

**Herausgeber**

**D. Buck-Gramcko**

**Schriftleiter**

**Am Heesen 14A  
21033 Hamburg**

**W. Schneider**

**Schriftleiter**

**Leipziger Straße 44  
39120 Magdeburg**

R. G. H. Baumeister, München

P. Brüser, Bonn

P. Haußmann, Baden-Baden

U. Lanz, Bad Neustadt/Saale

B.-D. Partecke, Hamburg

**Wissenschaftlicher Beirat**

N. Benatar, Braunschweig

M. Frey, Wien

G. Germann, Ludwigshafen

R. Giunta, Vogtareuth

P. Graf, München

H. Haferkamp, Kassel

P. Hahn, Bad Neustadt/Saale

T. Kojima, Tokio

H. Krimmer, Bad Neustadt/Saale

B. Landsleitner, Bad Neustadt/Saale

P. Mailänder, Lübeck

V. Meyer, Zürich

G. Noever, Aarau

T. Ogino, Yamagata

H. Piza-Katzer, Wien

E. Scharizer, Heidelberg

H.-M. Schmidt, Bonn

R. Schmitt, Erlangen

M. Steen, Halle/Saale

H. Troeger, Basel

M. Wannske, Lemgo

K. Wintsch, Aarau

## Sonderdruck

Organ der Deutschsprachigen  
Arbeitsgemeinschaft für Handchirurgie,  
der Deutschen Gesellschaft für  
Handchirurgie und der Österreichischen  
Gesellschaft für Handchirurgie

Organ der Deutschsprachigen  
Arbeitsgemeinschaft für Mikrochirurgie  
der peripheren Nerven und Gefäße

Organ der Vereinigung der  
Deutschen Plastischen Chirurgen

ISSN 0722-1819  
Hippokrates Verlag Stuttgart



**Hippokrates**



N. Mader<sup>4</sup>  
R. Jahn<sup>3</sup>  
W. Hintringer<sup>2</sup>  
H. Piza-Katzer<sup>1</sup>

# Fallbericht über eine segmentale Neurofibromatose des dritten Fingerstrahls

Aus der <sup>1</sup>Abteilung für Plastische und Wiederherstellungschirurgie, Krankenhaus Lainz, Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. Piza-Katzer), der <sup>2</sup>Abteilung für Unfall- und Handchirurgie, Krankenhaus Korneuburg (Vorstand: Prim. Dr. W. Hintringer), dem <sup>3</sup>Pathologisch-Bakteriologischen Institut, Krankenhaus Lainz, Wien (Vorstand: Prof. Dr. W. Ulrich), und dem <sup>4</sup>Institut für Anatomie Abteilung III, Universität Wien (Vorstand: Prof. Dr. H. Gruber) sowie dem Ludwig-Boltzmann-Institut für Qualitätssicherung in der Plastischen Chirurgie (Leiterin: Prof. Dr. H. Piza-Katzer)

## Zusammenfassung

Dieser Bericht beschäftigt sich mit einer ausschließlich am dritten Fingerstrahl lokalisierten, segmentalen Neurofibromatose einer 36jährigen Frau. Der aus histopathologischer Sicht myxoide, mesenchymale Tumor mit Differenzierungsmerkmalen des Nervenüllgewebes – myxoides Neurofibrom – zeichnete sich durch ein multifokales Wachstum im Versorgungsgebiet aller Nerven eines Fingers, durch eine hohe Rezidivrate sowie durch einen begleitenden Knochendefekt aus.

**Schlüsselwörter:** Tumoren – segmentale Neurofibromatose – Finger – Rezidive

## Summary

### A Case of a Segmental Neurofibromatosis on the Third Finger

We report on a 36-year-old woman suffering from a segmental neurofibromatosis solely confined to the third finger. Microscopically, the tumor showed mesenchymal tissue containing myxoid material with features of the nerve sheath – myxoid neurofibroma. The tumor was characterized by the peculiar tendency to grow in a multifocal pattern involving the distribution of every nerve of one finger, by an extreme proneness to local recurrences as well as by a concomitant bone defect.

**Key words:** Tumors – segmental neurofibromatosis – finger – recurrence

## Einleitung

Periphere neurogene Neoplasien kommen in der Haut und Subkutis der gesamten Körperoberfläche zur Beobachtung, treten jedoch im Bereich der Hand nur selten auf. Ihre Inzidenz wird in der Literatur zwischen 1,02 und 4,9% aller Handtumoren angegeben (Butler und Mitarb. 1960, Stack 1960, Strickland und Steichen 1977).

In dem vorliegenden Fallbericht möchten wir eine Patientin mit segmentaler Neurofibromatose vorstellen, die multiple myxoide Neurofibrome mit hoher Rezidivneigung sowie eine Skelettläsion, streng lokalisiert im Bereich des III. Strahls der Hand zeigt, bei sonst unauffälligem klinischem Erscheinungsbild. Aufgrund dieses atypischen, heterogenen Verhaltens läßt sich das vorliegende Krankheitsbild in die Gruppe der Neurofibromatose Typ IV (Riccardi) zuordnen (McKusick 1994).

