

Fehlbildungen und Entwicklungsstörungen

- 5.1 Normale Myelinisierung – 386
- 5.2 Enzephalozelen – 386
- 5.3 Arachnoidalzysten – 389
- 5.4 Balkenfehlbildungen – 390
- 5.5 Entwicklungsstörungen der Hirnrinde – 393
- 5.6 Vorwiegend das Kleinhirn und die hintere Schädelgrube betreffende Fehlbildungen – 411

5.1 Normale Myelinisierung

Die Myelinisierung der weißen Substanz findet überwiegend erst nach der Geburt statt und läuft physiologischerweise nach einem festgelegten Zeitschema ab (■ Tab. 5.1).

Literatur

Barkovich AJ. MR of the normal neonatal brain: assessment of deep structures. AJNR Am J Neuroradiol 1998;19:1397-1403.

Barkovich AJ, Kjos BO, Jackson DE Jr, Norman D. Normal maturation of the neonatal and infant brain: MR imaging at 1.5 T. Radiology 1996;200:389-396.

van der Knaap MS, Vakil J. MR imaging of the various stages of normal myelination during the first year of life. Neuroradiologie 1990;31:459-470.

5.2 Enzephalozelen

Definition. Bei einer Enzephalozele handelt es sich um eine Protrusion von intrakraniellen Strukturen durch einen knöchernen Defekt der Kalotte oder der Schädelbasis.

Je nach Inhalt des Zelensackes unterscheidet man:

- **(Meningo-)Enzephalozele:** Der Zystensack enthält Hirngewebe, Meningen und Liquor.
- **Meningozele:** Der Zystensack enthält Meningen und Liquor.
- **Gliozele:** Mit Gliazellen ausgekleidete, liquorgefüllte Zyste.
- **Atretische Zele:** Lediglich Durchtritt von Dura und Bindegewebe

Epidemiologie und Demographie. Meningozelen sind seltener als Enzephalozelen.

Altersverteilung: **Okzipitale Zelen** werden meist bereits pränatal diagnostiziert und sind bei Geburt klinisch apparent. **Frontoethmoidale Zelen** werden oft erst später diagnostiziert.

Assoziiert mit:

- Entwicklungsstörungen der Hirnrinde (z.B. Heterotopien)
- Chiari-III-Malformation (okzipitale Meningoenzephalozelen)
- Gesichtsdysmorphien

Ätiologie. Angeborene Fehlbildung, evtl. im Rahmen von Syndromen.

Klinik.

- Okzipitale, parietale oder frontale Zelen sind klinisch durch die Vorwölbung auffällig.
- Frontoethmoidale Zelen sind oft klinisch okkult, sie führen evtl. zu einer Behinderung der Atmung.
- Außerdem ist die Symptomatik von der Lage und dem Zeleninhalt sowie von assoziierten Malformationen abhängig (z.B. Anfälle).

Bildgebung. ■ Abb. 5.1 bis ■ Abb. 5.4

Bei okzipitaler Zele: Lagerung in Bauchlage günstig

Lokalisation: Am häufigsten okzipital (Europa, USA) und frontoethmoidal (Asien)

Morphologie: Protrusion von Hirngewebe oder liquorgefülltem Sack durch knöchernen Defekt

CT nativ (inkl. Knochenkernel): Darstellung des knöchernen Defekts

! Zu beachten ist, dass beim Neugeborenen die Fronto-basis noch nicht verknöchert ist und auch beim Zweijährigen die Verknöcherung noch nicht vollständig abgeschlossen ist.

- Meningoenzephalozele: Inhalt ist z.T. hirnisdens
- Meningozele: Inhalt ist liquorisdens

■ Tab. 5.1 Altersgerechtes Auftreten der Myelinisierung (nach Barkovich 1996)

Anatomische Region			T1w	T2w
Pedunculus cerebellaris medius			Geburt	Geburt bis 2. Monat
Weiße Substanz des Kleinhirns			Geburt bis 4.Monat	3.–5. Monat
Capsula interna	Hinterer Schenkel	Anteriorer Anteil	Erster Monat	4.–7. Monat
		Posteriorer Anteil	Geburt	Geburt bis 2. Monat
	Vorderer Schenkel		2.–3. Monat	7.–11. Monat
Corpus callosum	Genu		4.–6. Monat	5.–8. Monat
	Splenium		3.–4. Monat	4.–6. Monat
Weiße Substanz des Großhirns	Okzipitallappen	Zentral	3.–5. Monat	9.–14. Monat
		Peripher	4.–7. Monat	11.–15. Monat
	Frontallappen	Zentral	3.–6. Monat	11.–16. Monat
		Peripher	7.–11. Monat	14.–18. Monat
Centrum semiovale			2.–4. Monat	7.–11. Monat



