

C. Henzen

Abteilung Innere Medizin,
Kantonsspital Luzern

Von Hippel-Lindau-Syndrom

Fallbeschreibung

29jährige Patientin mit St. n. beidseitiger adreneraler Phäochromozytom-Entfernung 1985 sowie Amaurosis nach Enukleation links bei Angiomatosis retinae.

Wegen erneuten paroxysmalen Symptomen (Tachykardien mit Schweissausbrüchen bei normalem Blutdruck!) wird bei erhöhten Metanephrinen im 24-Stunden-Urin und möglichem Rezidiv-Tumor im Computertomogramm eine MIBG-Szintigraphie (Abb. 1)

durchgeführt, welche eine Anreicherung im Bereich der rechten Nebenniere ergibt. Die Patientin wird mit einem Alphablocker (Dibenzylran) bis zur Orthostase vorbehandelt und die Substitution mit Mineralo- und Glukokortikoiden beibehalten. Es erfolgt eine offene Adrenalektomie rechts und histologisch wird die Diagnose eines «Rezidiv-Phäochromozytoms» bestätigt.

Kommentar

10% der Phäochromozytome treten familiär auf (genetisch bedingt) und finden sich als Teil eines Syndroms wie «Von Hippel-Lindau-Syndrom», multipler endokriner Neoplasie (MEN 2) oder «Von Recklinghausen-Syndrom».

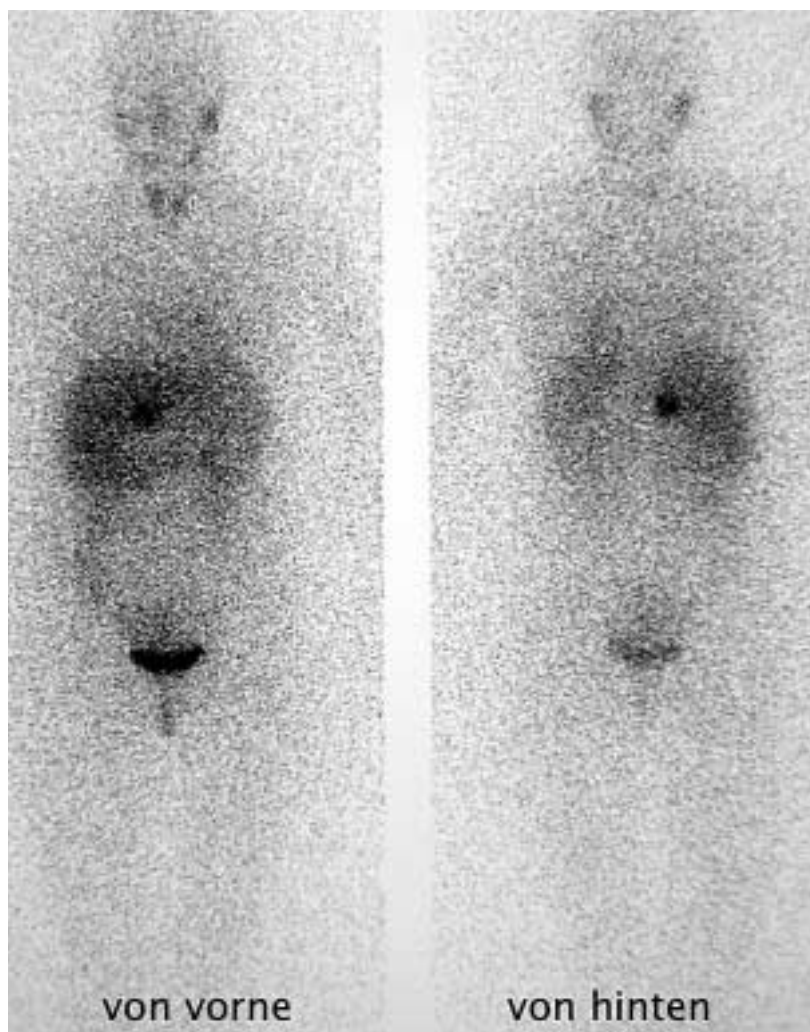


Abbildung 1
MIBG-Szintigraphie mit Anreicherung im Bereich der rechten Nebenniere.

Korrespondenz:
Dr. med. C. Henzen
Chefarzt Innere Medizin
Kantonsspital Luzern
CH-6000 Luzern