

M. Brauckhoff · P. Nguyen Thanh · A. Bär · H. Dralle

Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

# Subtotale bilaterale Adrenalektomie mit adrenokortikalem Funktionserhalt

## Subtotal bilateral adrenalectomy preserving adrenocortical function

### Abstract

This study analyzed the frequency of recurrence and postoperative adrenocortical function in 16 patients who had been operated on by bilateral subtotal adrenalectomy since 1995. Bilateral pheochromocytoma was found in 13 patients, bilateral adrenal metastases in 2 patients, and bilateral micronodular adrenocortical hyperplasia with primary aldosteronism in 1 patient. An endoscopic approach was performed in four patients. The remaining 12 patients were operated on by an open approach. In ten patients, unilateral subtotal adrenalectomy with contralateral total adrenalectomy (synchronous or metachronous) was performed. Six patients underwent bilateral subtotal adrenalectomy. In all patients, a total of residual adrenal tissue of at least 1/3 of a normal adrenal gland was left in situ. 15 patients were successfully weaned from exogenous steroid substitution. During a mean follow-up period of 24 months, no recurrences were observed. Three patients died without local recurrence. The present study provided evidence for the safety and benefit of subtotal bilateral adrenalectomy, which could guarantee sufficient adrenocortical function in adrenal remnant volume of more than one-third of one adrenal gland even after dividing the main adrenal vein. At our institution, particularly in patients with inherited pheochromocytoma, subtotal adrenalectomy has become a common surgical strategy.

### Keywords

Subtotal adrenalectomy · Bilateral adrenalectomy · Adrenocortical function

## Zusammenfassung

Ziel dieser Studie war, bei 16 Patienten, die seit 1995 in unserer Klinik bilateral subtotal adrenalectomiert wurden, Rezidivrate und postoperative adrenokortikale Funktion zu analysieren. Bei 13 Patienten lagen bilaterale Phäochromozytome, bei 2 Patienten bilaterale Nebennierenmetastasen und bei 1 Patient eine bilaterale mikronoduläre Nebennierenrindenhyperplasie mit Hyperaldosteronismus vor. Bei 4 Patienten erfolgte die bilaterale subtotale Adrenalektomie endoskopisch. Die übrigen 12 Patienten wurden konventionell operiert. Bei 10 Patienten erfolgte syn- oder metachron eine unilaterale subtotale Adrenalektomie mit kontralateraler totaler Adrenalektomie, bei 6 Patienten eine bilaterale subtotale Adrenalektomie. Bei allen Patienten verblieb ein totales adrenales Restvolumen von mindestens 1/3 einer normalen Nebenniere. Bei 15 Patienten wurde die postoperative exogene Steroids substitution ohne Hinweise auf eine adrenokortikale Insuffizienz beendet. In einer mittleren Nachbeobachtungszeit von 24 Monaten ist bislang kein Rezidiv aufgetreten. Drei Patienten sind ohne Hinweis auf ein lokales Rezidiv verstorben. Die vorliegende Untersuchung weist die subtotale Adrenalektomie als ein sicheres Verfahren aus, durch das nach Erhalt von mindestens 1/3 einer normalen Nebenniere und auch nach Durchtrennung der Nebennierenvenen eine suffiziente adrenokortikale Funktion in einem hohen Prozentsatz garantiert werden kann. Bei hereditären Phäochromozytomen, die häufig bilateral auftreten, hat sich die subtotale Adrenalektomie in unserer Klinik zum Standardvorgehen entwickelt.

### Schlüsselwörter

Subtotale Adrenalektomie · Bilaterale Adrenalektomie · Nebennierenrindenfunktion

© Springer-Verlag 2003

Dr. M. Brauckhoff

Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie,  
Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Ernst-Grube-Straße 40,  
06097 Halle/Saale