■ Abb. 5.1a–f Frontoethmoidale Meningoenzephalozele rechts (Pfeile). f: Zustand nach operativer Sanierung. a, c, d: T2w sag, cor und tra; b, f: T1w nativ sag; e: CISS cor

MRT: Methode der Wahl, hochauflösende Sequenzen, idealerweise 3-D-Sequenzen

■ T1w/T2w:

- **Meningoenzephalozele:** Inhalt ist in allen Sequenzen in der Regel hirnisointens; seltener findet sich heterotopes oder dysplastisches Hirngewebe im Bereich der Zele, dann evtl. heterogeneres Signal (■ Abb. 5.1 und 5.2)

- **Meningozele:** Inhalt ist liquorisintens (■ Abb. 5.3 und 5.4)

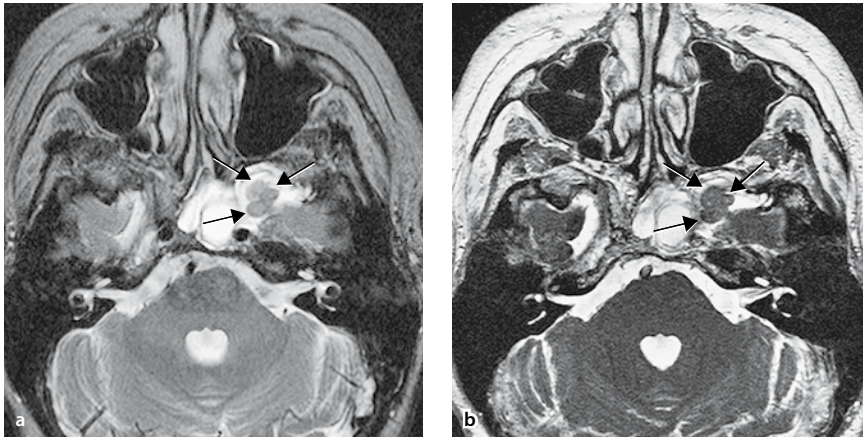
■ CISS/FIESTA: Darstellung der genauen anatomischen Beziehung zwischen Zeleninhalt, Zelenwand und Knochendefekt

- **vMRA:** Bei okzipitalen Zelen zur OP-Planung wichtig (Anatomische Lagebeziehung zwischen Zele und venösen Sinus?)

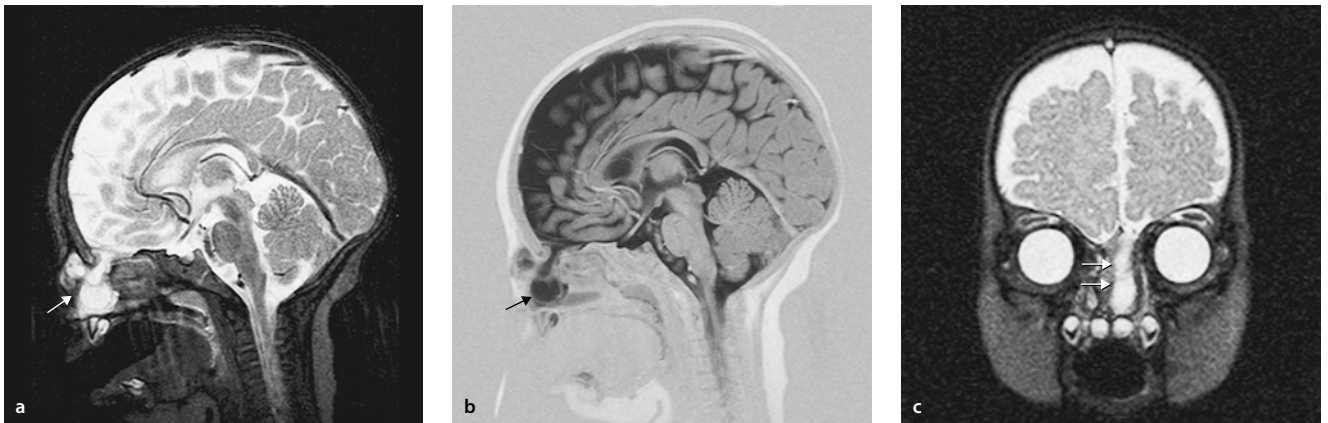
Differenzialdiagnosen. Meningoenzephalozele versus Meningozele; Zelen im Rahmen von Syndromen; Frontoethmoidal: »nasal glioma« (dabei handelt es sich nicht um eine Neoplasie, sondern um eine angeborene Fehlbildung)

