

Der Radiologe

Zeitschrift für diagnostische und interventionelle Radiologie,
Radioonkologie, Nuklearmedizin

Organ des Berufsverbandes der Deutschen Radiologen e.V. (BDR)

Elektronischer Sonderdruck für

P. Papanagiotou

Ein Service von Springer Medizin

Radiologe 2012 · 52:567–584 · DOI 10.1007/s00117-012-2323-2

© Springer-Verlag 2012

zur nichtkommerziellen Nutzung auf der
privaten Homepage und Institutssite des Autors

P. Papanagiotou

Intraaxiale Hirntumoren

Rubrikherausgeber

S. Delorme, Heidelberg (Leitung)
S. Diederich, Düsseldorf
P. Reimer, Karlsruhe
W. Reith, Homburg/Saar
C. Schüller-Weidekamm, Wien
M. Uhl, Freiburg



Punkte sammeln auf...

springermedizin.de/ eAkademie

Teilnahmemöglichkeiten

Diese Fortbildungseinheit steht Ihnen als e.CME und e.Tutorial in der Springer Medizin e.Akademie zur Verfügung.

- e.CME: kostenfreie Teilnahme im Rahmen des jeweiligen Zeitschriftenabonnements
- e.Tutorial: Teilnahme im Rahmen des e.Med-Abonnements

Zertifizierung

Diese Fortbildungseinheit ist mit 3 CME-Punkten zertifiziert von der Landesärztekammer Hessen und der Nordrheinischen Akademie für Ärztliche Fort- und Weiterbildung und damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Hinweis für Leser aus Österreich

Gemäß dem Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) der Österreichischen Ärztekammer werden die in der e.Akademie erworbenen CME-Punkte hierfür 1:1 als fachspezifische Fortbildung anerkannt.

Kontakt und weitere Informationen

Springer-Verlag GmbH
Springer Medizin Kundenservice
Tel. 0800 77 80 777
E-Mail: kundenservice@springermedizin.de

CME Zertifizierte Fortbildung

P. Papanagiotou

Klinik für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie,
Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar

Intraaxiale Hirntumoren

Zusammenfassung

Die Neuroradiologie spielt eine wichtige Rolle bei der Diagnose von Hirntumoren. Die Computertomographie (CT) und insbesondere die Magnetresonanztomographie (MRT) erlauben die genaue anatomische Darstellung von intrazerebralen Raumforderungen. Die Durchführung von nativen und kontrastmittelgestützten Sequenzen erlaubt in einem großen Teil der Fälle die Charakterisierung der verschiedenen Läsionen. In diesem Review werden die bildgebenden Aspekte mittels CT und MRT der häufigsten primären intraaxialen Hirntumoren diskutiert.

Schlüsselwörter

Hirntumoren · Magnetresonanztomographie · Computertomographie · Astrozytom · Ependymom

Diese Fortbildungseinheit zur neuroradiologischen Diagnostik der häufigsten primären intraaxialen Hirntumoren vermittelt Ihnen Kenntnisse

- über die Epidemiologie der intraaxialen Hirntumoren.
- über die Darstellung von primären intrazerebralen Raumforderungen mittels Computertomographie (CT).
- über die Darstellung von intraaxialen Hirntumoren mittels Magnetresonanztomographie (MRT).
- zur Charakterisierung der verschiedenen Läsionen über native und kontrastmittelgestützte Sequenzen.

Einleitung

Die Neuroradiologie spielt eine wichtige Rolle bei der Diagnose von Hirntumoren. Die Computertomographie (CT) und insbesondere die Magnetresonanztomographie (MRT) erlauben die genaue anatomische Darstellung von intrazerebralen Raumforderungen. Die Durchführung von nativen und kontrastmittelgestützten Sequenzen erlaubt in einem großen Teil der Fälle die Charakterisierung der verschiedenen Läsionen. Weitere Techniken wie die Magnetresonanztomographie mit Spektroskopie und die MR-Perfusion können zusätzliche Informationen geben und zur Diagnose von intrazerebralen Raumforderungen beitragen [1, 2].

In diesem Review werden die bildgebenden Aspekte mittels CT und MRT der häufigsten primären intraaxialen Hirntumoren diskutiert. Die Klassifikation einschließlich des Gradings der intrazerebralen Tumoren basiert nach wie vor auf der Revision der WHO-Klassifikation der Hirntumoren von 1993, die im Jahr 2000 erneuert wurde. Die Klassifikation basiert nicht mehr nur auf histologischen Befunden; es werden noch immunhistochemische Aspekte sowie genetische und bildgebende Befunde berücksichtigt [3, 4].

Astrozytäre Tumore

Astrozytome nehmen ihren Ausgang von Astrozyten. Sie machen etwa 60% aller primären Hirntumoren aus. Die wichtigste Änderung bei der Klassifizierung der Astrozytome ist die Einteilung in diffus infiltrierende und umschriebene Astrozytome. Diese Einteilung basiert sowohl auf histopathologischen sowie auf bildgebenden Befunden. Die diffus infiltrierenden Astrozytome sind mindestens durch WHO-Grad II charakterisiert und haben die Tendenz zur anaplastischen Progression. Die umschriebenen Astrozytome entsprechen WHO-Grad-I-Tumoren, eine maligne Transformation ist selten. In den meisten Serien ist ein leichtes Überwiegen des männlichen Geschlechts nachgewiesen worden. Die klinischen Symptome hängen vor allem von der Lokalisation des Tumors ab. Neben Anfällen, fokalen neurologischen Defiziten und Zeichen des erhöhten intrakraniellen Drucks

Intra-axial brain tumors

Abstract

Neuroradiology plays a key role in the diagnosis of brain tumors. Computed tomography (CT) and specially magnetic resonance imaging (MRI) allow accurate anatomic depiction of intracerebral lesions. The implementation of native and contrast studies allows the characterization of the various lesions encountered in the majority of cases. In this review the imaging aspects on CT and MRI of the most common primary intra-axial brain tumors will be discussed.

Keywords

Brain neoplasms · Computed tomography · Magnetic resonance imaging · Astrocytoma · Ependymoma

Die Klassifikation basiert nicht mehr nur auf histologischen Befunden

Die wichtigste Änderung bei der Klassifizierung der Astrozytome ist die Einteilung in diffus infiltrierende und umschriebene Astrozytome

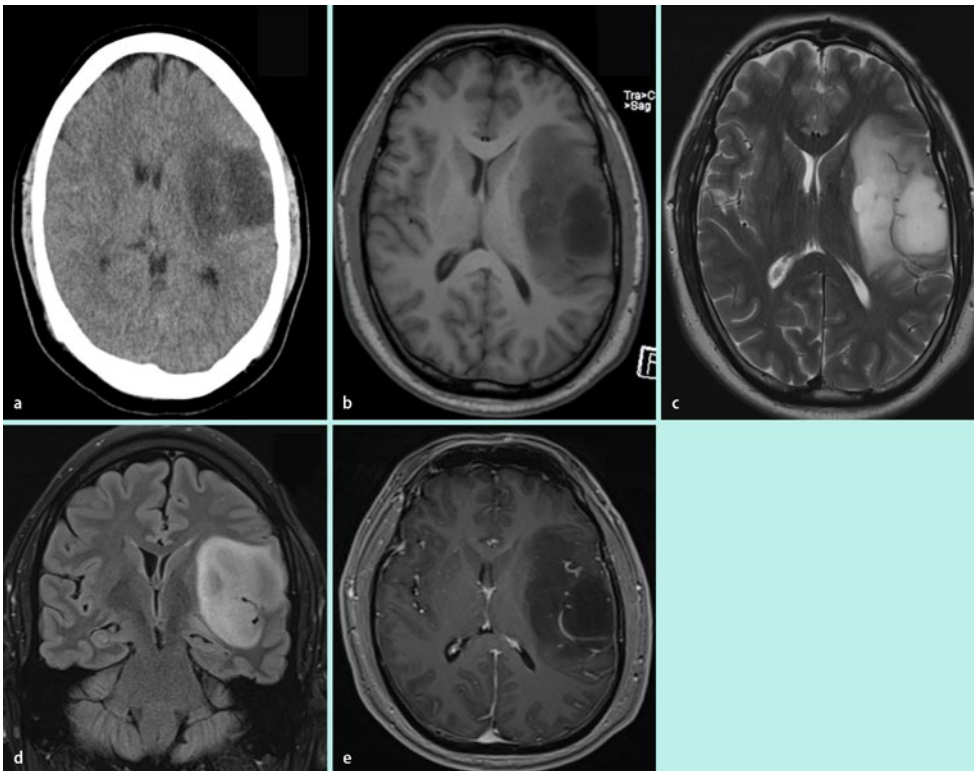


Abb. 1 ▲ Astrozytom Grad II: 43-jähriger Patient mit einem linkshirnigen „Low-grade“-Astrozytom. In der CT (a) stellt sich der Tumor hypodens dar; im MRT zeigt sich die Raumforderung hypointens in der T1-Sequenz (b) und hyperintens in den T2- und FLAIR Sequenzen (c,d). Nach KM-Gabe zeigt sich keine Anreicherung (e)

treten Allgemeinsymptome wie Kopfschmerzen, Erbrechen und Übelkeit auf. Anfälle treten vor allem dann auf, wenn der Tumor frontal oder temporal kortikal gelegen ist.