## Fallbeschreibung

Vor acht Jahren war bei einer damals 28jährigen Landwirtin eine Tumorbildung beugeseitig in Höhe des Grundgelenks des dritten Strahls der rechten Hand aufgetreten.

Familienanamnestisch ist in mütterlicher Linie ein Weichteiltumor ebenso im Bereich eines Fingers sowie in der Vorgeschichte

der Patientin eine Stromverletzung der rechten Hohlhand im Alter von vier Jahren bekannt.

Diese tumoröse Weichteilveränderung wurde im Verlauf von zwei Jahren vom Hausarzt mehrmals in Lokalanästhesie ohne histopathologische Abklärung inzidiert.

Wenige Monate nach der letzten Inzision kam es zu einer neuerlichen Größenzunahme von subkutanen Tumoren. Die Patientin gab Sensibilitätsminderungen im Bereich des Mittel- und Endglieds des Mittelfingers an.

*Erste Operation (Januar 1991):*

Es wurden Tumoren entfernt, die sich palmar über alle drei Phalangen des III. Strahls erstreckten. Im Bereich der Mittelphalanx ragte der Tumor einerseits zapfenförmig zur Streckseite vor, andererseits bestanden hier radiale Verbindungen zur Sehnscheide. Die histologische Befundung ergab ein mesenchymales Geschwulstgewebe mit ausgeprägten myxoiden Veränderungen und zahlreichen Vater-Pacinschen Lamellenkörperchen, und es wurde somit die Diagnose Pacinisches Neurofibrom gestellt.

In den folgenden drei Jahren kam es erneut zu einer Tumorprogression. Die Geschwulst war palmar an allen drei Gliedern des III. Strahls lokalisiert und breitete sich im Bereich des Grund- und Mittelglieds zur Streckseite aus. Zusätzlich war zwischen dem II. und III. Finger eine tumoröse Verdickung palpabel, die sich bis zur distalen Hohlhandbeugefurche ausdehnte. Aufgrund der Weichteilschwellung bestand eine Bewegungseinschränkung des Fingers. Röntgenaufnahmen des III. Fingerstrahls wiesen sowohl am Köpfchen des III. Mittelhandknochens als auch an der Basis des Mittelglieds durch das Tumorwachstum hervor-

Eingang des Manuskriptes: 3. 11. 1996 · Angenommen: 27. 9. 1997

Handchir. Mikrochir. Plast. Chir. 30 (1998) 249–253  
© Hippokrates Verlag Stuttgart

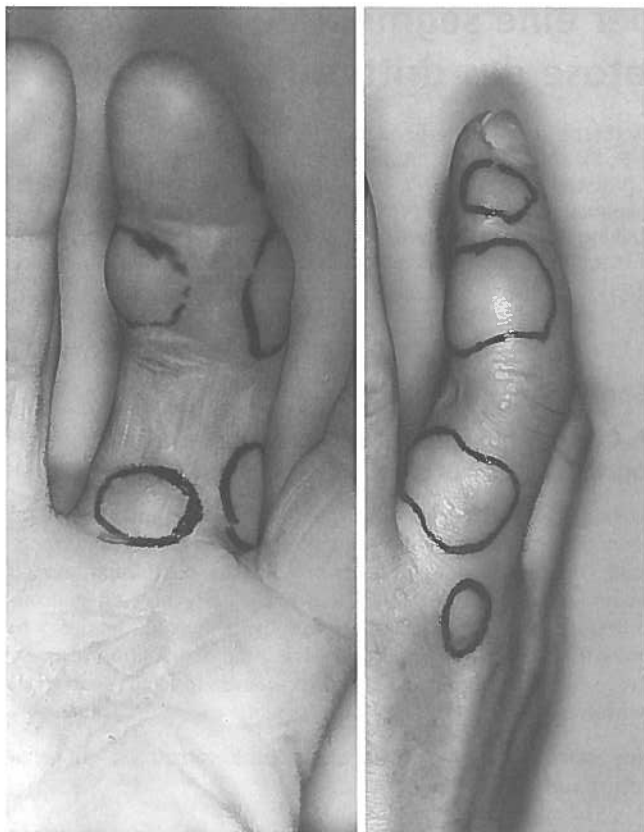


Abb. 1 Präoperative Ansicht der rechten Hand von beugeseitig und radial. Die sichtbaren und tastbaren Weichteilveränderungen sind angezeichnet.

