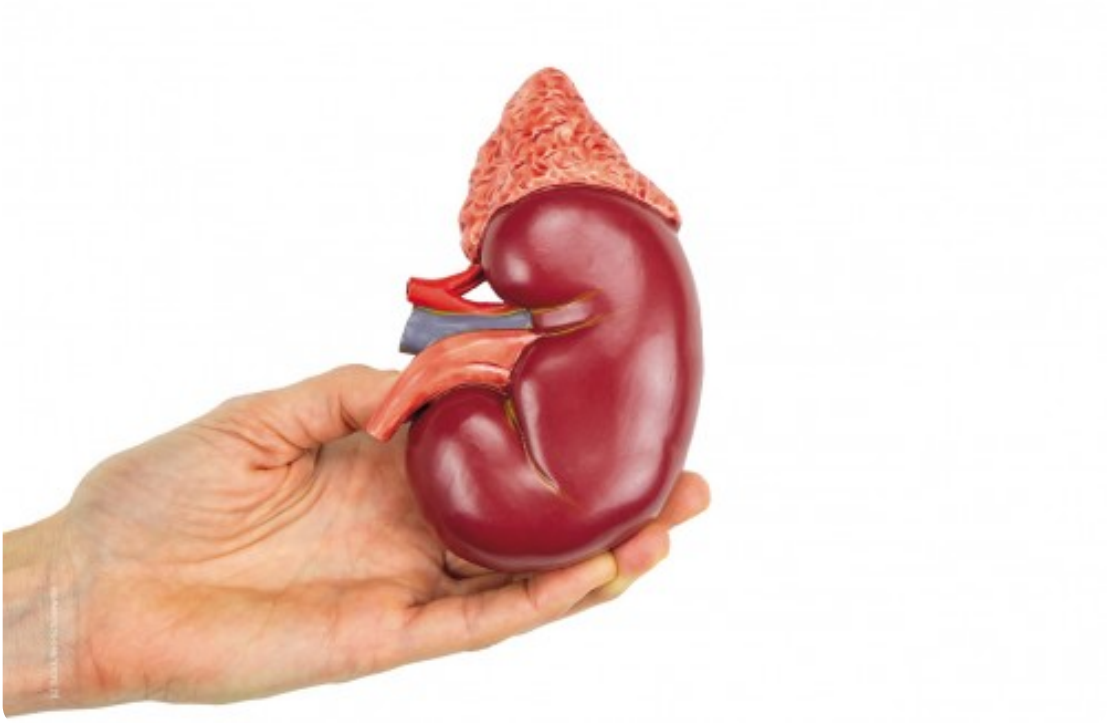
FACHÜBERGREIFEND 27.09.2018

Nebennierenkrebs: Erstmals Leitlinien entwickelt



Sie sind selten, aber schlecht behandelbar: bösartige Tumore der Nebennieren. Eine neue europäische Leitlinie gibt jetzt erstmals Vorgaben für ihre Behandlung. Federführend bei der Entwicklung waren Würzburger Mediziner.

Das Nebennieren-Karzinom ist ein besonders bösartiger Tumor, an dem häufig junge Erwachsene und bisweilen sogar Kinder erkranken. Es gilt als seltenes Leiden; jährlich treten in Deutschland 80 bis 120 neue Fälle auf. Die Sterblichkeit ist hoch, denn auch nach der kompletten chirurgischen Entfernung des Tumors tritt er bei bis zu 60 bis 70 Prozent der Patienten erneut auf. Kaum besser ist der Erfolg der zur Zeit einzigen zugelassenen medikamentösen Therapie: Nur etwa 20 bis 30 Prozent der Patienten profitieren langfristig davon, so dass häufig weitere Therapien notwendig sind.

Zentrale Hilfe für behandelnde Ärzte

Eine neue europäische Leitlinie bietet jetzt erstmals Medizinern wichtige Informationen zur Behandlung des Nebennieren-Karzinoms. Sie ist damit zentrale Hilfe für Ärzte bei der Entscheidung über den optimalen Diagnose- und Therapieweg. Federführend beteiligt an der Entwicklung dieser Leitlinie waren Wissenschaftler der Universität und des Universitätsklinikums Würzburg unter der Verantwortung von Professor Martin Fassnacht. Der Mediziner ist Leiter des Schwerpunkts „Endokrinologie und Diabetologie“ an der Medizinischen Klinik I; die Klinik zählt zu den weltweit führenden Einrichtungen bei der Erforschung und Behandlung von Erkrankungen der Nebenniere.

