

Nervenarzt 2020 · 91:952–954

<https://doi.org/10.1007/s00115-020-00958-1>

Online publiziert: 10. September 2020

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2020

Ekkehard Klippel¹ · Volker Moshagen¹ · Torsten Pietsch² · Christian Heinen³¹ Neurozentrum Schlosscarree, Braunschweig, Deutschland² Institut für Neuropathologie, DGNN Hirntumor-Referenzzentrum, Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland³ Universitätsklinik für Neurochirurgie, Evangelisches Krankenhaus Oldenburg, Oldenburg, Deutschland

Intraneurales Perineuriom des N. radialis im Canalis spiralis als Ursache einer über 6 Jahre progredienten Parese der Hand- und Fingerstreckung

Fallbeschreibung

Ein 24-jähriger Mechatroniker stellt sich mit einer seit 6 Jahren schmerzlosen progredienten Lähmung der rechten Hand ohne begleitendes sensibles Defizit vor.

Im neurologischen Befund fallen eine Atrophie der Streckermuskulatur am Unterarm und des M. brachioradialis auf. Der M. triceps brachii ist eutroph. Die Streckung im Handgelenk, die Fingerstreckung in den Metakarpophalangealgelenken sowie die Daumenstreckung im Grundgelenk sind rechts plegisch, die Unterarmsupination ist mit Kraftgrad 3 paretisch. Paresen der Ellenbogenstreckung, der Unterarmbeugung in Neutralstellung wie in Supinationsstellung liegen nicht vor. Der Trizepssehnenreflex ist seitengleich mittellebhaft auslösbar, der Brachioradialisreflex rechts abgeschwächt, Bizepssehnenreflex und Trömner-Reflex sind seitengleich mittellebhaft erhältlich. Es findet sich kein sensibles Defizit.

Medizinische Vorgeschichte

Der Patient war im Vorfeld in zwei neurologischen Universitätskliniken umfangreich elektroneurographisch und elektromyographisch untersucht worden, wobei zusammengefasst eine axonale, rein motorische Läsion des N. radialis ohne Leitungsblock gefunden wurde.

Die umfangreiche Labordiagnostik inkl. Immunelektrophorese, onkoneuraler Antikörper, B-Vitaminen, Schilddrüsenparameter, Gangliosid M1(GM1)-Antikörper und Myelin-assoziiertes Glykoprotein(MAG)-Antikörper blieben ohne pathologischen Befund. Die Lumbalpunktion ergab normale Routinewerte bei negativen oligoklonalen Banden.

In einer Universitätsklinik erfolgte darüber hinaus eine Ultraschalldiagnostik des N. radialis, welche den V. a. eine faszikuläre Mononeuritis am Oberarm nahelegte. Eine MRT des rechten Arms wurde nicht durchgeführt.

Unter der Verdachtsdiagnose einer immunvermittelten Neuropathie des N. radialis wurde in einer der Kliniken zunächst Methylprednisolon i.v. appliziert (2 g/Tag für 5 Tage), im Anschluss kamen bei ausbleibender Besserung insgesamt 6 Zyklen Immunglobuline (IVIg, 30 g über 3 Tage) zum Einsatz, ebenfalls ohne Erfolg. Insgesamt erstreckte sich die Behandlung über einen Zeitraum von 5 Jahren.

Ultraschalldiagnostik

Die in unserer Praxis durchgeführte Hochfrequenzsonographie (HRS; 18 MHz Linearsonde, Philips Affiniti 50, Philips Ultrasound, Bothwell, WA, USA) zeigt eine 2,8 cm lange, hyperechogene

fusiforme Schwellung des N. radialis 8 cm distal der hinteren Achselfalte (am Anfang des Eintritts des Nerven in den Canalis spiralis) mit einer Querschnittsvergrößerung von 0,08 (nach Austritt aus dem Canalis spiralis) auf 0,36 cm². Die Schwellung ist glatt begrenzt und zeigt einen homogenen schichtförmigen Aufbau ohne vermehrte Vaskularisation (**Abb. 1 und 2**).