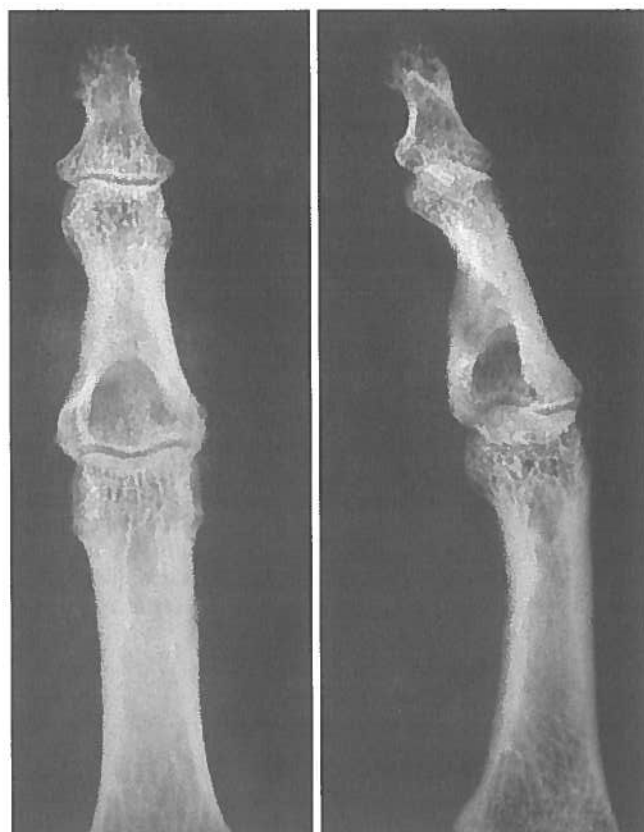


Abb. 2 Röntgenaufnahme dorso-palmar und schräg-seitlich. Basisnahe zystische Aufhellung im Bereich des Mittelglieds des dritten Fingerstrahls.

gerufene Lakunen auf. Aufgrund der Größe der Tumoren und der stark eingeschränkten Beweglichkeit in den Fingergelenken des III. Strahls wurde die Indikation für die zweite Operation gestellt.

Zweite Operation (Februar 1994):

Es erfolgte eine ausgedehnte Tumorresektion palmar unter Schonung der Gefäßnervenbündel des III. Fingers.

Postoperativ zeigte sich eine deutliche Besserung der Fingerbeweglichkeit bei bestehenden leichten Sensibilitätsstörungen im Bereich der Fingerkuppe.

Innerhalb von zehn Monaten kam es neuerlich beugeseitig in Höhe des Grundgelenks sowie radiodorsal im Bereich zwischen Grund- und Endgelenk zum Tumorwachstum (Abb. 1).

Bei der klinischen Untersuchung vor der dritten Operation fand sich ein Streckdefizit von 10 Grad und ein Beugedefizit von 20 Grad im Mittelgelenk. Die Bewegungsumfänge im Grund- und Endgelenk lagen weitgehend im Normbereich (Grundgelenk: 20-0-80, Mittelgelenk: 0-10-80, Endgelenk: 5-0-70). Die Zwei-Punkte-Diskrimination betrug beugeseitig an allen Fingernerven 7 mm, streckseitig im Bereich des V./VI. Fingernervs 9 bis 10 mm. Die Feinnadelangiographie der A. brachialis zeigte eine deutliche Spastizität der peripheren Gefäße des III. Strahls sowie eine inkomplette Darstellung der Gefäßarchitektur der Hohlhand. Bei Röntgenaufnahmen der Hand imponierte eine zystische Aufhellung im Bereich der Basis des Mittelglieds des III. Fingers (Abb. 2).

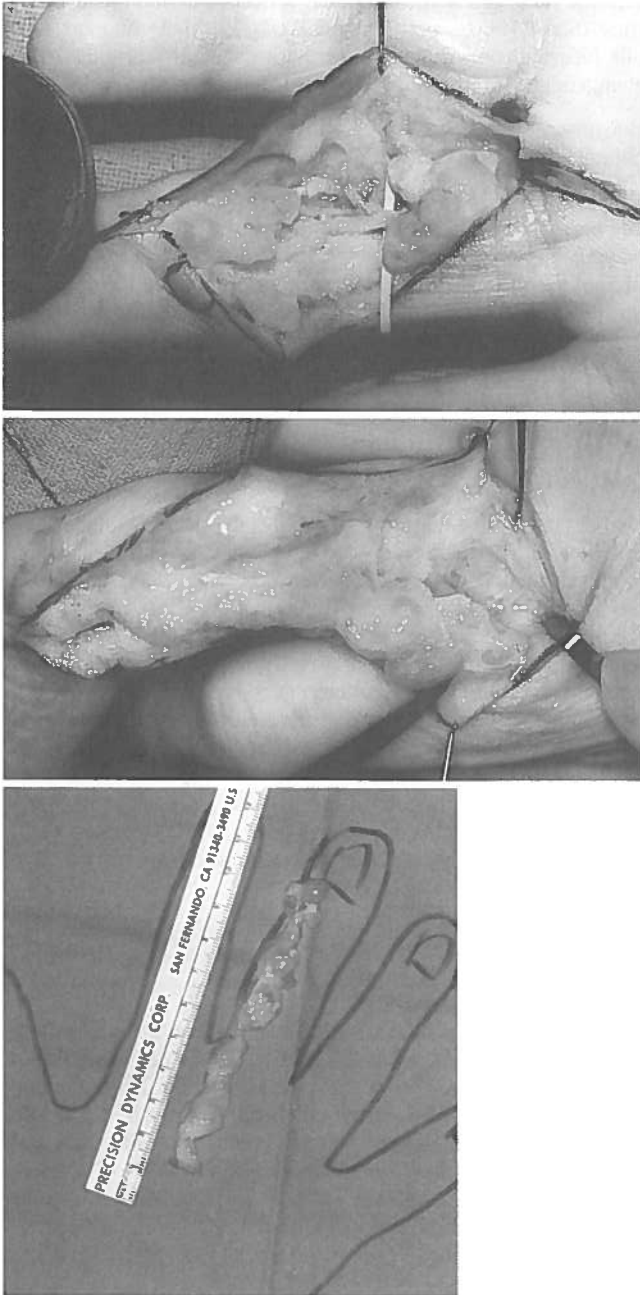
Dritte Operation (Dezember 1994):