Literatur

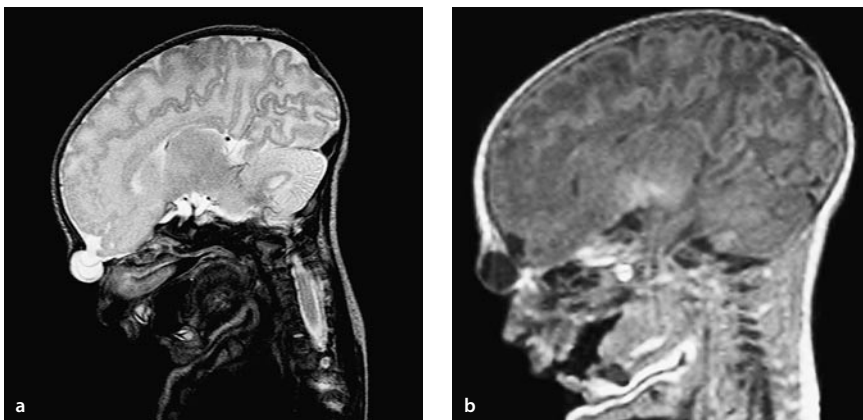
- Hedlund G. Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol.* 2006;36:647-62.
- Lo BW, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Lamberti-Pasculli M, Dirks PB, Thabane L. Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles. *J Neurosurg Pediatrics.* 2008;2:254-7.



■ Abb. 5.2a, b Meningoenzephalozele in atypischer Lokalisation, ausgehend von der mittleren Schädelgrube (Pfeile).
a: T2w; b: CISS



■ Abb. 5.3a–c Frontoethmoidale Meningozele (Pfeile), kein Nachweis von Hirnparenchym innerhalb der Zele. a, c: T2w sag und cor; b: T1 IR sag



■ Abb. 5.4a, b Frontoethmoidale Meningozele. a: T2w sag; b: T1w sag

5.3 Arachnoidalzysten

Definition. Bei einer Arachnoidalzyste handelt es sich um eine von Arachnoidea umgebene Liquoransammlung, die eine raumfordernde Wirkung auf das umgebende Hirnparenchym ausüben kann.

Epidemiologie und Demographie. Häufigste angeborene, zystische Läsion; evtl. assoziiert mit hypoplastischem Temporallappen (bei Lokalisation in der mittleren Schädelgrube)

Ätiologie. Angeboren

Klinik. Typischerweise asymptomatisch, inzidenteller Befund.

Bildgebung. ■ Abb. 5.5 und ■ Abb. 5.6

Lokalisation: In absteigender Häufigkeit:

- Supratentoriell: Mittlere Schädelgrube > parasellär > Konvexität
- Infratentoriell: Cisterna retrocerebellaris > Kleinhirnbrückenwinkel > Cisterna quadrigemina
- Intraventrikuläre Arachnoidalzysten sind selten

Morphologie:

- Prall gefüllt, kann raumfordernd sein; in den meisten Wichtungen liquorisointens
- Extraaxiale Lage

