

Der Radiologe

Zeitschrift für diagnostische und interventionelle Radiologie,
Radioonkologie, Nuklearmedizin

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

Elektronischer Sonderdruck für

C. Roth

Ein Service von Springer Medizin

Radiologe 2011 · 51:1032–1038 · DOI 10.1007/s00117-011-2154-6

© Springer-Verlag 2011

zur nichtkommerziellen Nutzung auf der
privaten Homepage und Institutssite des Autors

C. Roth

Intramedulläre Tumoren

Intramedulläre Tumoren

Bei Raumforderungen im Bereich der Wirbelsäule muss man zwischen Läsionen der knöchernen Strukturen, extraduralen und intraduralen Raumforderungen unterscheiden. Letztere lassen sich noch weiter in intra- und extramedullär gelegene Raumforderungen unterteilen. Mit dieser groben Einteilung lässt sich in vielen Fällen eine wahrscheinliche Diagnose finden, es gibt jedoch Raumforderungen, welche die Kompartimente durchbrechen und sowohl intra- als auch extramedullär auftreten bzw. intra- und extradural vorkommen können. Die insgesamt häufigsten spinalen Raumforderungen sind extradural gelegen, und es handelt sich in den meisten Fällen um Metastasen, die entweder von den knöchernen Strukturen ausgehen oder per continuitatem in den Spinalkanal einwachsen. Die in diesem Artikel beschriebenen intramedullär gelegenen Raumforderungen sind insgesamt seltene Läsionen. Im Folgenden werden Bildgebung, Klinik und wichtige Differenzialdiagnosen vorgestellt.

Bildgebung

Konventionelle Röntgenaufnahmen, Myelographie, CT

Röntgenübersichtsaufnahmen sind zur Diagnostik intramedullär gelegener Raumforderungen in den meisten Fällen nicht hilfreich, da lediglich die knöchernen Strukturen abgebildet werden und im Falle einer intramedullären Läsion eine klinische Symptomatik des Patienten auffällig wird, bevor knöcherne Veränderungen durch die raumfordernde Wirkung des Tumors auftreten. Nichts desto trotz können Übersichtsaufnahmen

zur präoperativen Diagnostik in Zusammenschau mit der MRT hilfreich sein zur genauen Höhenlokalisierung der Läsion. In den Aufnahmen sollten daher die Anzahl

der Rippen, Wirbelkörper und ggf. Übergangsanomalien dargestellt sein.

Da es sich bei der *Myelographie* um eine invasive Untersuchung mit möglichen Komplikationen (Arachnopathie,