Die Anwendung mikrochirurgischer Präparationstechnik ermöglichte die Tumorresektion unter Schonung und Erhaltung der palmaren und dorsalen Fingernerven. Es wurden perlschnurartig angeordnete, prall-elastische und gut verschiebliche, knotige und zum Teil zystisch anmutende Weichteilgebilde entfernt, die insgesamt als 7 cm langer und bis 1,5 cm dicker Tumorstrang imponierten (Abb. 3 a bis c). Die Ausbreitung des Tumors schien intraoperativ ähnlich einem plexiformen Neurofibrom (Abb. 3 c). Die histologische Befundung verifiziert jedoch ein myxoides Neurofibrom (Abb. 4). Im histologischen Vergleich ergab auch der Befund der ersten Operation ein myxoides Neurofibrom. Ein Pacinisches Neurofibrom (bei dem *per definitionem* rezeptorähnliche Strukturen als überwiegendes Element auftreten) konnte somit nicht bestätigt werden.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die Patientin konnte wieder ein Jahr in der Landwirtschaft tätig sein und einen Sechs-Personen-Haushalt versorgen. Es entwickelte sich allerdings neuerlich ein Tumorrezidiv, so daß eine vierte Operation für nötig erachtet wurde.

Vierte Operation (Dezember 1995):

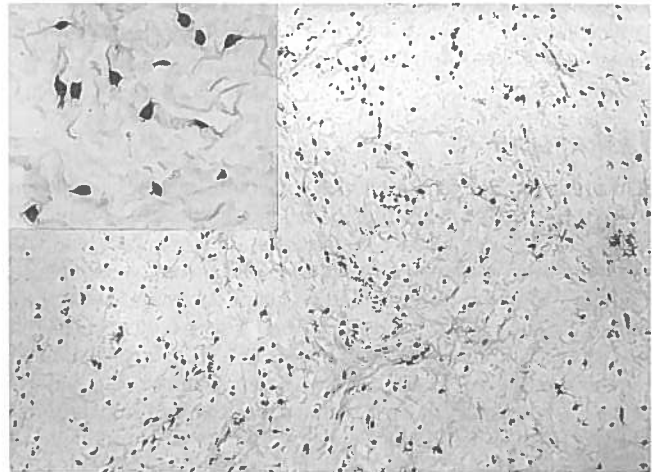
Es wurden Tumoren, die beugeseitig im Bereich des Grundglieds vorwiegend radiallyseitig sowie über dem Mittelgelenk und im Bereich des Mittelglieds vorwiegend ulnarseitig lokalisiert waren, entfernt. Die streckseitig über dem Mittel- und Endglied gelegenen tastbaren zystischen Tumoren wurden ebenfalls extirpiert. Auch hier ergab die histologische Aufarbeitung des



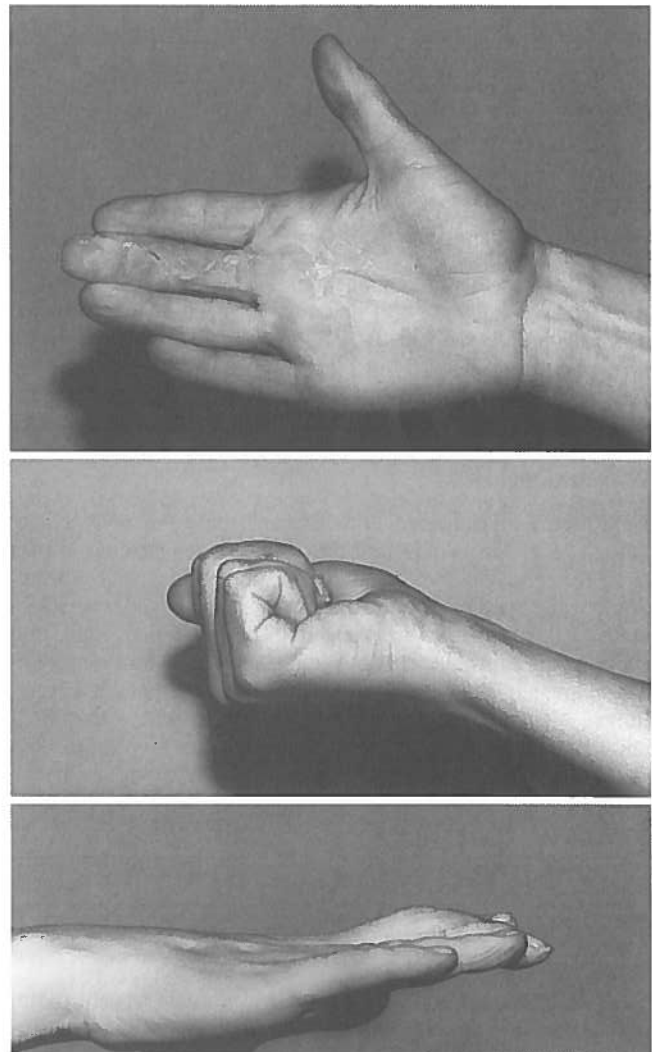
**Abb. 3 a bis c** Intraoperative Ansicht. **a)** Palmare Ansicht, angeschlungener N. digitalis palmaris proprius des N. medianus. **b)** Dorsale Ansicht mit freigelegtem N. digitalis dorsalis des N. radialis. **c)** Tumorstrang, von radio-dorsaler Seite des III. Strahls entfernt, makroskopisch einem plexiformen Neurofibrom ähnlich.