Therapie und Verlauf

Es erfolgten eine offene mikrochirurgische faszikuläre Biopsie mit intraoperativer Elektrophysiologie in der Universitätsklinik für Neurochirurgie des Evangelischen Krankenhauses in Oldenburg (Dr. Heinen) und eine histopathologische sowie immunhistochemische Beurteilung im Institut für Neuropathologie der Universität Bonn (Prof. Dr. Pietsch). Hier fand sich eine intraneurale, recht isomorph aufgebaute Neoplasie mit zum Teil zwiebelschalenartigem Aufbau und positiver Antikörpermarkierung gegen epitheliales Membranantigen (EMA) und 75-NGFR. S100-Protein und CD34 fallen hier negativ aus. Zentral finden sich in den Strukturen noch Neurofilament-positive Axone. Der Befund spricht für ein intraneurales Perineuriom WHO-Grad 1 (**Abb. 3**).

Die IVIG-Therapie wurde beendet. Als weitere operative Option zur Funk-

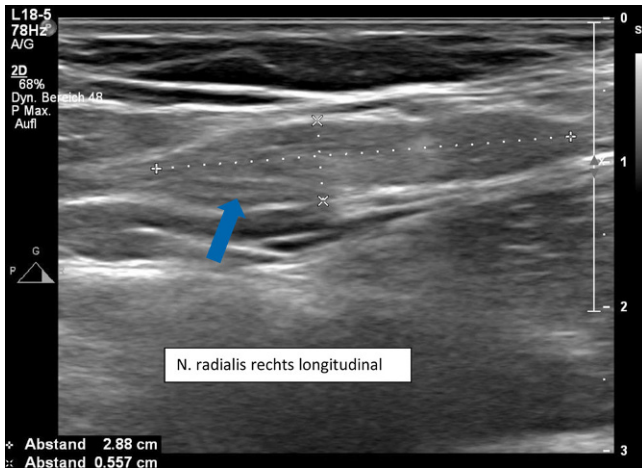


Abb. 1 ▲ Lamellenstruktur (Pfeil) des länglichen soliden intraneuralen Tumors des N. radialis



Abb. 2 ▲ Querschnittsdarstellung: konzentrische Einbettung der Nervenfaszikel in die perineurale Lamellenstruktur

