


# TUMORBOARD

## Onkologie aus multidisziplinärer Sicht

Zeitschrift für Diagnostik, Therapie und Nachsorge maligner Erkrankungen



**Intramurales Paragangliom der Harnblase einer 52-jährigen  
Patientin mit miktionsbedingten hypertensiven Krisen - ein  
Fallbericht**

Wiesinger CG, Stockhammer M, Weber T, Balon R, Pauer W

*Tumorboard 2015; 4 (1), 10-15*

**Homepage:**

[www.kup.at/tumorboard](http://www.kup.at/tumorboard)

**Online-Datenbank mit  
Autoren- und Stichwortsuche**

**Indexed in EMBASE/Scopus/Excerpta Medica**

# TUMORBOARD e-Abo **kostenlos**

## Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals Tumorboard und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

## Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals Tumorboard. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

## Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

## Das e-Journal Tumorboard

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

# Intramurales Paragangliom der Harnblase einer 52-jährigen Patientin mit miktionsbedingten hypertensiven Krisen – ein Fallbericht\*

C. G. Wiesinger<sup>1</sup>, M. Stockhammer<sup>1</sup>, T. Weber<sup>2</sup>, R. Balon<sup>3</sup>, W. Pauer<sup>1</sup>

**Kurzfassung:** Das Paragangliom der Harnblase ist ein sehr seltener hormonproduzierender Tumor. Der Weg bis zur Diagnose stellt eine Herausforderung dar, da sich diese Tumorentität in ihrer Ausprägung variabel, vom stillen, laborchemisch unauffälligen Tumor bis hin zu eindrucksvollen Symptomenkomplexen, präsentiert.

Anhand des Fallberichtes einer 52-jährigen Patientin mit miktionsbedingten hypertensiven Krisen und Kopfschmerzen werden klinisches Erscheinungsbild, Diagnosestellung, pathologische Aufarbeitung und Therapie diskutiert. Wichtigste

praxisrelevante Punkte werden als klinische Hilfestellung angeführt.

**Schlüsselwörter:** Paragangliom der Harnblase, hormonproduzierende Tumoren, hypertensive Krise, Phäochromozytom, Immunhistochemie

**Abstract: Paraganglioma of the Bladder in a 52-Year-Old Woman with Hypertensive Crises During Micturition – A Case Report.** The paraganglioma of the bladder is a very rare hormone-producing tumour. Diagnosis is challenging because of the variability of the tumour including

silent non-hormone producing tumours with no symptoms and entities with high hormonal output and impressive symptoms.

We present a case of a 52-year-old woman with hypertensive crises and headache during micturition. Clinical signs, diagnosis, histological findings, and therapy are discussed. **Tumorboard 2015; 4 (1): 10–5.**

**Keywords:** paraganglioma of the urinary bladder, hormone-producing tumours, hypertension, phaeochromocytoma, immunohistochemistry

## ■ Einleitung

Das Phäochromozytom der Harnblase wurde erstmals von Zimmerman et al. im Jahr 1953 beschrieben [1]. Diese äußerst selten auftretenden Neoplasien bilden 1 % aller Phäochromozytome und nur 0,05 % aller Blasen Tumoren [2]. Es handelt sich hierbei um Tumoren der chromaffinen Zellen, die Katecholamine produzieren und sezernieren.

Die Nomenklatur für Paragangliome und Phäochromozytome ist uneinheitlich. Während die WHO den Begriff „Paragangliom“ für alle extraadrenale gelegenen, paraganglialen Tumoren und „Phäochromozytom“ für die im Nebennierenmark lokalisierten Tumoren verwendet, wird klinisch oft zwischen chromaffinen (sympathisch), sezernierenden (hormonaktiven, funktionellen) und non-chromaffinen (parasympathisch), nicht-sezernierenden (hormoninaktiven, nichtfunktionellen) Tumoren unterschieden [3].

Durch die unterschiedliche Ausprägung der Symptome und die unterschiedliche Lokalisation vom Nebennierenmark bis hin zum extraadrenalen sympathischen Nervensystem in Thorax, Abdomen und kleinem Becken [4] ist der Weg zur Diagnose, insbesondere des extraadrenalen Phäochromozytoms, für den symptomatischen Patienten oft ein langer und leidvoller. Nicht selten werden die begleitenden Panikattacken und Angstzustände als psychiatrisches Krankheitsbild gedeutet. Eine zeitliche Verzögerung der adäquaten Therapie kann aber fatale Konsequenzen haben, stellt sie doch ein potenzielles Risiko für Insulte, Retinopathie und Nephropathien als Langzeitauswirkungen der Hypertonie sowie myokardiale Ereignisse dar. Ein

Ausbleiben der Behandlung ist potenziell letal [5]. Auch eine Metastasierung und somit bewiesene Malignität müssen bedacht werden, obwohl der überwiegende Anteil der Phäochromozytome benignen Natur ist [6]. Die Wahrscheinlichkeit einer primären Malignität liegt aber bei 5–10 % aller Phäochromozytome [7] und variiert mit den genetischen Veranlagungen. Die häufigsten Lokalisationen für Metastasen sind Knochen, Lungen, Leber und Lymphknoten [4, 6].

