

Ganglienzyten, Perineuriome und Nervassoziierte Tumoren

Gregor Antoniadis

Ganglienzyten

Ganglien treten immer in der Nähe von Gelenken auf. Im Bereich der Hand gehören sie zu den häufigsten Tumoren. Die meisten davon verursachen keine neurologischen Störungen. Wenn sie aber an anatomischen Engpässen lokalisiert sind, dann kann der benachbarte Nerv komprimiert werden. Die Folge ist eine entsprechende Schmerzsymptomatik und sensible und motorische Ausfälle.

Patienten mit Ganglien werden in der Regel den Nervenchirurgen vorgestellt, wenn bereits Nervenaffektionen vorliegen. Neben der neurologischen und neurophysiologischen Untersuchung ist eine Neurosonografie oder NM-Neurografie erforderlich. Erst nach einer kompletten präoperativen Diagnostik soll die Entscheidung über das weitere Vorgehen getroffen werden. Eine sonografisch gestützte Punktion des Ganglions wird empfohlen, wenn keine neurologischen Ausfälle vorliegen. Die Langzeitrezidivfreiheit liegt jedoch nur bei etwa 20%.

Bei der operativen Behandlung muss der Nerv mikrochirurgisch vom Ganglion abgelöst werden. Mitunter kann eine solche Präparation sehr zeitaufwendig sein. Intraoperativ muss der Ganglionstiel in der Tiefe präpariert werden und von der zugrunde liegenden Struktur abgesetzt werden. Bei einer chirurgischen Extirpation liegt die Rezidivquote bei 20%.



Abb. 1: Intraoperative Neurosonografie mit Darstellung eines extraneuralen Ganglions (Pfeil) am N. ulnaris in Höhe der Ulnarisrinne

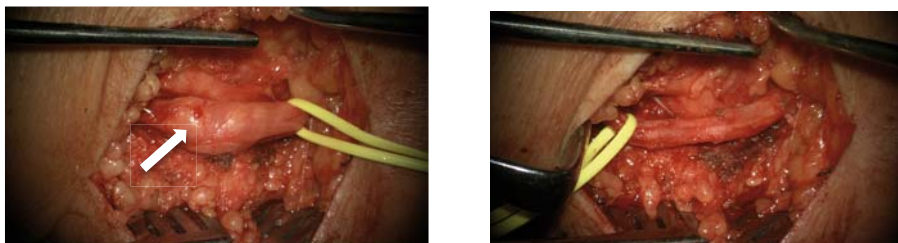


Abb. 2: Intraoperatives Bild des N. ulnaris mit dem stark adhärenenten Ganglion (Pfeil, links). N. ulnaris nach Resektion des Ganglions (rechts)

Neben den obengenannten extraneuralen Ganglien müssen auch die intraneural gelegenen Ganglien erwähnt werden, die viel seltener zu beobachten sind. Die meisten intraneuralen Ganglien betreffen den N. peroneus. Intraneurale Ganglien an

der oberen Extremität sind selten. In der Literatur waren bis 2009 350 Fälle beschrieben worden.

Das intraneurale Ganglion entsteht über einem Gelenkspalt, der die Gelenkflüssigkeit in den subepineuralen Raum des Nerv führt. Dadurch werden die intraneuralen Strukturen komprimiert. Bei der operativen Behandlung darf auf keinem Fall das Ganglion im Nerv reseziert werden, da dadurch erhebliche neurologische Defizite auftreten können. Eine Epineuriotomie und Entlastung aller zystischen Formationen wie auch eine Ligatur und Durchtrennung des Gelenkspaltes ist ausreichend. Trotz dieser Diskonnektion des Nervs vom Gelenk beträgt die Rezidivquote bei ca. 30%.

