

## Was ist ein sporadisches Phäochromozytom und Paragangliom?

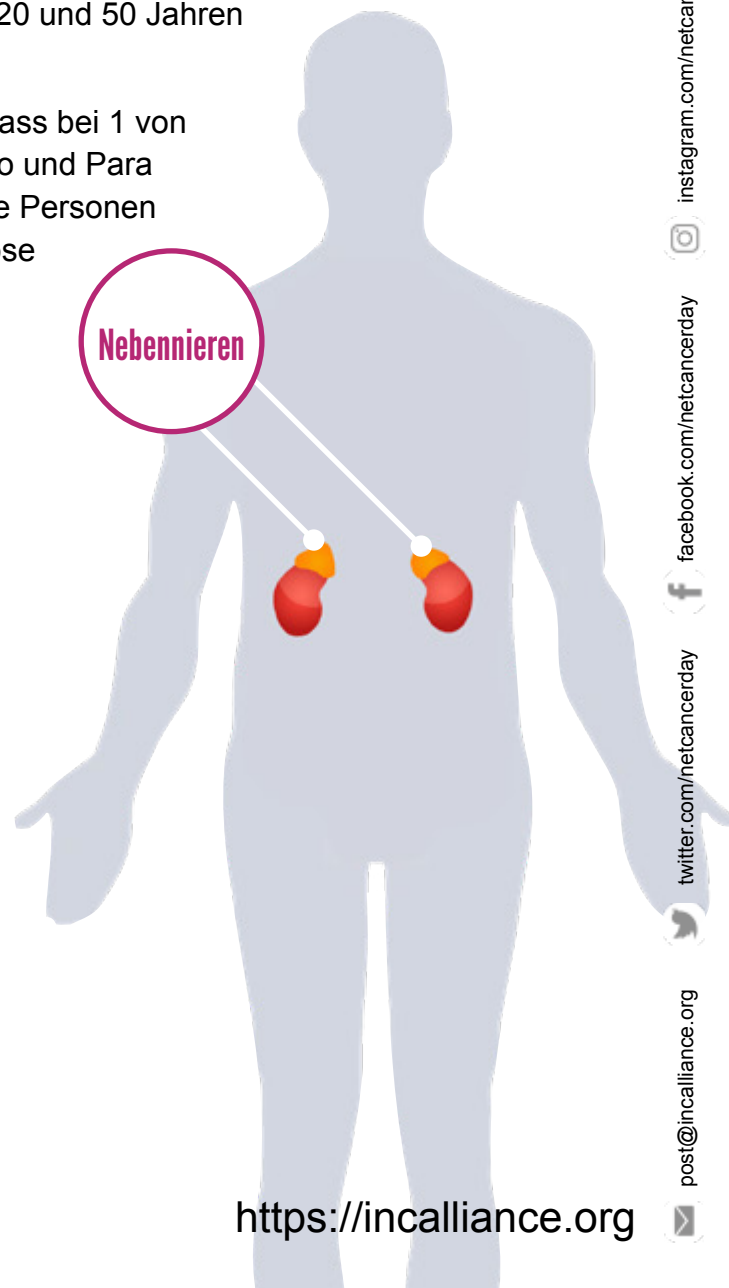
Das Phäochromozytom (Phäo) und das Paragangliom (Para) sind seltene, langsam wachsende neuroendokrine Tumoren, die aus dem Nebennierenmark und den sympathischen bzw. parasympathischen Paraganglien entspringen.

Über jeder Niere befindet sich eine Nebenniere. Phäo entwickeln sich in der Mitte der Nebenniere im Nebennierenmark. Para entwickeln sich außerhalb der Nebenniere, meist im Kopf- oder Halsbereich, in der Brust, im Unterleib oder im Becken.

Der Begriff „sporadisch“ bezieht sich auf ein Phäo oder Para, das nicht mit einer vererbten Genmutation zusammenhängt. Die sporadische Form der Krankheit hat im Vergleich zu einer vererbten Form der Krankheit ein geringeres Risiko für ein Wiederauftreten.

Phäo und Para können in jeder Altersgruppe auftreten, am häufigsten sind jedoch Personen zwischen 20 und 50 Jahren betroffen.

Aktuelle Untersuchungen haben ergeben, dass bei 1 von 3.000 Personen im Laufe ihres Lebens Phäo und Para diagnostiziert werden, allerdings haben viele Personen jahrelang Symptome, bevor sie eine Diagnose erhalten.