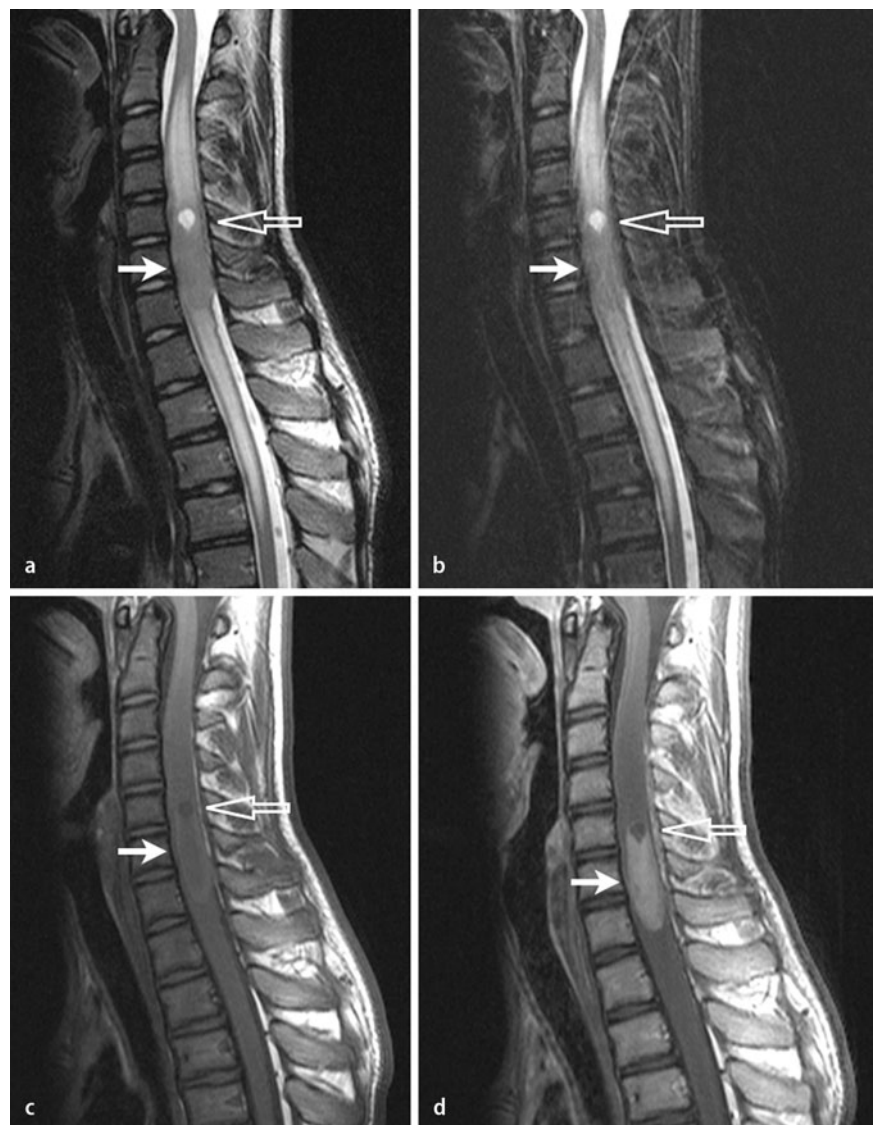


Abb. 1 ▲ Typisches Bild eines Ependymoms im mittleren Zervikalmark gelegen. In T2-Wichtung kommen die soliden Tumoranteile nahezu isodens zum übrigen Mark zur Darstellung (a, b). Die Tumorzyste ist in T2-Wichtung stark hyperintens, ebenso wie das umgebende Ödem. Die soliden Tumoranteile zeigen nach Kontrastmittelgabe eine starke KM-Affinität (c, d)

C. Roth

Intramedulläre Tumoren

Zusammenfassung

Bei intramedullären Raumforderungen handelt es sich um relativ seltene Läsionen, die jedoch eine erhebliche Morbidität verursachen können. In der Differenzialdiagnostik spielen Alter und Symptomatik des Patienten eine erhebliche Rolle. Die wichtigste bildgebende Methode zur Darstellung spinaler Raumforderungen ist die kontrastmittelunterstützte MRT. In diesem Beitrag wird auf intramedulläre Raumforderungen eingegangen, als deren häufigste Vertreter Ependyome und Astrozytome gefunden werden.

Schlüsselwörter

Spinale Tumoren · Intramedulläre Tumoren · Magnetresonanztomographie · Ependymom · Astrozytom

Intramedullary tumors

Abstract

Intramedullary tumors are relatively rare entities which can, however, cause significant morbidity. The patient's age and clinical symptoms play an important role in the differential diagnosis. The most important imaging method is contrast-enhanced magnetic resonance imaging (MRI). This article focusses on intramedullary tumors, of which the most commonly found are ependymomas and astrocytomas.

Keywords

Spinal tumor · Intramedullary tumor · Magnetic resonance imaging · Ependymoma · Astrocytoma