Phäochromozytome werden sowohl im Kindes- [8, 9], als auch im Erwachsenenalter beschrieben.

Sporadisch auftretende Phäochromozytome werden gewöhnlich im 5. Dezennium diagnostiziert [4] und bilden die Mehrheit dieser Tumoren [10]. Paragangliome der Harnblase kommen häufiger bei weiblichen Patienten vor [11].

In der vorliegenden Kasuistik berichten wir über ein funktionelles Paragangliom der Harnblase.

## ■ Fallbericht

Eine 52-jährige Patientin wurde zur Abklärung rezidivierender hypertensiver Krisen hospitalisiert. Über einen Zeitraum von etwa 16 Monaten kam es im Abstand von 2–3 Tagen zu plötzlich einschließenden Kopfschmerzen und hypertensiven Blutdruckwerten in Verbindung mit Herzrasen, Schwindel und Panikattacken. Diese Symptome zeigten sich fast ausschließlich während und nach der Miktion. Von der Patientin selbst wurden bis 10 Minuten *post mictionem* systolische Blutdruckwerte zwischen 150 und 276 mmHg gemessen.

Eine bereits erfolgte urologische Abklärung wegen des Verdachts auf ein Phäochromozytom an einer auswärtigen Klinik blieb letztlich ohne Konsequenz. Dabei wurde in der Magnetresonanztomographie des kleinen Beckens eine im Durchmesser 1,7 cm große Raumforderung der Blasenwand entdeckt. Diese wurde als Leiomyom der Harnblase eingestuft.

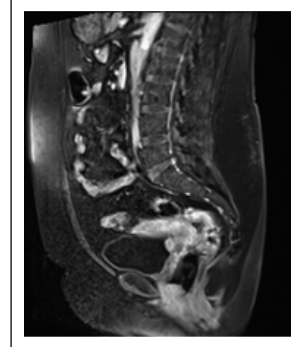
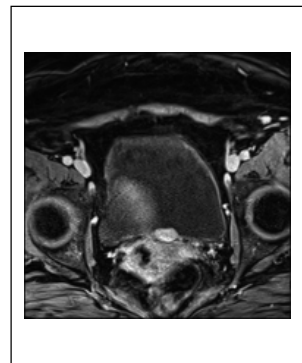
\*Nachdruck aus J Urol Urogynäkol 2014; 21 (2): 4–10.

Aus der <sup>1</sup>Abteilung für Urologie und Andrologie, der <sup>2</sup>Abteilung für Innere Medizin II und dem <sup>3</sup>Institut für Pathologie, Klinikum Wels-Grieskirchen, Wels

**Korrespondenzadresse:** Dr. Clemens Georg Wiesinger, MSc, Abteilung für Urologie und Andrologie, Klinikum Wels-Grieskirchen, A-4600 Wels, Grieskirchnerstraße 42; E-Mail: ClemensGeorg.Wiesinger@klinikum-wegr.at

**Tabelle 1:** Katecholamine im 24-h-Sammelharn. Umrechnungsfaktoren in nmol/l: Normetanephrin  $\times 5,464$ ; Metanephrin  $\times 5,071$ ; Adrenalin  $\times 5,46$ ; Noradrenalin  $\times 5,92$ .

24-h-Sammelharn	Präoperativ	14 Mo. postoperativ	17 Mo. postoperativ
Normetanephrin (< 390 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ )	941	506	248
Metanephrin (< 320 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ )	173	218	122
Adrenalin (4–20 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ )	5	5	4
Dopamin (190–450 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ )	383	386	180
Noradrenalin (20–105 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ )	76	44	14

**Abbildung 1:** MR Abdomen und kleines Becken – Sagittalschnitt.**Abbildung 2:** MR kleines Becken – Transversalschnitt.

Transurethral gewonnene Gewebebiopsien zeigten in der histologischen Aufarbeitung lediglich ein regelrecht aufgebautes Urothel ohne Hinweis auf Malignität. Eine antihypertensive Therapie mit Bisoprolol 50 mg 2 $\times$  täglich sowie eine orale Medikation mit Trazodon 150 mg und Venlafaxin 150 mg täglich wurden wegen der rezidivierenden Panikattacken und Angstzustände eingeleitet, ohne die Beschwerden zu beeinflussen.