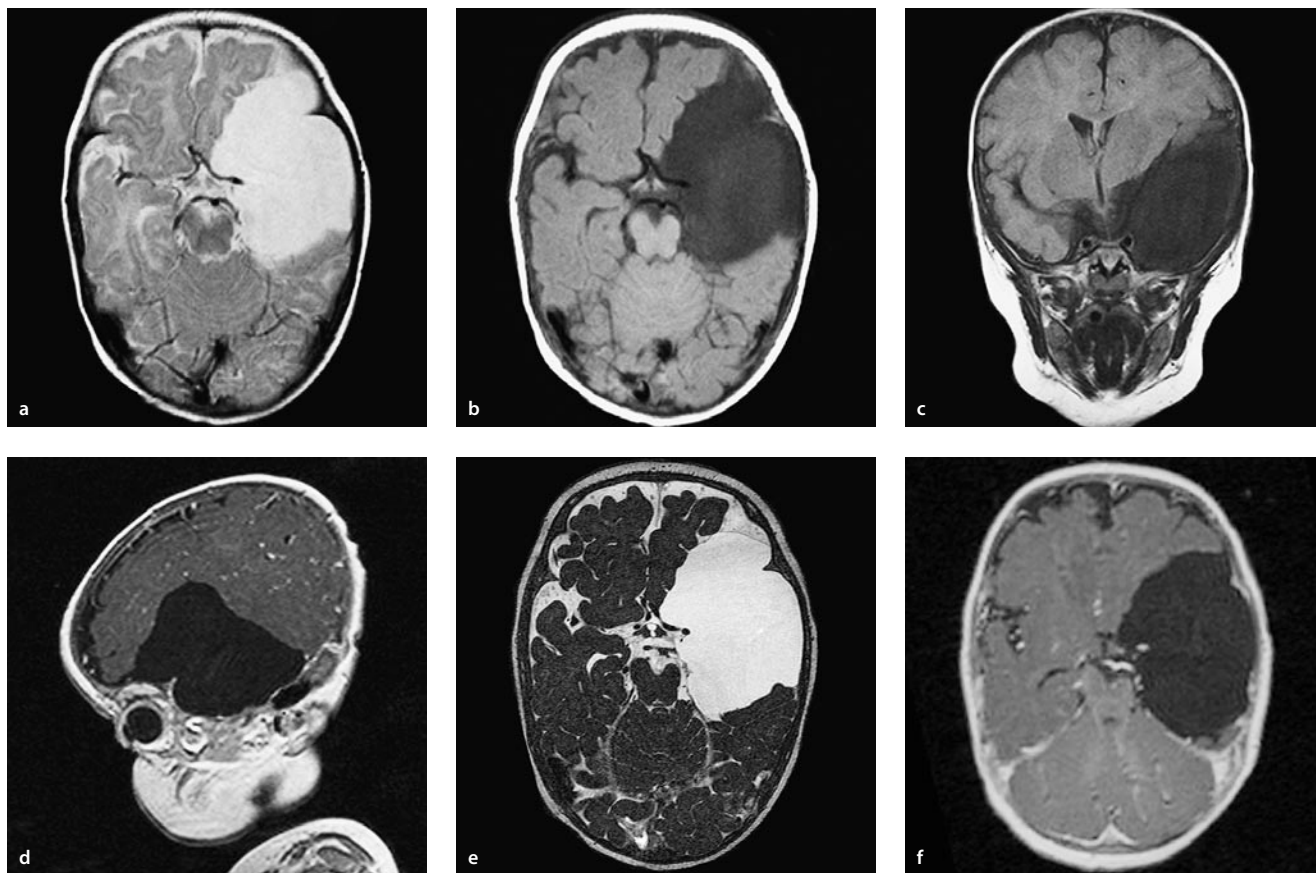
CT:

- **CT nativ:**
 - Liquorisodense Raumforderung (0–20 HU)
 - Angrenzende Sulci oft komprimiert
 - Angrenzender Knochen/Kalotte (Tabula interna) oft ausgedünnt bzw. remodelliert
- **CT+ KM:** Keine pathologische KM-Aufnahme
- **CT nach intrathekaler KM-Gabe:** Zunächst KM-Aussparung im Bereich der Zyste. **Cave:** Im weiteren Zeitverlauf auch KM in der Zyste nachweisbar.

MRT:

- **T1w:** Inhalt liquorisointens
- **T2w:** Inhalt liquorisointens
- **PDw:** Inhalt evtl. etwas hyperintens im Vergleich zum umgebenden Liquor (aufgrund der Stase des Liquors in der Zyste im Vergleich zu den Pulsationen des »freien« Liquors)
- **FLAIR:** (Nahezu) liquorisointens, evtl. ebenfalls etwas hyperintens wegen fehlender Flussartefakte oder etwas höherem Proteingehalt
- **DWI:** (Nahezu) liquorisointens, keine Diffusionsrestriktion
- **CISS/FIESTA:** Evtl. zur genauen Darstellung der Zystenwand vor operativer Entlastung

Differenzialdiagnosen. Subdurales Hygrom, umschriebene Aufweitung eines Sulcus (fokale Hirnatrophie, alter Substanzdefekt), zystischer Tumor, Porenzephalie, Epidermoidzyste.



