

Nebennierenresektion zum Erhalt der adrenokortikalen Funktion

Indikationen und Ergebnisse

Die Nebennierenresektion, also die Verkleinerung des Organs, ist kein neues Verfahren. Bereits im Jahre 1934 hat Decourcy über eine subtotale bilaterale Nebennierenresektion zur Behandlung der arteriellen Hypertonie berichtet [20]. In der Folgezeit – insbesondere in den 50er Jahren des vorigen Jahrhunderts – dienten Nebennierenresektionen vor allem der Therapie des Hyperkortisolismus [55], aber auch der Hypertonie [77]. Diese Periode der Nebennierenchirurgie spiegelt sich in zahlreichen Publikationen wider (Abb. 1).

Grundsätzlich diente die Nebennierenresektion damals einer Funktionsminderung, nicht aber dem Funktionserhalt. Über die Erhaltung der Nebennierenfunktion, insbesondere der Rindenfunktion, wird erstmals von Irvin 1983 bei einer Familie mit hereditären bilateralen Phäochromozytomen berichtet [32]. Recht bekannt geworden ist der von van Heerden 1985 publizierte Fall eines Piloten mit multipler endokriner Neoplasie (MEN) Typ 2A [65]. Bei der bilateralen Exstirpation der Phäochromozytome konnte beidseits Nebennierengewebe erhalten werden, so dass die Rindenfunktion verblieb und der Betroffene weiter seinem Beruf nachgehen durfte. Bei diesem Patienten ist ein Rezidiv des Phäochromozytoms bis zu seinem Tod am metastasierten medullären Schilddrüsenkarzinom nicht beobachtet worden. In der Folgezeit finden sich Einzelberichte zur Nebennierenresektion insbesondere beim Phäochro-

mozytom. Schließlich weisen Dralle und Mitarbeiter 1994 auf die Bedeutung eines Erhalts der adrenalen Rindenfunktion im Rahmen der Nebennierenchirurgie hin [23]. Lee et al. berichten 1996 über 14 Patienten mit bilateralen Phäochromozytomen und funktionserhaltender Nebennierenresektion [43]. Im gleichen Jahr publizierten wir die ersten Fälle einer funktionserhaltenden Nebennierenresektion unter minimal-invasiver Technik [72]. In einer Gruppe von 27 Patienten mit insgesamt 30 retroperitoneoskopischen Adrenalektomien finden insgesamt 5 Patienten Erwähnung, bei denen eine Nebennierenresektion durchgeführt wurde. Zwei Patienten litten an bilateralen Phäochromozy-

tomen. Bei einem dieser Patienten konnte ein vollständiger Erhalt der Nebennierenrindenfunktion erreicht werden. In der Folge stieg das Interesse an dieser Methode sprunghaft an (Abb. 1), wobei Nebennierenresektionen nicht nur bei Phäochromozytomem, sondern auch bei Conn-Adenomen und Cushing-Adenomen zum Einsatz kamen. Heute gehört die Nebennierenresektion fest in das Repertoire der endokrinen Chirurgie.

Folgen der bilateralen bzw. der unilateralen Adrenalektomie

Eine bilaterale Entfernung der Nebennieren erfordert eine lebenslange Kor-

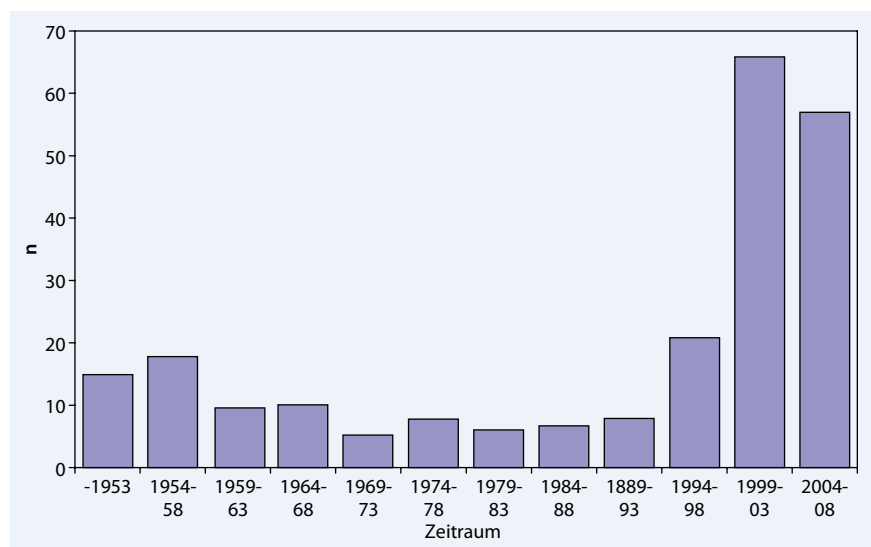


Abb. 1 ▲ Publikationen zur klinischen Nebennierenresektion. Quelle: PubMed Medline (www.ncbi.nlm.nih.gov) Stichwörter: „partial adrenalectomy“, „subtotal adrenalectomy“, „cortical-sparing adrenalectomy“ oder „adrenal-sparing adrenalectomy“