E-Mail: michael.brauckhoff@medizin.uni-halle.de

Zur Vermeidung einer lebenslangen und stressadaptierten adrenokortikalen Hormonsubstitution mit den Risiken einer Addison-Krise nach bilateraler Adrenalectomie wurden 2 unterschiedliche Konzepte zur Funktionserhaltung der Nebennierenrinden entwickelt. Die autologe Transplantation von adrenokortikalem Gewebe in die Muskulatur [9, 12, 21, 22] oder unter die Nierenkapsel [5] zeigte klinisch mit einer Substitutionsrate von über 90% kaum Erfolg. Die subtotale Adrenalectomie weist demgegenüber eine Substitutionsrate von unter 10% auf [1, 5, 12, 14]. Allerdings ist die partielle Resektion mit dem Risiko der Rezidiventwicklung und der möglichen malignen Entartung verbliebener Tumorreste verbunden. Für die in mehr als 50% bilateral auftretenden familiären Phäochromozytome beträgt die Rezidivrate nach subtotaler Resektion in einem Zeitraum von 10 Jahren um 10% [14]. In den letzten 10 Jahren hat die endoskopische Adrenalectomie weltweit und auch in Deutschland eine weite Verbreitung gefunden [2, 6, 8, 10, 11, 15, 19, 20, 25, 26, 27]. Über erfolgreich durchgeführte subtotale endoskopische Adrenalectomien berichteten erstmals Walz et al. im Jahr 1996 [25]. Bislang liegen allerdings nur wenige systematische Untersuchungen zur subtotalen endoskopischen Adrenalectomie vor [2, 7, 10, 11, 25, 26]. Ziel dieser Arbeit war es, anhand der eigenen Ergebnisse, die Relation von Restvolumen, Funktionsreserve und Rezidivquote nach offen und laparoskopisch durchgeführten bilateral subtotalen Adrenalectomien zu analysieren.

## Patienten und Methode

Seit 1995 wurden in unserer Klinik 32 Patienten (13 Frauen, 19 Männer; mittleres Alter: 49,5 Jahre) subtotal adrenalectomiert. Bei 16 dieser Patienten erfolgte eine bilaterale Adrenalectomie entweder unilateral subtotal mit kontralateral totaler Adrenalectomie oder bilateral subtotal. Nur diese 16 Patienten wurden in die Untersuchung eingeschlossen.

## Medikamentöse Behandlung

Patienten mit hormonaktiven Tumoren wurden medikamentös vorbehandelt. Patienten mit Phäochromozytom erhielten über mehrere Tage Phenoxybenzamin in ansteigender Dosis (2–4 mg/kg) und bei Auftreten einer Tachykardie Betablocker. In allen Fällen wurde peri- und postoperativ Hydrokortison verabreicht. Die Hydrokortisondosis wurde postoperativ kontrolliert reduziert. Neun Patienten wurden ohne Hydrokortison aus der stationären Behandlung entlassen. Bei den übrigen 7 Patienten erfolgte die weitere Reduktion der Dosis durch die behandelnden Endokrinologen. Alle Patienten wurden zur Entlassung ausführlich aufgeklärt und erhielten einen Kortisonausweis.

## Operation

Alle Operationen wurden in Allgemeinnarkose durchgeführt. In Abhängigkeit von Dignität, Tumorgöße sowie individuellen Faktoren erfolgten die Operationen offen oder endoskopisch. Die offenen Operationen wurden transabdominal in Rückenlage über einen erweiterten Rippenbogenrandschnitt oder über einen lumbalen Zugang in Bauchlage vorgenommen. Die endoskopischen Operationen erfolgten über den lateralen la-

paroskopischen Zugang in Seitenlage. Bei bilateralen laparoskopischen Operationen wurden die Patienten nach Beendigung der ersten Seite umgelagert. Die subtotale Adrenalectomie erfolgte beim offenen Zugang unter Einsatz einer bipolar koagulierenden Schere oder eines Ultraschalldissektors. Beim laparoskopischen Zugang wurde stets der Ultraschalldissektor eingesetzt. Um die Durchblutung möglichst wenig zu beeinträchtigen, erfolgte die Mobilisierung der Nebenniere grundsätzlich nur insoweit, wie dies für die sichere Resektion und die Beurteilung des Restgewebes erforderlich war. Die Nebennierenvene wurde bei zentraler Tumorlokalisierung durchtrennt. Der verbliebene adrenale Geweberest wurde, auf die gesamte Nebenniere bezogen, ermittelt. Bei bilateralen subtotalen Resektionen wurden beide verbliebenen Restgewebe addiert. Die Kontrolle des verbliebenen adrenaalen Geweberestes auf Resttumor erfolgte visuell, palpatorisch oder mittels intraoperativer Sonographie (Abb. 1 und Abb. 2).

## Nachuntersuchung

Die Nachuntersuchungen umfassten neben der Rezidivdiagnostik auch die Bestimmung des basalen und des stimulierten Serumkortisol (ACTH-Test). Hierzu erfolgte nach Aufklärung und Einverständniserklärung der Patienten die Bestimmung des Serumkortisol 30 und 60 min nach intravenöser Applikation von 0,25 mg des ACTH-Analogons Tetracosactid (Synacthen, Novartis). Bei Patienten, die nicht in unserer Klinik untersucht werden konnten, erfolgte die Nachuntersuchung durch die behandelnden Endokrinologen.