■ Abb. 5.5a–f Große frontotemporale Arachnoidalzyste links. a: T2w; b: FLAIRw tra; c: T1 nativ cor; d, f: T1w + KM sag und tra; e: CISS

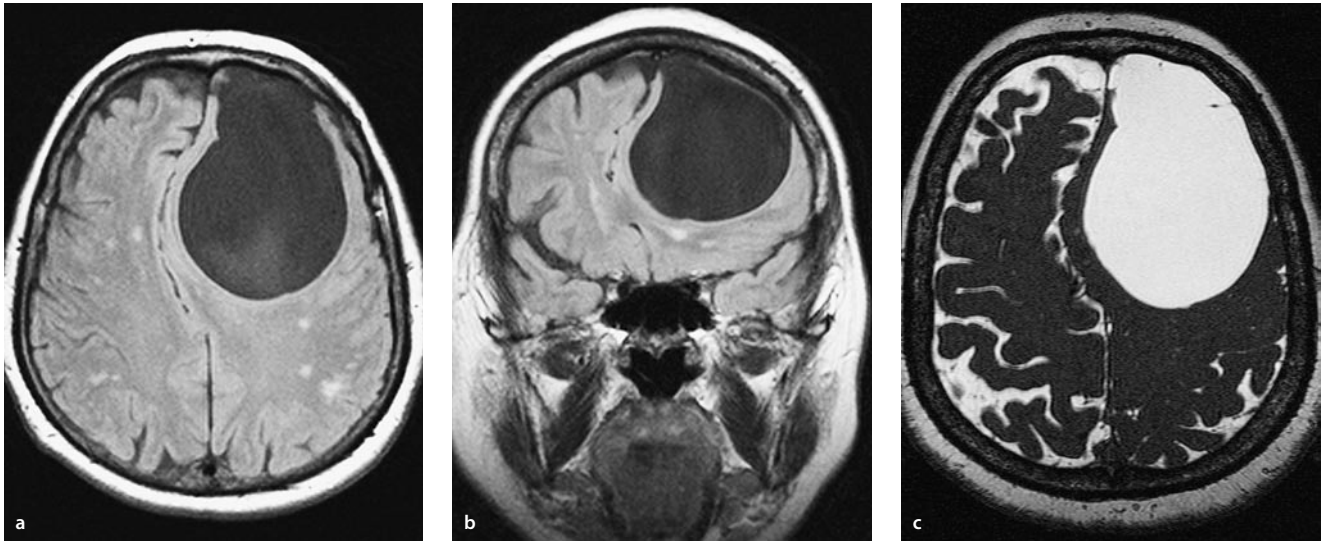


Abb. 5.6a–c Große links frontale Arachnoidalzyste; nebenbefundlich unspezifische Marklagerläsionen beidseits. a, b: FLAIRw tra und cor; c: CISS

Literatur

Awaji M, Okamoto K, Nishiyama K. Magnetic resonance cisternography for preoperative evaluation of arachnoid cysts. *Neuroradiology*. 2007;49:721–6.

Gizewski ER. Epidermoid or arachnoid cyst: CISS, FLAIR and diffusion images as solution of the diagnostic dilemma. *Rofo*. 2001;173:77–8.

5.4 Balkenfehlbildungen

Normale Entwicklung des Corpus callosum

- **Beginn:** 7. SSW, Dauer bis 20. SSW
- **Reihenfolge der Entwicklung:** Der Balken wird »von vorne nach hinten« gebildet, d.h. in der Reihenfolge Genu → Corpus → Splenium.
- **Ausnahme:** Das Rostrum wird als letztes gebildet.

Im gleichen Zeitraum, in dem sich der Balken entwickelt, finden auch weitere essentielle Entwicklungsschritte des Gehirns statt, weshalb eine Balkenanlagestörung oft mit anderen Hirnfehlbildungen kombiniert ist → Balken hat »Markerfunktion«.