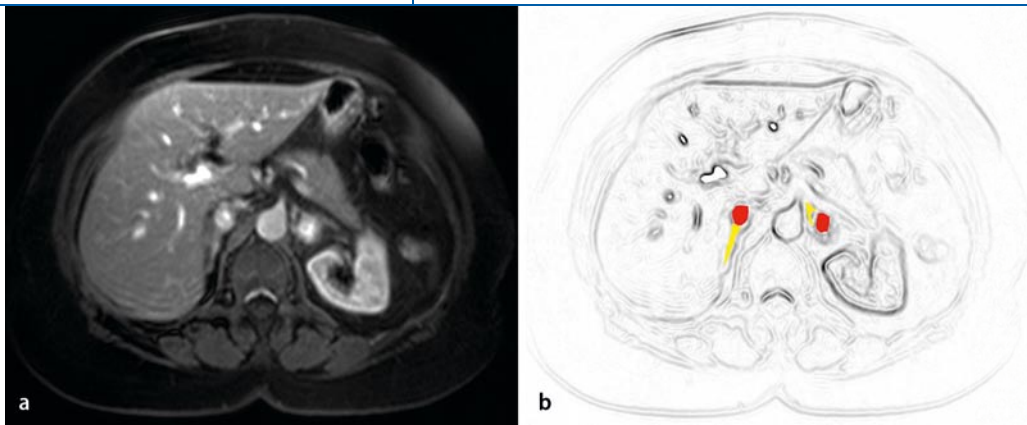


Abb. 2 ◀ Bilaterale Phäochromozytome bei von Hippel-Lindau-Syndrom vor bilateraler minimal-invasiver Nebennierenresektion. **a** Magnetresonanztomographie (T2-Gewichtung). **b** rot Phäochromozytome, gelb normale Nebenniere

tikoidersatztherapie. Eine solche Therapie muss individuell angepasst und an die individuellen Umständen adaptiert werden. Patienten sollten weder Zeichen einer Über- oder Unterbehandlung aufweisen.

➤ Das Hauptproblem der bilateralen Adrenalectomie ist der Hypokortisolismus

Das Hauptproblem der bilateralen Adrenalectomie ist der Hypokortisolismus. Lairmore et al. [42] beschrieben 43 Patienten mit bilateralen Phäochromozytomen und vollständiger Entfernung beider Nebennieren im Langzeitverlauf. Zehn Patienten (23%) entwickelten zumindest eine Episode einer Nebenniereninsuffizienz, wobei ein Patient an den Folgen einer Addison-Krise während einer Grippeerkrankung verstarb. Todesfälle im Rahmen der Nebenniereninsuffizienz nach bilateraler Adrenalectomie sind auch von anderen Autoren erwähnt worden [3, 26]. In einer Gruppe von 33 Patienten der Mayo-Klinik mit bilateraler Adrenalectomie wegen Morbus Cushing war postoperativ bei 3 Patienten (9%) eine Krankenhausbehandlung wegen akuter Nebennierenrindeninsuffizienz notwendig, 20 weitere Patienten (60%) litten an chronischer Müdigkeit und Erschöpfung [52]. Wie von Telenius-Berg und Mitarbeitern beschrieben, ist die Lebensqualität von Patienten nach bilateraler Adrenalectomie maßgeblich durch Abgeschlagenheit und Ängste bestimmt [63]. In dieser Studie wurde auch besonders auf die oftmals fehlende Compliance in der strikten Steroidmedikation hingewiesen. Immerhin bedurfte ein Drittel

der Patienten einer erneuter Krankenhausbehandlungen wegen eines Hypokortisolismus. Diese Befunde machen deutlich, dass der Erhalt der Nebennierenrindenfunktion ein überaus erstrebenswertes Ziel ist.

Verglichen mit den Folgen der bilateralen Adrenalectomie sind funktionelle Komplikationen nach kompletter unilateraler Adrenalectomie nicht nur selten, sondern auch von geringer Bedeutung, da die kontralaterale Nebenniere in der Regel die Hormonproduktion sofort ausreichend gewährleistet. Die Ausnahme stellt hier allerdings das adrenale Cushing-Syndrom dar, das nach Entfernung des Tumors bzw. der befallenen Nebenniere eine vorübergehende Kortikoidsupplementierung für Wochen bis Monate, in Ausnahmefällen sogar für Jahre, notwendig macht. Berichte über eine Nebenniereninsuffizienz nach unilateraler Adrenalectomie, z. B. wegen eines Conn-Adenoms, sind exzeptionell [41]. Grundsätzlich darf in die Überlegung zur Radikalität bei Nebennierenoperationen auch einbezogen werden, dass Patienten die kontralaterale Nebenniere aus anderen Gründen, z. B. wegen einer Neoplasie der Niere oder wegen eines Traumas, verlieren könnten. So befanden sich in unserer Gruppe von etwa 800 Patienten mit Nebenniereneingriffen der letzten 15 Jahre 2 Patienten, deren kontralaterale Nebenniere bei Nierenzellkarzinomen entfernt worden war. Bei den aktuellen Nebenniereneingriffen – jeweils wegen eines Phäochromozytoms – gelang der Erhalt der Nebennierenrindenfunktion durch Resektion. Diese Fälle zeigen den potenziellen Vorteil einer Nebennierenresektion auch im Hinblick auf die Zukunft und unvorhersehbare Ereignisse,

wenngleich es sich hierbei sicherlich um seltene Umstände handelt.