Tumors ein myxoides Neurofibrom, identisch zu den Vorbefunden.

Sechs Monate nach dieser Reoperation fand die bisher letzte ambulante Kontrolle statt, jedoch ohne Nachweis eines weiteren Tumorwachstums. Das funktionelle Endergebnis wird in den Abbildungen 5 a bis c demonstriert. Die Prüfung der Fingerbeweglichkeit ergab ein Streckdefizit von 30 Grad im Mittelgelenk (Abb. 5 c) sowie von 5 Grad im Endgelenk (Grundgelenk: 15-0-90, Mittelgelenk: 0-30-80, Endgelenk: 0-5-75). Die Zweipunkte-Diskrimination an der Fingerbeere war mit 15 mm deutlich erhöht. Weiter gab die Patientin zeitweise auftretende



**Abb. 4** H.E.-Färbung: Myxoides Neurofibrom – irregulär angeordnete, spindelförmige Tumorzellen in einer extrem myxoiden Matrix.



**Abb. 5 a bis c** Postoperatives Ergebnis sechs Monate nach der letzten Operation. **a)** Streckung der Finger, Ansicht von palmar. **b)** Beugung der Finger. **c)** Streckung der Finger, Ansicht von ulnar, Streckdefizit von 30 Grad im Mittelgelenk des III. Fingers.

Parästhesien im Bereich der Mittel- und Endphalanx an. Passagere schmerzlose Schwellungen des III. Strahls zeigten deutliche Besserungstendenz durch Ausmassieren.

## Diskussion

In Anbetracht der seltenen Lokalisation der hier beschriebenen Tumoren erachten wir unseren Fall für besonders erwähnenswert. Die Tumoren entwickelten sich multifokal vorwiegend von mikroskopisch kleinen Nebenästen des N. medianus und des N. radialis. Durch mikrochirurgische Operationstechnik gelang es, die im Operationsgebiet gut sichtbaren Tumoren zu exstirpieren und dabei sowohl die palmaren als auch die dorsalen Fingernerven zu erhalten. In der vergleichenden Literatur konnten wir keine Fallbeschreibung einer segmentalen Neurofibromatose mit multifokalem Ursprung im Bereich der Hand finden. So wird in drei Arbeiten über solitäre Neurofibrome der Hand lediglich ein Nerv als Ausgangsstruktur des Tumors erwähnt (Nagey und Mitarb. 1990) beziehungsweise wird die nervale Ursprungsstruktur nicht näher beschrieben (Strickland und Steichen 1977, Oshman und Mitarb. 1988, Zanotti und Mitarb. 1988).

Schwannome (WHO: Neurolemmome) und Neurofibrome sind die am häufigsten beobachteten neurogenen Handtumoren (Rudigier 1990). Für die Diagnosestellung eines Neurofibroms ist eine histologische Abgrenzung gegenüber Schwannomen unerlässlich. Letztere sind durch eine Proliferation von Schwannschen Zellen gekennzeichnet und entwickeln sich innerhalb von Nervenscheiden. Sie werden daher von einer echten, aus Epineurium bestehenden Kapsel umfaßt. Histomorphologisch wird der Tumor, der im Gegensatz zu Neurofibromen die peripheren Nerven nicht diffus durchwächst und daher meist in toto ohne motorische und sensible Einbußen exstirpiert werden kann, von zwei alternierenden Komponenten bestimmt, und zwar den zellreichen (Antoni-A) und den myxoiden (Antoni-B) Arealen (Strickland und Steichen 1977, Kleinman und Mitarb. 1985, Enzinger und Weiss 1995). Neurofibrome treten multipel im Rahmen der autosomal dominant vererbten von Recklinghausenschen Krankheit (Neurofibromatose Typ 1) auf. Häufiger findet man sie jedoch solitär ohne begleitende Stigmata dieser Phakomatose.

Neurofibrome erscheinen umschrieben, sind aber nicht eingekapselt (eine Ausnahme stellt das plexiforme Neurofibrom dar) (Enzinger und Weiss 1995). Die Pluripotenz der Neurofibromstammzelle manifestiert sich durch das Nebeneinander verschiedener zellulärer Differenzierungen (Schwann-Zellen, peri- und endoneurale Fibroblasten) und kann auch vom üblichen zytologischen Bild abweichen (zum Beispiel epitheloide Formationen, Melaninsynthese). Die gewebliche Struktur wird durch die Interzellularsubstanz modifiziert und im Lichtmikroskop durch Neurofibrom-Varianten (zum Beispiel myxoide, zellreiche Neurofibrome) reflektiert. Eine seltene Variante des Neurofibroms stellt das 1952 von Prichard und Custer beschriebene Pacinische Neurofibrom dar, bei dem Vater-Pacini-Lamellenkörperchen im Gewebsbild dominieren.