## Ergebnisse

### Indikation

Bei 13 Patienten handelte es sich um syn- oder metachron auftretende bilaterale Phäochromozytome. Bei 11 dieser Patienten wurde eine Keimbahnmutation im RET-Protoonkogen bzw. im VHL-Gen nachgewiesen. Bei 2 Patienten war keine Mutation in diesen beiden Genen feststellbar. Isolierte bilaterale Nebennierenmetastasen lagen bei 2 Patienten vor. In einem Fall handelte es sich um ein Bronchialkarzinom, im anderen um ein Kolonkarzinom. Bei einem weiteren Patienten bestand ein primärer Hyperaldosteronismus (PHA). Nachdem computertomographisch beidseits Nebennierentumoren diagnostiziert wurden, in der selektiven Hormonanalyse jedoch nur in der linken Nebennierenvene ein Aldosteronpeak nachweisbar war, wurde von einem linksseitigen Conn-Adenom und einem rechtsseitigen Inzidentalom ausgegangen.

### Zugang, Resektionsausmaß

Sechs Patienten mit familiären, synchron bilateralen Phäochromozytomen wurden bilateral subtotal adrenalectomiert. Bei 10 Patienten erfolgte eine unilateral subtotale Adrenalectomie, bei 5 Patienten synchron mit kontralateral totaler Adrenalectomie und bei 5 Patienten nach früher erfolgter totaler Adrenalectomie auf der Gegenseite. Zwei Patienten wurden laparoskopisch simultan bilateral operiert. Bei 2 weiteren Patienten erfolgte eine laparoskopische unilateral subtotale Adrenalectomie nach früher durchgeführter offener totaler Adrenalecto-

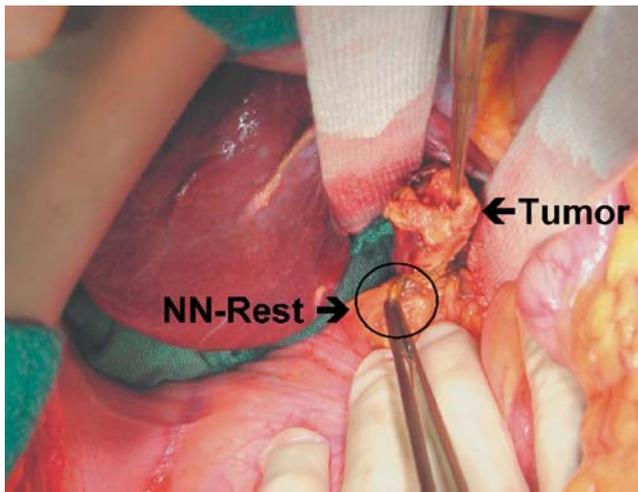


Abb. 1 ▲ Offene subtotale Adrenalectomie rechts bei einer Patientin mit MEN-2A- assoziierten multiplen Phäochromozytomen; adreneraler Geweberest: 1/4 der Nebenniere kraniodorsal (NN-Rest Nebennierenrest)

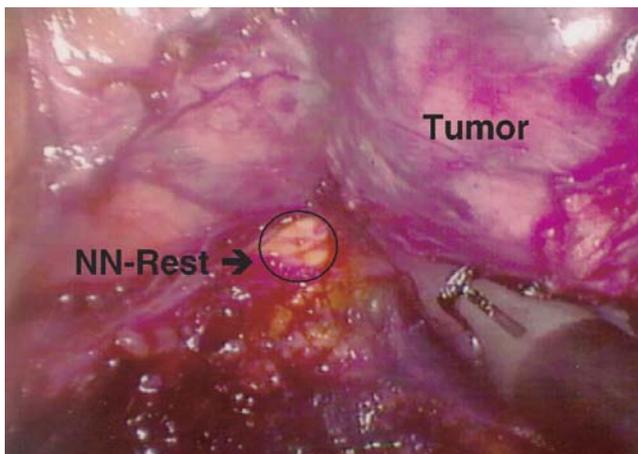


Abb. 2 ▲ Laparoskopische subtotale Adrenalectomie links bei einer Patientin mit MEN-2B-assoziertem Phäochromozytom; adreneraler Geweberest: 1/4 der Nebenniere kranio-medial (NN-Rest Nebennierenrest)

mie der kontralateralen Seite. Zwölf Patienten wurden offen operiert. Bei allen 16 Patienten wurde ein totales adrenales Restvolumen von mindestens 1/3 einer normalen Nebenniere erhalten. Bei 8 Patienten verblieb mindestens die Hälfte einer Nebenniere in situ. Bei 2 Patienten war eine Erhaltung der Nebennierenvene möglich.