Ein Jahr später wurde die Patientin daher zu weiterführenden diagnostischen Maßnahmen stationär aufgenommen.

An Vorerkrankungen waren ein Diabetes mellitus Typ 2 und eine Eisenmangelanämie bekannt. Die Familienanamnese in Bezug auf maligne Erkrankungen und arterielle Hypertonie war negativ. Sowohl elektro- als auch echokardiographisch konnten keine Auffälligkeiten festgestellt werden. Auch ein 2 $\times$  unter Betablocker-Therapie durchgeführtes 24-h-Blutdruck-Monitoring blieb mit Ausnahme von 2 Spitzen bis maximal 170 mmHg unerwartet im Normbereich.

Nierenarterienstenosen als Ursache für die hypertensiven Krisen wurden beidseits mittels CT-Angiographie ausgeschlossen. Auffällig waren nodöse Verdickungen an beiden Nebennieren mit einer Größe bis zu 1,5 cm rechts und ca. 1,2 cm links.

In der Kontroll-MRT des kleinen Beckens zeigte sich die bekannte Raumforderung der Blasenwand, an Größe zunehmend auf nunmehr 2 cm (Abb. 1, 2).

In der anschließenden Zystoskopie war medial des linken Harnleiterostiums eine sich endoluminal vorwölbende, mit Schleimhaut überzogene, ovale Raumforderung ersichtlich (Abb. 3, 4). An der Oberfläche waren eine starke Gefäßzeichnung sowie kleine hämorrhagische Areale erkennbar. Im 24-h-Sammelharn war lediglich eine leichte Erhöhung der Normetanephrine erkennbar (Tab. 1).

Zur histologischen Sicherung wurde die Indikation zur transurethralen Resektion des Tumors gestellt. Präoperativ erhielt die Patientin Doxazosin 2 mg täglich für 4 Tage als Vorbereitung auf den Eingriff.

Mittels bipolarer Resektion konnte der Tumor zur Gänze mit negativem Schnitttrand entfernt werden (Abb. 5, 6).

**Tabelle 2:** Antikörperpanel-Resultate

Antikörper	Resultat
AE1/3	Negativ
CK8/18	Negativ
CK7	Negativ
CK20	Negativ
Uroplakin	Negativ
S100	Negativ
Desmin	Negativ
Calponin	Negativ
Synaptophysin	Positiv
Chromogranin	Positiv
Vimentin	Positiv
Ki-67	< 2 %

## Ergebnisse

Intraoperativ kam es zu keinem wesentlichen Blutdruckanstieg. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, die Patientin konnte am 3. postoperativen Tag beschwerdefrei entlassen werden.

Die histologische Aufarbeitung ergab ein intramurales Paragangliom der Harnblase mit tumorfreien Grundbiopsien.

## ■ Pathologisch-histologische Diagnostik

### Einsendematerial und Methodik

Das eingelangte Material bestand aus insgesamt 4 g schweren, elektrokaustisch resezierten Gewebespanen der Harnblasenwand. Die Gewebepartikel zeigten eine dunkelgrau-rötliche Farbe und waren bereits mit üblichem 7,5%igem gepuffertem Formaldehyd fixiert. Die weitere Aufarbeitung erfolgte nach konventioneller pathohistologischer Labortechnik mit Paraffineinbettung und Anfertigung von 4  $\mu\text{m}$  dicken Gewebeschnitten (Schlittenmikrotom Leica SM2010 R). Weiters wurde neben den Routinefärbungen HE, PAS (Perjod-Schiff-Reagens), Goldnerfärbung und der Versilberungstechnik nach Gomori eine Serie immunhistochemischer Färbungen abgeschlossen (Autostainer BenchMark ULTRA von Cell Marque; Tab. 2).

### Histologischer Befund

Die Resektate zeigten an der Oberfläche – soweit erkennbar – teilweise noch erhaltenes, regelrechtes, allenfalls geringfügig verbreitertes Urothel. Überwiegend innerhalb der Muskelbündel der Muscularis propria ließen sich umschriebene, solide, epitheloide und auch angedeutet spindelförmig elon-



Abbildung 3: Paragangliom der Harnblase und linkes Ostium.



Abbildung 4: Paragangliom der Harnblase (ca. 2 cm groß).



Abbildung 5: Zustand nach Tumorresektion.