„Low-grade“-Astrozytome (Astrozytom Grad II)

Bei den „Low-grade“-Astrozytomen handelt es sich um diffus infiltrierende Tumoren. In der CT imponieren die Astrozytome Grad II als umschriebene Zonen verminderter Dichte. Die indirekten Raumforderungszeichen sind diskret oder können sogar fehlen. Intravenös appliziertes Kontrastmittel (KM) wird nicht angereichert. Gelegentlich ist auch eine Unterscheidung von Infarkten schwer möglich. Die typische Keilform und die bei Verlaufskontrollen zunehmende Demarkierung der Infarkte sind differenzialdiagnostische Kriterien. In der MRT zeigt sich das Astrozytom Grad II auf den T1-gewichteten Sequenzen hypointens, auf T2-gewichteten und FLAIR-Sequenzen hyperintens. Auch hier fehlt typischerweise eine Kontrastmittelaufnahme. Die Diagnose des Astrozytoms Grad II gilt als wahrscheinlich bei allen gut abzugrenzenden, intraaxialen Läsionen, welche auf T2-gewichteten Sequenzen ein hyperintensives Signal aufweisen und in den T1-gewichteten Aufnahmen keine Kontrastmittelaufnahme zeigen (■ **Abb. 1**).

„Low-grade“-Gliome können sich zu anaplastischen Gliomen und schließlich zu Glioblastomen entwickeln ([5, 6]; ■ **Abb. 2**). Die maligne Transformation wird charakterisiert von progressiver Tumornekrose, intratumoralen Hämorrhagien, perifokalem Ödem und pathologischer Kontrastmittelaufnahme. Es muss allerdings erwähnt werden, dass bei einer anaplastischen Transformation eines „Low-grade“-Glioms nicht zwingend eine Progredienz der KM-Aufnahme auftreten muss.

Anaplastische Astrozytome (Astrozytom Grad III)

Anaplastische Astrozytome sind Tumoren mit höherer Zelldichte, Polymorphien, Blutungen, kleineren Nekrosen und pathologischen Gefäßen. Der Übergang zum Astrozytom Grad IV (Glioblastom) ist fließend und oft schwierig zu bestimmen. In der CT und MRT sind Astrozytome Grad III sehr va-

Bei den „Low-grade“-Astrozytomen handelt es sich um diffus infiltrierende Tumoren

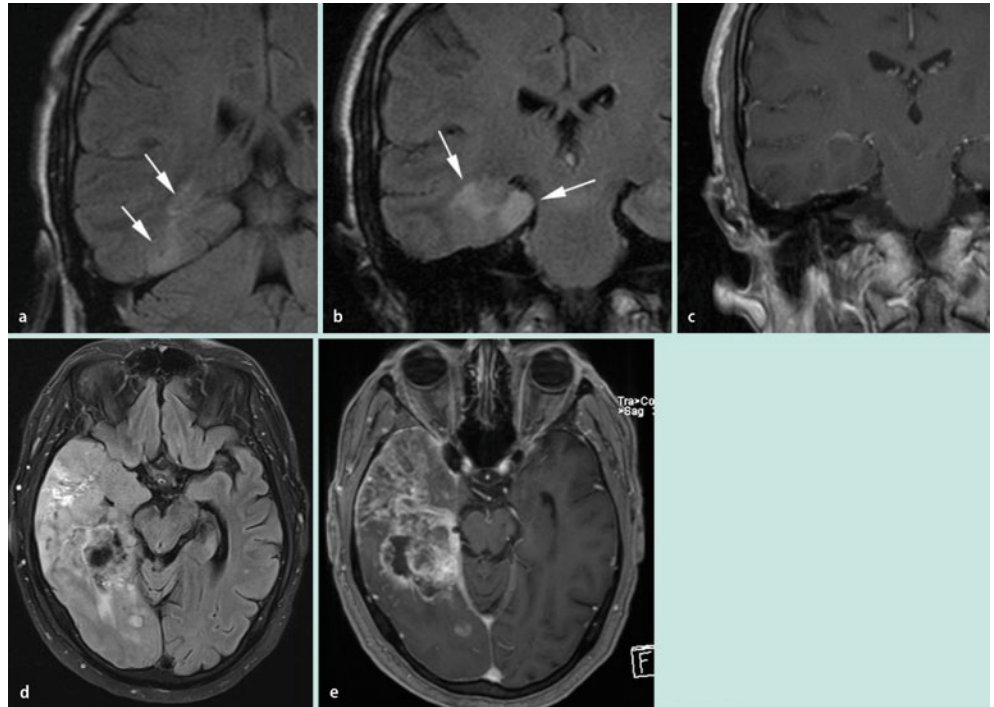


Abb. 2 ▲ Entstehung eines Glioblastoms: Der 53-jährige Patient präsentierte sich mit einem Krampfanfall. Die MRT zeigte eine Signalsteigerung in der FLAIR-Sequenz am rechten Temporallappen (a). Die MRT-Kontrolle nach einem Jahr zeigte eine Progredienz der Läsion, nach KM-Gabe war keine KM-Aufnahme nachweisbar (b,c). Die Biopsie zeigte, dass es sich um ein Astrozytom Grad II handelte. Im weiteren Verlauf zeigte sich ein weiterer Progress des Tumors mit Entwicklung eines Glioblastoms. Die FLAIR-Sequenz 3 Jahre später zeigte eine ausgedehnte unregelmäßige Raumforderung mit inhomogener KM-Aufnahme und Nekroseareale (d,e)

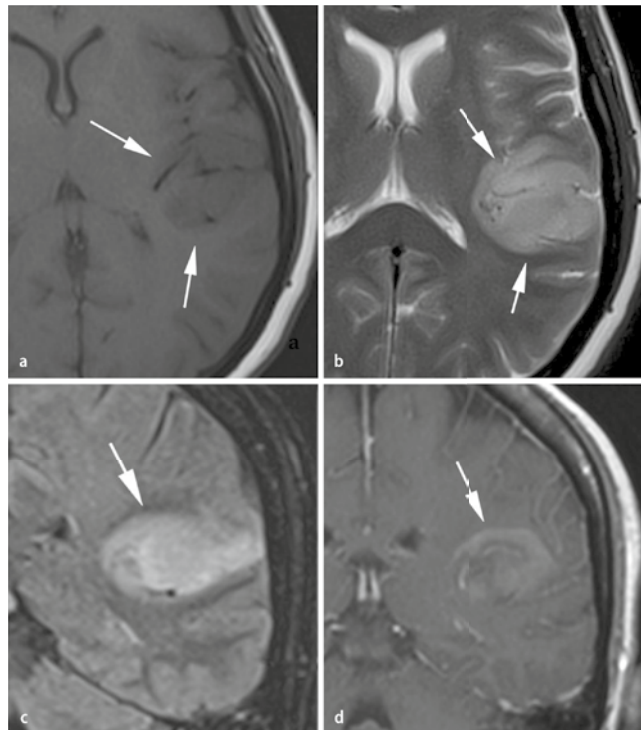


Abb. 3 ◀ Astrozytom Grad III: Nachweis eines anaplastischen Astrozytoms. Der Tumor ist homogen und stellt sich in der T1-Sequenz hypointens (a) und in den T2- und FLAIR-Sequenzen hyperintens dar (b,c). Die KM-Anreicherung nach KM-Gabe ergibt den Hinweis, dass es sich um ein anaplastisches Astrozytom handelt (d)

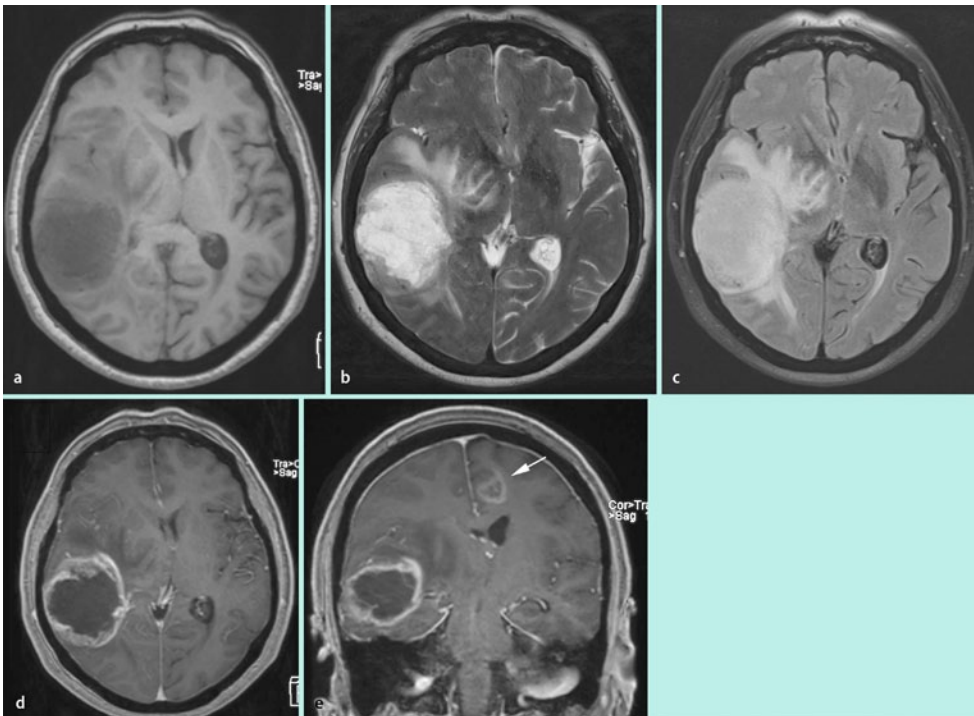


Abb. 4 ▲ Multifokales Glioblastom: In der T1-Sequenz stellt sich die Raumforderung hypointens dar (a), in der T2 hyperintens. Es zeigen sich ein deutliches perifokales Ödem und eine raumfordernde Wirkung (b,c); nach KM-Gabe Nachweis einer ringförmigen unregelmäßigen Aufnahme mit zentraler Nekrose (d). Ein weiterer Herd des Glioblastoms ist links-fronal nachweisbar (Pfeil, e)

riabel und zeigen solide und zystische Anteile sowie z. T. Nekrosen. In den T1-gewichteten Aufnahmen sind sie hypointens, in den T2-gewichteten Sequenzen hyperintens. Nach KM-Gabe ist eine pathologische Aufnahme in den meisten Fällen nachweisbar (■ Abb. 3).