In Tabelle 1 sind Ausmaß der Operationen, Lokalisation und Größe des adrenalen Geweberestes sowie die postoperative Funktionslage zusammengefasst. Bei dem oben erwähnten Patienten mit PHA und beidseitigen Nebennierentumoren, der laparoskopisch operiert wurde, fand sich auf der endokrin aktiven linken Seite eine noduläre Rindenhyperplasie. Die linke Nebenniere wurde total entfernt. Rechts lag ein ca. 4 cm großer, brauner Tumor vor, der keine diffusen knotigen Veränderungen aufwies. Daher erfolgte hier eine partielle Resektion unter Erhalt von sonomorphologisch unauffälligem Restgewebe. Die histologische Untersuchung ergab rechts eine noduläre Rindenhyperplasie. Bei einem der Patienten mit synchron bilateralen Phäochromozytomen ohne Mutationsnachweis im RET-

Protoonkogen bzw. VHL-Gen, erfolgte rechtsseitig eine totale Adrenalectomie wegen eines malignen Phäochromozytoms. Auf der linken Seite wurde ein 4,5 cm im Durchmesser großes Phäochromozytom unter Erhalt des kaudalen Anteils der Nebenniere entfernt. Die histologische Untersuchung ergab überraschend auch für diese Seite Gefäß- und Kapselinfiltrationen. Da der Tumor komplett reseziert worden war, erfolgte keine Nachresektion.

### Komplikationen

Bei keinem Patienten traten intraoperative Komplikationen auf. Bei 2 Patienten mit Phäochromozytomen (je einmal beim offenen und laparoskopischen Zugang) kam es während der Manipulation am Tumor zu einem kurzzeitigen Anstieg des Blutdruckes und der Herzfrequenz. Bei keinem der endoskopisch operierten Patienten war eine Konversion erforderlich. Postoperativ kam es bei 3 offen operierten Patienten zu einer oberflächlichen Wundinfektion. Der Patient mit bilateralen Nebennierenmetastasen eines Rektumkarzinoms verstarb 2 Monate nach simultaner anteriorer Rektumresektion und unilateraler subtotaler und kontralateral totaler Adrenalectomie in einer therapieresistenten Sepsis nach ischämischer Nekrose des Colon descendens. Die Hydrokortisonsubstitution war bei diesem Patienten nach Durchführung des ACTH-Testes am 2. postoperativen Tag beendet worden.

### Funktionelle Ergebnisse und Follow-up

Die exogene Steroidhormonsubstitution wurde bei 15 Patienten ohne Zeichen einer adrenokortikalen Insuffizienz beendet. Nur ein Patient nahm nach bilateral subtotaler Adrenalectomie (totales adrenales Restvolumen um 50% einer normalen Nebenniere, bds. durchtrennte Nebennierenvenen) ununterbrochen Hydrokortison ein. Bei diesem Patienten war nach Entlassung aus unserer Klinik kein Versuch einer weiteren Hydrokortison-dosisreduktion erfolgt. Bei einem Patienten wurde die Hormoneinnahme mehr als 24 Monate postoperativ wegen polyarthritischer Beschwerden wieder aufgenommen. Der ACTH-Test ergab eine suffiziente Stimulierbarkeit der Nebennierenrinde. Ein anderer Patient nahm die Hydrokortisoneinnahme mehr als 6 Monate postoperativ wegen unspezifischer Beschwerden wieder auf, ohne dass eine weitere Abklärung erfolgte. Zu einer eindeutigen Besserung der Beschwerden kam es nicht. Einen ACTH-Test lehnte der Patient ab. Die Einnahme von Fludrocortison war bei keinem Patienten erforderlich (Tabelle 1). Bei 12 Patienten wurde ein ACTH-Test durchgeführt, der bei allen Patienten eine suffiziente Stimulierbarkeit ergab. Während eines mittleren follow-up von 24 Monaten ist es bei keinem Patienten zu einem Rezidiv gekommen. Drei Patienten sind verstorben. Dabei handelt es sich um die beiden wegen Nebennierenmetastasen operierten Patienten sowie um den Patienten mit bilateralen malignen Phäochromozytomen. Bei keinem dieser Patienten lag ein adrenales Lokalrezidiv vor.