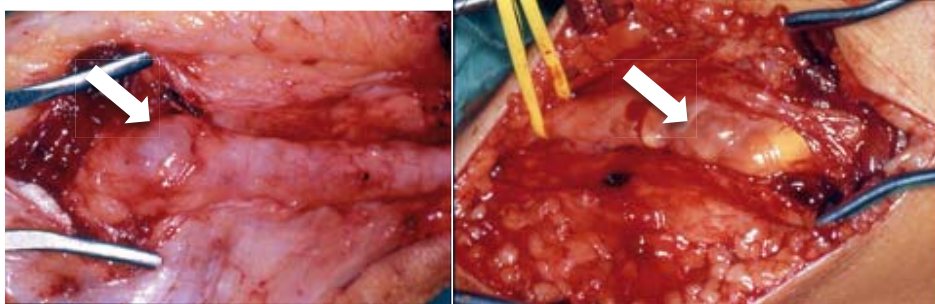


Abb. 3: Intraneurales Ganglion des N. peroneus communis in Höhe des linken Fibulaköpfchens

Perineuriome

Die Perineuriome werden in die Weichteil- und intraneurale Perineuriome eingeteilt. Im Nerv sind sie aus Perineurialzellen aufgebaut. Diese benignen, zellarmen, spindelzelligen Tumoren besitzen elektronenmikroskopisch eine inkomplette perizelluläre Basallamina sowie pinozytotische Vesikel. Histologisch erscheinen hyperplastische Perineurialzellen um die markhaltigen oder demyelinisierten oder degenerierten Nervenfasern, aber auch um endoneurale Kapillaren schalenartig proliferiert. Sie sind von den hypertrophen Neuropathien zu unterscheiden.

Zytogenetische Untersuchungen zeigten einen Klonddefekt des Chromosoms 22. Diese Tumoren scheinen an Nerven der oberen Extremität lokalisiert zu sein und betreffen Kinder oder junge Erwachsene. In der Literatur sind bis November 2013 ca. 88 Fälle beschrieben worden.

Meistens sind die motorischen Faszikel betroffen, die Ausfälle sind aber inkomplett.

In der Kernspintomografie erkennt man einen segmental verdickten Nerv mit KM-Anreicherung.

Da diese Tumoren sehr selten sind und keine großen Erfahrungen bezüglich ihrer Therapie vorliegen, herrscht eine gewisse Unsicherheit unter den behandelnden Ärzten.

In der Neurochirurgischen Klinik der Universität Ulm in Günzburg wurden bisher 10 Patienten mit Perineuriomen operativ behandelt. In den letzten fünf Jahren haben wir eine eigene Behandlungsstrategie für diese Patienten entwickelt. Wir versuchen einerseits durch Histologie die Diagnose zu sichern und andererseits führen wir eine langstreckige Epineuriotomie zur Entlastung der verdickten Faszikel durch. Mit dieser Behandlung erreichen wir, dass die Paresen nicht zunehmen und der klinische Zustand der Patienten stabil bleibt.

Eine Ausnahme besteht nur bei Patienten, die komplette oder progrediente neurologische Ausfälle aufweisen. In diesen Fällen muss das betroffene Nervsegment reseziert und der Nerv rekonstruiert werden.

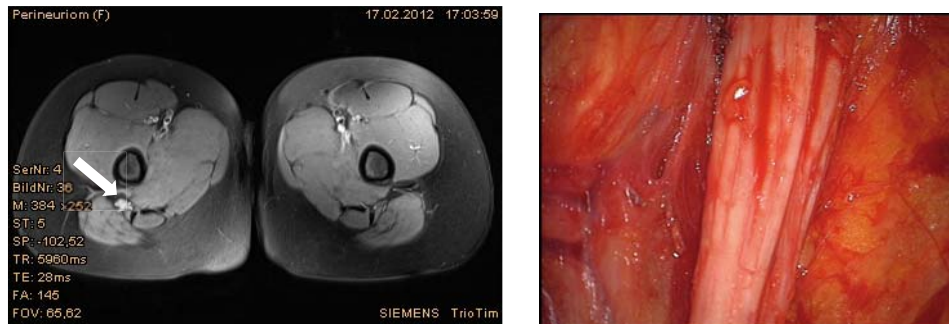


Abb. 4: NMR mit Darstellung eines Perinreurioms des N. ischiadicus am linken proximalen Oberschenkel (Pfeil, Foto links). Intraoperatives Foto nach Epineuriotomie mit Darstellung der verdickten Faszikel (Foto rechts) .