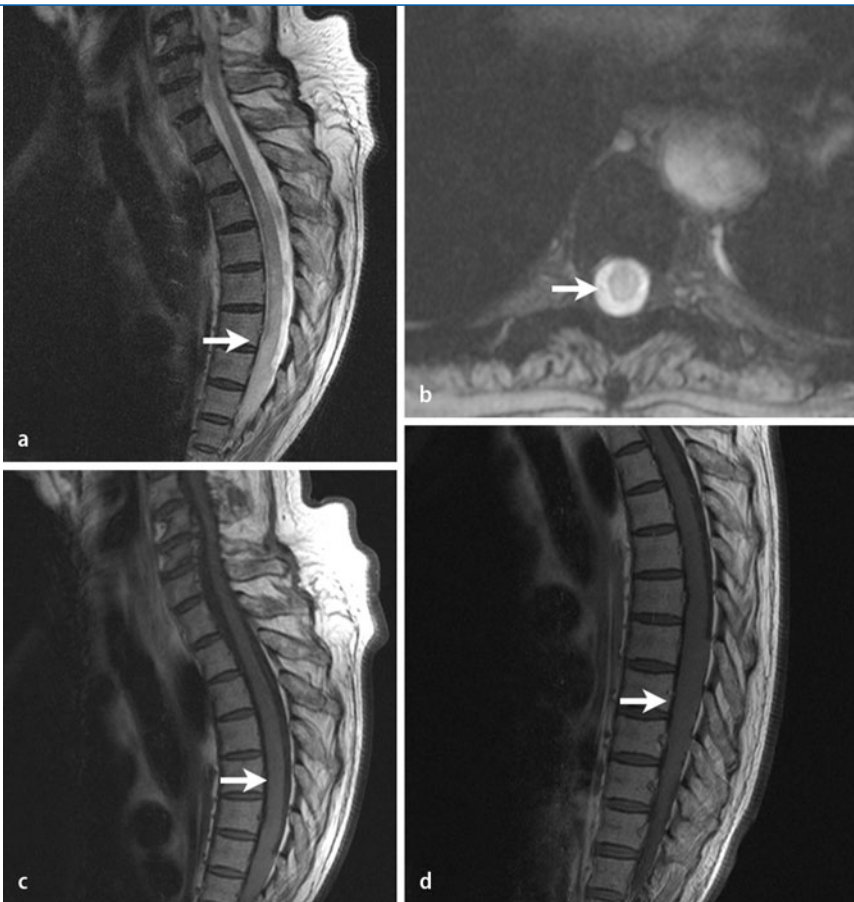


Abb. 2 ▲ Astrozytom, man erkennt im T2-Bild ein gemischt hyper- bis isodenses Signal der Raumforderung, die zu einer deutlichen Auftreibung des Myelons führt (a, b). In T1-Wichtung kommt das Astrozytom nahezu isodens zum gesunden Myelon zur Darstellung, eine Kontrastmittellaffinität besteht in diesem Fall nicht (c, d)

Kopfschmerzen, Strahlenbelastung) handelt und zudem zwar in einigen Fällen eine Unterscheidung zwischen intra- und extramedullär gelegenen Raumforderungen getroffen werden kann, entgeht jedoch die Ausdehnung einer intramedullär gelegenen Raumforderung. Neben der möglichen Höhenlokalisation kann man zudem bei dieser Untersuchung noch Liquor gewinnen, der eine weitere Differenzierung der Läsion erlaubt (Vorkommen pathologischer Zellen bzw. Hinweise auf entzündliche Veränderungen). Bei einer intramedullären Raumforderung findet sich häufig eine fusiforme Auftreibung des Myelons bei gleichzeitig ausgepresstem Subarachnoidalraum, in dieser Bildgebung lässt sich jedoch nicht zwischen Syring, Myelitis oder Tumor unterscheiden, sodass lediglich die raumfordernde Wirkung der Läsion dargestellt werden kann. Falls die Läsion zu keiner Auftreibung des Myelons führt, ist sie in dieser Untersuchungstechnik nicht darstell-

bar. Die Myelographie sollte daher nur bei Kontraindikationen gegen eine MRT in Betracht gezogen werden.

Die *Computertomographie* mit und ohne i.-v.-Kontrastmittelapplikation hat nur einen geringen Stellenwert in der Diagnostik einer intramedullär gelegenen Raumforderung. Man erhält nur eine geringe Dichteauflösung bedingt durch die Hochkontrastartefakte durch die umgebenden knöchernen Strukturen, stark vaskularisierte Läsionen können jedoch nach i.-v.-Kontrastmittellgabe sichtbar werden. Falls aufgrund von Kontraindikationen gegen eine MRT-Untersuchung eine Myelographie durchgeführt wurde, sollte sich jedoch immer eine CT-Untersuchung anschließen. In dieser lässt sich die u. U. vorhandene Auftreibung des Myelons darstellen. Aussagen zum Ausmaß der Läsion lassen sich jedoch nicht genau treffen, des Weiteren werden alle Läsionen, die zu keiner Auftreibung des Myelons führen, dem Nachweis entgehen. Wich-