### Diskussion

Die subtotale Adrenalectomie ist ein Verfahren, durch das bei bilateralen Erkrankungen der Nebennieren bei Erhalt eines ausreichend funktionstüchtigen Nebennierenrindenrestes eine

Tabelle 1

## Pathologisch-klinische, operationstechnische und funktionelle Ergebnisse der bilateralen Adrenaektomie

Patient (Alter in Jahren)	Diagnose	Vor-Op. an Nebenniere	rechts*	links*	Rest- Gewebe	Erhalt NN-Vene	Hormon- substitution, tgl. Dosis	Synacthentest: max. Cortisolwert (nmol/l) <sup>3</sup>	follow up (Monate)
1 (66)	NNM (BC)	tAE rechts			1/3 links	nein	nein	n.d.	Tod nach 18 Monaten
2 (70)	NNM (CRC)	nein			1/2 links	nein	nein	1394 <sup>4</sup>	Tod nach 2 Monaten
3 (36)	MEN 2A	nein			1/4 rechts 1/4 links	nein	nein	768	15
4 (40)	MEN 2A	nein			1/3 links	nein	nein	25,1 µg/dl <sup>3</sup>	24
5 (35)	MEN 2A	nein			1/4 rechts 1/4 links	nein	ja <sup>1</sup> 50 mg HC	n.d.	55
6 (38)	MEN 2A	tAE rechts			1/3 links	nein	nein	989 <sup>4</sup>	10
7 (57)	PHAS	nein			1/3 rechts	nein	nein	458	14
8 (39)	MEN 2A	nein			1/4 rechts 1/3 links	nein	nein	677	3
9 (51)	MEN 2A	tAE rechts			1/3 links	nein	nein	687	1
10 (34)	VHL	stAE beidseits			1/4 rechts 1/4 links	nein	nein	726	9
11 (55)	maligne PCC bilateral	nein			1/2 links	ja	nein	n.d.	Tod nach 12 Monaten
12 (50)	MEN 2A	nein			1/3 rechts 1/4 links	nein	nein	966	76
13 (51)	MEN 2A	tAE rechts			1/3 links	nein	ja <sup>2</sup> 10 mg HC	898	72
14 (45)	PCC bilateral	tAE rechts			1/3 links	ja	nein	n.d.	32
15 (55)	MEN 2A	nein			1/4 rechts 1/4 links	nein	ja <sup>2</sup> 20 mg HC	n.d.	52
16 (29)	MEN 2A	tAE rechts			1/3 links	nein	nein	733	40

\* schwarzes Areal: adrenokortikaler Geweberest

BC Bronchialkarzinom; CRC kolorektales Karzinom; HC Hydrokortison; MEN 2A multiple endokrine Neoplasie Typ 2A; NNM Nebennierenmetastase; PCC Phäochromozytom; stAE subtotale Adrenaektomie; tAE totale Adrenaektomie; VHL von-Hippel-Lindau-Syndrom

<sup>1</sup> Bei diesem Patienten wurde kein Reduktionsversuch der adrenokortikalen Substitution vorgenommen.<sup>2</sup> Beide Patienten nahmen nach längerer Hormonpause wegen rheumatischer bzw. unspezifischer, als latenter Hypokortisolismus gedeuteter Beschwerden geringe Hydrokortisondosen.<sup>3</sup> Normwerte für stimuliertes Cortisol: > 500 nmol/l bzw. > 25 µg/dl<sup>4</sup> Untersuchung mittels ACTH-Infusionstest (250 µg intravenös über 4 Stunden)

postoperative adrenokortikale Hormonsubstitution vermieden werden kann [1, 3, 5, 12, 14, 24]. In dieser Untersuchung lag die Substitutionsrate bei 6%. Mineralokortikoide waren bei keinem Patienten erforderlich.

Untersuchungen zur Lebensqualität nach bilateraler totaler Adrenalectomie haben gezeigt, dass selbst bei optimaler Hormonsubstitution bei mehr als 1/4 der Patienten eine deutliche Einschränkung der Lebensqualität vorliegt [23]. Über schwere Addison-Krisen und auch Todesfälle durch akutes Hormondefizit nach unterbrochener oder insuffizienter Substitutionsbehandlung wurde wiederholt berichtet [4, 13, 23]. Der Erhaltung der körpereigenen adrenokortikalen Hormonproduktion wird daher von vielen Autoren eine große Bedeutung beigemessen [4, 5, 9, 11, 14, 16, 18, 23, 28, 29].

### **Die Erhaltung der körpereigenen adrenokortikalen Hormonproduktion ist von großer Bedeutung.**

Die Autotransplantation von Nebennierenrindengewebe unter die Nierenkapsel oder in die Skelettmuskulatur war bei Phäochromozytomen fast nie erfolgreich [5, 12, 21, 22]. Kürzlich allerdings berichteten Inabnet et al. über eine deutliche höhere Erfolgsrate nach adrenokortikaler Autotransplantation [9]. Dennoch stellt die subtotale Adrenalectomie die sicherste Methode zum Erhalt der Nebennierenrindenfunktion dar.

