

Endokriner Hypertonus bei Phäochromozytom

Wichtige Ausschlussdiagnose bei arterieller Hypertonie

Epidemiologie

Etwa 80–85 % aller Katecholamin produzierenden Tumore sind Phäochromozytome, 15–20 % Paragangliome. Letztere sind Tumore, die entlang des sympathischen Grenzstranges auftreten. Ihnen gemein ist die autonome Synthese von mindestens einem Katecholamin, Adrenalin, Noradrenalin oder Dopamin sowie Metanephrin und Normetanephrin.

Phäochromozytome/Paragangliome sind seltene Erkrankungen: Die geschätzte Inzidenz beträgt 1–2 Fälle pro 100.000 Einwohner und Jahr. Autopsiestudien zeigen allerdings, dass 0,05–0,10 % aller Patienten ein unentdecktes Phäochromozytom aufweisen. Das Phäochromozytom kann in jedem Lebensalter auftreten, wobei ein Häufigkeitsgipfel zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr besteht. Es existiert keine Geschlechtspräferenz.

Etwa 33 % aller Phäochromozytom-/Paragangliom-Patienten wiesen eine familiäre (hereditäre) Genese auf. Typisch für diese Patienten ist die multifokale Lokalisation und das Auftreten in früheren Jahren, aber auch die erhöhte Prävalenz maligner Tumoren.

Das Risiko einer Malignität des Phäochromozytoms liegt bei 10–15 % bis maximal 25 %. Bei extraadrenalen Tumoren beträgt das Risiko 30–40 %.

Klinik

Das Leitsymptom ist eine konstant oder anfallsweise, therapierefraktäre Hypertonie. Im Weiteren kann es zu Kopfschmerzen, Schwitzen und Tachykardien kommen.

Labordiagnostik

Die Labordiagnostik Katecholamin produzierender Tumore hat in den letzten Jahren einen Wandel erlebt: Früher übliche diagnostische Tests auf Vanillinmandelsäure (VMS) im Urin sowie Katecholamine in Plasma und Urin sollten aufgrund ihrer eingeschränkten Sensitivität heute nicht mehr eingesetzt werden.

Existiert Phäochromozytom-Verdacht, empfehlen die Leitlinien gegenwärtig als Eingangstest die Bestimmung von Metanephrin und Normetanephrin aus gefrorenem EDTA-Plasma am liegenden, 30 min

ruhenden und nüchternen Patienten, bei dem, soweit möglich, auch alle Pharmaka abgesetzt wurden.

Die Plasma-Bestimmung der Katecholamin-Metaboliten Metanephrin und Normetanephrin hat eine sehr hohe Sensitivität und Spezifität. Es wird ein stufenartiges Vorgehen empfohlen (siehe Rückseite). Der Abbildung ist zu entnehmen, dass nach einer ersten, nicht eindeutigen Metanephrin-/Normetanephrin-Bestimmung (Ergebnis erhöht mit einem Wert, der kleiner als die dreifache Referenzbereichsobergrenze ist) eine Zweitbestimmung erfolgen sollte. Zeigen sich dabei erneut erhöhte Werte, so wird die Durchführung eines Clonidin-Suppressionstests empfohlen.

Als Alternative zur Bestimmung der Metanephriene im Plasma kommt die Untersuchung der gesamten Metanephriene/Normetanephriene im 24-Stunden-Sammelurin in Frage, speziell dann, wenn die Gewinnung von Plasmaproben und deren gefrorener Transport nicht realisierbar sind. In den aktuellen Leitlinien der Endocrine Society ist die Urinuntersuchung als diagnostisch gleichwertig eingeordnet.

