

### Nebennierentumoren

Die Nebennieren sind endokrine Organe, die paarig ausgebildet sind und dem oberen Nierenpol kappenförmig aufsitzen. Die Nebenniere besteht sowohl aus einer Rinde wie aus einem Mark mit mehreren Funktionen.

#### Funktion der Nebenniere:

In der Nebenniere werden Hormone gebildet, die in den Zucker-, Eiweiß- und Fettstoffwechsel sowie in den Mineralhaushalt eingreifen wie auch geschlechtsbestimmend sind. Das Nebennierenmark bildet so genannte Katecholamine, das Noradrenalin und das Adrenalin. Das Adrenalin wirkt als Neurotransmitter an den sympathischen Nervenendigungen während das Noradrenalin den Blutdruck anhebt, die Pulsfrequenz und das Herzzeitminutenvolumen sowie die Herzkranzgefäßdurchblutung erhöht.

#### Krankheiten der Nebenniere:

Die Nebennieren können Neoplasien (Neubildungen), Hyperplasien (Organvergrößerungen), Metastasen (Tochtergeschwülste), Zysten und Entzündungen aufweisen.

Die Erkrankungen der Nebenniere sind selten und haben eine vorbestehende Häufigkeit von 2 – 8%. Durch eine Verbesserung der diagnostischen Maßnahmen wie Kernspintomographie (NMR) und Computertomographie (CT) werden immer häufiger zufällig Tumoren entdeckt, die man als Inzidentalome bezeichnet.

Wir unterscheiden bei der Nebenniere Erkrankungen (Tumore), die hormon- bzw. in hormonaktiv sein können, d.h. die Hormone in den Körper ausschütten oder nicht.

Hormonaktive Erkrankungen bedürfen in der Regel einer Therapie, meist einer Operation während die hormoninaktiven Tumore in Abhängigkeit ihrer Dignität (Gut- oder Bösartigkeit) meist keiner Behandlung bedürfen. Wir unterscheiden zudem Krankheiten der Nebennierenrinde und des Nebennierenmarks.

Krankheiten der Nebennierenrinde sind das Cushing-Syndrom oder der Morbus Cushing (Hyperkortisolismus = Überproduktion von Cortisol), das Connsyndrom (Hyperaldosteronismus = Überproduktion von Aldosteron), Tumore, die eine Überproduktion an männlichen und weiblichen Hormonen liefern, gutartige hormoninaktive Tumore und Nebennierenkarzinome. Im Nebennierenmark finden wir das Phäochromozytom und

Paraganglion, das Neuroblastom, Glio-Neuroblastom und Ganglion-Neurom und schließlich Metastasen.

### **Klinische Erscheinungsbilder:**

#### **Adrenales Cushing-Syndrom:**

Stammfettsucht, Büffelnacken, Streifenbildung der Haut am Bauch, rückgebildete Arm- und Beinmuskulatur, Hauthämatome und Unterblutungen von Hautarealen, Hypertonie (Bluthochdruck), Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit), Depression und Angststörung.

#### **Hyperaldosteronismus:**

Meist arterielle Hypertonie, Schwäche und Müdigkeit aber auch Polyurie, Polydispie (vermehrte Urinausscheidung und vermehrtes Durstgefühl), tetanisches Syndrom (Muskelzuckungen) und auch motorische Lähmungen).

#### **Hyperandrogenämie:**

Vermännlichung und vermehrter Bartwuchs, vergrößerte Brustdrüsenkörper des Mannes (Gynäkomastie) und Amenorrhoe (Verlust der Menstruation).

#### **Phäochromozytom:**

Bluthochdruck (dauerhaft oder zeitweise wiederkehrend), anfallsweises Auftreten von Herzklopfen, Palpitationen, Kopfschmerzen, Schwitzen, Blässe und Gesichtsröte (flash), Gewichtsabnahme, Neigung zu Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit) und pectanginöse Schmerzen (krampfartige Herz-Schmerzen in der Brust).

#### **Inzidentalome:**

Da Inzidentalome asymptotische Nebennierentumoren sind, so können sich doch mit einer Wahrscheinlichkeit von 10% dahinter Hormon produzierende Tumore verstecken, außerdem kann es sich um Metastasen handeln, falls in der Anamnese (Krankheitsgeschichte) ein malignes Leiden vorlag oder vorliegt. Deshalb ist bei einem Inzidentalom eine umfangreiche Diagnostik notwendig.