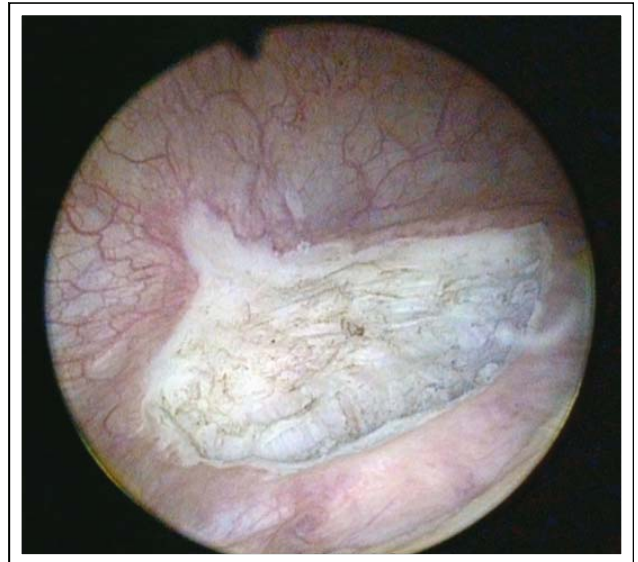


Abbildung 6: Tumorfreie Resektion.

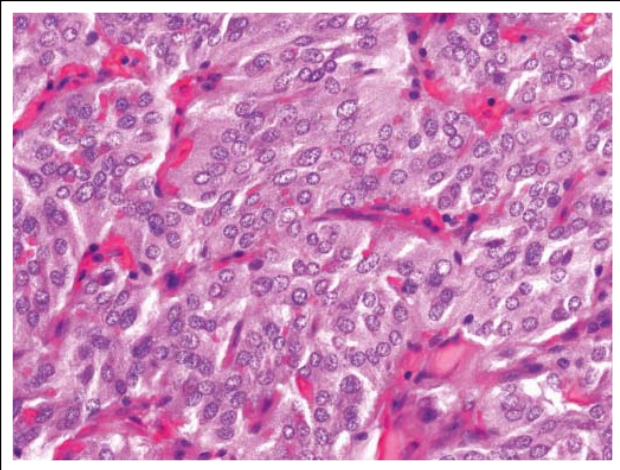
gierte Tumorzellverbände nachweisen, die teilweise bis in den Bereich der Tunica propria reichten (Abb. 7, 8). Die Zellverbände zeigten rundlich ovale Kerne mit diskreten Nukleolen und ein weites Zytoplasma, das sich regional unterschiedlich, teils eher hellzellig, teils aber auch dunkler und angedeutet eosinophil, darstellte. Insbesondere bei starker Vergrößerung erschien das Zytoplasma sowohl in der HE-, als auch in der PAS-Färbung angedeutet granuliert.

Dieses Kriterium und auch das angedeutete nestförmige Wachstumsmuster, in so genannten „Zellballen“, lieferte schon morphologisch einen Hinweis auf die mögliche neuroendokrine Natur des Tumors mit Auftreten von neurosekretorischen intrazytoplasmatischen Granula.

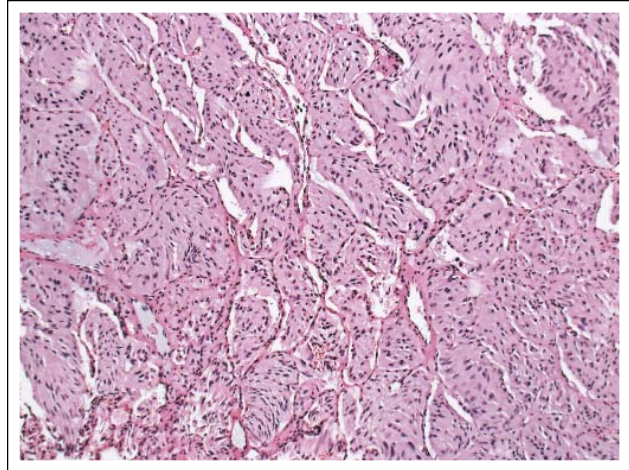
Färbetechnisch ließ sich insbesondere in der Gomori-Versilberung die zellballenartige Lagerung exzellent darstellen bzw. dokumentieren.

Das durchgeführte immunhistochemische Färbepanel erlaubte letztlich eine exakte Zuordnung des Tumors, wobei neben dem morphologischen Differenzierungsbild die positive zytoplasmatische Reaktivität mit Synaptophysin und Chromogranin die neuroendokrine Natur des Tumors bestätigte (Abb. 9). Weitere differenzialdiagnostische Überlegungen wie mesenchymale Tumoren (Schwannom, Leiomyom; Abb. 10) konnten ebenso wie eine Karzinominfiltration bzw. Metastase (Urothelkarzinom [12], Nierenzellkarzinom) infolge der sowohl negativen Cytokeratin-Markerkombination als auch negativen Uroplakinreaktion ausgeschlossen werden.