„Wir haben vier klinische Hauptfragen definiert, die wir für das Management der an einem Nebennieren-Karzinom erkrankten Patienten als besonders wichtig erachten, und anschließend wurden von Methodik-Experten systematische Literaturrecherchen durchgeführt“, beschreibt Martin Fassnacht das Vorgehen der Wissenschaftler bei der Entwicklung der Leitlinien. Im Mittelpunkt dieser Fragen standen beispielsweise Marker, die sich für eine Prognose eignen, geeignete Diagnoseverfahren und Therapien, die vor beziehungsweise nach einer Operation notwendig sind, sowie Behandlungsoptionen für unvollständig entfernte oder nach einer Operation wieder aufgetretene Tumoren.

Experten aus vielen Disziplinen gefordert

Davon ausgehend haben die Wissenschaftler Leitlinien zur Diagnostik und Therapie des Nebennieren-Karzinoms entwickelt, die insgesamt 61 konkrete Empfehlungen umfassen. Am Anfang dieser Leitlinien steht die Empfehlung, dass alle Patienten mit vermutetem oder nachgewiesenem Nebennieren-Karzinom in einem multidisziplinären Expertenteam – sogenannten Tumorboards – besprochen werden. Hierbei sollten idealerweise jeweils in Nebennierentumor erfahrene Ärzte aus folgenden Disziplinen vertreten sein: Endokrinologie, Onkologie, Pathologie, Radiologie und Chirurgie. Darüber hinaus sollte dieses Team Zugang zu Expertise in interventioneller Radiologie, Strahlentherapie, Nuklearmedizin und Genetik sowie zu Palliativpflegeteams haben.

Ein weiterer Punkt aus dieser Liste besagt, dass nur Chirurgen mit Erfahrung in der Nebennieren- und der onkologischen Chirurgie die entsprechenden Operationen durchführen sollen mit dem Ziel einer vollständigen Entfernung des Tumorgewebes. Diese Expertise sei „aufgrund der spezifischen Anatomie, des bösartigen Charakters der Erkrankung und der potenziellen Notwendigkeit einer kompletten Entfernung mehrerer Organe“ erforderlich, wie es in den Leitlinien heißt. Bei Patienten, die ein hohes Rückfallrisiko tragen, empfehlen die Wissenschaftler außerdem eine begleitende, vorbeugende medikamentöse Behandlung.

Weitere Forschung erforderlich

Insgesamt 76 Seiten sind die neuen europäischen Leitlinien zur Behandlung des Nebennieren-Karzinoms in ihrer Rohfassung stark. Sie versammeln das aktuell auf diesem Gebiet vorhandene Wissen und leiten daraus die entsprechenden Schlussfolgerungen ab. Trotzdem weisen die Autoren selbst auf deren Grenzen hin: „Da die Evidenz für die meisten der in diesen Leitlinien enthaltenen Empfehlungen schwach oder sogar sehr schwach ist, besteht kein Zweifel daran, dass große Anstrengungen erforderlich sind, um Diagnose, Behandlung und Lebensqualität für Patienten mit Nebennierenkrebs in Zukunft deutlich zu verbessern“, heißt es am Ende der Leitlinien.

Unter „vielen wichtigen Forschungsfragen“ haben die Wissenschaftler deshalb zehn Themen als besonders wichtig ausgewählt. Diese sollten ihren Worten nach dringend in einer internationalen, interdisziplinären Zusammenarbeit erforscht werden. Das wichtigste an dieser Leitlinie ist, laut Martin Fassnacht, dass sie nun existiert und damit alle Patienten weltweit die Möglichkeit haben, nach den gleichen, aktuell gültigen Standards behandelt zu werden.

European Society of Endocrinology Clinical Practice Guidelines on the Management of Adrenocortical Carcinoma in Adults, in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. Martin Fassnacht, Olaf Dekkers, Tobias Else, Eric Baudin, Alfredo Berruti, Ronald R de Krijger, H.r Haak, Radu Mihai, Guillaume Assie and Massimo Terzolo. Published online before print July 24, 2018, doi: 10.1530/EJE-18-0608

Universität Würzburg: Nebennierenkrebs: Erstmals Leitlinien entwickelt. Passion Chirurgie. 2018 September, 8(09): Artikel 03_03.