## Symptome +/- assoziierte Syndrome

Sowohl Phäo als auch Para können einen Überschuss an Hormonen, den sogenannten Katecholaminen, produzieren, zu denen Noradrenalin, Adrenalin und Dopamin gehören. Die Freisetzung von Katecholaminen kann anhaltend oder episodisch erfolgen und zu folgenden Symptomen führen:

- Bluthochdruck
- Kopfschmerzen
- Schwitzen
- Rötung
- Blässe des Gesichts
- Gewichtsverlust
- Herzrasen/Zittern
- Starke Angstzustände und andere Symptome

Da einige dieser Symptome auch durch mehrere andere Erkrankungen verursacht werden können, kann sich die Diagnose verzögern. In seltenen Fällen verursachen Phäo und Para keine Symptome, werden aber möglicherweise zufällig bei einer Untersuchung auf eine andere Erkrankung entdeckt. Para im Kopf- und Halsbereich produzieren normalerweise keine Katecholamine. Treten in diesem Fall keine lokalen Symptome auf, werden sie möglicherweise zufällig entdeckt (bei einer Untersuchung aus einem anderen Grund).

Unbehandelt kann ein Phäo oder Para zu schweren oder lebensbedrohlichen Zuständen führen, einschließlich Schlaganfall und Herzinfarkt. Eine Früherkennung ist wichtig, denn unbehandelt können Phäo und Para metastasieren und schließlich zum Tod führen.

## Ursachen und/oder Risikofaktoren für Phäo und Para

Wir wissen nicht genau, was Phäo und Para verursacht, aber 40 % der diagnostizierten Patienten weisen eine Genmutation auf. Alle Personen, bei denen die Diagnose gestellt wurde, sollten mit ihrem Arzt über einen Gentest sprechen. Zudem ist es wichtig, die Ratschläge für eine gesunde Lebensweise zu befolgen: sich gesund ernähren, Sport treiben, nicht rauchen und nicht zu viel Alkohol trinken.

## Allgemeine Untersuchungen, die für die Diagnose verwendet werden können

### Blut- / Urintests

Für die Diagnose werden Blut- und Urintests (24-Stunden-Urinsammlung) zur Messung der Metaboliten (Abbauprodukte) von Katecholaminen verwendet. Zu diesen Metaboliten gehören Normetanephrin (Metabolit von Norepinephrin), Metanephrin (Metabolit von Epinephrin) und 3-Methoxytyramin (Metabolit von Dopamin). Der letzte Metabolit ist sehr nützlich für die Diagnose von Para im Kopf- und Halsbereich und kann bei der Diagnose von Metastasen helfen. Alle drei Metaboliten werden gleichzeitig in einer Blutprobe gemessen, auch wenn 3-Methoxytyramin nur in Speziallaboren gemessen werden kann.

Ein Screening auf mögliche genetische Erkrankungen wird empfohlen, da dies die medizinische Versorgung des Patienten mit Phäo und Para und seiner Familie unterstützt. Gentests können mit einem Blut- oder Speicheltest durchgeführt werden.

Ein negativer Gentest schließt eine vererbte Ursache für Phäo und Para nicht völlig aus. Die Genetik ist ein schnell wachsendes Gebiet. Daher ist es empfehlenswert, dass Sie sich alle paar Jahre bei Ihrem Arzt melden, um Ihre medizinische und familiäre Vorgeschichte zu aktualisieren, da es möglich ist, dass in Zukunft neue Genassoziationen mit Phäo und Para entdeckt werden.

### Bildgebung

Mit Hilfe der Bildgebung lässt sich feststellen, wo, wie viele und wie groß der Tumor/die Tumoren sind. Häufig werden zuerst CT und/oder MRT verwendet, bevor die funktionelle Bildgebung zum Einsatz kommt.

Die funktionelle Bildgebung kann FDG PET/CT, 123I-MIBG oder 68Ga-DOTATATE/DOTATOC umfassen. Die Wahl hängt von der Lage des Tumors und anderen Faktoren ab.

### Pathologie

Bei Patienten mit Verdacht auf Phäo oder Para wird eine Biopsie nicht empfohlen, da eine Manipulation des Tumors eine Freisetzung von Katecholaminen verursachen kann, die zu einer hypertensiven Krise (massiver Blutdruckanstieg) führt.