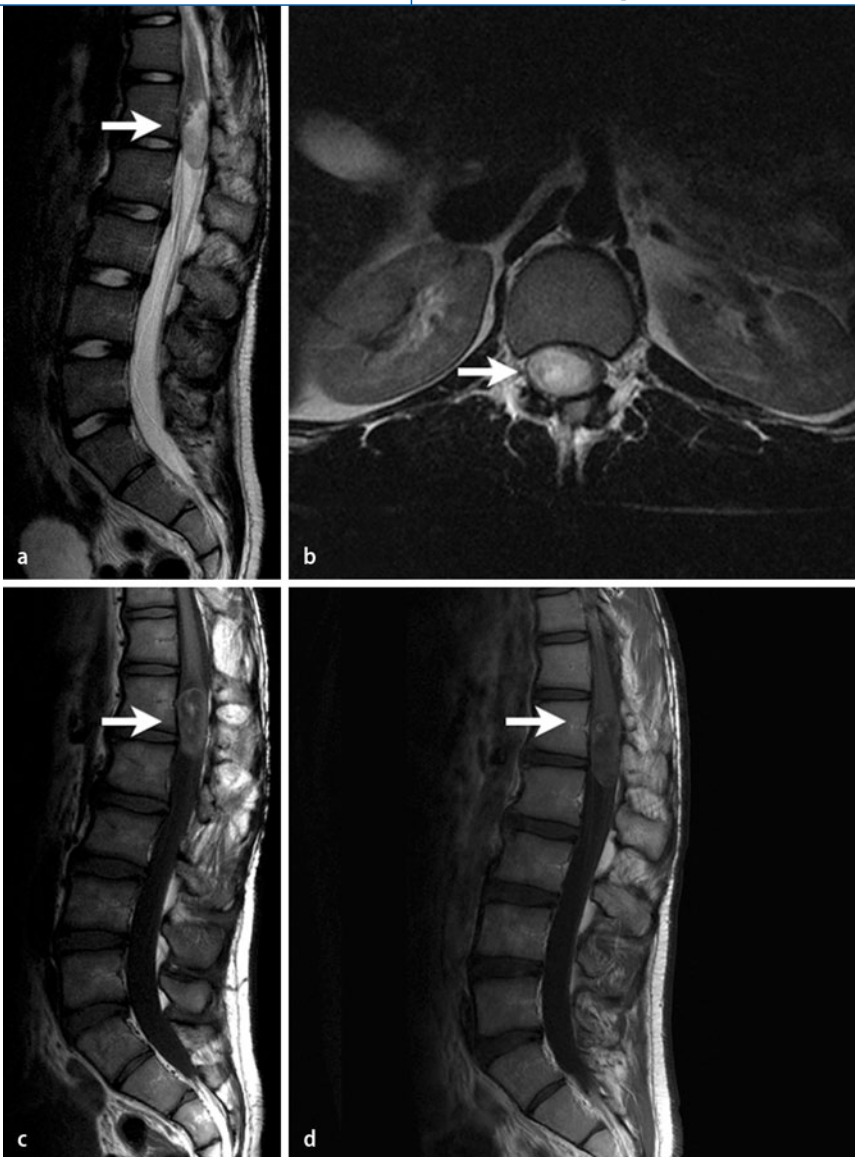


Abb. 3 ▲ Histologisch gesichertes Epidermoid mit leicht atypischem Signalverhalten sowie einer Kontrastmittelauffähigkeit. T2- (a, b), T1-Wichtung (c, d)

tig bei dieser Art der Bildgebung ist die genaue Höhenlokalisierung der Läsion zur besseren operativen Planung.

Magnetresonanztomographie

Zur Abklärung einer intramedullären Raumforderung ist die MRT die Methode der Wahl. Der Weichteilkontrast ist im Vergleich allen anderen Methoden überlegen. Mit der MRT lassen sich ein Myelonödem darstellen sowie Veränderungen, die noch nicht zur Auftreibung des Myelons geführt haben. Es werden T1- vor und nach Kontrastmittelgabe und T2-gewichtete Sequenzen in sagittaler und axialer Schnittführung angefertigt. Zu-

dem sind fettsupprimierte, T2*- und diffusionsgewichtete Sequenzen sinnvoll. Hierdurch können Ödeme, Zysten, kontrastmittelauffähige Tumorstrukturen, Ischämien sowie fetthaltige Gebilde voneinander unterschieden werden. Flussartefakte („liquor flow voids“) können pathologische Gefäße vortäuschen, dies lässt sich durch die Verwendung flusskompensierter Sequenzen vermeiden. Wenn es um die Darstellung intramedullärer Läsionen geht, sollten möglichst dünn-schichtige Sequenzen verwendet werden (2 mm). Des Weiteren ist eine Untersuchung mit einer höheren Feldstärke (3 Tesla) sinnvoll. Zur präoperativen Planung sollte eine genaue Höhenlokalisierung möglich sein.

Einteilung

Intramedulläre Tumoren machen ca. 10–15% der Wirbelsäulentumoren aus, 2–4% der Tumoren des ZNS. Man unterscheidet zwischen primären und sekundären Tumoren. Bei den primären Tumoren handelt es sich hauptsächlich um gliale Tumoren (Ependymome, Astrozytome, selten Oligodendrogliome):

- Primäre Tumoren:
 - Ependymome,
 - Astrozytome,
 - Epidermoide, Dermoide,
 - Lipome,
 - Hämangioblastome;
- sekundäre Tumoren:
 - Metastasen des Myelons sind im Vergleich mit intrazerebralen Metastasen eher selten. Lungen-, Mammakarzinome und Melanome sind die häufigsten Primärtumoren. Selten sind Abtropfmetastasen von intrakraniellen Tumoren (Medulloblastom, Glioblastom).