### **Diagnostik der Nebennierenerkrankungen:**

Bei Nebennierenerkrankungen sind diagnostisch neben den bildgebenden Untersuchungen wie Sonographie, Computertomographie (CT) und Kernspintomographie (NMR) vor allem Untersuchungen von Blut und Urin bedeutsam.

Dabei sind die Bestimmung von Hormonen, Elektrolyten sowie außerdem bestimmte Funktionsuntersuchungen wegweisend.

So können beispielsweise je nach vermuteter Erkrankung nachfolgende Untersuchungen notwendig werden:

Blutdruckmessung

Blutuntersuchungen:

Serum-Kalium, Plasmareninkonzentration, Androstendion, Dehydroepiandrosteron, Testosteron, 17 a-Hydroxyprogesteron, Cortisol, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin

Urindiagnostik: Bestimmung von freiem Cortisol, Aldosteron, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin und freie Metanephrine im 24-Stunden-Sammelurin

Funktionsuntersuchungen:

Dexametason-Hemmtest, ACTH-Test

Spezielle bildgebende Diagnostik:

Sonographie des Abdomens

Computertomographie

Kernspintomographie des Abdomens

Arteriographie mit selektiver Venenblutentnahme (Gefäßdarstellung).

Jod-Cholesterin-Szintigramm

MIBG-Szintigraphie

### **Therapie der Nebennierentumoren:**

Allgemein:

Gutartige Nebennierentumoren werden in der Regel heute laparoskopisch (minimale invasive Chirurgie) entweder transperitoneal, d. h. durch den Bauchraum, oder retroperitoneal, d. h. außerhalb des Bauchfelles entfernt.

Bösartige Geschwülste bedürfen in der Regel eines offenen chirurgischen Zugangsweges.

Morbus Cushing:

Bei Hypercortisolismus besteht eine grundsätzliche Behandlungsbedürftigkeit. Bei einseitigem Adenom ist dieses immer zu entfernen, möglichst minimal invasiv, bei einer primären Nebennierenrindenhyperplasie erfolgt eine bilaterale Adrenalektomie, wobei dann eine lebenslange Substitution von Cortison bzw. Fludrocortison notwendig ist. Karzinome werden grundsätzlich offen operiert. Liegen bereits Metastasen vor oder eine Inoperabilität, so erfolgt die Therapie medikamentös.

Aldosteron produzierende Nebennierenadenome:

Einseitige Adenome werden minimal invasiv chirurgisch entfernt. Beim idiopathischen Hyperaldosteronismus genügt meist eine medikamentöse Therapie mit

Aldosteronantagonisten (z. B. Spironolacton), der glukocorticoid suprimierbare Hyperaldosteronismus wird mit Dexametason-Gabe therapiert.

#### Androgen und Östrogen produzierende Tumoren:

Eine lebenslange Therapie mit Cortison ist durchzuführen beim connatalen (angeborenen) androgenitalem Syndrom. Bei Tumorverdacht ist eine Operation anzustreben.

#### Nebennierenrindenzarzinom:

Die Therapie der Wahl ist die radikale operative Entfernung. Liegen Metastasen vor, so kommen in Frage. Die Tumoren sind meistens auf Strahlen unempfindlich und eine herkömmliche Chemotherapie ist nur in einem geringen Maße wirksam.

#### Phäochromozytom:

Liegt ein solcher Tumor vor, so sollte dieser grundsätzlich operativ entfernt werden. Phäochromozytome sind zumeist gutartig. Grundsätzlich bedarf die Operation wegen möglicher gefährlicher Blutdruckanstiege einer speziellen Vorbereitung und einer besonderen Narkoseführung.

#### Inzidentalome:

Eine Operationsindikation besteht, wenn das Inzidentalom hormonaktiv ist, bei einer Größe von mehr als 4 cm und wenn bei den Verlaufskontrollen ein Größenwachstum festzustellen ist. Ansonsten kann eine abwartende Haltung mit engmaschigen Kontrollen durchgeführt werden, so lange der Tumor < 3 cm, nicht hormonaktiv ist und kein Bluthochdruck besteht. Aufgrund eines möglicherweise schnellen Wachstums sind zu Beginn engmaschige sonographische oder CT-Kontrollen nach 3, 6, 9 und 12 Monaten, danach jährlich notwendig.