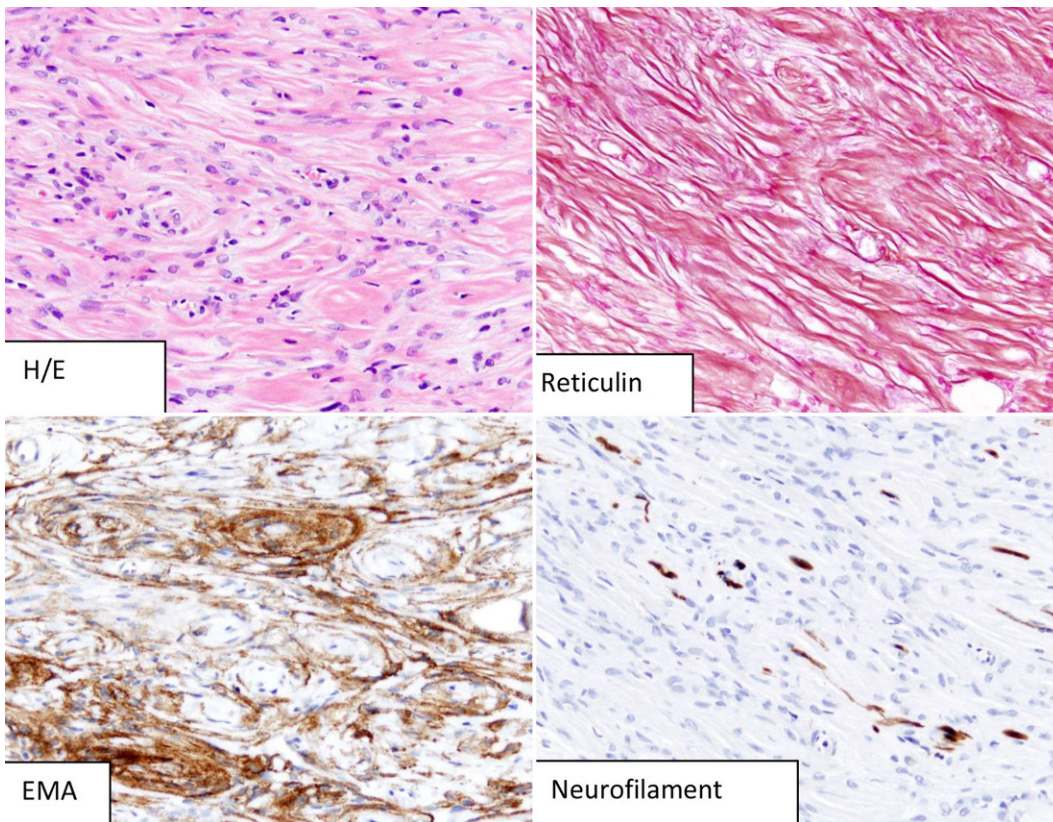


Abb. 3 ◀ Histologie des intraneuralen Perineurioms, Hämatoxylin/Eosin (HE), Reticulinfärbung, epitheliales Membranantigen (EMA), Neurofilament. Die faservermehrte Läsion mit zum Teil zwiebelschalenartigem Aufbau aus EMA-positiven Zellen. Neurofilament-positive Axone sind teilweise erkennbar

tionsverbesserung stehen distale Nerven-transfers (Verwenden von Faszikeln des N. medianus und des N. ulnaris zu den Handgelenks- und Fingerstreckern), eine Resektion des Tumors mit autologer Transplantation sowie Muskel-Sehnen-Transfers bzw. freie Muskeltransfers zur Verfügung. Konservativ ist eine Versorgung mit einer individuellen Schiene möglich.

Diskussion

Intraneurale Perineuriome (INP) sind solide, aus Perineuralzellen peripherer Nerven hervorgehende benigne Tumoren, welche regelhaft weit proximal gelegene Nervenabschnitte befallen, bevorzugt bei Erwachsenen in der 2. und 3. Lebensdekade auftreten und meist zu rein motorischen Ausfällen führen

[1]. Die Klinik ist langsam progredient, Verwechslungen mit Kompressionsneuropathien, Schwannomen und insbesondere immunvermittelten Neuropathien, wie in dem vorliegenden Fall, sind häufig [3]. Insgesamt sind circa 90 Fälle weltweit dokumentiert, der Tumor tritt somit insgesamt sehr selten auf [2, 6]. Die in den letzten Jahren deutlich verbesserte Diagnostik mit HRS und MR-

Neurographie (MRN) hat dazu geführt, dass intraneurale Perineuriome häufiger entdeckt werden. Die Diagnose muss bioptisch als offene mikrochirurgische faszikuläre Biopsie mit intraoperativer HRN und Elektrophysiologie gesichert werden. Dies sollte in Zentren mit hoher nervenchirurgischer Expertise erfolgen. Im MRT finden sich typischerweise eine flau Kontrastmittelaufnahme, eine T2-Hyperintensität und eine fusiforme Erweiterung des Nerven [9].

Histologisch besteht der Tumor aus konzentrischen Schichten abgeflachter Perineuralzellen, welche die Nervenfaszikel umfassen [8] und dem Tumor sonographisch einen homogen echoreichen, lamellenartigen Aspekt verleihen, welcher ihn von Schwannomen abgrenzt, die in der Regel aus einem singulären Faszikel hervorgehen und die intakten Faszikel an die Peripherie drängen. Perineuralzellen sind mesenchymale Zellen, die konstante interfaszikuläre Druckverhältnisse garantieren, Traktionskräfte abmildern und einen wichtigen Bestandteil der Blut-Nerven-Schranke darstellen. Sonographische Befunde wurden in der Literatur bisher nur vereinzelt dokumentiert [4–6].

Eine Malignisierung eines INP ist ein Einzelfall. Bei längeren Verläufen, wie im Falle unseres Patienten, der bereits hochgradige Atrophien der Hand- und Fingerstrecker Muskulatur am Unterarm aufwies, ist ein Nerventransfer der autologen Nerventransplantation vorzuziehen [3, 7]. Obwohl es sich formal um einen benignen Tumor mit langsamem Wachstum handelt, sind die Konsequenzen mit hochgradigen Ausfallserscheinungen oft erheblich.

Fazit für die Praxis

Bei langsam progredienten motorischen Nervenausfällen der Extremitäten im jungen Erwachsenenalter muss an das Vorliegen eines proximalen Nerventumors, insbesondere an ein intraneurales Perineuriom gedacht werden. In jedem Fall muss der zur Ausfallsymptomatik passende Nerv im gesamten einsehbaren Abschnitt bildgebend per HRN oder MRN (im Falle des N. radialis bis zur Achselfalte) untersucht werden.