Nebennierenresektion und adrenokortikaler Funktionserhalt beim Phäochromozytom

Etwa 20–25% der Phäochromozytome basieren auf genetischen Erkrankungen wie MEN 2A oder 2B, von-Hippel-Lindau-Erkrankung (VHL), Neurofibromatose sowie Phäochromozytom-Paraganglion-Syndrom Typ 1 oder Typ 4 (PGL 1 und 4; Mutation: Succinat-Dehydrogenase Subunit D und B; SDHD, SDHB) [15, 50]. Diese Erkrankungen weisen eine unterschiedliche Phänotyp-Genotyp-Relation auf, wobei die Nebennieren oder andere chromaffine Gewebe bei 1–50% der Patienten betroffen sind [22]. Hereditäre Phäochromozytome werden typischerweise zwischen dem 16. und 43. Lebensjahr diagnostiziert [6], was bereits einen Hinweis auf die Entstehungsdauer dieser Tumoren liefert. Darüberhinaus zeigen die hereditären Erkrankungsformen häufig einen bilateralen oder extraadrenalen Befall. Dies trifft auf 11–65% der Patienten zu [6]. Insgesamt zeigen diese Daten, dass der individuelle Verlauf dieser genetischen Erkrankungen nur schwerlich abgeschätzt werden kann. Dies trifft naturgemäß auch auf die Rezidivkrankung für den Fall zu, dass beim Ersteintritt Nebennierenmarkgewebe belassen wurde.

➤ Auch eine vollständige Entfernung der Nebenniere garantiert keine Heilung

Nebennierenresektionen sind bei Phäochromozytomen mit und ohne gene-

tische Disposition durchgeführt worden [2, 4, 5, 8, 12–14, 17–19, 21, 24, 27, 31, 32, 34, 37, 38, 47, 51, 53, 54, 56, 60, 65–68, 75]. Während bei den sporadischen Erkrankungen eher die Sorge um eine Persistenz durch inkomplette Tumorentfernung besteht, droht bei genetischen Erkrankungen das Rezidiv, das in dem verbliebenen adrenalen Restgewebe entstehen könnte. Damit zielt die zentrale Frage der operativen Behandlung eines Phäochromozytoms auf die Häufigkeit persistierender und rekurrenter Erkrankungen in Abhängigkeit von der Radikalität des Eingriffs (Nebennierenresektion oder Adrenalectomie) und das Verhältnis zu dem potenziellen Nutzen, nämlich dem Erhalt der adrenokortikalen Funktion.

Zunächst muss festgestellt werden, dass auch eine vollständige Entfernung der Nebenniere beim Phäochromozytom keine Heilung garantiert [16]. Durch die intraoperative Tumorzellaussaat sind lokale Rezidive möglich. So fanden Bel'tsevic et al. bei 8 von 260 Patienten ein Lokalrezidiv bei einer mittleren Nachbeobachtungszeit von 8 Jahren [7]. Liu [44] sah 10 Rezidivtumoren bei 210 Patienten nach 1–21 Jahren und van Heerden et al. beschrieben Lokalrezidive bei 3 von 98 Patienten 5–13 Jahre nach initialer Adrenalectomie [64]. Eine persistierende Phäochromozytomerkrankung ist nach kompletter (unilateraler) Adrenalectomie heute selten. Sie könnte auf einem übersehenen Zweitumor beruhen, was aber mit der Verfügbarkeit moderner bildgebender Verfahren unwahrscheinlich wird.

Die meisten Publikationen zur Nebennierenresektion betreffen die Phäochromozytome. In der Ära des offenen Zugangs gab es diesbezüglich überwiegend kleine Studien und Fallberichte [4, 8, 19, 32, 39, 65, 66]. Eine Ausnahme stellt die Publikation von Neumann und Mitarbeitern dar [51]. Die Autoren beschrieben im Zeitraum zwischen 1985 und 1998 Nebennierenresektionen bei fast allen Erkrankten mit Phäochromozytom, nämlich bei 38 von 39 Patienten. Bei 13 Patienten lagen bilaterale Tumoren vor, 12 Patienten bedurften postoperativ keiner Kortikosteroidsupplementierung. Zu ähnlichen Ergebnissen gelangten auch Lee et al. [43] sowie Brauckhoff und Mitarbeiter [12]. Unsere Arbeitsgruppe konnte im Zeitraum von 1994 – nach der

Einführung der endoskopischen Operationstechnik – bis 2005 bei 23 Patienten mit bilateralen Phäochromozytomen immerhin 21-mal die Rindenfunktion erhalten [68]. Insgesamt liegt die Erfolgsrate eines adrenokortikalen Funktionserhaltes bei bilateralen Tumoren um 85% (■ Tab. 1). Ein typisches Erfolg versprechendes Beispiel findet sich in ■ Abb. 2.

Die Frage der Wahrscheinlichkeit von Lokalrezidiven nach Nebennierenresektion bei hereditären Phäochromozytomen kann zurzeit nicht verlässlich beantwortet werden. Inabnet et al. [31] sahen bei 2 von 5 Patienten und van Heerden et al. [66] bei seinen beiden Patienten Rezidive. Machens und Mitarbeiter [45] beobachteten bei MEN-2A-Patienten eine Rückfallquote von 27% durchschnittlich nach 4,3 Jahren und Yip et al. [75] sahen bei 3 von 28 Patienten nach Nebennierenresektion Rezidivtumoren im Nebennierenrest. In anderen Untersuchungen kamen Rezidive vergleichsweise selten vor (■ Tab. 1). So fanden wir bei 23 Patienten mit bilateral resezierten Phäochromozytomen im Nachbeobachtungszeitraum von 45 Monaten kein Rezidiv [68], Jansson et al. sahen bei 12 MEN-2A-Patienten mit unilateralen Phäochromozytomen keinen Zweitumor der Gegenseite innerhalb von 20 Jahren [35]. Die unterschiedlichen Ergebnissen mögen teilweise auf unterschiedlich langen Nachbeobachtungszeiten beruhen. Somit dürften gerade in den jüngeren Studien mit endoskopischer Operationstechnik die Rückfallquote eher unterschätzt werden. Da das Lokalrezidiv im verbliebenen Nebennierenrest typischerweise erst nach 5–10 Jahren oder gar später zu erwarten ist [62, 70, 75], sind für die Beantwortung dieser Frage entsprechende Nachbeobachtungszeiten zu fordern, die naturgemäß aber noch nicht erreicht worden sind (■ Tab. 1).