Alle, die seit 2008 auf diese Art behandelten Patienten in unserer Klinik werden jährlich neurologisch und kernspintomographisch kontrolliert. Bisher fanden wir keine Tumorprogredienz oder eine Zunahme der motorischen Ausfälle.

Hämangiome

Solitäre Hämangiome sind sehr seltene Tumoren und bisher nur an der oberen Extremität beschrieben. Sie sind intraneural lokalisiert und können exophytisch wachsen. Sie sind sehr stark vaskularisiert. Sie wachsen lokal, können sich aber auch sehr langstreckig ausdehnen. Mit der Sonographie und Kernspintomographie können diese Tumoren entdeckt werden, wobei erst eine Angiographie kann zur Diagnosesicherung führt.

Kleine Angiome können mikrochirurgisch extirpiert werden, ohne dass neurologische Ausfälle auftreten. Bei ausgedehnten Hämangiomen ist die operative Behandlung fast unmöglich. Die von manchen Autoren propagierte Laserbehandlung empfehlen wir nicht, da das Risiko einer Nervenschädigung sehr hoch ist. Eine Tumorregression könnte mit einer supraselektiven Embolisation erzielt werden.

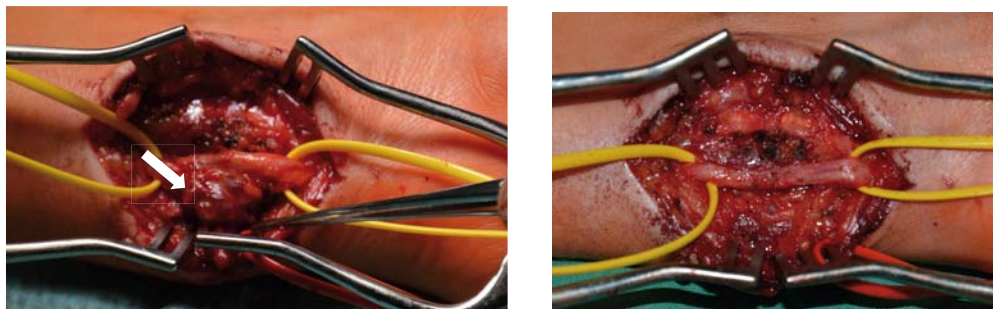


Abb.5: Hämangiom des N. ulnaris am rechten distalen Unterarm, vor (Pfeil, links) und nach der Extirpation (rechts)

Lipome

Lipome können bei Kompressionssyndromen die Ursache für die Symptomatik mit Schmerzen und neurologischen Störungen sein.

Meistens haben wir sie bei dem Supinatorlogen-Syndrom (paraostales Lipom) und im Plexus brachialis beobachtet. Sie können nach Neurolyse der benachbarten nervalen Strukturen reseziert werden. Inoperabel sind die intraneural wachsenden Lipome. In diesen Fällen ist eine Tumorentfernung nicht möglich. Eine Epineuriotomie zur Entlastung der vom Lipom umwachsenden Faszikel ist die Behandlung der Wahl.

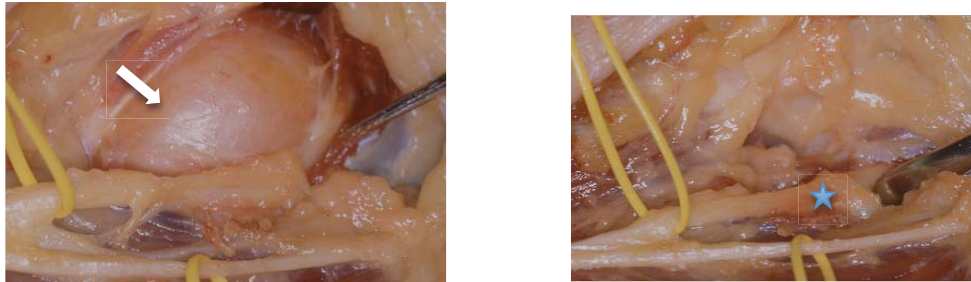


Abb. 6: Paraostales Ganglion in der Supinatorloge mit Kompression des Ramus profundus des N. radialis (links). Der ramus profundus (Stern) nach Entfernung des Lipoms (rechts)