Bei unserer Patientin ergab die histologische Befundung aller Operationspräparate ein myxoides Neurofibrom.

Eine wesentliche Besonderheit der Neurofibrome besteht darin, daß sie im Gegensatz zu den meisten anderen Weichgewebstumoren entarten können – vorzugsweise bei der von Recklinghausenschen Krankheit. In diesem Fall wird das Risiko einer malignen Transformation in ein Neurosarkom mit 13 bis 15 Prozent (Enzinger und Weiss 1995) angegeben. Solitäre Neuro-

fibrome hingegen neigen deutlich seltener zur malignen Entartung (Stack 1960, Enzinger und Weiss 1995). Dennoch dürfen alle Neurofibrome aufgrund der Sarkomgefährdung nicht ohne zwingenden Anlaß bestrahlt werden.

Bei unserer Patientin ergab keine der histologischen Untersuchungen der Operationspräparate einen Hinweis auf maligne Entartung.

Die periphere Form der Neurofibromatose (Typ 1, von Recklinghausen) ist ein phakomatöses neurokutanes Syndrom. Es wird phänotypisch in der klassischen Form durch multiple Neurofibrome, fleckartige Hautpigmentierungen (mehr als sechs sogenannte Café-au-lait-Flecken, mit mehr als 1,5 cm Durchmesser), axilläre Pigmentierung, pigmentierte Hamartome der Iris (Lisch-Knoten) und durch weitere mögliche krankheitsassoziierte Veränderungen (endokrine Anomalien, Skelettläsionen, geistige Störungen, synchron vorkommende Tumoren) geprägt (McKusick 1994).

Da bei unserer Patientin die Neurofibrome nur an einem Extremitätenssegment lokalisiert sind, nur ein Café-au-lait-Fleck im Halsbereich und nur ein zystischer Knochendefekt im Bereich des Mittelglieds des dritten Strahls nachweisbar sind, ist eine definitive Zuordnung der beschriebenen segmentalen Neurofibromatose zu der Neurofibromatose Typ 1 nicht möglich. Es erscheint gerechtfertigt, das heterogene Krankheitsbild der vorgestellten Patientin der Gruppe der Neurofibromatosen Typ IV (Riccardi) zuzuordnen. In dieser Gruppe werden sämtliche Varianten und atypische Fälle von Neurofibromatosen zusammengefaßt, die nicht eindeutig in die klassischen Formen der Neurofibromatosen Typ 1 (periphere Form), Typ 2 (zentrale Form) oder Typ 3 (gemischte zentrale und periphere Form) eingeordnet werden können (McKusick 1994).

Bei dem radiologisch nachgewiesenen zystischen Knochendefekt im Bereich der Basis des Mittelglieds des III. Fingers der Patientin handelt es sich um eine Tumordinfiltration des Knochens.

Hinsichtlich des Verlaufes zeichnete sich die von uns präsentierte segmentale Neurofibromatose durch eine Wiederkehr der Tumoren aus. Es konnte allerdings nicht immer verifiziert werden, ob ein echtes Rezidiv vorlag oder ob ein neuer Tumor im unmittelbaren Nachbargewebe entstanden war. Hingegen wird von Strickland und Steichen (1977), Oshman und Mitarb. (1988), Nagey und Mitarb. (1990) sowie auch von Niizuma und Iijima (1991) über postoperativ symptom- und rezidivfreie Verläufe bei den von ihnen beschriebenen Fällen berichtet.

Aufgrund des rezidivierenden Verhaltens des Tumors haben wir mit unserer Patientin auch eine Segmentresektion des III. Fingerstrahls besprochen, welche von ihr zur Zeit wegen gut erhaltener Motorik und Sensibilität bei unveränderter Kraft der Hand abgelehnt wird.

## Literatur

- Butler, E. D., J. P. Hamill, R. S. Seipel, and A. A. De Lorimier: Tumors of the Hand. A Ten-year Survey and Report of 437 Cases. *Amer. J. Surg.* 100 (1960) 293 – 302
- Enzinger, F. M., and S. W. Weiss: Benign Tumors of Peripheral Nerves. In: *Enzinger, F. M., and S. W. Weiss (Eds.): Soft Tissue Tumors.* 3rd ed. Mosby, St. Louis 1995 (S. 821 – 888)
- Kleinman, G. M., F. J. Sanders, and J. M. Gagliardi: Plexiform Schwannoma. *Clin. Neuropathol.* 4 (1985) 265 – 266
- McKusick, V. A.: Mendelian Inheritance in Man. A Catalog of Human Genes and Genetic Disorders. Vol. 1, 11th ed. J. Hopkins Univ. Press, Baltimore – London 1994 (1005 – 1015)