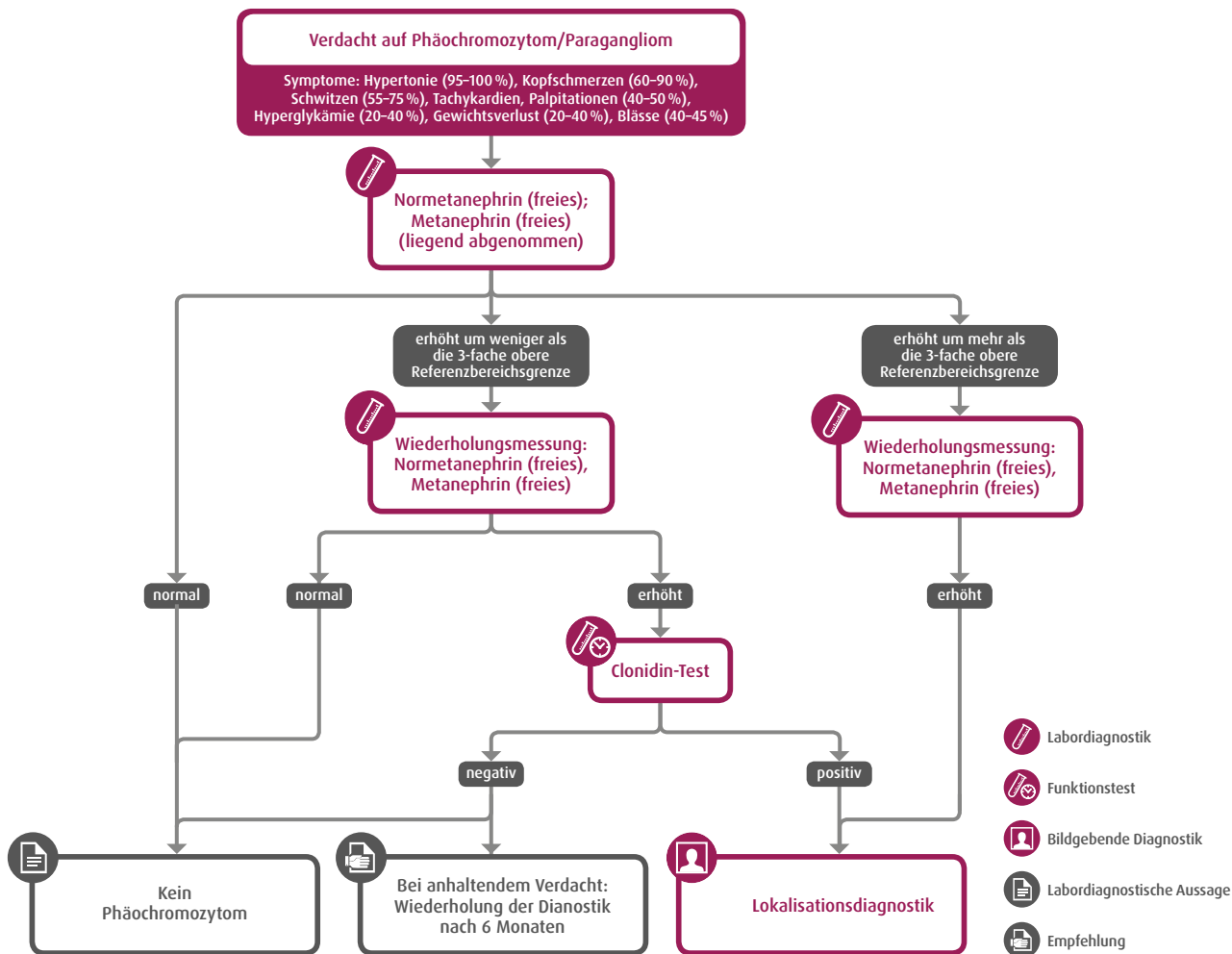
Eine Lokalisationsdiagnostik mit bildgebenden Verfahren ist in folgenden Fällen indiziert:

- Konzentration von Metanephrin und Normetanephrin > 3 x obere Referenzbereichsgrenze (wiederholt gemessen)
- Positives Ergebnis im Clonidin-Test

Präanalytik und Analytik

Für die Metanephrin-/Normetanephrin-Bestimmung und den Clonidin-Test wird gefrorenes EDTA-Plasma benötigt. Die Blutentnahme erfolgt vorzugsweise am liegenden Patienten nach 30 min Ruhephase (kein Stress!). Der Patient sollte 8–12 h vor der Blutentnahme nüchtern sein, nicht rauchen, keinen Alkohol zu sich nehmen und Koffein sowie anstrengende Tätigkeiten meiden.