Abb. 7: Intraneurales Lipom des N. medianus (Pfeil) in der Handinnenfläche in der Kernspintomografie

Desmoide (Aggressive Fibromatosen)

„Desmoid“ bedeutet bindegewebs –und sehnenartig. Desmoid-tumoren sind äußerst selten vorkommende Tumoren, die man auch zur Gruppe der Fibromatosen zählt. Die Desmoidfibromatose (nach Katencamp und Stiller Einteilung aus dem Jahr 1990) entspricht dem Desmoid-tumor des Erwachsenen und wird heute als aggressive Fibromatose bezeichnet. Diese sind Neubildungen von geringer Malignität, weil sie so gut wie nie in andere Gewebe streuen. Sie sind lokal aggressiv wachsende Tumoren der Weichteile mit einer hohen Rate an Lokalrezidiven. Es sind Weichteiltumoren, die sich an den Aponeurosen von Muskeln entwickeln, in diese aggressiv einwachsen und benachbartes Gewebe verdrängen.

Aggressive Fibromatosen machen weniger als 0,1% aller Tumoren aus. Die Inzidenz liegt bei 2-4 pro Million und Jahr. Kinder und Jugendliche machen 15-30% der Fälle aus.

Makroskopisch handelt es sich häufig um unscharf begrenzte, derbe Läsionen, die die Muskulatur destruieren. Eine ihrer Lokalisationen ist im Halsbereich. Durch das aggressive Wachstum kann der Plexus brachialis befallen.

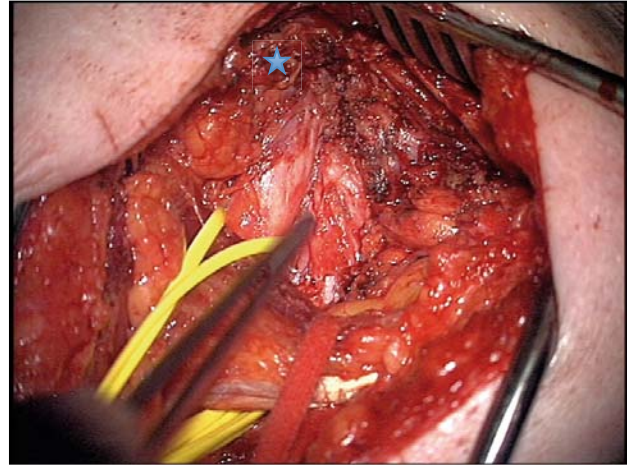


Abb. 8: Aggressive Fibromatose des Plexus brachialis im NMR (Pfeil, links) und intraoperativer Situs mit dem infiltrierenden Tumor (Stern, rechts)

Die Therapie der Wahl ist die Operation, d.h. möglichst komplette Resektion des Tumors, wobei

1. der ganze Tumor mit ausreichendem Sicherheitsabstand entfernt werden muss
2. die Funktionalität gewahrt wird und
3. das kosmetische Ergebnis akzeptabel ist.

Bei Umwachsung des Plexus brachialis ist eine radikale Entfernung des Tumors wegen der Gefahr einer Verletzung der Plexusanteile nicht möglich. Die Rezidivrate liegt bei ca. 40%. Bei inkomplett entfernten Tumoren kann durch eine adjuvante Radiatio das Rezidivrisiko signifikant gesenkt werden. Eine Chemotherapie (z.B. Doxorubicin) wird nur bei inoperablen Fällen empfohlen.

Zusammenfassung

Neben den Neurinomen und Neurofibromen existiert eine Reihe von Tumoren, die intraneural lokalisiert sind oder von außen die Nerven befallen.

In den meisten Fällen sind weder die Kernspinnurografie noch die Neurosonografie richtungsweisend. In diesen Fällen kann nur die Biopsie mit histologischer Aufarbeitung die Diagnose sichern.