Glioblastom (Astrozytom Grad IV)

Glioblastome zählen zu den häufigsten hirneigenen Tumoren und kommen im Erwachsenenalter mit 50% doppelt so häufig vor wie die übrigen Astrozytome. Histologisch zeigen sich Nekrosen, Gefäßproliferationen, Zellreichtum und Zellkernpolymorphien. Glioblastome sind charakterisiert durch ein schnelles infiltratives Wachstum und vorwiegend im Marklager und in den Stammganglien des Großhirns lokalisiert. Gelegentlich wird auch der Balken durchsetzt, sodass es zu einem Wachstum in beide Hemisphären kommt (**Schmetterlingsglioblastom**). Glioblastome können auch multizentrisch auftreten (■ Abb. 4). Der Häufigkeitsspitzen liegt zwischen dem 4. und 6. Lebensjahrzehnt, allerdings können Glioblastome in jedem Lebensalter auftreten.

In der CT zeigt sich eine Raumforderung, meist mit gemischter Dichte. Oft finden sich Nekrosezonen, selten auch Zysten und Einblutungen. In der Regel findet sich ein ausgedehntes Perifokaloedem mit deutlichen Zeichen der indirekten Raumforderung. Es kommt fast immer zu einer Aufnahme nach KM-Gabe. Verkalkungen sind selten anzutreffen. Die MRT spiegelt ebenfalls die Heterogenität des Glioblastoms wider. In den T1-gewichteten Sequenzen nach KM-Gabe zeigt sich eine deutliche, aber inhomogene KM-Aufnahme. Der Tumor ist schlecht abgrenzbar und zeigt oft Nekrosen. Da die Glioblastome stark vaskularisiert sind, zeigen sich oft deutliche „flow voids“ und Einblutungen verschiedenen Alters [7]. In den T2-gewichteten Sequenzen zeigt sich häufig die heterogene Raumforderung mit zentraler Nekrose. Typisch ist das ausgeprägte **Perifokaloedem**. Die Kontrastmittelgabe ist auch dazu geeignet, leptomenigeale Absiedlungen, Rezidive oder ein multizentrisches Wachstum aufzuzeigen (■ Abb. 5).

Glioblastome sind charakterisiert durch ein schnelles infiltratives Wachstum

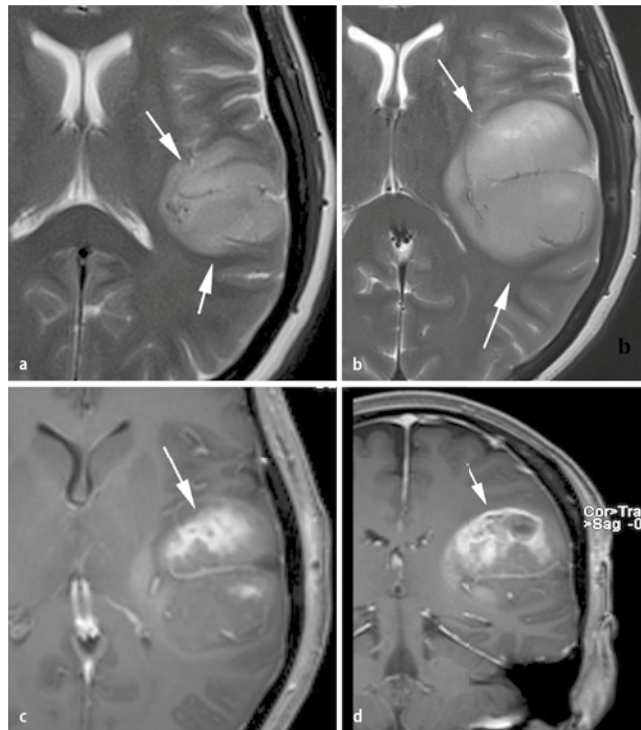


Abb. 5 ◀ Glioblastom: Upgrading eines anaplastischen Astrozytoms (a) in ein Glioblastom. Im Verlauf zeigen sich eine deutliche Größenzunahme des Tumors in der T2-Sequenz sowie eines inhomogenen und starken KM-Aufnahme (b,c,d)

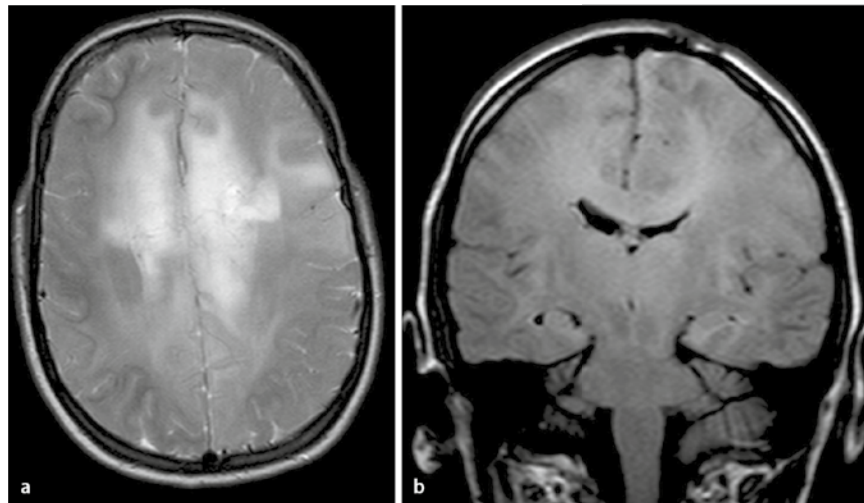


Abb. 6 ▲ Gliomatosis cerebri: Die T2- (a) und FLAIR- Sequenzen (b) zeigen eine diffuse pathologische Signalsteigerung der Großhirnhemisphären im Sinne der diffusen Durchsetzung mit neoplastischen glialen Zellen

Gliomatosis cerebri

Bei der Gliomatosis cerebri handelt es sich um eine diffuse Infiltration vom Hirnparenchym mit neoplastischen glialen Zellen. Es sind mehrere Hirnlappen betroffen. In der MRT zeigt sich eine diffuse Signalsteigerung in den T2- und Flair-Sequenzen über eine große Fläche vom Hirnparenchym, wobei auch beide Hemisphären betroffen sein können (■ Abb. 6).

Pilozytische Astrozytome (WHO Grad I)

Bei den pilozytischen Astrozytomen handelt es sich um umschriebene Tumoren, die vorzugsweise im Kindes- und frühen Erwachsenenalter auftreten. Astrozytome Grad I treten häufig in Verbin-

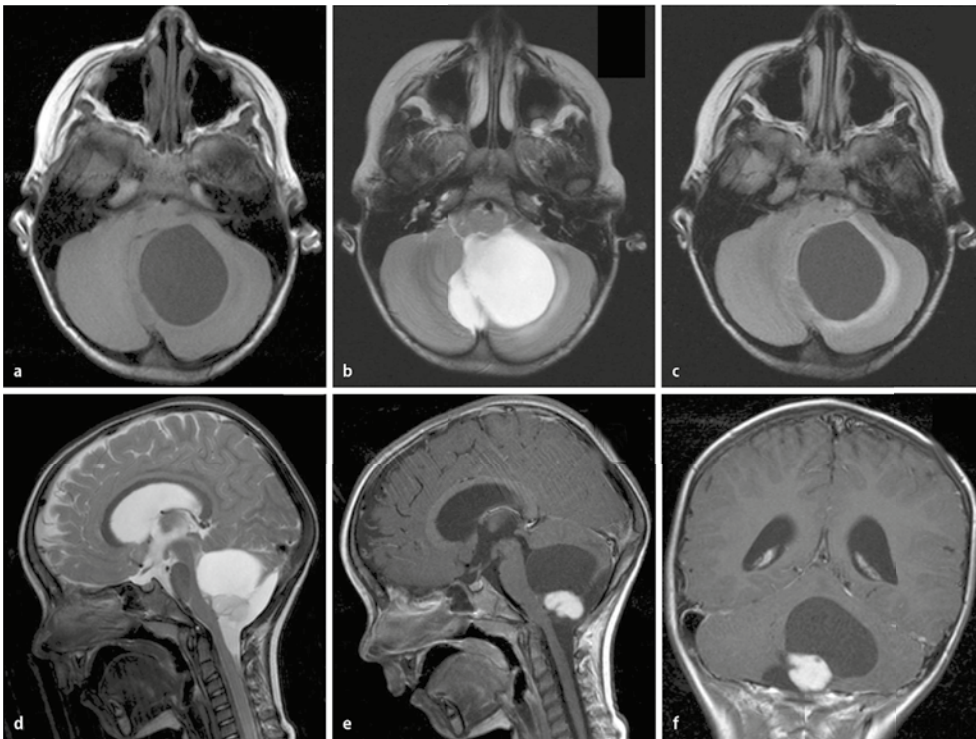


Abb. 7 ▲ Pilozytisches Astrozytom: 5-jähriger Junge mit einer zystischen Raumforderung der linken Kleinhirnhemisphäre. Die Zyste zeigt sich typischerweise hypointens in den T1- und FLAIR-Sequenzen (a,c) und hyperintens in der T2-Sequenz (b,d). Am Rand der Zyste zeigt sich eine Signalsteigerung im Kleinhirn in den T2- und FLAIR-Sequenzen. Nach KM-Gabe kommt im unteren Anteil der Zyste ein homogener KM-affiner Knoten zur Darstellung (e,f)

derung mit einer Neurofibromatose Typ I (NF I) auf. Etwa 60% aller Astrozytome im Kindesalter sind infratentoriell lokalisiert, 40% im Zerebellum und ungefähr 20% im Hirnstamm. Meist treten diese Tumoren innerhalb der ersten 10 Lebensjahre auf. Da es sich um einen umschriebenen Tumor handelt, wird eine komplette Resektion eines pilozytischen Astrozytoms allgemein als ein kurativer Eingriff angesehen.

