

Kaffeebraune Flecken und Blutdruckkrise...

Eine 25-jährige Patientin stellt sich mit leichten Kopfschmerzen und Sehstörungen vor, die nachmittags beim Lesen plötzlich aufgetreten seien.

Bei Aufnahme ist die Patientin wieder beschwerdefrei, die Blutdruckmessung in der Notaufnahme ergibt jedoch Werte um die 260/160 mmHg, zudem fällt eine Tachykardie mit 120 S/min auf. Unter antihypertensiver, medikamentöser Mehrfachtherapie gelingt die Blutdrucksenkung. Die begleitende augenärztliche Untersuchung zeigt unter anderem einen Fundus hypertonicus.

Bei der klinischen Untersuchung der Patientin fallen mehrere größere milchkaffeefarbene Hautflecken neben multiplen, kleineren, ähnlich gearteten Effloreszenzen auf (Abbildung 1). Auf Nachfrage bestätigt die Patientin, dass bei ihr eine Neurofibromatose Typ I bekannt sei.

Die Ultraschalluntersuchung des Abdomens und die Duplexsonografie der Nierenarterienabgänge im Verlauf zeigen im Bereich der Nierenarterien normwertige Flussgeschwindigkeiten und Doppler-Spektren. Beidseits im Bereich der Nebennierenloggen stellen sich jedoch inhomogene, gering echoreichere, scharf begrenzte Nebennierenraumforderungen dar (rechts: 5,9 x 5,8 x 4,1 cm, Abbildung 2; links: 3,4 x 3,2 x 3,1 cm, Abbildung 3). In der Farbdopplersonografie zeigen sich einzelne Gefäße in der Peripherie der Läsionen.

Diagnose

Die Koinzidenz einer Neurofibromatose Typ I (Morbus Recklinghausen, NF1) mit dem erstmaligen Auftreten einer hypertensiven Krise bei einer jungen Patientin macht differenzialdiagnostisch eine sekundäre Hypertonie wahrscheinlicher. Im vorliegenden Fall erfolgte die Verifizierung der sonografischen Phäochromozytom-Verdachtsdiagnose mittels Katecholaminbestimmungen im Plasma, die massiv erhöhte Normetanephine und mäßig erhöhte Metanephine ergaben. Nach einer ergänzenden Magnetresonanztomografie und Metaiodobenzylguanidin (MIBG)-Szintigrafie zur Operationsplanung erfolgte die medikamentöse Vorbehandlung mit alpha-Rezeptor-Blockade und nicht-selektiver Betablockade. Histologisch zeigte sich – bei zweiseitigem Resektionsverfahren – rechts ein adrenales Phäochromozytom.



Abbildung 1

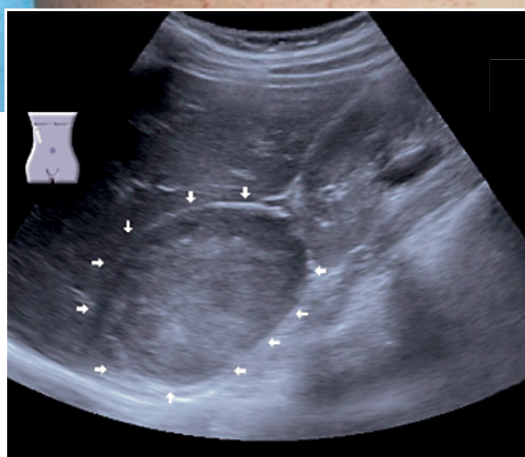


Abbildung 2

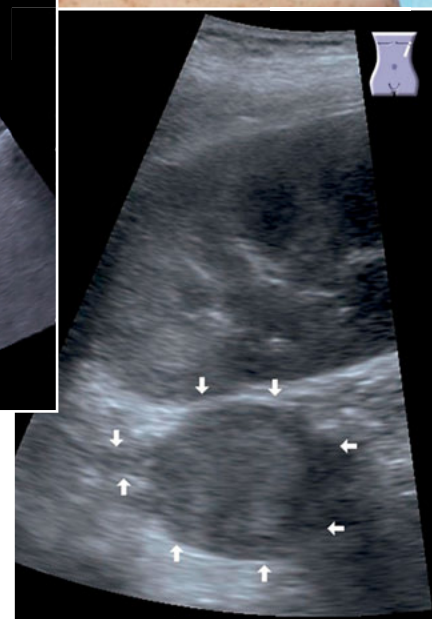


Abbildung 3

Phäochromozytome liegen in Studien nur bei ca. drei bis neun Prozent aller Nebenniereninzidentalome vor. Klassischerweise sind diese Tumoren sonografisch größer als drei Zentimeter, inhomogen und zeigen ein vermehrtes Gefäßmuster im Farbdoppler-Ultraschall. Bei Patienten mit Neurofibromatose Typ I wird ein vermehrtes Auftreten von Phäochromozytomen in der Literatur beschrieben (Inzidenz: 20 bis 50 Prozent bei hypertensiven NF1-Patienten). Stets sollte bei Patienten mit Phäochromozytomen an das Vorliegen einer multiplen endokrinen Neoplasie Typ 2 (MEN-2) oder eines von-Hippel-Lindau-Syndroms gedacht werden.

Literatur

Shinall MC, Solórzano CC, Pheochromocytoma in Neurofibromatosis Type 1: When should it be suspected?, *Endocr Pract.* 2014 Feb; 11: 1-16

Autoren

Dr. Konrad Friedrich Stock, Dr. Minh-Truc Vo-Cong und Privatdozent Dr. Marcus Baumann, Abteilung für Nephrologie und Professor Dr. Hubert Feußner, Chirurgische Klinik, alle Klinikum rechts der Isar, Technische Universität München, Ismaningerstraße 22, 81675 München

Professor Dr. Dietrich Abeck, Facharzt für Haut- und Geschlechtskrankheiten, Renatastraße 72, 80639 München