Ependymome

Das Ependymom ist der häufigste intramedulläre Tumor des Erwachsenenalters. Die Läsion tritt üblicherweise in der 4. bis 5. Lebensdekade auf, Frauen sind etwas häufiger betroffen. Ependymome sind langsam wachsende Tumoren, die von den Ependymzellen, die den Zentralkanal auskleiden, ausgehen. Am häufigsten sind diese Tumoren im Bereich des zervikalen Marks zu finden, selten können sie auch extramedullär im Bereich des Filum terminale vorkommen. Hierbei handelt es sich dann um myxopapilläre Ependymome, die meistens bei jungen Männern gefunden werden. Die klinischen Symptome sind oft unspezifisch. Neurologische Symptome treten oftmals erst im fortgeschrittenen Stadium auf, sensible Störungen werden in der Regel vor motorischen Ausfällen beobachtet. Bei Ependymomen handelt es sich um gut umschriebene Raumforderungen, die zur Ausbildung von Zysten und Einblutungen im Tumorrandbereich neigen. In der T2-Wichtung lassen sich diese als hypointense Formation („cap sign“) abgrenzen. In seltenen Fällen tritt eine Subarachnoidalblutung auf. In der Regel sind die Raumforderun-

gen hyperintens im T2- und iso- bis hypointens im T1-Bild (■ **Abb. 1**). Die myxopapillären Ependymome können auch leicht hyperintens in T1-Wichtung zur Darstellung kommen. In 45% der Fälle sind sie mit einer Syrinx vergesellschaftet. Durch die symmetrische Auftreibung des Rückenmarks kann es sekundär zu einem „scalloping“ der angrenzenden Wirbelkörper kommen. Nach Kontrastmittelgabe zeigt die Läsion in der Regel eine kräftige Schrankenstörung, selten kann ein Enhancement jedoch auch fehlen. Die Differenzialdiagnose zu einem Ependymom ist das Astrozytom, hier ist bildgebend eine Differenzierung nicht immer möglich.

Astrozytome

Astrozytome treten am häufigsten in der 3. und 4. Lebensdekade auf, das mittlere Alter bei Diagnosestellung liegt bei 21 Jahren. Im Kindesalter ist es der häufigste Tumor des Rückenmarks. Am häufigsten ist das zervikale Rückenmark gefolgt vom thorakalen Mark betroffen. Im Bereich des Filum terminale sind Astrozytome eine Rarität. Exophytisch wachsende, extramedulläre Astrozytome sind selten. Die klinischen Symptome sind oft nicht charakteristisch, sodass die Diagnose oft verspätet gestellt wird. Lokale Schmerzen sind häufig, die neurologischen Ausfälle entwickeln sich schneller als bei den Ependymomen. Die meisten Astrozytome sind niedrigmaligne (WHO Grad I–II). Glioblastome treten nur in bis zu 1,5% der Fälle auf. In der Regel sind die Läsionen schlecht abgrenzbar und treiben das Rückenmark auf. In bis zu 30% der Fälle sind Zysten nachweisbar, eine Syrinx kann ebenfalls auftreten. Verkalkungen und Einblutungen sind eher selten. Im T2-Bild kommen diese Läsionen hyperintens zur Darstellung, im T1-Bild iso- bis hypointens (■ **Abb. 2**). Obwohl es sich in der Regel um niedrigmaligne Tumoren handelt, lässt sich in der Regel eine Schrankenstörung nachweisen. Hierdurch ist eine bessere Abgrenzung von Tumor, Ödem und Syrinx möglich. Tumorzysten nehmen oft randständig Kontrastmittel auf.