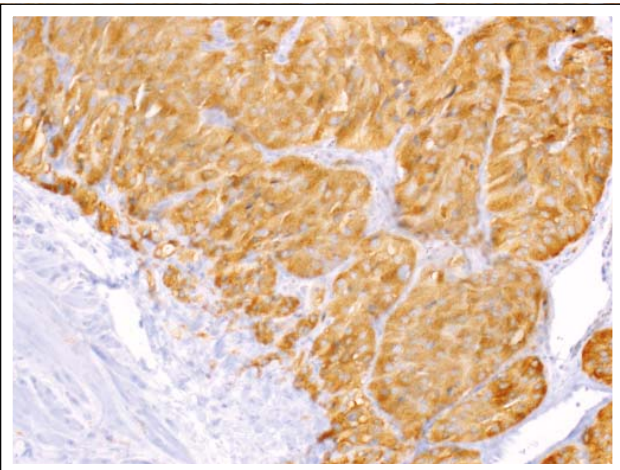
Somit konnte aufgrund der Morphologie und des immunhistochemischen Antikörperexpressionsmusters die Diagnose eines intramuralen Paraganglioms der Harnblase etabliert werden, wenngleich die in der Literatur beschriebene S100-Positivität der Sustentakularzellen [13] in unserem Fall nicht verifiziert werden konnte.



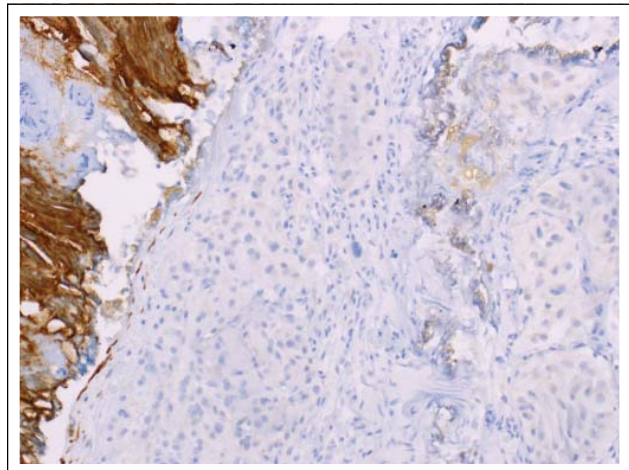
**Abbildung 7:** HE-Färbung (400-fache Vergrößerung). Tumorzelllinie mit epitho-  
ider Differenzierung, rundlich-ovalen Zellkernen und klassischem zellballenartigem  
Wachstumsmuster.



**Abbildung 8:** HE-Färbung (200-fache Vergrößerung). Tumorzelllinie mit spindelförmig  
elongierten Zellkernen, hellem Zytoplasma und analogem immunohistochemischem  
Reaktionsmuster.



**Abbildung 9:** Dokumentation der neurosekretorischen Aktivität des Tumors mit dem  
Antikörper Chromogranin A (linker unterer Bildrand: negative Reaktion der glatten  
Muskulatur der Harnblase).



**Abbildung 10:** Negative Reaktivität des Tumors mit dem Antikörper Desmin (linker  
seitlicher Bildrand: interne Positivkontrolle durch glatte Muskulatur der Harnblase).

Trotz des histologisch pseudoinfiltrativen Wachstumsmusters konnte morphologisch zumindest aufgrund fehlender Nekrosen, fehlender Kernatypien bzw. höhergradiger Kernpleomorphie und der minimalen Proliferationsrate kein sicherer Hinweis bzw. Indikator auf eine maligne Variante nachgewiesen werden. Auch eine Angioinvasion (Gefäß- bzw. Lymphgefäßdarstellung mittels CD31 und D2-40) konnte immunhistochemisch nicht nachgewiesen werden.