Definitionen.

Balkenagenesie: Anlagebedingtes vollständiges Fehlen des Balkens.

Balkendysgenesie (= partielle Balkenagenesie, Balkenhypogenesie): Minderanlage des Balkens, d.h. Fehlen von **Teilen des Balkens**. Bei einer partiellen Anlagestörung fehlen immer die **posterioren Anteile** des Balkens, da diese in der Entwicklung zuletzt gebildet werden.

Fehlen **ventral gelegene Teile** des Balkens (Genu oder Corpus) oder sind dort Läsionen nachweisbar, obwohl die weiter posterior gelegenen Abschnitte des Balkens (Splenium) regelrecht ausgebildet sind, handelt es sich immer um eine **sekundäre Schädigung des Balkens** und nicht um eine Anlagestörung.

Sekundäre Schädigungen des Balkens können z. B. entstehen durch Degeneration der Kommissurenfasern bei Marklager-schädigung (z.B. hypoxisch oder im Rahmen angeborener Stoffwechselerkrankungen) (Abb. 5.10).

Formen.

- Isolierte bzw. sporadische Anlagestörung des Balkens
- Anlagestörung des Balkens in Assoziation mit anderen Fehlbildungen des ZNS (in 50–80% der Fälle)

Beispiele für assoziierte Fehlbildungen:

- (Partielles) Fehlen des Gyrus cinguli (häufig)
- Lipom (► Kap. 3)
- Hypoplasie des Vermis inferior
- Interhemisphärische Zysten
- Augenfehlbildungen
- Gesichtsfehlbildungen
- Entwicklungsstörungen der Hirnrinde:
 - Heterotopie (► Kap. 5.5.2)
 - Schizenzephalie (► Kap. 5.5.3)
 - Lissenzephalie (► Kap. 5.5.2)
- Assoziierte Syndrome (Auswahl):
 - Dandy-Walker-Syndrom (► Kap. 5.6.2)
 - Arnold-Chiari-Malformation Typ II (► Kap. 5.6.1)
 - Apert-Syndrom
 - Morning-glory-Syndrom

Epidemiologie und Demographie. Anlagestörungen des Balkens stellen ca. 4% aller Fehlbildungen des ZNS dar.

Inzidenz von A- und Hypogenesien: 1,8/10.000 Lebendgeborene; höhere Prävalenz bei Frühgeborenen

Geschlechtsverteilung: Isolierte Form: M > F

Ätiologie. Unterschiedlich:

- Fehlende Ausbildung der Axone (selten, nur bei schweren Entwicklungsstörungen des Cortex, wie z.B. der Pflastersteinlissenzephalie)
- Axone erreichen die Mittellinie nicht (Mutationen in Adhäsionsproteinen)
- Axone erreichen zwar die Mittellinie, aber kreuzen nicht (Funktionsstörungen der Proteine, die hierfür verantwortlich sind)
- Toxische Schädigung (z.B. Alkohol)
- Infektionen (z.B. intrauterine CMV-Infektion)
- Angeborene Stoffwechselstörungen

Wenn sich die Axone vor der Mittellinie abwenden, bilden sie die sog. »Probst-Bündel« → die Probst-Bündel verlaufen dann longitudinal entlang der medialen Begrenzung der Seitenventrikel von ventral nach dorsal → Eindellung der Seitenventrikel von medial → charakteristische »**Halbmondform**« der Seitenventrikel.

Probst-Bündel sind nicht bei allen Formen der Balkenagenesie nachweisbar.

Klinik. Abhängig davon, ob isolierte Balkenfehlbildung oder Kombination mit anderen Fehlbildungen:

- Anfälle
- Entwicklungsverzögerung, kognitive Defizite
- Hypophysäre und hypothalamische Funktionsstörungen

Verlauf und Prognose. Bei der **sporadischen/isolierten Form** ist die frühkindliche Entwicklung normal oder annähernd normal. Kognitive Defizite treten im Schulalter bei komplexeren Aufgaben hervor.