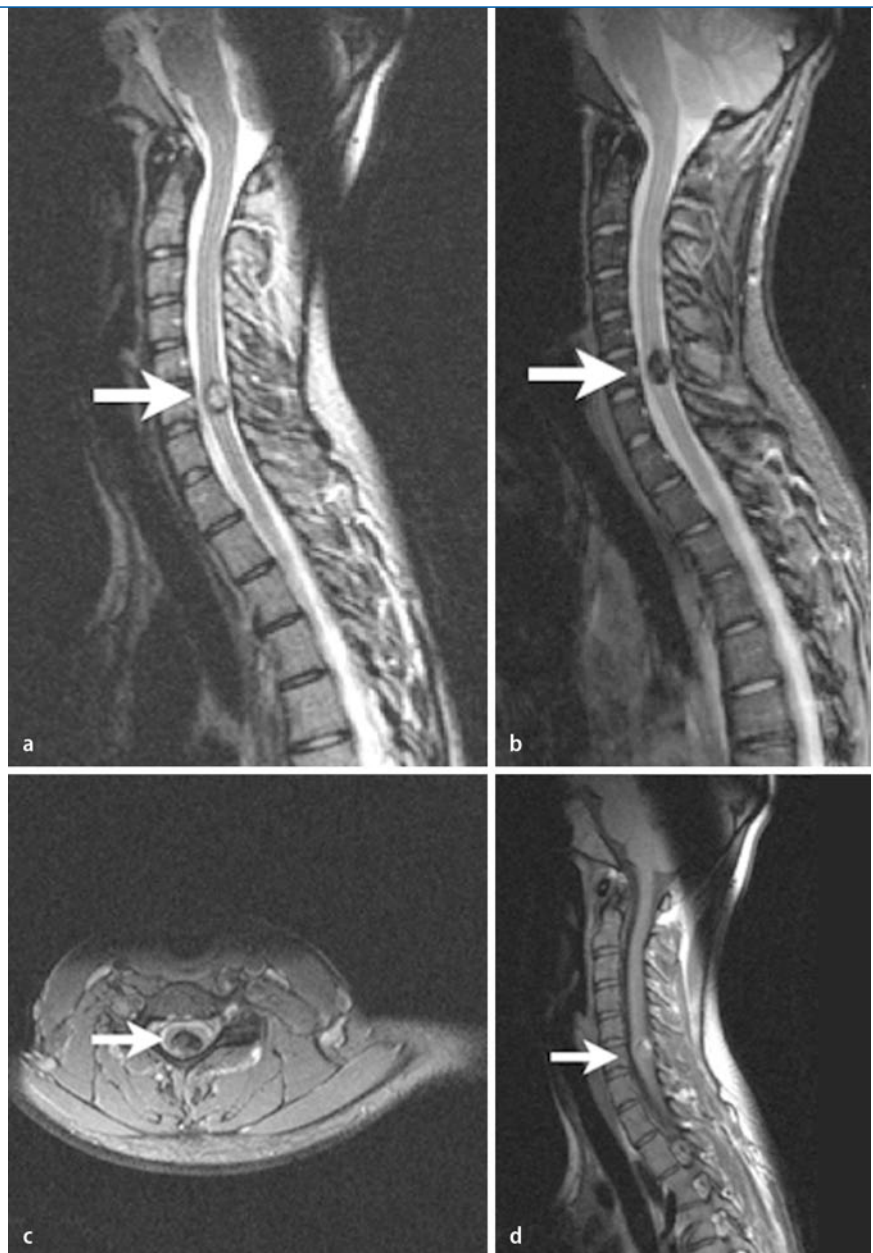


Abb. 4 ▲ Typisches Bild eines im unteren Zervikalmark gelegenen Kavernoms. Hypointenser Randsaum in T2-Wichtung (a), stark hypointenses Signal in T2*-Wichtung durch Hämosiderinablagerungen (b, c), Zeichen einer frischeren Einblutung im T1-Bild mit hyperintensem Signal am oberen Rand (d)

Hämangioblastome

Diese Läsionen können sporadisch oder im Rahmen einer Von-Hippel-Landau-Erkrankung auftreten. Hauptsächlich ist das Kleinhirn betroffen, eine Beteiligung des Myelons ist selten. Klinisch werden die Patienten durch lokale Schmerzen sowie sensible und motorische Ausfälle symptomatisch. Eine Subarachnoidalblutung kann auch hier ein erstes Symptom sein. An einer Von-Hippel-Landau-Erkrankung leiden 25–30% aller Patien-

ten mit einem Hämangioblastom, eine Geschlechterbevorzugung lässt sich nicht feststellen, das Manifestationsalter liegt in der 4. Lebensdekade. In der Mehrheit der Fälle handelt es sich um singuläre Tumoren (80%); 50% der Läsionen finden sich im thorakalen Mark, gefolgt vom zervikalen Mark. In etwa 60% der Fälle sind die Tumoren rein intramedullär lokalisiert, in den übrigen Fällen intradural-extramedullär oder rein extradural. Zysten sind mit 40% relativ häufig nachzuweisen. Im T2-Bild lässt sich häufig eine Va-



Abb. 5 ▲ Multiple Sklerose, typischer MS-Plaque im dorsolateralen Myelon gelegen, hyperintens in T2-Wichtung (a, c) sowie isodens zum Myelon in nativen T1-Bildern (b), nach Kontrastmittelgabe zeigt sich eine Schrankenstörung (d)

rikose perimedullärer Venen sowie eine Auftreibung des Myelons mit Signalsteigerung als Hinweis auf ein Ödem nachweisen. Nach Kontrastmittelgabe zeigt der Tumor eine homogene, kräftige Affinität. Hierdurch lässt er sich gut vom im T1-Bild hypointensen Tumorödem abgrenzen. Ergänzend kann eine spinale digitale Subtraktionsangiographie (DSA) durch-

geführt werden zur Darstellung eines Tumorblushs sowie der drainierenden Venen.