### Follow-up

Zum Ausschluss einer multilokulären Ausprägung, einer syndromalen Erkrankung wie zum Beispiel einer Multiplen Endokrinen Neoplasie (MEN) bzw. einer Metastasierung wurde ein intensives Screening durchgeführt. Neben einer Computertomographie des Schädels, des Thorax, des Abdomens und des kleinen Beckens erschien eine ergänzende F18-DOPA-PET-Computertomographie (9,3 mCi) mit oraler Verabreichung von Carbidopa [14] bei bekannten nodösen Veränderungen beider Nebennieren (diese sprechen gewöhnlich für das Vorliegen einer familiären Erkrankung [15]) sinnvoll, blieb aber ohne Hinweis auf eine adrenale Beteiligung. Ebenso blieb die Suche nach einem Glomustumor mittels Magnetresonanztomogra-

mographie des Halses ohne Ergebnis. Eine Kapselendoskopie des Dünndarms bis in das Coecum war unauffällig. Bei den Nachsorgeuntersuchungen nach 3, 6, 14 und 17 Monaten fand sich sowohl zystoskopisch als auch sonographisch bzw. computertomographisch kein Hinweis auf ein Rezidiv. Die medikamentöse Blutdrucktherapie wurde zwischenzeitlich bei normotonen Druckverhältnissen abgesetzt. Die Patientin blieb seit der Resektion des Paraganglioms der Harnblase beschwerdefrei und frei von hypertensiven Entgleisungen. Die erhöhten Normetanephrinwerte im Sammelharn zeigten sich rückläufig und nach 17 Monaten im Normbereich (Tab. 1). Ein Zusammenhang zwischen Nebennieren und Harnblase konnte nicht hergestellt werden, zumal die nodösen Nebennieren keine pathologische Hormonproduktion bzw. Aktivität aufwiesen und in Form und Größe unverändert blieben.

## ■ Diskussion

### Diagnosestellung

Die Diagnose, insbesondere des extraadrenalen Phäochromozytoms, ist schwierig. Wegweisend war die Kombination aus dem Symptomenkomplex und der Magnetresonanztomogra-

phie. Den Beweis erbrachte letztlich die histologische Aufarbeitung. Die Katecholamine wurden in regelmäßigen Abständen durch die Kontraktion des Musculus detrusor vesicae in die Blutbahn gespült und lösten entsprechende Reaktionen aus. Laborchemische Parameter rundeten das Bild ab und bildeten im Follow-up einen hilfreichen Messwert zur Verlaufskontrolle.

Die niedrigen Normetanephrinwerte im Harn sind nur ein Beispiel für das laborchemische und klinisch variable und auch wechselnde Erscheinungsbild der Phäochromozytome und insbesondere der Paragangliome.

Die Einordnung der Symptome (wenn vorhanden) und der Messwerte in unterschiedlichster Kombination und Ausprägung erschweren die Diagnose eines Phäochromozytoms. Hinzu kommt die Vielzahl der möglichen Lokalisationen. Bei klinischen Manifestationen [3] wie Kopfschmerzen, Palpitationen, Schweißausbrüchen, Schwindel, Flushing, Gewichtsverlust und Panikattacken sollte zumindest differenzialdiagnostisch an ein Phäochromozytom bzw. Paragangliom gedacht werden.

Exaktes Fragen nach den symptomauslösenden Faktoren kann klinisch eine Hilfestellung zur Lokalisation sein (schnelle Bewegungen, Miktion, Anstrengung). Die frühzeitige Erkennung ist essenziell für den Krankheitsverlauf und den kurativen Heilungsansatz.

Ist die Verdachtsdiagnose gestellt, gilt es, diese mittels Bildgebung und Histologie zu sichern. Insbesondere ist die Verwechslung mit Malignomen des Urogenitaltraktes auszuschließen. Exakte morphologische Analyse, Miteinbeziehung der Entität in die differenzialdiagnostischen Überlegungen und die immunhistochemische Bestätigung einer neuroendokrinen Neoplasie sichern die Diagnose.

### Anamnese

Eine exakte Familienanamnese ist notwendig, um hereditäre Erkrankungen wie Neurofibromatose Typ 1 (NF1), Von-Hippel-Lindau- (VHL-) Syndrom oder „Multiple Endokrine Neoplasie 2“- (MEN2-) Syndrome zu detektieren.

### Bildgebung

Ilias und Pacak [16] empfehlen die Kombination aus Magnetresonanztomographie, Computertomographie und funktioneller Bildgebung, um optimale Ergebnisse bei der Lokalisation von primären, rezidivierenden oder metastasierenden Phäochromozytomen und Paragangliomen zu erreichen.

Im unserem Fall war primär die Magnetresonanztomographie für die Diagnosestellung hilfreich. Computertomographie und PET-CT spielen in der Nachsorge eine wesentliche Rolle.

### Labor

Die Messung von Metanephrinen im Plasma gilt mit einer > 96%igen Sensitivität in symptomatischen Patienten als idealer diagnostischer Marker und ist der Messung im Urin überlegen [17–19].

Vorsicht ist bei der Einnahme von trizyklischen Antidepressiva geboten, da diese eine falsch-positive Erhöhung der Plas-

makonzentration bzw. der Ausscheidung von Normetanephrinen und Noradrenalin mit dem Urin zur Folge haben können [20].