Für die Bestimmung der gesamten Metanephriene/Normetanephriene im Urin ist ein angesäuertes 24-Stunden-Sammelurin erforderlich. In beiden Fällen sollten, wenn möglich, Pharmaka eine Woche vorher abgesetzt werden.



Autoren:

Dr. Hülya Kiralp, Dr. Karsten Mydlak, Limbach Gruppe

Literatur:

1. J. W. M. Lenders et al.: Pheochromocytoma and paraganglioma: An Endocrine Society clinical practice guideline. J. Clin. Endocrinol. Metab. 2014; 99 (6): 1915–1942.
2. H. Lehnert et al.: Rationelle Diagnostik und Therapie in Endokrinologie, Diabetologie und Stoffwechsel. Thieme, 3. Auflage 2010: 175–178.
3. B. Allolio und H. M. Schulte: Praktische Endokrinologie. Urban & Fischer, 2. Auflage 2010: 270–277.
4. L. Thomas: Labor und Diagnose. TH-Books. 8. Auflage 2012: 1771–1772.

Stand: Mai/2018

Ihr Ansprechpartner:
endokrinologie@limbachgruppe.com

Für Sie vor Ort

Aachen

MVZ Labor Aachen Dres. Riebe & Cornely GbR
Pauwelsstraße 30 | 52074 Aachen
Tel.: +49 241 47788-0

Berlin

MDI Laboratorien GmbH
Medizinisches Versorgungszentrum
Sonnenburger Straße 70 | 10437 Berlin
Tel.: +49 30 443364-200
www.mdi-labor.de

Berlin

MVZ Labor Limbach Berlin GbR
Arosener Allee 84 | 13407 Berlin
Tel.: +49 30 890645-0
www.mvz-labor-berlin.de

Bonn

MVZ Labor Limbach Bonn GmbH
Schieffelingsweg 28 | 53123 Bonn
Tel.: +49 228 928975-0
www.labor-limbach-bonn.de

Cottbus

MVZ Gemeinschaftslabor Cottbus GbR
Umlandstraße 53 | 03050 Cottbus
Tel.: +49 355 58402-0
www.labor-cottbus.de

Dessau

MVZ Labor Dessau GmbH
Bauhüttenstraße 6 | 06847 Dessau
Tel.: +49 340 54053-0
www.laborpraxis-dessau.de

Dortmund

MVZ Labor Dortmund Leopoldstraße GbR
Leopoldstraße 10 | 44147 Dortmund
Tel.: +49 231 86027-0
www.labor-dortmund.de

Dresden

MVZ Labor Limbach Dresden GbR
Köhlerstraße 14 A | 01239 Dresden
Tel.: +49 351 47049-0
www.labordresden.de

Erfurt

MVZ Labor Limbach Erfurt GmbH
Nordhäuser Straße 74 | 99089 Erfurt
Tel.: +49 361 781-2701
www.labor-erfurt.de

Essen

MVZ Labor Eveld & Kollegen GbR
Nienkampstraße 1 | 45326 Essen
Tel.: +49 201 8379-0
www.labor-efeld.de

Freiburg

MVZ Clotten
Labor Dr. Haas, Dr. Raif & Kollegen GbR
Merzhauser Straße 112a | 79100 Freiburg
Tel.: +49 761 31905-0
www.labor-clotten.de

Hamburg

MVZ Praxis im Chilehaus GmbH
Fischertwiete 2 | 20095 Hamburg
Tel.: +49 40 709755-0
www.praxis-chilehaus.de

Hannover

MVZ Labor Limbach Hannover GbR
Auf den Pohläckern 12 | 31275 Lehrte
Tel.: +49 5132 8695-0
www.labor-limbach-hannover.de

Heidelberg

MVZ Labor Dr. Limbach & Kollegen GbR
Im Breitspiel 16 | 69126 Heidelberg
Tel.: +49 6221 3432-0
www.labor-limbach.de

Hofheim

MVZ Medizinisches Labor Main-Taunus GbR
Hofheimer Straße 71 | 65719 Hofheim
Tel.: +49 6192 9924-0
www.labor-hofheim.de