Das typische Erscheinungsbild der zerebellären Astrozytome ist eine große, vorwiegend zystische Raumforderung im Kleinhirnwurm oder in der Kleinhirnhemisphäre. Der solide Anteil des Tumors erscheint meist iso- bis hypodens zur umgebenden weißen Hirnsubstanz. Pilozytische Astrozytome weisen in der Regel eine kräftige homogene KM-Aufnahme der soliden Tumoranteile auf. Zeigt sich eine große Zyste mit einem wandständigen Tumorknoten, kommt es zu einer kräftigen homogenen Aufnahme nach KM-Applikation. Ein Enhancement der Zystenwand spricht für ein pilozytisches Astrozytom und gegen ein Hämangioblastom (Hippel-Lindau-Tumor), das bei älteren Jugendlichen und jungen Erwachsenen in der Differenzialdiagnose Schwierigkeiten bereiten kann. In der MRT können solide und zystische Anteile klar abgegrenzt werden. Normalerweise sind die soliden Anteile in T1-gewichteten Sequenzen hypointens, in den T2-gewichteten Sequenzen hyperintens zum umliegenden Hirnparenchym. Die soliden Tumoranteile zeigen nach paramagnetischer KM-Applikation eine homogene Aufnahme (■ **Abb. 7**). Die seltenen anaplastischen pilozytischen Astrozytome können sich klinisch wie maligne Tumoren verhalten. Trotz der niedrigen Malignität kann bei pilozytischen Astrozytomen entweder primär oder sekundär im Verlauf eine leptomenigeale Aus-saat beobachtet werden [8].

Riesenzellastrozytome

Riesenzellastrozytome sind Tumoren, die in der Regel mit der tuberösen Sklerose assoziiert sind. Diese Tumoren kommen bei 5–15% der Patienten mit tuberöser Sklerose vor. Der Tumor kann in jedem Alter diagnostiziert werden, der Häufigkeitsgipfel liegt zwischen dem 5. und dem 10. Lebensjahr. Die klinischen Symptome sind meist auf den Hydrozephalus zurückzuführen. Riesenzelltumoren haben

Pilozytische Astrozytome treten meist innerhalb der ersten 10 Lebensjahre auf

Trotz der niedrigen Malignität kann im Verlauf eine leptomenigeale Aus-saat beobachtet werden

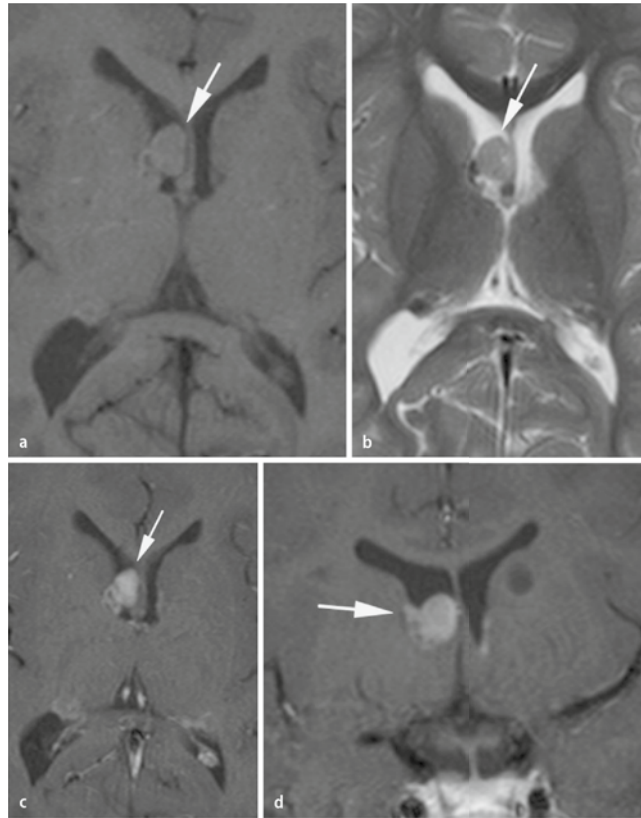


Abb. 8 ◀ Riesenzellastrozytom; Patient mit tuberöser Sklerose: In der MRT stellt sich eine gut umschriebene, rundliche Raumforderung dar mit Ursprung in der Wand des Seitenventrikels. In den T1-gewichteten Sequenzen erscheinen die Läsionen hypointens (a), in den T2-Sequenzen hyperintens (b). Nach KM-Gabe zeigt sich eine kräftige und homogene Aufnahme (c,d)

In aller Regel sind Riesenzellastrozytome scharf begrenzt

Riesenzelltumoren wachsen normalerweise langsam

ihren Ursprung an der Wand des Seitenventrikels in der Nähe des **Foramen Monroi** und können einen Hydrozephalus durch die Obstruktion der Foramina Monroi hervorrufen. Sie stammen wahrscheinlich von subependymalen Hamartomen ab und sind als ein Teil des tuberösen Sklerosekomplexes anzusehen. In aller Regel sind die Riesenzellastrozytome scharf begrenzt. Fokale Verkalkungen sind selten anzutreffen. Das charakteristische Erscheinungsbild der Riesenzellastrozytome in der CT ist eine hypo- bis isodense, runde Läsion im Bereich der Foramina Monroi sowie ein Hydrozephalus. Diese subependymalen Raumforderungen können Verkalkungen aufweisen. Nach KM-Gabe zeigen die Riesenzellastrozytome eine homogene Aufnahme. In der MRT stellen sich die gut umschriebenen, rundlichen Raumforderungen im Bereich der Foramina Monroi dar. In den T1-gewichteten Sequenzen erscheinen sie meist hypointens, in den T2-gewichteten Sequenzen hyperintens. Nach KM-Gabe zeigt sich eine kräftige Aufnahme (■ **Abb. 8**). In der MRT zeigen sich bei Patienten mit tuberöser Sklerose neben den subependymalen Tubera oft multiple kortikale Hamartome. Vor allem in den T2-gewichteten Sequenzen stellen sich diese kortikalen Hamartome als hyperintense, unscharf begrenzte Signalanhebungen dar. Riesenzelltumoren wachsen normalerweise langsam. Verlaufskontrollen sind notwendig, um eine schnelle Größenzunahme eines Riesenzellastrozytoms zu entdecken.

Pleomorphes Xanthoastrozytom

Eine weitere seltene Form der umschriebenen Astrozytome sind die pleomorphen Xanthoastrozytome. Sie treten meist an der Mark-Rinden-Grenze auf, sind temporal lokalisiert und besitzen häufig Zysten. In den T1-gewichteten Aufnahmen nach KM-Gabe kann eine geringe Aufnahme auftreten. Auch diese Tumorentität kommt vor allem im Kindes- und frühen Erwachsenenalter vor.

Oligodendrogliome

Oligodendrogliome machen etwa 7% aller Hirntumoren aus, mit einer Häufung zwischen dem 35. und dem 55. Lebensjahr und einer leichten Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Die Betroffenen haben häufig epileptische Anfälle. Andere klinische Symptome sind Kopfschmerzen, Gesicht-

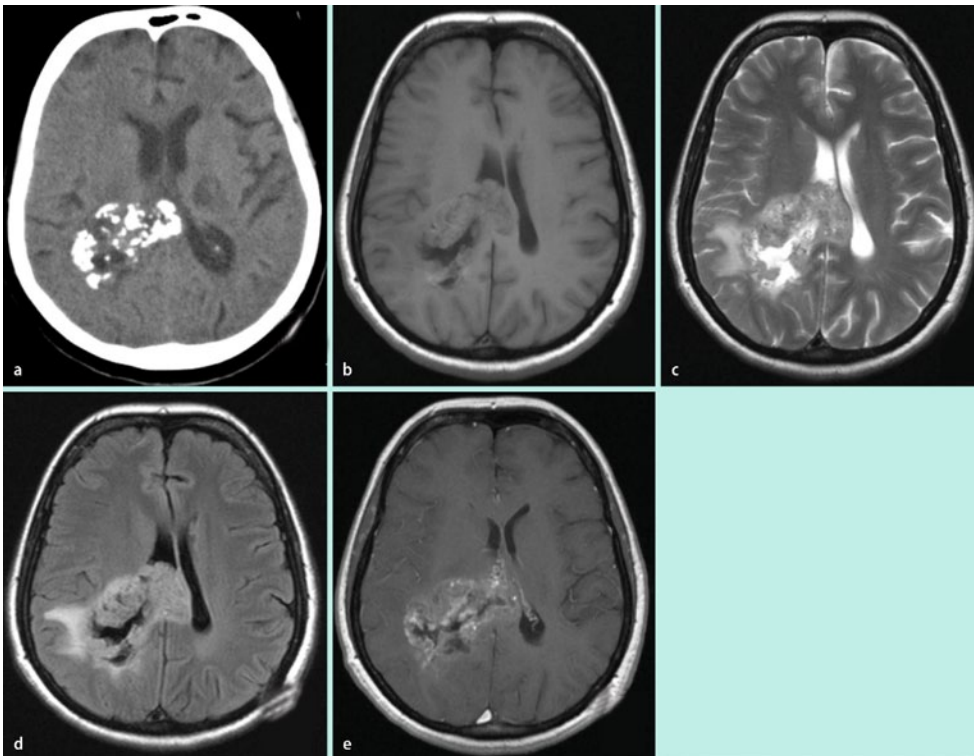


Abb. 9 ▲ Oligodendrogliom: In der CT kommen die charakteristischen Verkalkungen gut zur Darstellung (a). In der MRT ist die Raumforderung isointens zum Hirnparenchym (b), in den T2-Sequenzen inhomogen iso- bis hyperintens (c,d). Ein perifokales Ödem sowie nach KM-Gabe eine unregelmäßige Aufnahme sind nachweisbar (e)

felddefekte und Paresen. Oligodendrogliome kommen vorwiegend supratentoriell vor, selten infratentoriell oder intraventrikulär. Sie sind vor allem an den Großhirnhemisphären lokalisiert, hier vor allem im Frontal- und Temporallappen. Die Tumoren leiten sich von Oligodendrozyten ab und wachsen diffus infiltrierend. Eine Kombination mit astrozytären Anteilen, die als Oligoastrozytom (Mischtumoren) bezeichnet wird, ist häufig. Die WHO unterscheidet Tumoren des Grades II und III. Histologisch zeigen sich in bis zu 90% der Fälle Verkalkungen, oft in den Randpartien des Tumors. Auch andere regressive Veränderungen mit Blutungen und Zysten kommen vor.