Epidermoide und Dermoid

Diese Entitäten stellen eine Rarität dar. In den meisten Fällen liegen sie intradural, jedoch extramedullär, intramedulläre

Epidermoide sind jedoch beschrieben. Sie können praktisch in jedem Lebensalter vorkommen und zeigen oft ein langsames Wachstum, die klinischen Symptome sind ähnlich wie bei intramedullären Tumoren. Die Unterscheidung zwischen Epidermoid und Dermoid gelingt mittels MRT relativ einfach, da Dermoid in der Regel Fett enthalten. Epidermoide können kongenital sein, dann oft vergesellschaftet mit Halbwirbeln oder Spina bifida, oder erworben, z. B. nach Lumbalpunktion. Das Signal ist iso- oder leicht hyperintens in allen Sequenzen im Vergleich zum Liquor (■ Abb. 3). Eine Schrankenstörung nach i.-v.-Kontrastmittelgabe lässt sich nicht beobachten. Dermoid sind zur Hälfte intra- und extramedullär gelegen, die lumbale Wirbelsäule ist die häufigste Lokalisation, sie zeigen ein variables Verhalten in T1- und T2-Wichtung, enthalten jedoch praktisch immer Fett.

Lipome

Man unterscheidet 3 Typen spinaler Lipome:

- intramedulläre,
- Lipomeningozelen,
- Lipome des Filum terminale.

Die rein intramedullär gelegenen Lipome sind selten, zeigen Symptome wie lokale Schmerzen oder sensomotorische Ausfälle. Häufiger sind die beiden anderen Entitäten, welche beide zu einem „tethered cord“ und sensomotorischen Ausfällen führen können. In T1- und T2-Wichtung stellen sich die Lipome hyperintens dar, in fettsupprimierten Sequenzen hypointens, nach Kontrastmittelgabe ist kein Enhancement erkennbar.

Metastasen

Intramedulläre Metastasen sind im Vergleich mit intrazerebralen Metastasen eher selten. Bei Karzinomen wird die Häufigkeit mit ungefähr 0,9% angegeben. Die häufigsten Primärtumoren sind Lunge, Mamma und Melanom. Klinische Symptome sind Schmerzen lokal oder auch radikulär, Lähmungen und Inkontinenz. Im Vergleich zu den zuvor beschriebenen Entitäten ist der klinische Verlauf viel schneller. Eine häufige Lokalisation ist



Abb. 6 ▶ Spinale Ischämie im Versorgungsgebiet der A. spinalis anterior. Man erkennt die Signalsteigerung in T2- und Short-tau-inversion-recovery (STIR)-Sequenzen (**a, b, d**) im ventralen Myelon sowie die Schrankenstörung nach Kontrastmittelgabe (**c, e**). Da die Läsion eine Schrankenstörung zeigt, handelt es sich um einen subakuten Infarkt

das thorakale Mark. In der MRT ist eine Aufweitung des Myelons typisch, in T₁-Wichtung kommen die Läsionen hypointens zur Darstellung, in T₂ hyperintens. Auch bei kleinen Raumforderungen lässt sich oft ein großes Perifokalödem abgrenzen. Der Tumor selber kann ein gemischtes Signal bieten und Einblutungen zeigen. Nach i.-v.-Kontrastmittelgabe kommt es zu einer kräftigen Kontrastmittelaufnahme. Die wichtigste Differenzialdiagnose zur Metastase ist das Hämangioblastom.

Differenzialdiagnosen zu intramedullären Tumoren

Wichtige Differenzialdiagnosen, die in ihrer Bildgebung einen Tumor imitieren können, sind:

- Kavernom,
- multiple Sklerose,
- spinaler Infarkt.

Kavernom

Kavernome sind per definitionem mit Endothel ausgekleidete vaskuläre Räume

und keine Tumoren im eigentlichen Sinn. Sie kommen praktisch im gesamten Bereich der Wirbelsäule vor und liegen fast immer intramedullär. Im Gegensatz zu intrakraniellen Kavernomen, bei denen keine Geschlechterbevorzugung vorliegt, sind bei spinalen Kavernomen Frauen deutlich häufiger betroffen. Bei Zustand nach Radiatio oder Trauma können Kavernome auch de novo auftreten.