Normale Plasma-Katecholamin-Werte schließen bei asymptomatischen Patienten ein Phäochromozytom bzw. ein Paragangliom nicht aus [15].

Im vorliegenden Fall war lediglich eine leichte Erhöhung des Normetanephrins im 24-h-Sammelharn nachweisbar, Adrenalin, Dopamin und Metanephrin blieben im Normbereich (die Messwerte wurden mittels High-Performance Liquid Chromatography [HPLC] mit elektrochemischer Detektion [ECD] im Harn erhoben).

### Genetische Abklärung auf hereditäre Syndrome

Eine Abklärung ist sinnvoll, wenn bilaterale adrenale Phäochromozytome, Paragangliome, ein multilokulärer Befall bzw. eine Metastasierung und somit der Verdacht auf Malignität vorliegen, sowie bei Auftreten einer familiären Häufung. Die daraus entstehenden Konsequenzen in Bezug auf regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen und die möglicherweise notwendige Therapie von betroffenen Familienmitgliedern sollten im Vorfeld mit dem Patienten sorgfältig besprochen werden.

25–30 % der Phäochromozytom-Patienten weisen eine Mutation der Keimbahn auf [3, 21]. Zumindest 5 Gene sind assoziiert mit familiären Phäochromozytomen („REarranged Transfection protooncogene“ [RET]), Von-Hippel-Lindau [VHL], Neurofibromatose Typ 1 [NF1], „mitochondrial succinate dehydrogenase subunits D and B genes“ [SDHD, SDHB]) [22].

### Therapie

Die Therapie wird im Idealfall interdisziplinär mit Radiologen, Internisten, Nuklearmedizinern, Anästhesisten und Chirurgen aus den jeweiligen Spezialgebieten geplant und beginnt bereits im Vorfeld der chirurgischen Intervention. Eine präoperative medikamentöse Vorbereitung sollte mit Phenoxybenzaminen oder alternativ mit selektiven und reversiblen  $\alpha_1$ -Blockern erfolgen [15]. Die vollständige Entfernung des Tumors hat unabhängig vom operativen Zugangsweg Priorität. Wir entschieden uns für die in diesem Fall schonend durchführbare Endoskopie. Als Alternative wäre eine roboterassistierte laparoskopische, laparoskopische oder offene Teilstrektomie, vor allem bei größeren Neoplasien, möglich.

### Follow-up

Eine Kontrolle der Laborparameter sollte nach einigen Wochen erfolgen, um den Operationserfolg zu prüfen.

Rezidive können bis zu 16 Jahre [19] nach der operativen Tumorentfernung auftreten, wobei die Wahrscheinlichkeit hierfür mit der Größe des ursprünglichen Tumors korreliert [23] und bei Patienten mit extraadrenalen gelegenen Tumoren deutlich höher ist (bis zu 30 %) [24].

Die regelmäßige Nachsorge ist daher unerlässlich und sollte zumindest jährlich erfolgen; im Falle eines Paraganglioms ein Leben lang und bei Phäochromozytomen zumindest für 10 Jahre [4, 19].

## ■ Relevanz für die Praxis

- Das klinische Erscheinungsbild ist wegweisend.
- Immer als mögliche Ursache einer sekundären Hypertonie in Evidenz halten.
- Ausschluss von multiplen Lokalisationen des Tumors insbesondere in Halsregion (Glomustumoren), Thorax, Nebennieren, Grenzstrang mittels einer Kombination aus CT, MR und PET-CT.
- *Cave*: Normal niedrige Katecholaminwerte sind kein Beweis für das Fehlen eines Phäochromozytoms (stille Phäochromozytome).
- Keine primäre psychiatrische Therapie der beschriebenen Symptome, bevor nicht ein Phäochromozytom ausgeschlossen wurde – Leidensweg verkürzen.
- Trizyklische Antidepressiva beeinflussen messbare Hormonparameter.
- Präoperative kardiologische Abklärung (Echokardiographie, EKG) notwendig.
- Jährliches bildgebendes Follow-up der betroffenen Region.
- Regelmäßige Blutdruckkontrollen.
- Genetische Testung ist prinzipiell zu diskutieren, zwingend bei hohem Risiko einer Syndrom-Erkrankung.