Diese Tumoren weisen zu mehr als 50% Verkalkungen auf, welche in der CT gut dargestellt werden können (■ Abb. 9). Die Verkalkungen sind meist von hyperdensen Tumorarealen umgeben; gelegentlich sind diese jedoch auch isodens, sodass die wahre Ausdehnung des Tumors nicht zu erkennen ist. Oligodendrogliome mit niedriger Malignität (Grad II) nehmen nur selten KM auf. Die anaplastischen Oligodendrogliome (Grad III) sind seltener, ihre Gewebedichte gemischt, hypo-, iso- und hyperdens. Sie weisen oft zystische Areale auf, und in 50% der anaplastischen Oligodendrogliome kommt es zu einer fleckig-diffusen oder ringförmigen KM-Anreicherung.

In der MRT zeigen Oligodendrogliome ebenfalls ein relativ buntes Bild. Mit Gradientenechosesequenzen können die Verkalkungen und Einblutungen gut nachgewiesen werden. In den T1-gewichteten Sequenzen zeigen sie in den Nativaufnahmen selten primäre, hyperintense Areale, die entweder Einblutungen im Methämoglobin stadium entsprechen, oder Verkalkungen. Nach KM-Gabe tritt eine inhomogene Aufnahme auf (■ Abb. 9). Die Diagnose eines Oligodendroglioms stützt sich vor allem auf das Vorkommen von Verkalkungen, Zysten, gering ausgeprägtem Ödem und inhomogener KM-Aufnahme. Eine eindeutige Differenzierung zu Astrozytomen ist oft nicht möglich [9].

Neuronale und gemischt neuronal-gliale Tumoren

Neuronale und gemischt neuronal-gliale Tumoren sind mit einer Häufigkeit von 0,4% aller Hirntumoren sehr selten. In etwa 80% der Fälle sind Patienten unter 30 Jahren betroffen. Neuronale Tumoren können prinzipiell überall im Gehirn auftreten, bevorzugen jedoch den mittleren Temporallappen. Auch bei dieser Tumorentität ist eine lange Anamnese, oft mit Anfallsleiden über Jahre hin-

Oligodendrogliome kommen vorwiegend supratentoriell vor

Die Diagnose eines Oligodendroglioms stützt sich auf das Vorkommen von Verkalkungen, Zysten, gering ausgeprägtem Ödem und inhomogener KM-Aufnahme

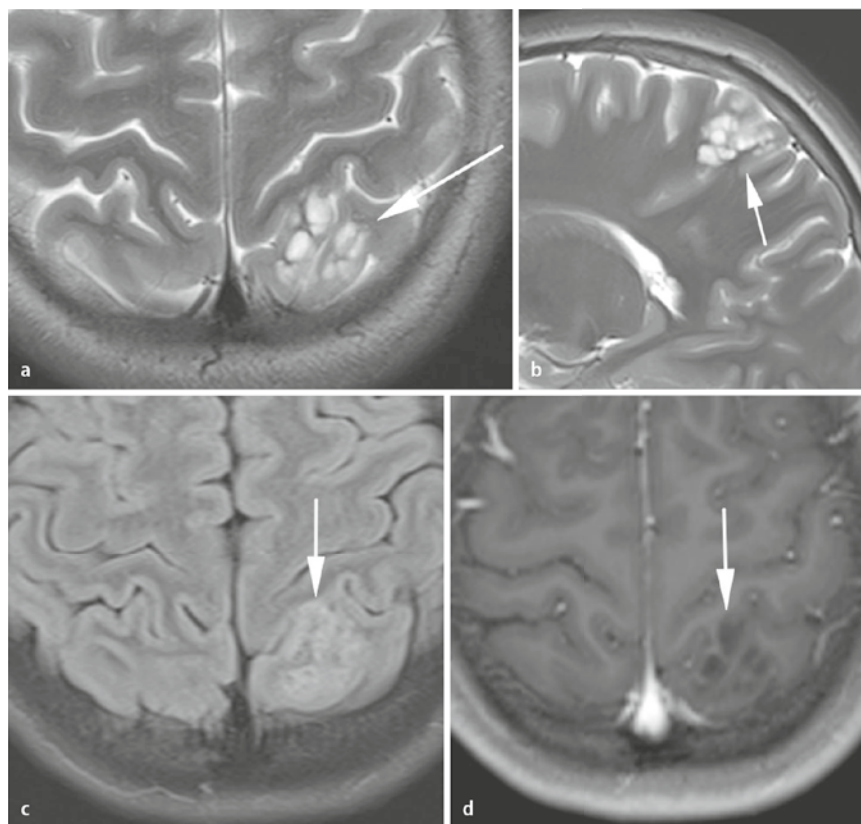


Abb. 10 ▲ Dysembryoplastischer neuroepithelialer Tumor (DNET): Nachweis einer lobulierten, kortikal gelegenen Raumforderung, die in den T2-gewichteten Sequenzen einen Signalanstieg zeigt (a,b,c); zystische Anteile sind ebenfalls erkennbar. Nach KM-Gabe zeigt sich keine pathologische Aufnahme (d)

weg, typisch. Die meisten Tumoren können dem WHO-Grad I zugeordnet werden; die wichtigsten sind das Gangliogliom, der dysembryoplastische neuroepitheliale Tumor (DNET) und das zentrale Neurozytom.

Gangliogliome

Gangliogliome sind die häufigsten gemischt-glialen, neuronalen Tumoren des Zentralnervensystems (ZNS). Die Inzidenz ist mit 0,4–1,3% aller Hirntumoren sehr gering. Im pädiatrischen Krankengut treten sie mit einer Inzidenz von bis zu 7,6% aber weitaus häufiger auf. Klinisch auffällig werden die Gangliogliome meist durch epileptische Anfälle. Bildgebend zeigt sich eine gut abgrenzbare kortikale Zyste mit einem KM-affinen Knoten, typischerweise temporal lokalisiert [10].

Dysembryoplastischer neuroepithelialer Tumor

Bei den DNET handelt es sich um benigne Raumforderungen des zerebralen Kortex, die klinisch meist durch komplex-partielle Anfälle im Kindes- und Jugendalter auffallen. Andere fokale-neurologische Zeichen sind sehr selten. In der Bildgebung zeigt sich u. U. ein sehr variables Erscheinungsbild. Trotzdem sind alle DNET gut umschriebene, lobulierte, kortikal gelegene Raumforderungen, die in der Nativ-CT hypodens zur weißen Substanz zur Darstellung kommen. In der MRT zeigen sie in den T2-gewichteten Sequenzen einen Signalanstieg, in den T1-gewichteten Sequenzen stellen sie sich hypointens dar. In etwa 30–40% der Fälle sind zystische Anteile erkennbar. Verkalkungen können in bis zu 30% nachgewiesen werden. Eine KM-Aufnahme ist nur in 20–40% nachweisbar, dann diffus und eher schlierenförmig [11]. Die Diagnose eines DNET sollte dann in Erwägung gezogen werden, wenn eine Raumforderung primär kortikal gelegen ist und sich in den T2-gewichteten Sequenzen hyperintens darstellt und der Patient eine lange Anfallsanamnese bei sonst normalem neurologischen Untersuchungsbefund aufweist (■ **Abb. 10**).

Klinisch auffällig werden die Gangliogliome meist durch epileptische Anfälle

Bei einer primär kortikalen, in den T2-gewichteten Sequenzen hyperintenseren Raumforderung sowie langer Anfallsanamnese ist die Diagnose eines DNET wahrscheinlich