Ein seltenes Problem der Nebennierenresektion beim Phäochromozytom ist die Persistenz. Dies kann vorkommen, wenn weitere Tumoren in der Restnebenniere übersehen werden. Daher sollte bei jeder Nebennierenresektion eines hereditären Phäochromozytoms der intraoperative Ultraschall eingesetzt werden. Wir haben in den letzten Jahren 2-mal erlebt, dass bei Patienten mit hereditärer Erkrankung (einmal MEN 2A, einmal VHL) Tu-

Chirurg 2009 · 80:99–104
DOI 10.1007/s00104-008-1612-9
© Springer Medizin Verlag 2009

M.K. Walz

Nebennierenresektion zum Erhalt der adrenokortikalen Funktion. Indikationen und Ergebnisse

Zusammenfassung

Der Standardeingriff bei Nebennierentumoren ist nach wie vor die Adrenalectomie. Die Nebennierenresektion zum adrenokortikalen Funktionserhalt hat im Zeitalter der minimal-invasiven Chirurgie eine allgemein akzeptierte und bewährte Indikation bei hereditären bilateralen Phäochromozytomen. Dazu sollte wenigstens ein Drittel einer Nebenniere in situ verbleiben. Bei unilateralen Nebennierentumoren bestehen die meisten Erfahrungen mit der Nebennierenresektion beim Conn-Syndrom. Die Ergebnisse entsprechen hier denjenigen der (radikalen) Adrenalectomie. Alle anderen Tumorentitäten stellen derzeit Ausnahmeindikationen für eine Nebennierenresektion dar.

Schlüsselwörter

Nebennierenresektion · Adrenokortikale Funktion · Nebennierenrindentumoren · Phäochromozytom · Conn-Syndrom · Minimal-invasive Chirurgie

Adrenalectomy for preservation of adrenocortical function. Indication and results

Abstract

The standard procedure for adrenal tumors is total adrenalectomy. In order to preserve adrenocortical function, partial adrenalectomy has become an accepted and proven option in bilateral hereditary pheochromocytomas. For this at least one third of one gland has to be maintained. In unilateral adrenal tumors, partial adrenalectomy has mainly been used in Conn's syndrome. Studies demonstrate results identical to those of total adrenalectomy. All other adrenal tumors are exceptional indications for partial adrenalectomy.

Keywords

Adrenalectomy · Adrenocortical function · Adrenal tumors · Pheochromocytoma · Conn's syndrome · Minimally invasive surgery

Tab. 1 Nebennierenresektionen bei bilateralen Nebennierentumoren

Autor	Jahr	Pati- enten (n)	Diagnose (n)	Operativer Zugang	Hauptvene durchtrennt (n)	Patienten ohne Stero- idsupplementierung		Rezidiv (n)	Follow- up (Monate)
						(n)	(%)		
Irvin et al. [32]	1983	3	FP	Offen	kA	3	100	0	36–84
van Heerden et al. [66]	1984	2	MEN 2	Offen	kA	1	50	2	360–375
van Heerden et al. [65]	1985	1	MEN 2	Offen	0	1	100	0	18
Hamberger et al. [27]	1987	2	MEN 2	Offen	2	2	100	0	6–24
Birnbaum et al. [8]	1989	1	SP	Offen	kA	1	100	0	32
Albanese u. Wiener [2]	1993	4	FP	Offen	kA	4	100	0	80–96
Lee et al. [43]	1996	14	MEN 2, VHL	Offen	kA	13	93	1	118–324
Janetscheck et al. [34]	1998	4	VHL	Laparoskopisch	0	4	100	0	2–24
Neumann et al. [51]	1999	13	MEN 2, VHL, NF	Offen	10	12	92	1	16–179
de Graaf et al. [19]	1999	4	MEN 2	Offen	4	4	100	1	19–53
Edstrom et al. [24]	1999	5	MEN 2	Offen	5	3	60	0	96–156
Mugiya et al. [47]	1999	1	MEN 2	Laparo-/retroperi- toneoskopisch	1	1	100	0	3
Inabnet et al. [31]	2000	5	MEN 2, VHL, NF	Offen	kA	2	40	3	36–300
Walther et al. [67]	2000	9	VHL	Offen und laparos- kopisch	kA	9	100	0	kA
Kaock et al. [38]	2002	1	SP	Laparoskopisch	0	1	100	0	3
Porpiglia et al. [54]	2002	1	MEN 2	Laparoskopisch	1	1	100	0	12
Brauckhoff et al. [12]	2003	12	MEN 2, VHL, SP, M	Offen	10	11	92	0	3–76
Brauckhoff et al. [11]	2003	5	MEN 2, BNH	Laparoskopisch	5	5	100	0	6–36
Yip et al. [75]	2004	26	MEN 1, MEN 2, VHL, NF	Offen und laparos- kopisch	kA	17	65	1	71
Diner et al. [21]	2005	18	FP	Offen und laparos- kopisch	kA	17	94	0	36
Walz et al. [68]	2006	24	MEN 2, VHL, SD- HD, SP, NF	Retroperitoneo- skopisch	23	22	92	0	8–115
Julien et al. [37]	2006	1	VHL	Laparoskopisch	kA	1	100	0	kA
Jansson et al. [35]	2006	9	MEN, NF, SP	Offen	kA	6	67	kA	132
Cheng et al. [17]	2008	1	VHL	Laparoskopisch	0	1	100	0	3
Brauckhoff et al. [13]	2008	12	MEN 2, VHL	Laparo-/retroperi- toneoskopisch	kA	11	92	0	27
Chin et al. [18]	2008	1	SP	Laparoskopisch	kA	1	100	0	kA
Summe		179				154	86	9	