#### **Hereditäre Phäochromozytome**

Nach subtotaler Adrenalectomie geht vom verbliebenen adrenalen Geweberest ein schwer zu bezifferndes Rezidivrisiko aus, das insbesondere von der Grunderkrankung abhängt. Für hereditäre Phäochromozytome beträgt das Rezidivrisiko ca. 10% in einem Zeitraum von 10–15 Jahren [14], wobei jedoch auch über höhere Rezidivraten berichtet wurde [9, 24]. Bei insgesamt 18 in unserer Klinik subtotal adrenalectomierten Patienten mit einem hereditären Phäochromozytom (davon 11 Patienten in dieser Serie) ist es in einem mittleren Nachbeobachtungszeitraum von 37 Monaten (1–81 Monate) bislang zu keiner Rezidiventwicklung gekommen, wobei hier auch die noch relativ kurze Nachbeobachtungszeit zu berücksichtigen ist.

Die Durchführung und das Ausmaß der subtotalen Adrenalectomie hängt zum einen ganz wesentlich von der zugrunde liegenden Erkrankung und zum anderen von der individuellen Befundausdehnung ab. Bei hereditären Phäochromozytomen geht von zurückgelassenem adrenomedullärem Gewebe ein erhöhtes Rezidivrisiko aus, da die zugrunde liegende Keimbahnmutation von allen Zellen getragen wird. Dies bedeutet, dass das Rezidivrisiko mit der Größe des belassenen Nebennierenrestes wächst. Es ist daher von wesentlicher Bedeutung, dass ein möglichst großer Anteil des Nebennierenmarks entfernt wird. Möglicherweise sind hierin auch die teilweise erheblichen Unterschiede in der Rezidivrate zwischen verschiedenen Autoren begründet [1, 9, 12, 14, 24]. Der Einfluss der zugrunde liegenden Keimbahnmutation auf die Rezidivrate nach subtotaler Adrenalectomie ist bislang nicht untersucht worden.

#### **Sporadische Nebennierenerkrankungen**

Bei sporadischen Nebennierenerkrankungen ist dagegen nicht generell von einem erhöhten Rezidivrisiko des belassenen Nebennierenmarks auszugehen. Es muss jedoch berücksichtigt werden, dass im Falle einer oft bilateral auftretenden, ACTH-unabhängigen nodulären Rindenhypertrophie bei Zurücklassen von makroskopisch unauffälliger Nebennierenrinde ein erhöhtes Rezidivrisiko besteht. Bei dem von uns unilateral subtotal und kontralateral total adrenalectomierten Patienten mit PHA bei nodulärer Rindenhypertrophie ist nach 14 Monaten bislang kein Rezidiv aufgetreten.

Wie von anderen Autoren berichtet, führen wir die subtotale Adrenalectomie auch bei unilateralen Nebennierenerkrankungen – vorwiegend bei Adenomen der Nebenniere – durch [2, 7, 8, 10, 17, 25, 26], wenn die Resektion ohne Belassen von Resttumorgewebe durchgeführt werden kann und kein Malignomverdacht besteht. Bei sekundären Neoplasien haben wir unter palliativem Aspekt bei bilateralem Befall 2-mal auch eine subtotale Adrenalectomie durchgeführt, um den Patienten die immunsupprimierende Hormonsubstitution zu ersparen. Beide Patienten mit bilateralen Nebennierenmetastasen sind nach 2 Monaten bzw. 1,5 Jahren verstorben. Ein lokales Rezidiv im Bereich der Nebennieren wurde nicht beobachtet.

#### **Durchführung der subtotalen Adrenalectomie**

Neben der zugrunde liegenden Nebennierenerkrankung wird die Durchführung der subtotalen Adrenalectomie wesentlich vom intraoperativen Befund bestimmt. Die Ausdehnung und die Größe des Nebennierentumors erfordern eine unterschiedliche Mobilisierung der Nebenniere, die einerseits so durchblutungsschonend wie möglich und andererseits ausreichend für eine sichere Beurteilung des Nebennierenrestes sein muss. Der Einsatz des intraoperativen Ultraschalls, insbesondere bei endoskopischen Eingriffen, die eine direkte digitale Untersuchung des Restorgans nicht zulassen, kann dabei hilfreich sein [6, 7, 10, 28]. Beim offenen Vorgehen führen wir nach einer durchblutungsschonenden Freilegung der Nebenniere stets eine bidigitale Palpation des Organs und befundabhängig eine intraoperative Ultraschalluntersuchung durch. Dabei muss berücksichtigt werden, dass mikroskopische Veränderungen wie Nebennierenmark- oder mikronoduläre Nebennierenrindenhypertrophie nicht sicher beurteilt werden können.