## ■ Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Literatur:

1. Zimmerman IJ, Biron RE, Macmahon HE. Pheochromocytoma of the urinary bladder. *N Engl J Med* 1953; 249: 25–6.
2. Beilan J, Lawton A, Hajdenberg J, et al. Locally advanced paraganglioma of the urinary bladder: a case report. *BMC Res Notes* 2013; 6: 156.
3. Eric Z, Neumann HP. When should genetic testing be obtained in a patient with pheochromocytoma or paraganglioma? *Clin Endocrinol (Oxf)* 2009; 70: 354–7.
4. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, et al. Pheochromocytoma. *Lancet* 2005; 366: 665–75.
5. Huddle KR. Pheochromocytoma in black South Africans – a 30-year audit. *S Afr Med J* 2011; 101: 184–8.
6. Feng N, Li X, Gao HD, et al. Urinary bladder malignant paraganglioma with vertebral metastasis: a case report with review of the literature. *Chin J Cancer* 2013; 32: 624–8.
7. Huddle KR. Pheochromocytoma by way of case reports. *Cardiovasc J South Afr* 2002; 13: 205–8.
8. Naqiyah I, Rohaizak M, Meah FA, et al. Pheochromocytoma of the urinary bladder. *Singapore Med J* 2005; 46: 344–6.
9. Bohn OL, Pardo-Castillo E, Fuertes-Camilo M, et al. Urinary bladder paraganglioma in childhood: a case report and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 2011; 14: 327–32.
10. Scholz T, Eisenhofer G, Pacak K, et al. Clinical review: current treatment of malignant pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab* 2007; 92: 1217–25.
11. Siatelis A, Konstantinidis C, Volanis D, et al. Pheochromocytoma of the urinary bladder: report of 2 cases and review of literature. *Minerva Urol Nefrol* 2008; 60: 137–40.
12. Zhou M, Epstein JI, Young RH. Paraganglioma of the urinary bladder: a lesion that may be misdiagnosed as urothelial carcinoma in transurethral resection specimens. *Am J Surg Pathol* 2004; 28: 94–100.
13. Warth A, Krysa S, Zahel T, et al. [S100 protein positive sustentacular cells in pulmonary carcinoids and thoracic paragangliomas: differential diagnostic and prognostic evaluation]. *Pathologe* 2010; 31: 379–84.
14. Timmers H, Hadi M, Carrasquillo JA, et al. The effects of carbidopa on uptake of 6-18F-Fluoro-L-DOPA in PET of pheochromocytoma and extraadrenal abdominal paraganglioma. *J Nucl Med* 2007; 48: 1599–606.
15. Bravo E, Tagle R. Pheochromocytoma: state-of-the-art and future prospects. *Endocr Rev* 2003; 24: 539–53.
16. Ilias I, Pacak K. Current approaches and recommended algorithm for the diagnostic localization of pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab* 2004; 89: 479–91.
17. Hickman PE, Leong M, Chang J, et al. Plasma free metanephrines are superior to urine and plasma catecholamines and urine catecholamine metabolites for the investigation of pheochromocytoma. *Pathology* 2009; 41: 173–7.
18. Sharabi Y. Pheochromocytoma: progress and challenges. *Isr Med Assoc J* 2011; 13: 304–5.
19. Därr R, Lenders J, Hofbauer LC, et al. Pheochromocytoma – update on disease management. *Ther Adv Endocrinol Metab* 2012; 3: 11–26.
20. Eisenhofer G, Goldstein DS, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: how to distinguish true- from false-positive test results. *J Clin Endocrinol Metab* 2003; 88: 2656–66.
21. Benn DE, Richardson AL, Marsh DJ, et al. Genetic testing in pheochromocytoma- and paraganglioma-associated syndromes. *Ann N Y Acad Sci* 2006; 1073: 104–11.
22. Kutikov A, Crispen PL, Uzzo RG. Pathophysiology, evaluation and medical management of adrenal disorders. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al. (eds). *Campbell-Walsh Urology*. 10<sup>th</sup> ed. Elsevier Saunders, Philadelphia, USA, 2012; 1703.
23. Plouin PF, Chatellier G, Fofol I, et al. Tumor recurrence and hypertension persistence after successful pheochromocytoma operation. *Hypertension* 1997; 29: 1133–9.
24. Amar L, Servais A, Gimenez-Roqueplo AP, et al. Years of diagnosis, features at presentation, and risk of recurrence in patients with pheochromocytoma or secreting paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90: 2110–6.



# Mitteilungen aus der Redaktion

## Abo-Aktion

Wenn Sie Arzt sind, in Ausbildung zu einem ärztlichen Beruf, oder im Gesundheitsbereich tätig, haben Sie die Möglichkeit, die elektronische Ausgabe dieser Zeitschrift kostenlos zu beziehen.

Die Lieferung umfasst 4–6 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Das e-Journal steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) zur Verfügung und ist auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung kostenloses e-Journal-Abo](#)

## Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

## Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)