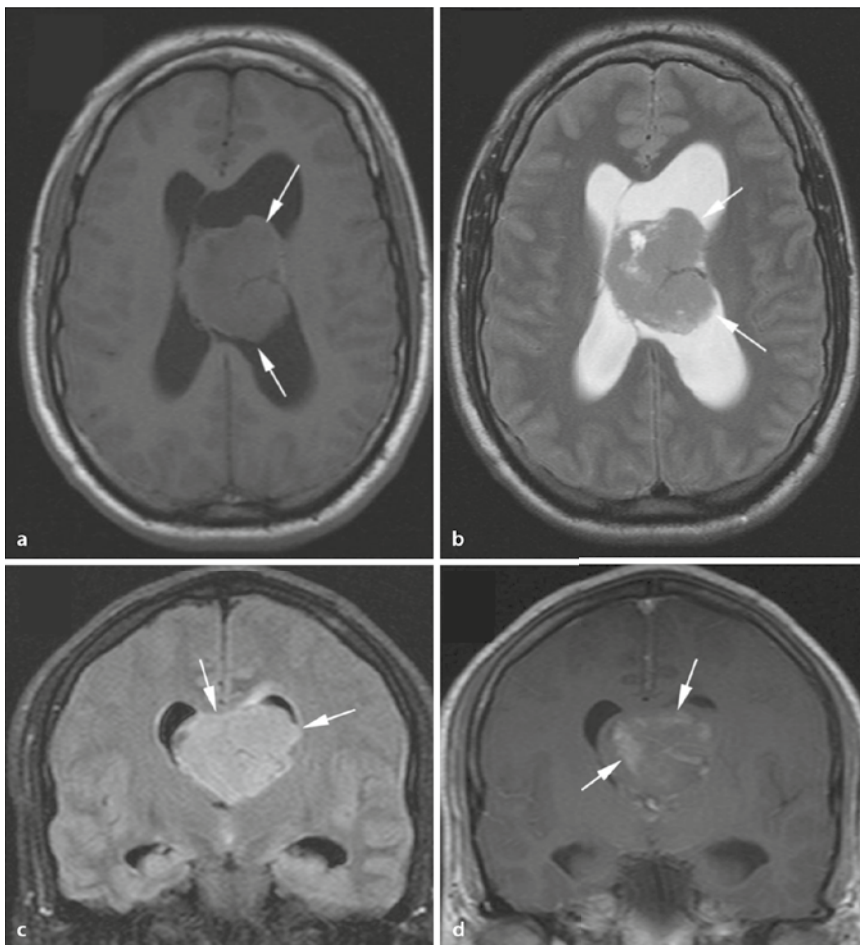


Abb. 11 ▲ Zentrales Neurozytom: Raumforderung im Bereich der Seitenventrikel mit Kontakt zum Septum pellucidum und resultierendem Hydrozephalus. Die Läsion ist isointens in den T1- und T2-Sequenzen (a,b) und hyperintens in der FLAIR-Sequenz (c). Nach KM-Gabe zeigt sich eine inhomogene Aufnahme (d)

Zentrales Neurozytom

Das zentrale Neurozytom ist typischerweise in den Seitenventrikeln lokalisiert und hat Kontakt zum Septum pellucidum. Es handelt sich um multizystische Läsionen, evtl. mit Verkalkungen und inhomogener KM-Aufnahme. Einblutungen können ebenfalls nachgewiesen werden ([12]; ■ **Abb. 11**).

Ependymome

Ependymome haben ihren Ursprung in ependymalen und subependymalen Zellen der Ventrikelwand sowie des Zentralkanals des Myelons. Sie kommen häufiger bei Jungen als bei Mädchen vor, mit einem Häufigkeitsgipfel zwischen dem 1. und 5. Lebensjahr; bei Erwachsenen treten sie seltener auf, insbesondere in der 3. Dekade. Ependymome sind von ihrer Definition her intraventrikulär lokalisiert, am häufigsten im Bereich des 4. Ventrikels. Bei Erwachsenen kann ein Ependymom auch extraventrikulär lokalisiert sein. Die meisten Ependymome sind solide. Kalzifikationen sind in bis zu 50% der Fälle histologisch nachweisbar, Zysten in etwa 20%. Ependymome können sich entlang des Subarachnoidalraums ausbreiten und Blutgefäße und Nerven ummauern. Sie können auch durch die Ventrikelwand in das angrenzende Hirnparenchym vorwachsen. Dieses sog. **plastische Wachstum** der Ependymome verläuft unregelmäßig, der Form des 4. Ventrikels anpasst. Dadurch ist eine vollständige Tumorentfernung oft sehr schwierig und die Rezidivrate dementsprechend hoch. Ependymome wachsen normalerweise aus dem 4. Ventrikel durch die Foramina in die angrenzenden Zisternen vor.

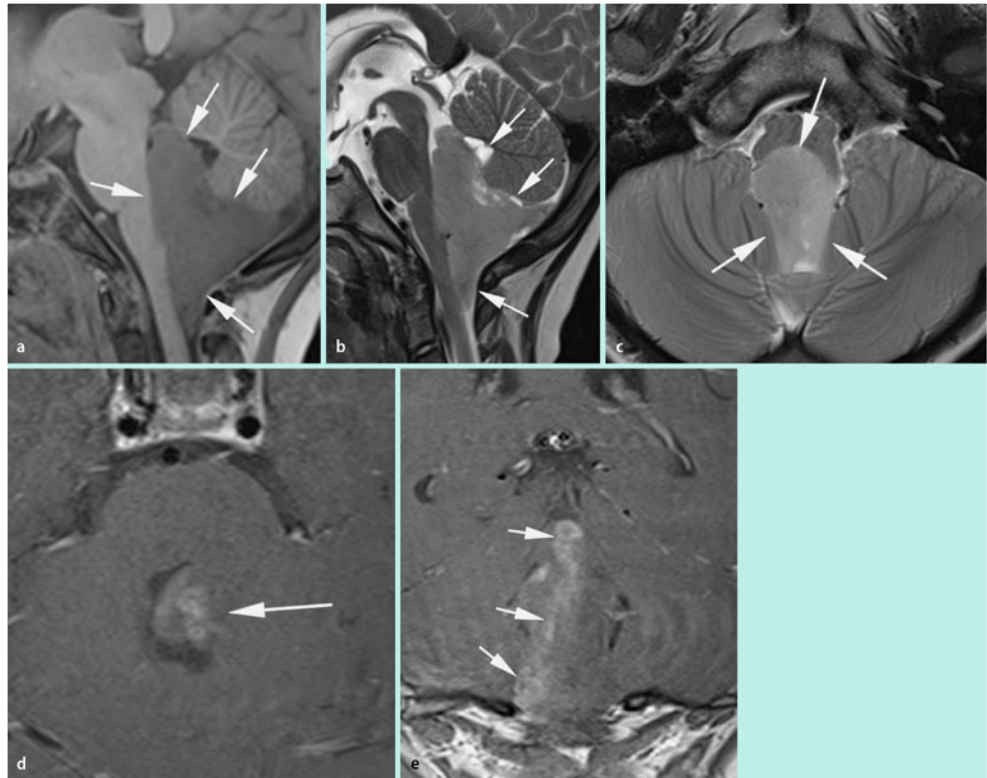


Abb. 12 ▲ Ependymom: 5-jähriges Mädchen mit einer Raumforderung, die sich vom 4. Ventrikel bis zum Foramen magnum ausdehnt. In der T1-gewichteten Sequenzen stellt sich das Ependymom hypointens zum umliegenden Hirnparenchym dar (a); in den T2-gewichteten Sequenzen erscheint die Raumforderung leicht hyperintens mit zystischen Arealen, die sich stark hyperintens darstellen (b,c); nach KM-Gabe nimmt die Läsion unregelmäßig Kontrastmittel auf (d,e)

Die inhomogene Signalgebung in der MRT resultiert aus intratumoralen Verkalkungen, Zysten und Einblutungen

Ependymome zeigen ein variables Erscheinungsbild in CT und MRT. Meist sind sie scharf begrenzt und kommen iso- bis hyperdens in der CT auf den Nativaufnahmen zur Darstellung. Verkalkungen und zystische Anteile sind häufig zu finden. In der MRT zeigt sich eine inhomogene Signalgebung in sämtlichen Sequenzen. Diese Inhomogenität resultiert aus den intratumoralen Verkalkungen, Zysten und gelegentlich vorkommenden Einblutungen, die eine gemischte Signalintensität in allen Sequenzen ergeben. In den T1-gewichteten Sequenzen erscheinen sie normalerweise leicht hypointens zum umliegenden Hirnparenchym. In den T2-gewichteten Sequenzen erscheint die Raumforderung meist isointens zur grauen Hirnsubstanz; die zystischen bzw. nekrotischen Areale stellen sich stark hyperintens dar. Manchmal können Flüssigkeitsspiegel innerhalb der zystischen Veränderungen nachgewiesen werden. Ependymome nehmen kräftig und unregelmäßig KM auf (■ Abb. 12). Die KM-Aufnahme in den Zystenwänden führt zu einem traubenartigen Bild, das für Ependymome besonders charakteristisch ist [13].

Primitive neuroektodermale Tumoren

Primitive neuroektodermale Tumoren (PNET) wurden zuerst von Hard und Earl definiert als Tumoren, die zu mehr als 90–95% aus undifferenzierten Zellen bestehen. Auch wenn innerhalb der Tumormassen eine Differenzierung von glialen oder neuronalen Zellen gefunden werden kann, ist dieser Tumor aufgrund seines hohen Anteils undifferenzierter Zellen von den anderen Tumoren abzugrenzen. PNET können supratentoriell (**supratentorieller PNET**), in der Pinealis (**Pineoblastom**) und infratentoriell (**Medulloblastom**) lokalisiert sein. Medulloblastome machen etwa 15–20% aller intrakraniellen Tumoren im Kindesalter und 30–40% der Tumoren der hinteren Schädelgrube aus. Jungen sind 2- bis 4-mal häufiger betroffen als Mädchen. Etwa 40% der Medulloblastome treten innerhalb der ersten 5 Lebensjahre auf, 75% innerhalb der ersten 10 Jahre.