FP familiäres Phäochromozytom, MEN multiple endokrine Neoplasie, SP sporadisches Phäochromozytom, VHL von-Hippel-Lindau-Erkrankung, NF Neurofibromatose M Nebennierenmetastasen, BNH adrenokortikale noduläre Hyperplasie, SDHD Succinat-Dehydrogenase Subunit D, kA keine Angabe.

moren beim Ersteingriff verblieben sind. Bisher sind dies die beiden einzigen Fallmitteilungen [68].

Im Falle eines lokal-rezidierten Phäochromozytoms muss erneut operiert werden, wobei die Vorgehensweise von der Erfahrung und Expertise des Operateurs abhängig ist. Da bei vielen der heute diagnostizierten Rezidivtumoren beim Ersteingriff noch ein offenes Vorgehen transabdominal oder retroperitoneal gewählt worden war, sollte beim Zweiteingriff der umgekehrte Weg – möglichst minimal-invasiv – favourisiert werden. So kann die Nebenniere erreicht werden, ohne das größere Narbenbildungen stören.

Die Machbarkeit und Sicherheit endoskopischer Methoden im Rezidivfall konnte inzwischen hinreichend belegt werden, wobei auch selbst dann noch eine kortexerhaltende Vorgehensweise möglich ist [9, 49, 68].

Nebennierenresektion und adrenokortikaler Funktionserhalt bei Conn- und Cushing-Adenomen

Die Nebennierenadenome beim Hyperaldosteronismus (Conn-Syndrom) bieten aus verschiedenen Gründen eine ideale Indikation zur Nebennierenresektion. Einerseits sind diese in der Regel kleinen

Tumoren fast ausnahmslos gutartig, andererseits liegen sie oft exzentrisch. Diese Umstände erleichtern eine Nebennierenresektion unter der Voraussetzung, dass zwischen neoplastischem und normalem Gewebe eindeutig unterschieden werden kann.

— Nach heutigem Wissenstand sind die Ergebnisse der Adrenaektomie im Vergleich zur Nebennierenresektion beim Conn-Syndrom gleich.

Einheitlich wird über eine hohe Heilungsrate insbesondere der Hypokaliämie berichtet. Auch finden sich bezüglich der

Heilung bzw. Besserung der arteriellen Hypertonie keine Unterschiede zu Ungunsten einer Resektion. In einer eigenen Untersuchung an 180 Patienten mit Conn-Syndrom konnte sogar gezeigt werden, dass die Normalisierung des Blutdrucks nach Resektion eher erreicht wurde als nach Adrenalectomie [69]. Dieser anscheinend paradoxe Befund dürfte auf der Häufung von Nebennierenhyperplasien – also einer bilateralen Erkrankung – in der Adrenalectomie-Gruppe beruhen. Überhaupt stellt die Nebennierenhyperplasie die wichtigste Differenzialdiagnose des Conn-Adenoms dar. Letztlich können beide Entitäten oft nicht klar voneinander unterschieden werden, insbesondere wenn in der Bildgebung eindeutig abgrenzbare Tumoren erkennbar sind. Wird im Falle einer Nebennierenhyperplasie eine Resektion mit Entfernung eines dominanten Knotens vorgenommen, führt weder die partielle Entfernung der Nebenniere noch eine Adrenalectomie zur dauerhaften Heilung, allenfalls zur temporären Besserung. Über einen persistierenden Hyperaldosteronismus nach Nebennierenresektion wurde bisher erst vereinzelt berichtet [25, 33].

Im Vergleich zum Conn-Syndrom sind die Erfahrungen beim Cushing-Syndrom limitiert [59, 73]. In der bislang größten Studie haben wir bei 20 von 76 Patienten mit Cushing-Adenomen eine Nebennierenresektion durchgeführt [71]. Ausgewählt wurden auch hier eher kleinere und exzentrisch gelegene Tumoren ohne Malignitätsverdacht. Rezidivkrankungen wurden bislang im Verlauf nicht beobachtet. Ob und inwieweit das Belassen eines normalen Nebennierenrestes beim adrenalen Cushing-Syndrom postoperativ zur schnelleren Erholung der Hypophysen-Nebennieren-Achse und damit zur Verkürzung der Kortikoidsupplementierungsphase beiträgt, ist derzeit unbekannt.