Verwechslungen mit immunvermittelten Neuropathien sind häufig.

Korrespondenzadresse



Dr. med. Ekkehard Klippel
Neurozentrum Schlosscarree
Ritterbrunnen 7, 38100 Braunschweig, Deutschland
klippel@neurologie-braunschweig.com

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. E. Klippel, V. Moshagen, T. Pietsch und C. Heinen geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

- Michelle LM, Amrami KK, Kuntz NL, Spinner RJ, Dyck PJ, Biosch EP, Engelstad J, Femlee JP, Dyck JB (2009) Longitudinal study of intraneural perineurioma—a benign focal hypertrophic neuropathy of the youth. *Brain* 132:2265–2276
- Alkhaili J, Cambon-Binder A, Belkheyar Z (2018) Intraneural perineurioma: A retrospective study of 19 patients. *Pan African Med J* 30:275
- Sachanandani NS, Brown JM, Zaidman C, Brown SS, Mackinnon SE (2010) Intraneural perineurioma of the median nerve: case report and literature review. *Hand* 5(3):286–293
- Beggs I (1999) Sonographic appearances of nerve tumors. *J Clin Ultrasound* 27:363–368
- Gruber H, Glodny B, Bendix N, Tzankov A, Peer S (2007) High resolution ultrasound of peripheral neurogenic tumors. *Eur Radiol* 17:2880–2888
- Martinoli C, Bianchi S, Dahmane M, Pugliese F, Bianchi-Zamorani MP, Valle M (2002) Ultrasound of tendons and nerves. *Eur Radiol* 12(44):45
- Uerschels AK, Krogias C, Junker A, Sure U, Wrede KH, Gembruch O (2020) Modern treatment of perineuriomas: a case series and systematic review. *BMC Neurol* 20:55
- Atonecu CR, Perry A, Reuss DE (2016) Perineurioma. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavaneer W (Hrsg) WHO classification of tumors of the central nervous system. IARC, Lyon, S 222–224
- Wilson TJ, Amrami KK, Howe BM, Spinner R (2018) Clinical and radiological follow-up of intraneural perineuriomas. *Neurosurgery* 132(8):2265

Fortbildung

PflegeDossier Cannabinoide

PflegeDossier
zertifizierte Fortbildung

Cannabinoide in der Geriatrie, Onkologie, Schmerztherapie und Palliation

Eine Wirkung auf verschiedene Rezeptoren im Körper macht Cannabinoide vielseitig einsetzbar: Anwendungsgebiete finden sich in der Geriatrie, Onkologie, Schmerztherapie und in der palliativen Situation vor allem dann, wenn bei herkömmlichen Therapien keine zufriedenstellenden Ergebnisse erzielt werden können.

PRO CARE | Springer Pflege

Cannabinoide wirken neuroprotektiv, schmerzstillend und entzündungshemmend und sie zeigen auch verhaltensbezogene positive Effekte. Ein äußerst vielseitiges Cannabinoid ist Dronabinol, das seit 2004 in Österreich als Rezepturarzneimittel verfügbar ist. Seine Einsatzmöglichkeiten sind daher vielschichtig, wobei Dronabinol in der Geriatrie, Onkologie, Schmerzbehandlung und Palliativbetreuung gerne als zusätzliche Therapiemaßnahme genutzt wird. Durch ihre große Nähe zum Patienten kommt Diplomierten Gesundheits- und Krankenpflegepersonen auch in diesem Zusammenhang eine wichtige Rolle zu.

Zur Fortbildung für die Gesundheits- und Krankenpflege zum Thema Cannabinoide steht ab sofort ein PflegeDossier von PROCARE/SpringerPflege zur Verfügung, das bei Springer Wien bestellt werden kann: procare@springer.at

Aus dem Internet heruntergeladen

Die Fortbildung ist auch online unter www.springermedizin.at/pflegedossier downloadbar, sie ist vom Österreichischen Gesundheits- und Krankenpflegeverband (ÖGKV) zertifiziert und mit **3 Pflegefortbildungspunkten – PFP®** bewertet. Die Teilnahme ist durch Unterstützung der Firma C³ Ethics Austria GmbH kostenlos.