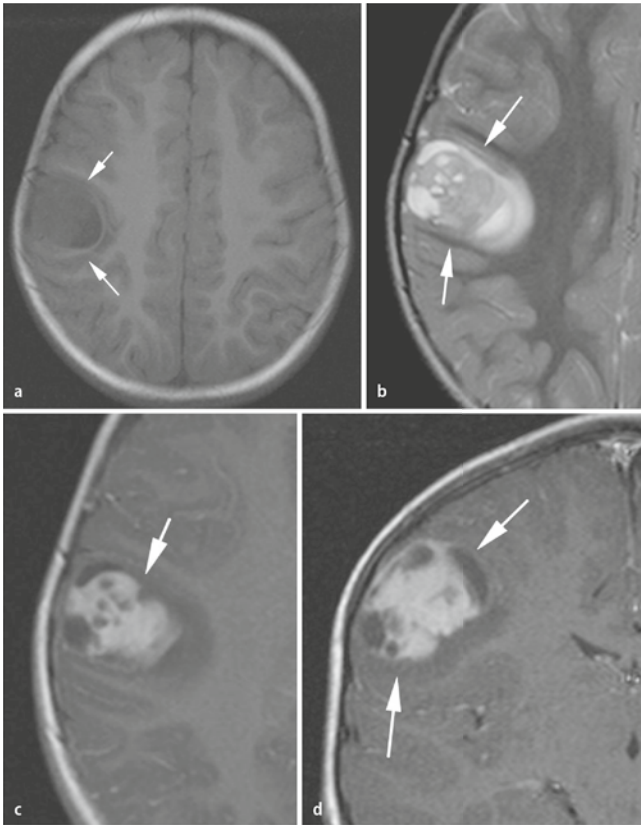


Abb. 13 ◀ Supratentorieller PNET bei einem 3-jährigen Jungen: Der Tumor zeigt sich inhomogen hypointens in der T1-Sequenz und hyperintens in der T2-Sequenz mit zystischen Veränderungen (a,b). Nach KM-Gabe zeigt sich eine homogene Aufnahme mit Ausnahme der zystischen Komponenten (c,d)

In der MRT stellt sich der supratentorielle PNET als eine große, gut begrenzte Raumforderung dar, die in den Großhirnhemisphären oder den Seitenventrikeln lokalisiert ist. Wie die Ependymome können PNET ein sehr variables Bild aufweisen, hervorgerufen durch die verschiedenen soliden Anteile, Zysten und nekrotischen Areale sowie Verkalkungen und Einblutungen [14]. Nach KM-Gabe stellt sich ein ähnliches Bild wie in der CT dar mit heterogenem kräftigen Enhancement, z. T. mit nekrotischen Arealen und Tumorzysten (▣ Abb. 13). Wenn bei einem Kind unter 5 Jahren eine sehr große Raumforderung mit einem in der MRT sehr variablen Erscheinungsbild und heterogenem KM-Enhancement nachweisbar ist, sollte differenzialdiagnostisch an einen PNET gedacht werden.

In der CT erscheint das typische Medulloblastom als eine relativ umschriebene hyperdense Raumforderung im Kleinhirnwurm. Diese primäre Hyperdensität kommt durch die hohe Zellzahl der kleinzelligen Medulloblastome zustande. Häufig ist der Tumor von einem hypodensen Randsaum, einem Ödem, umgeben. Verkalkungen und Zysten können vorkommen. Der 4. Ventrikel wird meist nach anterior abgedrängt und ist manchmal nicht mehr abgrenzbar. Aufgrund der Raumforderung in der hinteren Schädelgrube zeigt sich häufig eine beginnende Liquorzirkulationsstörung mit Erweiterung der Temporalhörner und des 3. Ventrikels. Ein Hydrozephalus wird bei ungefähr 95% der Patienten zum Zeitpunkt der Bildgebung gesehen. Auf T1-gewichteten Bildern stellt sich das Medulloblastom als hypointense Raumforderung dar. Nach KM-Gabe zeigt sich meist ein homogenes, z. T. auch inhomogenes Enhancement. In 5–10% der Fälle zeigen Medulloblastome kein Enhancement nach KM-Gabe. Überwiegend nimmt der Tumor jedoch schwach bis stark KM auf. Auf T2-gewichteten Sequenzen ist der Tumor hypo- bis isointens zur grauen Hirnsubstanz. Das Signalverhalten ist abhängig von der Zelldichte und dem freien Wasser innerhalb des Tumors. Eine hohe Zellzahl und wenig Wasseranteile innerhalb des Tumors führen zu einer geringeren Hyperintensität in T2-gewichteten Bildsequenzen (▣ Abb. 14). Meist ist das Medulloblastom im T2-gewichteten Bild deutlich mehr hypointens als ein pilozytisches Astrozytom. Eine leptomeningeale Ausbreitung des Tumors über die Liquorräume ist auf nichtkontrastangehobenen Bildern nur schwer nachzuweisen. Deshalb muss bei Verdacht auf ein Medulloblastom bereits präoperativ die gesamte Neuroaxis vor und nach paramagnetischer Kontrastanhebung untersucht werden. Medulloblastome haben oft schon zum Zeitpunkt der Diagnose in den Liquorraum metastasiert [15, 16].

Bei einer großen Raumforderung mit in der MRT sehr variablem Erscheinungsbild und heterogenem KM-Enhancement bei Kindern unter 5 Jahren sollte differenzialdiagnostisch an PNET gedacht werden

Das Signalverhalten ist abhängig von der Zelldichte und dem freien Wasser innerhalb des Tumors

Medulloblastome haben oft schon zum Zeitpunkt der Diagnose in den Liquorraum metastasiert

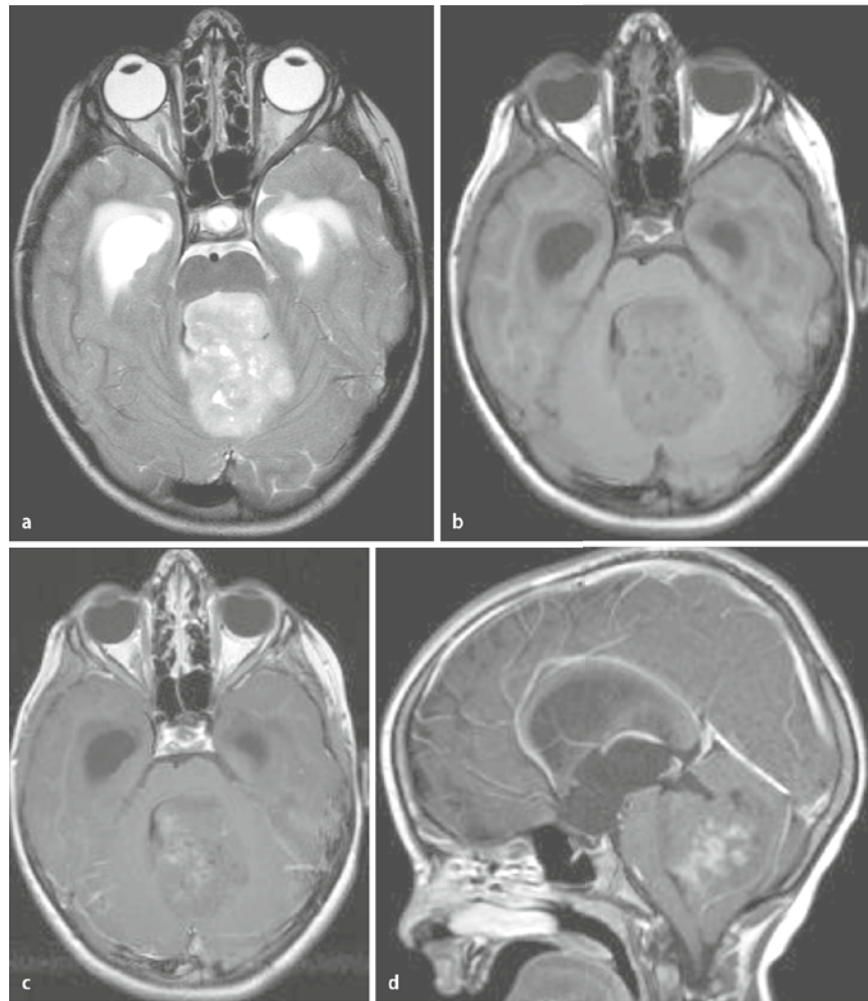


Abb. 14 ▲ Medulloblastom bei einem 4-jährigen Mädchen: Die Raumforderung ist im 4. Ventrikel lokalisiert, der nicht mehr abgrenzbar ist. Aufgrund der Raumforderung in der *hinteren Schädelgrube* zeigt sich eine Liquorzirkulationsstörung mit Erweiterung der Temporalhörner und des 3. Ventrikels. Das Signalverhalten in den T1- und T2-Sequenzen ist ähnlich dem des supratentoriellen PNET in Abb. 13: hypointens in der T1-Sequenz (**a**) und hypointens in der T2-Sequenz mit hyperintensiven zystischen Veränderungen (**b**). Nach KM-Gabe zeigt sich eine inhomogene Aufnahme (**c,d**)

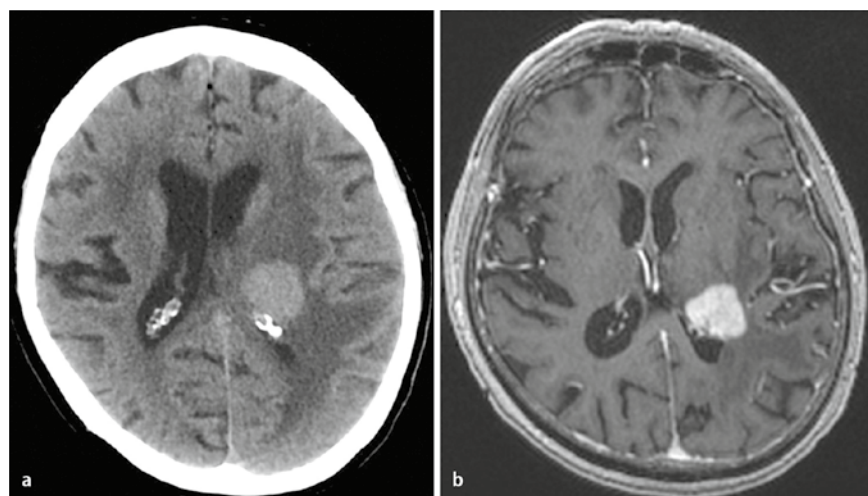


Abb. 15 ▲ Primäres ZNS-Lymphom: In der nativen CT erscheint das Lymphom hyperdens mit perifokalem Ödem (**a**); in der MRT nach KM-Gabe kommt es zu einer typischen homogenen Aufnahme (**b**)

Primäre Lymphome

Primäre Lymphome des ZNS sind mit ungefähr 1% aller primären Hirntumoren selten, zeigen aber einen 10-fachen Anstieg in den letzten beiden Jahrzehnten. Dieser Anstieg wird nicht nur durch Patienten mit HIV-Infektion hervorgerufen, sondern auch durch die steigende Zahl immunsupprimierter Patienten. Der Altersgipfel bei Patienten ohne HIV-Infektion ist das 6. Lebensjahrzehnt. In der CT erscheinen Lymphome nativ ebenfalls meist als homogene isodense bis leicht hyperdense Raumforderung mit perifokalem Ödem. In der MRT sind die Tumoren in den meisten Fällen signalintensiv in T2-gewichteten Sequenzen. Die Tumoren erscheinen auf den Aufnahmen relativ scharf begrenzt. Nach KM-Gabe kommt es zu einer typischen homogenen Aufnahme (■ **Abb. 15**). Die fokalen Tumoren sind häufig von einem ausgedehnten Perifokalödem umgeben, welches durch KM-Gabe besser abgrenzbar ist.