Operationstechnische Aspekte der Nebennierenresektion

Sowohl experimentelle als auch klinische Erfahrungen legen nahe, dass der Erhalt der adrenokortikalen Funktion durch das Belassen eines Drittels einer Nebenniere erreicht werden kann [10, 13, 14]. Unklar ist, ob auch noch kleinere, bilateral zu-

rückgebliebene Gewebsreste ausreichend wären. Unsere aktuelle Strategie besteht bei beidseitigen Tumoren, z. B. Phäochromozytomen, darin, bilateral möglichst viel Nebennierenrindengewebe zu erhalten. Bemerkenswert ist, dass die adrenokortikale Funktion nicht von dem Erhalt der Hauptnebennierenvene abhängig ist [68]. Dies ist insofern relevant, als Phäochromozytome typischerweise in der Nähe dieser Venen entstehen und diese deshalb meistens durchtrennt werden müssen. Eine Erklärung für dieses morphologische Phänomen steht noch im Raum.

Die adrenokortikale Funktion ist nicht vom Erhalt der Hauptnebennierenvene abhängig

Nebennierenparenchym kann durch monopolare und bipolare Diathermie sowie mittels Ultraschallschere und Klammer-schneidegeräte als auch nach Klipp-Applikation durchtrennt werden [11, 29, 30, 59, 73]. Wir bevorzugen moderne Dissektionsinstrumente wie Ultraschall- oder bipolare Schere. Damit kann eine sichere Blutstillung auch bei venöser Stauung, z. B. nach Durchtrennung der Hauptvene, erreicht werden. Ohnehin unterscheiden sich Blutverlust und Operationsdauer von Resektionen und Adrenalectomien nicht [71]. Im Falle einer Nebennierenresektion ist der intraoperative Ultraschall oft nützlich und manchmal unerlässlich [28, 53]. Er erlaubt einerseits eine klare Unterscheidung zwischen neoplastischem und normalem Gewebe und kann andererseits weitere, in der präoperativen Bildgebung nicht erfasste, kleinere Tumoren identifizieren [29]. Letzteres ist bei hereditären Phäochromozytomen bedeutsam.

Fazit für die Praxis

Die Nebennierenresektion zum Erhalt der adrenokortikalen Funktion ist indiziert bei bilateralen hereditären Phäochromozytomen und mit Einschränkungen auch beim Conn-Syndrom.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Dr. M.K. Walz
Klinik für Chirurgie und Zentrum Minimal Invasive Chirurgie, Kliniken Essen-Mitte, Henricistraße 92, 45136 Essen
mkwalz@kliniken-essen-mitte.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- Al-Sobhi S, Peschel R, Bartsch G et al (2000) Partial laparoscopic adrenalectomy for aldosterone-producing adenoma: short-and long-term results. *J Endourol* 14:497–499
- Albanese CT, Wiener ES (1993) Routine total bilateral adrenalectomy is not warranted in childhood familial pheochromocytoma. *J Pediatr Surg* 28:1248–1251
- Asari R, Scheuba C, Kaczirek K et al (2006) Estimated risk of pheochromocytoma recurrence after adrenal-sparing surgery in patients with multiple endocrine neoplasia type 2A. *Arch Surg* 141:1199–1205
- Bao ZM (1987) Removal of pheochromocytoma by enucleation. *Urology* 29:211–212
- Barczynski M, Konturek A, Golkowski F et al (2007) Posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy: a comparison between the initial experience in the invention phase and introductory phase of the new surgical technique. *World J Surg* 31:65–71
- Bausch B, Borozdin W, Neumann HP (2006) Clinical and genetic characteristics of patients with neurofibromatosis type 1 and pheochromocytoma. *N Engl J Med* 354:2729–2731
- Bel'tsevich DG, Kuznetsov NS (2002) Causes of recurrence of patients with chromaffin tumors. *Khirurgiia (Mosk)*:19–23
- Birnbaum J, Giuliano A, Herle AJ Van (1989) Partial adrenalectomy for pheochromocytoma with maintenance of adrenocortical function. *J Clin Endocrinol Metab* 69:1078–1081
- Brauckhoff M, Gimm O, Brauckhoff K et al (2004) Repeat adrenocortical-sparing adrenalectomy for recurrent hereditary pheochromocytoma. *Surg Today* 34:251–255
- Brauckhoff M, Gimm O, Thanh PN et al (2003) Critical size of residual adrenal tissue and recovery from impaired early postoperative adrenocortical function after subtotal bilateral adrenalectomy. *Surgery* 134:1020–1028
- Brauckhoff M, Kaczirek K, Thanh PN et al (2003) Technical aspects of subtotal endoscopic adrenalectomy. *Eur Surg* 35:84–88
- Brauckhoff M, Nguyen Thanh P, Bar A et al (2003) Subtotal bilateral adrenalectomy preserving adrenocortical function. *Chirurg* 74:646–651
- Brauckhoff M, Stock K, Stock S et al (2008) Limitations of intraoperative adrenal remnant volume measurement in patients undergoing subtotal adrenalectomy. *World J Surg* 32:863–872
- Brauckhoff M, Thanh PN, Gimm O et al (2003) Functional results after endoscopic subtotal cortical-sparing adrenalectomy. *Surg Today* 33:342–348
- Bravo EL, Gifford RW Jr (1984) Current concepts. Pheochromocytoma: diagnosis, localization and management. *N Engl J Med* 311:1298–1303
- Brennan MF, Keiser HR (1982) Persistent and recurrent pheochromocytoma: the role of surgery. *World J Surg* 6:397–402
- Cheng SP, Saunders BD, Gauger PG et al (2008) Laparoscopic partial adrenalectomy for bilateral pheochromocytomas. *Ann Surg Oncol* 15:2506–2508
- Chin EH, Baril DT, Weber KJ et al (2008) Laparoscopic cortical-sparing adrenalectomy for bilateral pheochromocytoma. *Surg Endosc* 22:2075