#### **Postoperative adrenokortikale Funktion**

Die postoperative adrenokortikale Funktion ist nur bei bilateral operierten Patienten nach subtotaler Adrenalectomie sicher definierbar. Unsere Ergebnisse zeigen, dass ein totales adrenales Restvolumen von ca. 1/3 einer normalen Nebenniere für eine suffiziente adrenokortikale Hormonproduktion ausreichend ist. Von den 12 Patienten in dieser Studie, die mittels ACTH-Test untersucht wurden und deren postoperative adrenokortikale Funktionslage somit klar beurteilt werden kann, war bei allen Patienten eine ausreichende Stimulierbarkeit feststellbar. Möglicherweise wären auch noch kleinere Restvolumina für eine vollständige Nebennierenrindenfunktion ausreichend. Hierfür ist in jedem Fall eine gute Durchblutung des Restgewebes erforderlich, wobei jedoch die Nebennierenvene

nach unseren Ergebnissen nicht essenziell zu sein scheint, was von verschiedenen anderen Autoren bestätigt wurde [7, 16, 25, 28]. Wichtiger als die venöse Drainage über die Hauptvene dürfte die Erhaltung der Kapselgefäße sein. Grundlage für die Erhaltung einer intakten Durchblutung der verbleibenden Nebennierenrinde ist daher eine sehr subtile Präparation und eine nicht mehr als zur sicheren Resektion und Beurteilung des Restgewebes erforderliche Mobilisierung der Nebenniere, wobei einige Autoren aufgrund des Vergrößerungseffektes Vorteile für das endoskopische Operieren sehen [7, 27]. Dies wurde allerdings bislang nicht systematisch untersucht und beruht daher auf subjektiven Erfahrungen. Voraussetzung für die suffiziente postoperative Hormonproduktion ist darüber hinaus auch eine konsequente kontrollierte postoperative Hydrokortisonreduktion. Von den 16 bilateral subtotal adrenalektomierten Patienten erfolgte bei einem Patienten eine dauerhafte adrenokortikale Hormonsubstitution trotz eines totalen adrenalen Restvolumens von einer halben Nebenniere. Bei diesem Patienten mit einer MEN 2A war außerhalb unserer Klinik keine weitere Reduktion der Hydrokortisondosierung erfolgt. Die Funktion des verbliebenen Restgewebes sollte bei bilateral operierten Patienten laborchemisch durch einen ACTH-Test bestimmt werden. Bei grenzwertiger Stimulationsfähigkeit sollten die Patienten einen Kortisonausweis erhalten und über die eingeschränkte adrenokortikale Funktion aufgeklärt werden. Generell sollte die perioperative Hydrokortisonsubstitution in der minimal möglichen Dosis durchgeführt werden, um den verbliebenen Nebennierenrindenrest kontrolliert zu stimulieren. Hierzu zählt auch, dass alle Patienten, die mit Hydrokortison aus der stationären Behandlung entlassen werden, endokrinologisch ambulant weiter betreut werden.