## Behandlung

**Es besteht ein weltweiter Konsens, dass alle Patienten mit neuroendokrinen Krebs von einem auf neuroendokrinen Krebs spezialisierten multidisziplinären Team untersucht werden sollten, um die bestmögliche Versorgung zu gewährleisten.**

Bei frühzeitiger Erkennung können Phäo und Para in den allermeisten Fällen erfolgreich behandelt und kontrolliert werden. Die bevorzugte Behandlungsmethode für diese Erkrankung ist die chirurgische Entfernung des Tumors bzw. der Tumore, aber wenn eine Operation nicht möglich ist, gibt es andere Behandlungsmöglichkeiten.

### Vor der Operation

Die Narkose und die Manipulation des Tumors während der Operation können eine massive Freisetzung von Katecholaminen verursachen, die zu einer hypertensiven Krise führen kann. Um dies zu vermeiden, müssen die Patienten vor der Operation ausreichend mit Medikamenten „blockiert“ werden.

Alpha- und Betablocker werden verschrieben, um den Blutdruck und die Herzfrequenz zu normalisieren. Dies schützt den Patienten vor den Auswirkungen der hohen Katecholaminausschüttung während der Operation. Zunächst wird für mindestens 2 Wochen vor der Operation ein Alphablocker verschrieben.

Phenoxybenzamin und Doxazosin sind die am häufigsten verwendeten Alphablocker. Nach einigen Tagen der Einnahme eines Alphablockers wird bei den meisten Patienten zusätzlich ein Betablocker verschrieben, manchmal in Kombination mit Kalziumkanalblockern. Eine angemessene orale Trinkmenge und eine salzreiche Ernährung können ebenfalls empfohlen werden.

### Nicht-chirurgische Behandlung:

Eine Operation ist möglicherweise aufgrund einer fortgeschrittenen oder metastasierten Erkrankung nicht möglich. In diesem Fall könnten eine oder mehrere der unten aufgeführten Methoden sinnvoll sein:

- Aktive Beobachtung. Ein erfahrener Arzt kann vorschlagen, den/die Tumor(e) nur regelmäßig zu überwachen, wenn sie keine Katecholamine absondern, keine Symptome auftreten und der/die Tumor(e) stabil sind (nicht wachsen).
- Zielgerichtete Therapien, systemische Chemotherapie
- Externe Bestrahlung, Interventionelle Radiologie
- Gezielte radiopharmazeutische (Radionuklid-)Therapie wie <sup>131</sup>I-MIBG (nur in den USA verfügbar) oder <sup>177</sup>Lu-DOTATATE (PRRT)
- Ihr Spezialistenteam für Phäo und Para könnte die Teilnahme an einer geeigneten klinischen Forschungsstudie vorschlagen

## Nachuntersuchung

Eine langfristige, regelmäßige Nachuntersuchung wird für alle Patienten empfohlen. Jährliche Urin- oder Bluttests auf Phäo und Para sollten durchgeführt werden, um verbleibende Krankheiten, die Wiederkehr der Krankheit oder die Entwicklung von Metastasen zu erkennen. Personen mit sekretorischem (hormonbildenden) Phäo und Para aufgrund einer verbleibenden oder metastasierten Erkrankung sollten ihr Behandlungsteam über einen geplanten Eingriff informieren, damit bei Bedarf eine Blockade verschrieben werden kann. Außerdem sollten sie ein Notfallarmband/eine Notfallhalskette tragen, um im Notfall Hilfe zu erhalten. Bei Patienten mit einem großen Primärtumor und/oder mit einer Genmutation wird eine weiterführende CT, MRT oder funktionelle Bildgebung empfohlen. Eine langfristige, regelmäßige Nachsorge hält Patienten mit Phäo und Para über neue Informationen, Behandlungen und Forschungsergebnisse auf dem Laufenden, sobald diese verfügbar werden.

## Ressourcen

- **Verein für multiple endokrine Neoplasie-Erkrankungen**  
[www.amend.org.uk](http://www.amend.org.uk)
- **Pheo Para Alliance**  
[www.pheopara.org](http://www.pheopara.org)

Die vollständige Liste der INCA-Mitglieder finden Sie unter:  
<https://incalliance.org/members/>

 [post@incalliance.org](mailto:post@incalliance.org)

 [twitter.com/netcancerday](https://twitter.com/netcancerday)

 [facebook.com/netcancerday](https://facebook.com/netcancerday)

 [instagram.com/netcancerday](https://instagram.com/netcancerday)