19. Graaf JS de, Lips CJ, Rutter JE et al (1999) Subtotal adrenalectomy for pheochromocytoma in multiple endocrine neoplasia type 2A. *Eur J Surg* 165:535–538
20. Decourcy JL (1934) Subtotal bilateral adrenalectomy for hyperadrenalism (essential hypertension). *Ann Surg* 100:310–318
21. Diner EK, Franks ME, Behari A et al (2005) Partial adrenalectomy: the National cancer institute experience. *Urology* 66:19–23
22. Dluhy RG (2002) Pheochromocytoma – death of an axiom. *N Engl J Med* 346:1486–1488
23. Dralle H, Scheumann GF, Nashan B et al (1994) Review: recent developments in adrenal surgery. *Acta Chir Belg* 94:137–140
24. Edstrom E, Grondal S, Norstrom F et al (1999) Long term experience after subtotal adrenalectomy for multiple endocrine neoplasia type IIa. *Eur J Surg* 165:431–435
25. Fendrich V, Ramaswamy A, Nies C (2003) Hyperaldosteronism persisting after subtotal adrenalectomy. *Chirurg* 74:473–477
26. Grabner P, Hauer-Jensen M, Jervell J et al (1991) Long-term results of treatment of cushing's disease by adrenalectomy. *Eur J Surg* 157:461–464
27. Hamberger B, Telenius-Berg M, Cedermark B et al (1987) Subtotal adrenalectomy in multiple endocrine neoplasia type 2. *Henry Ford Hosp Med J* 35:127–128
28. Heniford BT, Iannitti DA, Hale J et al (1997) The role of intraoperative ultrasonography during laparoscopic adrenalectomy. *Surgery* 122:1068–1073
29. Ikeda Y, Takami H, Sasaki Y et al (2003) Is laparoscopic parial or cortical-sparing adrenalectomy worthwhile? *Eur Surg* 35:89–92
30. Imai T, Tanaka Y, Kikumori T et al (1999) Laparoscopic partial adrenalectomy. *Surg Endosc* 13:343–345
31. Inabnet WB, Caragliano P, Pertsemliadis D (2000) Pheochromocytoma: inherited associations, bilaterality and cortex preservation. *Surgery* 128:1007–1011
32. Irvin GL 3rd, Fishman LM, Sher JA (1983) Familial pheochromocytoma. *Surgery* 94:938–940
33. Ishidoya S, Ito A, Sakai K et al (2005) Laparoscopic partial versus total adrenalectomy for aldosterone producing adenoma. *J Urol* 174:40–43
34. Janetschek G, Finkenstedt G, Gasser R et al (1998) Laparoscopic surgery for pheochromocytoma: adrenalectomy, partial resection, excision of paragangliomas. *J Urol* 160:330–334
35. Jansson S, Khorram-Manesh A, Nilsson O et al (2006) Treatment of bilateral pheochromocytoma and adrenal medullary hyperplasia. *Ann NY Acad Sci* 1073:429–435
36. Jeschke K, Janetschek G, Peschel R et al (2003) Laparoscopic partial adrenalectomy in patients with aldosterone-producing adenomas: indications, technique and results. *Urology* 61:69–72
37. Julien JS, Ball D, Schulick R (2006) Robot-assisted cortical-sparing adrenalectomy in a patient with von hippel-lindau disease and bilateral pheochromocytomas separated by 9 years. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 16:473–477
38. Kaouk JH, Matin S, Bravo EL et al (2002) Laparoscopic bilateral partial adrenalectomy for pheochromocytoma. *Urology* 60:1100–1103
39. Klempa I, Menzel J, Baca I (1989) Subtotal adrenalectomy versus autotransplantation of the adrenal cortex – an alternative procedure in bilateral adrenalectomy in MEN II? *Chirurg* 60:266–271
40. Kok KY, Yapp SK (2002) Laparoscopic adrenal-sparing surgery for primary hyperaldosteronism due to aldosterone-producing adenoma. *Surg Endosc* 16:108–111
41. Konig KB, Krarup T, Lund JO (2002) Adrenal insufficiency after unilateral adrenalectomy for primary hyperaldosteronism. *Ugeskr Laeger* 164:340–342
42. Lairmore TC, Ball DW, Baylin SB et al (1993) Management of pheochromocytomas in patients with multiple endocrine neoplasia type 2 syndromes. *Ann Surg* 217:595–601
43. Lee JE, Curley SA, Gagel RF et al (1996) Cortical-sparing adrenalectomy for patients with bilateral pheochromocytoma. *Surgery* 120:1064–1070
44. Liu DY (1993) Diagnosis and treatment of recurrent pheochromocytoma. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 31:622–624
45. Machens A, Brauckhoff M, Gimm O et al (2006) Risk-oriented approach to hereditary adrenal pheochromocytoma. *Ann NY Acad Sci* 1073:417–428
46. Meria P, Kempf BF, Hermieu JF et al (2003) Laparoscopic management of primary hyperaldosteronism: clinical experience with 212 cases. *J Urol* 169:32–35
47. Mugiya S, Suzuki K, Saisu K et al (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
48. 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
49. Nambirajan T, Leeb K, Neumann HP et al (2005) Laparoscopic adrenal surgery for recurrent tumours in patients with hereditary pheochromocytoma. *Eur Urol* 47:622–626