Korrespondenzadresse

Dr. P. Papanagiotou

Klinik für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Kirrberger Straße 1, 66421 Homburg/Saar
papanagiotou@me.com

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- Law M, Yang S, Wang H et al (2003) Glioma grading: sensitivity, specificity, and predictive values of perfusion MR imaging and proton MR spectroscopic imaging compared with conventional MR imaging. *Am J Neuroradiol* 24(10):1989–1998
- Papanagiotou P, Backens M, Grunwald IQ et al (2007) MR spectroscopy in brain tumors. *Radiologe* 47(6):520–529
- Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW (1993) Histological typing of tumours of the central nervous system, 2. Aufl. Springer, Berlin
- Kleihues P, Cavenee WK (2000) Pathology and genetics of tumours of the nervous system. IARC, Lyon
- Asari S, Makabe T, Katayama S et al (1994) Assessment of the pathological grade of astrocytic gliomas using an MRI score. *Neuroradiology* 36:308–310
- Ginsberg LE, Fuller GN, Hashmi M et al (1998) The significance of lack of MR contrast enhancement of supratentorial brain tumors in adults: histopathological evaluation of a series. *Surg Neurol* 49(4):436–440
- Schneider SW, Ludwig T, Tatenhorst L et al (2004) Glioblastoma cells release factors that disrupt blood-brain barrier features. *Acta Neuropathol (Berl)* 107(3):272–276
- Lee YY, Van Tassel P, Bruner JM et al (1989) Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *Am J Neuroradiol* 10:363–370
- Lee YY, Van Tassel P (1989) Intracranial oligodendrogliomas: imaging findings in 35 untreated cases. *Am J Neuroradiol* 10:119–127
- Ildan F, Tuna M, Gocer IA et al (2001) Intracerebral ganglioglioma: clinical and radiological study of eleven surgically treated cases with follow-up. *Neurosurg Rev* 24(2–3):114–118
- Ostertun B, Wolf HK, Campos MG et al (1996) Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: MR and CT evaluation. *Am J Neuroradiol* 17:419–430
- Goergen SK, Gonzales MF, McLean CA (1992) Intraventricular neurocytoma: radiologic features and review of the literature. *Radiologe* 182:787–792
- Spoto GP, Press GA, Hesselink JR, Solomon M (1990) Intracranial ependymoma and subependymoma: MR manifestations. *Am J Neuroradiol* 11:83–91
- Robles HA, Smirniotopoulos JG, Figueroa RE (1992) Understanding the radiology of intracranial primitive neuroectodermal tumors from a pathological perspective: a review. *Sem US CT MR* 13:170–181
- Mueller DP, Moore SA, Sato Y, Yuh WTC (1992) MRI spectrum of medulloblastoma. *Clin Imaging* 16:250–255
- Koeller KK, Rushing EJ (2003) From the archives of the AFIP: medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 23(6):1613–1637

Bitte beachten Sie:

- Teilnahme nur online unter:
springermedizin.de/eAkademie
- Die Frage-Antwort-Kombinationen werden online individuell zusammengestellt.
- Es ist immer nur eine Antwort möglich.

CME-Fragebogen

**kostenfreie Teilnahme am e.CME
für Zeitschriftenabonnenten**

? Bei welchem der folgenden Tumoren handelt es sich um ein umschriebenes Astrozytom?

- „Low-grade“-Astrozytom
- Anaplastisches Astrozytom
- Pilozytisches Astrozytom
- Glioblastom
- Gliomatosis cerebri

? Welche Aussage ist falsch? Das pilozytische Astrozytom ...

- ist ein WHO-Grad-I-Tumor.
- ist mit der Neurofibromatose Typ II assoziiert.
- ist überwiegend im Zerebellum lokalisiert.

- hat typischerweise einen KM-affinen Knoten.
- ist ein kindlicher Hirntumor.

? Welches der folgenden Charakteristika spricht nicht für ein Upgrading eines „Low-grade“-Astrozytoms?

- Tumorwachstum
- Neu aufgetretene Einblutungen
- Neu aufgetretene Nekrosen
- Neu aufgetretene Verkalkungen
- Neu aufgetretene Kontrastmittel (KM)-Aufnahme

? Mit welcher folgender Erkrankung ist ein Riesenzellastrozytom assoziiert?

- Neurofibromatose Typ I
- Neurofibromatose Typ II
- Tuberöse Sklerose
- Klippel-Feil-Syndrom
- Hippel-Lindau-Erkrankung

? Welche Aussage zu Oligodendrogliomen ist falsch?

- Sie sind überwiegend infratentoriell lokalisiert.
- Sie sind diffus wachsende Tumoren.
- Sie haben Verkalkungen.
- Sie können KM aufnehmen.
- Sie bevorzugen Frontal- und Temporallappen.



CME.springer.de wird zur e.Akademie

Die e.Akademie von Springer Medizin ist die Weiterentwicklung von CME.springer.de und bietet Ihnen ein noch umfassenderes und moderneres Fortbildungsangebot: Mehr als 1500 Fortbildungsmodule, neue e.Learningformate und multimediale Elemente machen Ihre Fortbildung und das Sammeln von CME-Punkten noch flexibler und komfortabler.

e.CME: Als Zeitschriftenabonnent stehen Ihnen in der e.Akademie nach wie vor alle zertifizierten Fortbildungsbeiträge Ihrer Zeitschrift als e.CME zur Verfügung. Darüber hinaus haben Sie künftig die Möglichkeit, Beiträge Ihrer Zeitschrift, deren Zertifizierungszeitraum abgelaufen ist, weiterhin für Ihre Fortbildung und persönlichen Wissenscheck zu nutzen.

► **Der direkte Weg zur e.Akademie unter springermedizin.de/eAkademie**

Nutzer von e.Med, dem Springer Medizin Online-Paket, profitieren vom vollen Leistungsumfang der e.Akademie: Mehr als 1500 e.CMEs aus den wichtigsten medizinischen Fachgebieten werden ergänzt durch die neuen e.Learningformate e.Tutorial und e.Tutorial plus.

Das e.Tutorial ist speziell für die Online-Fortbildung konzipiert und didaktisch optimiert. Klar gegliederte Lernabschnitte, besondere Hervorhebung von Merksätzen, zoomfähige Abbildungen und Tabellen sowie verlinkte Literatur erleichtern das Lernen und den Erwerb von CME-Punkten.

Das e.Tutorial.plus bietet multimedialen Zusatznutzen in Form von Audio- und Videobeiträgen, 3D-Animationen, Experteninterviews und weiterführende Informationen. CME-Fragen und Multiple-Choice-Fragen innerhalb der einzelnen Lernabschnitte ermöglichen die Lernerfolgskontrolle.

► **Weitere Informationen zum e.Med-Komplettpaket und Gratis-Testangebot unter springermedizin.de/eMed**



Mitmachen, fortbilden und CME-Punkte sichern unter springermedizin.de/eAkademie

? **Dysembryoplastische neuroepitheliale Tumoren (DNET) ...**

- sind WHO-Grad-IV-Tumoren.
- sind im Ventrikel lokalisiert.
- werden durch Krampfanfälle symptomatisch.
- zeigen Nekrosen und Einblutungen in der MRT.
- nehmen überwiegend KM auf.

? **Welche Aussage zu Ependymomen ist falsch?**

- Sie treten häufiger im Erwachsenenalter auf.
- Sie sind überwiegend infratentoriell lokalisiert.
- Sie können einen Hydrozephalus verursachen.
- Sie nehmen KM auf.
- Sie zeigen häufig Verkalkungen und zystische Areale.

? **Welche Aussage zu Primitiven neuroektodermalen Tumoren (PNET) ist falsch?**

- Das zentrale Neurozytom gehört in die Gruppe der PNET.
- Das Pineoblastom ist in der Pinealis lokalisiert.
- Das Medulloblastom ist infratentoriell gelegen.
- Das supratentorielle PNET ist in den Großhirnhemisphären oder den Seitenventrikeln lokalisiert.
- PNET bestehen in über 90–95% aus undifferenzierten Zellen.

? **Was ist charakteristisch für Medulloblastome?**

- Sie sind gutartige Tumoren.
- Sie treten im Erwachsenenalter auf.
- Sie sind supratentoriell lokalisiert.
- Sie verursachen einen Hydrozephalus.
- Sie nehmen kein KM auf.

? **Primäre ZNS-Lymphome ...**

- sind häufig hyperdens im CT.
- zeigen kein perifokales Ödem.
- machen 15% aller Hirntumoren aus.
- nehmen kein KM auf.
- zeigen keinen Anstieg in den letzten beiden Jahrzehnten.

Diese zertifizierte Fortbildung ist 12 Monate auf springermedizin.de/eAkademie verfügbar. Dort erfahren Sie auch den genauen Teilnahmeabschluss. Nach Ablauf des Zertifizierungszeitraums können Sie diese Fortbildung und den Fragebogen weitere 24 Monate nutzen.

Hier steht eine Anzeige.