## Literatur

- Albanese CT, Wiener ES (1993) Routine total bilateral adrenalectomy is not warranted in childhood familial pheochromocytoma. *J Pediatr Surg* 28:1248–1252
- Brauckhoff M, Nguyen Thanh P, Gimm O et al. (2003) Functional results after endoscopic subtotal cortical sparing adrenalectomy. *Surg Today* 33:342–348
- de Graaf JS, Lips CJM, Rütter JE, Vroonhoven TJMV (1999) Subtotal adrenalectomy for pheochromocytoma in multiple endocrine neoplasia type 2A. *Eur J Surg* 165:535–538
- de Graaf JS, Dullart RPF, Zwierstra RP (1999) Complications after bilateral adrenalectomy for pheochromocytoma in multiple endocrine neoplasia type 2A – a plea to conserve adrenal function. *Eur J Surg* 165:843–846
- Dralle H, Scheumann GFW, Nashan B, Brabant G (1994) Review: recent development in adrenal surgery. *Acta Chir Belg* 94:137–140
- Heniford BT, Iannitti DA, Hale J, Gagner M (1997) The role of intraoperative ultrasonography during laparoscopic adrenalectomy. *Surgery* 122:1068–1073
- Ikeda Y, Takami H, Niimi M et al. (2001) Laparoscopic partial or cortical-sparing adrenalectomy by dividing the adrenal central vein. *Surg Endosc* 15:747–750
- Imai T, Tanaka Y, Kikumori T et al. (1999) Laparoscopic partial adrenalectomy. *Surg Endosc* 13:343–345
- Inabnet WB, Caragliano P, Pertsemliadis D (2000) Pheochromocytoma: inherited associations, bilaterality, and cortex preservation. *Surgery* 128:1007–1012
- Janetschek G, Lhotta K, Gasser R et al. (1997) Adrenal-sparing laparoscopic surgery for aldosterone-producing adenoma. *J Endourol* 11:145–148
- Janetschek G, Finkenstedt G, Gasser R et al. (1998) Laparoscopic surgery for pheochromocytoma: adrenalectomy, partial resection, excision of paragangliomas. *J Urol* 160:330–334
- Klempa I, Menzel J, Baca I (1989) Subtotale Adrenalektomie versus Autotransplantation der Nebennierenrinde – Alternativverfahren bei der bilateralen Adrenalektomie bei MEN II? *Chirurg* 60:266–272
- Lairmore TC, Ball DW, Baylin SB, Wells SA (1993) Management of pheochromocytoma in patients with multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes. *Ann Surg* 217:595–601
- Lee JE, Curley SA, Gagel RF et al. (1996) Cortical-sparing adrenalectomy for patients with bilateral pheochromocytoma. *Surgery* 120:1064–1071
- Möbius E, Nies C, Rothmund M (1999) Surgical treatment of pheochromocytomas: laparoscopic or conventional? *Surg Endosc* 12:35–39
- Mugiyi S, Suzuki K, Saisu K, Fujita K (1999) Unilateral laparoscopic adrenalectomy followed by contralateral retroperitoneoscopic partial adrenalectomy in a patient with multiple endocrine neoplasia type 2a syndrome. *J Endourol* 13:99–104
- Nakada T, Kubota Y, Sasagawa I et al. (1995) Therapeutic outcome of primary aldosteronism: adrenalectomy versus enucleation of aldosterone-producing adenoma. *J Urol* 153:1775–1780
- Neumann HPH, Reincke M, Bender BU et al. (1999) Preserved adrenocortical function after laparoscopic bilateral adrenal sparing surgery for hereditary pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab* 84:2608–2610
- Nies C, Möbius E, Rothmund M (1997) Laparoscopic transabdominal adrenalectomy. *Zentralbl Chir* 123:1422–1427
- Nies C, Möbius E, Rothmund M (1998) Laparoscopic adrenal gland surgery. *Chirurg* 68:99–106
- Okamoto T, Obara T, Ito Y et al. (1996) Bilateral adrenalectomy with autotransplantation of adrenocortical tissue or unilateral adrenalectomy: treatment options for pheochromocytomas in multiple endocrine neoplasia type 2A. *Endocr J* 43:169–175
- Shinbo H, Suzuki K, Sato T et al. (2001) Simultaneous bilateral laparoscopic adrenalectomy in ACTH-independent macronodular adrenal hyperplasia. *Int J Urol* 8:315–318
- Telenius-Berg M, Ponder MA, Berg B et al. (1989) Quality of life after bilateral adrenalectomy in MEN 2. *Henry Ford Hosp Med J* 37:160–163
- van Heerden JA, Sizemore GW, Carney JA et al. (1984) Surgical management of the adrenal glands in the multiple endocrine neoplasia type II syndrome. *World J Surg* 8:612–621
- Walz MK, Peitgen K, Hoermann R et al. (1996) Posterior retroperitoneoscopic as a new minimally invasive approach for adrenalectomy: results of 30 adrenalectomies in 27 patients. *World J Surg* 20:769–774
- Walz MK, Peitgen K, Walz MV et al. (1998) Subtotal adrenalectomy by the posterior retroperitoneoscopic approach. *World J Surg* 22:621–627
- Walz MK, Peitgen K, Walz MV et al. (2001) Posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy: lessons learned within five years. *World J Surg* 25:728–734
- Walther MM, Keiser HR, Choyke PL et al. (1999) Management of hereditary pheochromocytoma in von Hippel-Lindau kindreds with partial adrenalectomy. *J Urol* 161:395–398
- Walther MM, Herring J, Choyke PL, Linehan WM (2000) Laparoscopic partial adrenalectomy in patients with hereditary forms of pheochromocytoma. *J Urol* 164:14–17