50. Neumann HP, Bausch B, McWhinney SR et al (2002) Germ-line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. *N Engl J Med* 346:1459–1466
51. Neumann HP, Bender BU, Reincke M et al (1999) Adrenal-sparing surgery for pheochromocytoma. *Br J Surg* 86:94–97
52. O'Riordain DS, Farley DR, Young W Jr et al (1994) Long-term outcome of bilateral adrenalectomy in patients with cushing's syndrome. *Surgery* 116:1088–1093
53. Pautler SE, Choyke PL, Pavlovich CP et al (2002) Intraoperative ultrasound aids in dissection during laparoscopic partial adrenalectomy. *J Urol* 168:1352–1355
54. Porpiglia F, Destefanis P, Bovio S et al (2002) Cortical-sparing laparoscopic adrenalectomy in a patient with multiple endocrine neoplasia type IIA. *Horm Res* 57:197–199
55. Priestley JT, Sprague RG, Walters W et al (1951) Subtotal adrenalectomy for cushing's syndrome: a preliminary report of 29 cases. *Ann Surg* 134:464–475
56. Radmayr C, Neumann H, Bartsch G et al (2000) Laparoscopic partial adrenalectomy for bilateral pheochromocytomas in a boy with von Hippel-Lindau disease. *Eur Urol* 38:344–348
57. Rutherford JC, Stowasser M, Tunny TJ et al (1996) Laparoscopic adrenalectomy. *World J Surg* 20:758–760
58. Sasagawa I, Suzuki H, Izumi T et al (2000) Posterior retroperitoneoscopic partial adrenalectomy using ultrasonic scalpel for aldosterone-producing adenoma. *J Endourol* 14:573–576
59. Sasagawa I, Suzuki H, Tateno T et al (1998) Retroperitoneoscopic partial adrenalectomy using an endoscopic stapling device in patients with adrenal tumor. *Urol Int* 61:101–103
60. Sasagawa I, Suzuki Y, Itoh K et al (2003) Posterior retroperitoneoscopic partial adrenalectomy: clinical experience in 47 procedures. *Eur Urol* 43:381–385
61. Shen WT, Lim RC, Siperstein AE et al (1999) Laparoscopic vs open adrenalectomy for the treatment of primary hyperaldosteronism. *Arch Surg* 134:628–631
62. Sparagana M (1988) Late recurrence of benign pheochromocytomas: the necessity for long-term follow-up. *J Surg Oncol* 37:140–146
63. 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
64. Heerden JA van, Roland CF, Carney JA et al (1990) Long-term evaluation following resection of apparently benign pheochromocytoma(s)/paraganglioma(s). *World J Surg* 14:325–329
65. Heerden JA van, Sizemore GW, Carney JA et al (1985) Bilateral subtotal adrenal resection for bilateral pheochromocytomas in multiple endocrine neoplasia, type IIa: a case report. *Surgery* 98:363–366
66. Heerden JA van, 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
67. Walther MM, Herring J, Choyke PL et al (2000) Laparoscopic partial adrenalectomy in patients with hereditary forms of pheochromocytoma. *J Urol* 164:14–17
68. Walz MK, Alesina PF, Wenger FA et al (2006) Laparoscopic and retroperitoneoscopic treatment of pheochromocytomas and retroperitoneal paragangliomas: results of 161 tumors in 126 patients. *World J Surg* 30:899–908
69. Walz MK, Gwosdz R, Levin SL et al (2008) Retroperitoneoscopic adrenalectomy in Conn's syndrome caused by adrenal adenomas or nodular hyperplasia. *World J Surg* 32:847–853
70. Walz MK, Neumann HPH, Peitgen K et al (2003) Endoscopic treatment of recurrent and extraadrenal pheochromocytomas. *Eur Surg* 35:93–96
71. Walz MK, Peitgen K, Diesing D et al (2004) Partial versus total adrenalectomy by the posterior retroperitoneoscopic approach: early and long-term results of 325 consecutive procedures in primary adrenal neoplasias. *World J Surg* 28:1323–1329
72. Walz MK, Peitgen K, Hoermann R et al (1996) Posterior retroperitoneoscopy as a new minimally invasive approach for adrenalectomy: results of 30 adrenalectomies in 27 patients. *World J Surg* 20:769–774
73. Walz MK, Peitgen K, Saller B et al (1998) Subtotal adrenalectomy by the posterior retroperitoneoscopic approach. *World J Surg* 22:621–626
74. Weigel RJ, Wells SA, Gunnells JC et al (1994) Surgical treatment of primary hyperaldosteronism. *Ann Surg* 219:347–352
75. Yip L, Lee JE, Shapiro SE et al (2004) Surgical management of hereditary pheochromocytoma. *J Am Coll Surg* 198:525–534
76. Zhang X, He H, Chen Z et al (2004) Retroperitoneal laparoscopic management of primary aldosteronism with report of 130 cases. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 42:1093–1095
77. Zintel HA, Wolfert CC, Jeffers WA et al (1951) Subtotal adrenalectomy in the treatment of patients with severe essential hypertension. *Ann Surg* 134:351–360