Karlsruhe

MVZ Labor PD Dr. Volkmann und Kollegen GbR
Kriegsstraße 99 | 76133 Karlsruhe
Tel.: +49 721 85000-0
www.laborvolkmann.de

Kassel

Labor Kassel | ÜBAG Dessau-Kassel
Marburger Straße 85 | 34127 Kassel
Tel.: +49 561 491830

Langenhagen

Kinderwunschzentrum Langenhagen-Wolfsburg MVZ
Ostpassage 9 | 30853 Langenhagen
Tel.: +49 511 97230-0
www.kinderwunsch-langenhagen.de

Leipzig

MVZ Labor Dr. Reising-Ackermann
und Kollegen GbR
Strümpellstraße 40 | 04289 Leipzig
Tel.: +49 341 6565-100
www.labor-leipzig.de

Ludwigsburg

MVZ Labor Ludwigsburg GbR
Wernerstraße 33 | 71636 Ludwigsburg
Tel.: +49 7141 966-0
www.mvz-labor-lb.de

Magdeburg

MVZ Limbach Magdeburg GmbH
Halberstädter Straße 49 | 39112 Magdeburg
Tel.: +49 391 62541-0
www.gerinnungszentrum-md.de

Mönchengladbach

MVZ Dr. Stein + Kollegen GbR
Tomphecke 45 | 41169 Mönchengladbach
Tel.: +49 2161 8194-0
www.labor-stein.de

München

MVZ Labor Limbach München GmbH
Richard-Strauss-Straße 80-82 | 81679 München
Tel.: +49 89 9992970-0
www.labor-limbach-muenchen.de

Münster

MVZ Labor Münster GbR
Dr. Löer, Prof. Cullen und Kollegen
Hafenweg 9-11 | 48155 Münster
Tel.: +49 251 60916-0
www.labor-muenster.de

Nürnberg

MVZ Labor Limbach Nürnberg GmbH
Lina-Ammon-Straße 28 | 90471 Nürnberg
Tel.: +49 911 817364-0
www.labor-limbach-nuernberg.de

Passau

MVZ Labor Passau GbR
Wörth 15 | 94034 Passau
Tel.: +49 851 9593-0
www.labor-passau.de

Ravensburg

MVZ Labor Ravensburg GbR
Elisabethenstraße 11 | 88212 Ravensburg
Tel.: +49 751 502-0
www.labor-gaertner.de

Rosenheim

Medizinisches Labor Rosenheim MVZ GbR
Pettenkoferstraße 10 | 83022 Rosenheim
Tel.: +49 8031 8005-0
www.medlabor.de

Schweinfurt

MVZ Labor Schweinfurt GmbH
Gustav-Adolf-Straße 8 | 97422 Schweinfurt
Tel.: +49 9721 533320
www.laboraerzte-schweinfurt.de

Schwerin

Labor MVZ Westmecklenburg GbR
Ellerried 5-7 | 19061 Schwerin
Tel.: +49 385 64424-0
www.labor-schwerin.de

Stralsund

MVZ Stralsund GmbH
Große Parower Straße 47-53
18435 Stralsund
Tel.: +49 3831 668770
www.mdz-vorpommern.de

Suhl

MVZ Gemeinschaftslabor Suhl
Dr. Siegmund & Kollegen GbR
Albert-Schweitzer-Straße 4 | 98527 Suhl
Tel.: +49 3681 39860
www.labor-suhl.de

Ulm

MVZ Humangenetik Ulm GbR
Karlstraße 31-33 | 89073 Ulm
Tel.: +49 731 850773-0
www.humangenetik-ulm.de

Wuppertal

MVZ Limbach Wuppertal
Hauptstraße 76 | 42349 Wuppertal
Tel.: +49 202 450106
www.endokrinologie-wuppertal.de

Limbach Gruppe SE

Im Breitspiel 15 | 69126 Heidelberg
Tel.: +49 6221 1853-0 | Fax: +49 6221 1853-374
info@limbachgruppe.com | www.limbachgruppe.com