Nagey, L., S. J. McCabe, and T. W. Wolff: A Case of Neurofibroma of the Palmar Cutaneous Branch of the Median Nerve. *J. Hand Surg.* 15 B (1990) 489 – 490  
 Niizuma, K, and K.-N. Iijima: Solitary Neurofibroma: A Case of Subungual Neurofibroma on the Right Third Finger. *Arch. Dermatol. Res.* 283 (1991) 13 – 15  
 Oshman, R. G., R. G. Phelps, and I. Kantor: A Solitary Neurofibroma on the Finger. *Arch. Dermatol.* 124 (1988) 1185 – 1186  
 Prichard, R. W., and R. P. Custer: Pacinian Neurofibroma. *Cancer* 5 (1952) 297 – 301  
 Rudigier, J.: Tumoren des Nervengewebes. In: Rudigier, J. (Hrsg.): *Kurzgefaßte Handchirurgie: Klinik und Praxis.* 3. Aufl. Hippokrates, Stuttgart 1990 (S. 276)  
 Stack, H. G.: Tumours of the Hand. *Brit. Med. J.* 1 (1960) 919 – 922  
 Strickland, J. W., and J. B. Steichen: Nerve Tumors of the Hand and Forearm. *J. Hand Surg.* 2 (1977) 285 – 291  
 Zanotti, G., G. Porcellini, e V. De Tullio: Caso atipico di neurofibroma solitario localizzato alla mano. *Chir. Organi Mov.* 73 (1988) 175 – 177

Prof. Dr. med. Hildegunde Piza-Katzer

Abteilung für Plastische und Wiederherstellungschirurgie  
 Krankenhaus Lainz  
 Wolkersbergenstraße 1  
 A-1130 Wien

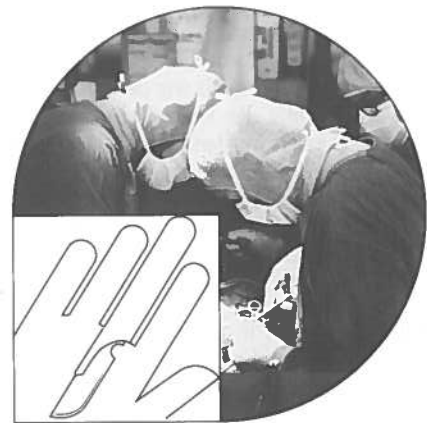
Dr. med. Nina Mader

Chirurgische Klinik  
 Allgemeines Krankenhaus Wien  
 Währinger Gürtel 18–20  
 A-1090 Wien

Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie

## Wir verstehen Sie vollkommen...

...wenn Sie dieses Exemplar der **Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie** nicht wegen einer Anzeige zerschneiden wollen! Schließlich handelt es sich um ein Nachschlagewerk, das Sie bestimmt nicht *zerfleddern* wollen. Vielleicht ist es auch die einzige Ausgabe, die Sie bisher besitzen! Verständlicherweise lassen Sie dann sowieso die Schere in der Schublade. Darum schlagen wir Ihnen vor, diese Anzeige zu kopieren!  
 Nutzen Sie die **Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie** für Ihre persönliche Fort- und Weiterbildung!



**Hippokrates**

Hippokrates Verlag Stuttgart

**Coupon – Bitte ausschneiden und an den Hippokrates Verlag, Abt. Fachzeitschriften, Stelmärker Str. 3-5, D-70469 Stuttgart, senden.**

**Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie**

Ich wünsche die Bellefierung ab \_\_\_\_\_ zum  
 Bezugspreis 1998 von DM 330,-  
 Preis für Ärzte in der Weiterbildung DM 215,-\* (max. 4 Jahre)  
 Ich bestelle die **Einbanddecken** für die **Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie** einzeln für den Jahrgang \_\_\_\_\_ zum Einzelstückpreis von DM 40,- zzgl. Versandkosten. Die Zeitschrift erscheint zweimonatlich. Der laufende Jahrgang wird anteilig berechnet. \*Der Berechtigungsnachweis liegt bei.

Datum \_\_\_\_\_ Unterschrift \_\_\_\_\_

**Vertrauensgarantie:** Diese Bestellung kann innerhalb 10 Tagen schriftlich beim **Hippokrates Verlag, Stelmärker Str. 3-5, 70469 Stuttgart**, widerrufen werden. Die rechtzeitige Absendung der Widerrufserklärung genügt (Poststempel).

2. Unterschrift \_\_\_\_\_

Meine Anschrift: \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_

A T9P

9271

G. Tairych  
B. Todoroff  
R. Sedivy\*  
D. Eberhard  
M. Deutinger  
G. Meissl  
H. Millesi

# Aktinische Plexus brachialis-Läsion

Aus der Universitätsklinik für Chirurgie, Klinische Abteilung für Wiederherstellende und Plastische Chirurgie, Wien (Leiter: Univ.-Prof. Dr. M. Frey) und dem \*Klinischen Institut für Klinische Pathologie der Universitätsklinik Wien (Leiter: Univ.-Prof. Dr. D. Kerjaschki)

## Zusammenfassung

Die aktinische Plexus brachialis-Läsion zeichnet sich durch einen progredienten und irreversiblen Verlauf aus. Bisher ist keine wirksame Prophylaxe und Therapiemöglichkeit bekannt. Durch Neurolysen konnte in der eigenen Serie in einigen Fällen eine Schmerzlinderung, aber keine Verbesserung der sensiblen oder motorischen Funktion erreicht werden.