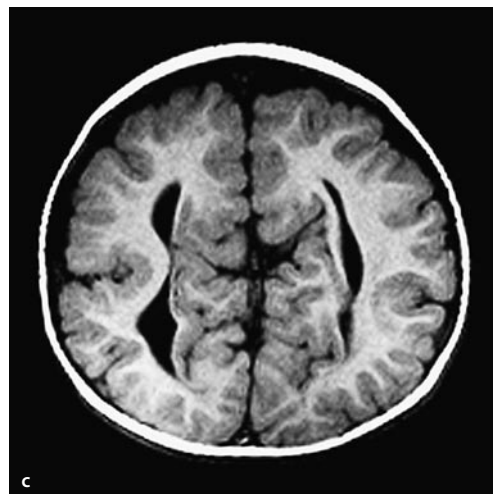
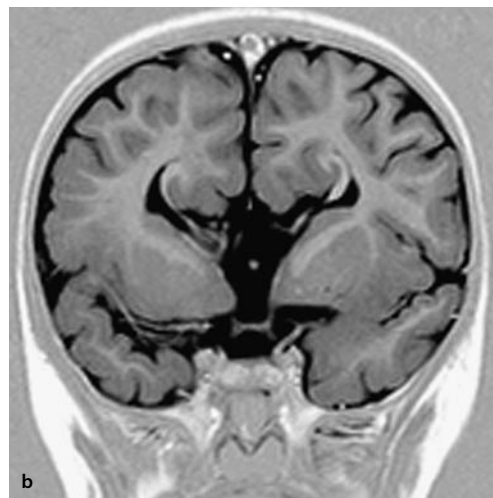
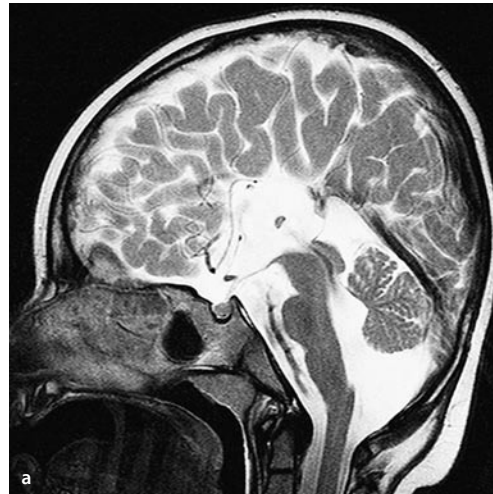
In Assoziation mit anderen Fehlbildungen: Schlechtere Prognose

Bildgebung. (■ Abb. 5.7 bis ■ Abb. 5.9 und ■ Abb. 5.11)

Lokalisation: Mittellinie, Balken

Morphologie bei Balkenagenesie:

- In axialer Schnittführung:
 - Gerader und paralleler Verlauf der Vorderhörner und Korpora der Seitenventrikel
 - Aufweitung der Hinterhörner der Seitenventrikel (»**Kolpozephalie**«) durch Wegfall der stabilisierenden Funktion des Balkens, besonders ausgeprägt wenn zusätzlich eine Hypogenesie der Gyrus cinguli vorliegt.
 - Im Bereich der Vorderhörner gibt der Ncl. caudatus Stabilität.
 - Die Gyri der beiden Hemisphären sehen in der Mittellinie aus wie ineinander verschränkte Finger (■ Abb. 5.9).
- In koronarer Schnittführung:
 - »**Stierhornform**« der Seitenventrikel (■ Abb. 5.7)
 - Beim Vorliegen von Probst-Bündeln → »**Halbmondform**« der Seitenventrikel durch Eindellung von medial (auch »**Wikingerhelmform**« oder »**Elchkopfform**«)
 - Aufweitung der Temporalhörner der Seitenventrikel (»**Keyhole**«-Aspekt)
 - Hippocampi stehen vertikal
 - »**High riding**« des dritten Ventrikels



■ **Abb. 5.7a–c** Balkenagenesie mit geradem und parallelem Verlauf der Vorderhörner und der Korpora der Seitenventrikel (c) und »Stierhornform« der Seitenventrikel im koronaren Bild (b); »high riding« des III. Ventrikels im sagittalen Bild (a). a: T2w sag; b: T1 IR cor; c: T1w nativ

Atlas Klinische Neuroradiologie des Gehirns
Linn, J.; Wiesmann, M.; Brückmann, H. (Hrsg.)
2011, XVI, 507 S., Hardcover
ISBN: 978-3-540-89568-8