An unserer Abteilung wurde versucht, durch Deckung des betroffenen Areals mit Muskel- oder Gleitgewebslappen nach Neurolyse eine Verbesserung der lokalen Durchblutung und damit eine Regeneration des Nervengewebes zu erreichen.

In den letzten zwanzig Jahren wurden an unserer Abteilung 25 Patienten mit aktinischer Plexus brachialis-Läsion operiert; bei 18 Patienten konnten wir den Operationserfolg überprüfen. Eine Verbesserung der Sensibilität oder der Motorik konnte in keinem Fall erzielt werden. Die Schmerzsymptomatik konnte bei 83% der betroffenen Patienten gelindert werden, sowohl durch alleinige Neurolysen als auch in Kombination mit einer Lappenplastik. Die Schmerzlinderung ging oft mit einer Funktionseinbuße einher. Auch ein neuerliches Auftreten der Schmerzzustände einige Zeit nach der Operation wurde beobachtet.

**Schlüsselwörter:** Plexus brachialis-Läsion – Strahlentherapie – Tumoren (Mamma-Karzinom, Hodgkin-Lymphom) – Neurolyse – Muskel- und Gleitgewebslappen – Schmerzbehandlung

## Summary

### Radiation-Induced Brachial Plexus Lesions

Radiation-induced brachial plexus lesions are progressive and irreversible complications. Until now, there is no way to successful prevention and treatment of this problem. In our series, relief of pain could be achieved by neurolysis in some cases, but there was no recovery of sensory and motor function.

In order to improve the vascularity and nerve tissue regeneration, we performed muscle or gliding tissue flaps after neurolysis in our department.

Since 1975, 25 patients who developed radiation-induced plexopathy were treated in our department. We followed 18 patients to evaluate the benefits of our surgical intervention. None of the patients had improvement of their sensory or motor impairment. Relief of severe pain was achieved in 83% either by neurolysis only with or without muscle or gliding tissue flap. In some cases, paresis worsened postoperatively. We also observed a return of severe pain after the operation.

**Key words:** Brachial plexus lesion – radiation therapy – tumors (breast cancer, lymphogranulomatosis) – neurolysis – muscle and gliding tissue flaps – pain therapy

## Einleitung

Die aktinische Plexus brachialis-Läsion ist eine gefürchtete Spätfolge nach Strahlentherapie vor allem beim Mammakarzinom und Hodgkin-Lymphom.

In der Literatur der letzten fünf Jahre wird die Inzidenz dieser Bestrahlungsfolge je nach Autor zwischen 1 bis 19% angegeben. Sie steigt mit der pro Fraktion verabreichten Strahlendosis und ist höher bei jungen Patienten sowie bei zusätzlich durchgeführter Chemotherapie oder Axilladisektion (Powell und Mitarb. 1990, Pierce und Mitarb. 1992, Olsen und Mitarb. 1993). Charakteristisch für die aktinische Plexus brachialis-Läsion ist der progrediente und irreversible Verlauf und die sehr lange Latenzzeit. Die Differentialdiagnose zu einem Tumorrezidiv im Plexusbereich ist aufgrund der sehr ähnlichen Beschwerden schwierig und zuverlässig erst nach Aufarbeitung der intraoperativ gewonnenen Histologie zu stellen. Die Beschwerden der Patienten sind meist Kombinationen aus Schmerzen, sensiblen und motorischen Ausfällen im Bereich der Hand. Je nach

Schweregrad der Symptomatik können vier klinische Stadien nach Le-Quang (1991) unterschieden werden:

- Stadium I: sensible Ausfälle ohne Schmerzen
- Stadium II: sensible und motorische Ausfälle ohne Schmerzen
- Stadium III: sensible Ausfälle mit Schmerzen
- Stadium IV: sensible und motorische Ausfälle mit Schmerzen

Der Pathomechanismus der aktinischen Plexusläsion ist bis heute nicht vollständig geklärt. Diskutiert werden eine direkte aktinische Schädigung der Myelinscheiden und Axone, eine mechanische Kompression durch die Strahlenfibrose sowie die Minderdurchblutung durch Schäden der kleinen versorgenden Blutgefäße.

Konservative Therapieversuche blieben bisher in bezug auf die Parese erfolglos. Durch eine chirurgische Intervention kann nur im Frühstadium eine Verbesserung der Symptomatik erzielt werden (Le-Quang 1991, Hierner und Berger 1997).

Wir haben in den letzten Jahren versucht, durch Deckung der neurolysierten Faszikel mit Muskel- oder Gleitgewebslappen die Durchblutungssituation im epineuralen Gewebe zu verbessern. Damit sollte eine Regeneration der motorischen und sensiblen Funktion sowie langfristig eine Schmerzfreiheit erreicht werden. Wir haben den Erfolg dieses Therapiekonzeptes sowie die Operationsergebnisse nach Neurolyse ohne Lappenplastik überprüft.

Eingang des Manuskriptes: 15. 4. 1997 · Angenommen: 30. 8. 1997

Handchir. Mikrochir. Plast. Chir. 30 (1998) 254–257  
© Hippokrates Verlag Stuttgart