Die klinischen Ausfälle ähneln denen der übrigen Entitäten mit sensomotorischen Ausfällen, welche diskret sein können, mit oder ohne Rückbildungstendenz.

Eine akute Verschlechterung tritt meistens dann auf, wenn es zu einer Einblutung des Kavernoms kommt. In der Regel sind die Läsionen auf ein Segment begrenzt (bis zu 1 cm), auch wenn sie multipel vorkommen, im Gegensatz zu Astrozytomen oder Ependymomen. Das charakteristische Bild im MRT ist gekennzeichnet von einem hypointensen Randsaum im T₂-Bild (Eisenablagerungen nach Blutungen), das Zentrum kann in T₁- und T₂-Wichtung ein gemischtes Signal zeigen (■ **Abb. 4**). Begleitend können ein Ödem, eine Gliose oder eine Syrinx nachweisbar sein. Verkalkungen sind im Vergleich zu intrakraniellen Kavernomen selten, eine Kontrastmittelauffinität ist möglich.

Multiple Sklerose

In 5–24% der Fälle kommt es bei einer entzündlichen ZNS-Erkrankung zu einer Beteiligung des Myelons. Das typische Erkrankungsalter liegt zwischen 20–40 Jahren, die klinischen Symptome sind in der Regel sensomotorische Ausfälle, die nicht radikulär anmuten. Normalerweise ist das Myelon bei einer MS nicht der erste Herd, sodass die Zuordnung eines Myelonherdes bei einem MS-Patienten in der Regel kein Problem darstellt. Obwohl die Läsionen prinzipiell im gesamten Myelon auftreten können, ist das zervikale Mark mit ca. 60% am häufigsten betroffen. Die MRT ist auch hier die Methode der Wahl zur Abklärung einer MS. In T₁-gewichteten Sequenzen sind die Läsionen iso- bis leicht hypointens, eine Kontrastmittelauffinität ist möglich. In T₂-Wichtung kommen die Läsionen hyperintens und unscharf begrenzt zur Darstellung, in bis zu 14% der Fälle ist das Myelon aufgetrieben (■ **Abb. 5**). Solitäre und multiple Läsionen sind möglich, typischerweise liegen die Läsionen dorsolateral im Myelon, anatomische Grenzen zwischen den verschiedenen Trakten werden nicht respektiert. Im späteren Verlauf kann es zu einer Atrophie des Myelons kommen, in der Regel sind nicht mehr als 2 Wirbelkörperhöhen betroffen.

Spinaler Infarkt

Spinale Infarkte sind relativ selten, können jedoch in allen Altersgruppen vorkommen. Das Myelon wird von 3 longitudinal verlaufenden Arterien versorgt, die jedoch kaum Kollaterale untereinander ausbilden, sodass bereits der Verschluss einer Arterie zu einem Infarkt führen kann. Ursachen für eine spinale Ischämie können Arteriosklerose, Syphilis, Vaskulitis, fibrokarilaginäre Embolien, Diabetes oder Dissektionen der Aorta sein. Auch im Rahmen einer Aortenaneurysmaoperation kann es zu einer spinalen Ischämie kommen.

Die Methode der Wahl zur Abklärung ist die MRT. In der Regel ist das thorakale oder thorakolumbale Mark betroffen. Meistens betrifft die Läsion mehrere Wirbelkörperhöhen. Die klinische Symptomatik setzt schlagartig mit einer Paraparese bzw. Paraplegie ein, Schmerz- und Temperaturempfinden unterhalb der Läsion sind auch gestört. Die Symptome können wechselhaft und seitenbetont sein. Eine leichte Auftreibung des Myelons kann detektierbar sein, in T₁-Wichtung ist die Läsion leicht hypointens, in der T₂-Wichtung kommt sie hyperintens zur Darstellung (■ **Abb. 6**). Diffusionsgewichtete Sequenzen können hilfreich sein. In der Akutphase ist wie beim zerebralen Infarkt keine Schrankenstörung nachweisbar. Im subakuten Stadium kann eine Störung der Blut-Myelon-Schranke auftreten. Im Verlauf kommt es zu einer Atrophie.

Korrespondenzadresse

Dr. C. Roth



Klinik für Diagnostische und Interventionelle Neuroradiologie, Universitätsklinikum des Saarlandes, Kirrberger Str. 1, 66424 Homburg/Saar
christian.roth@uks.eu

Interessenkonflikt. Keine Angaben.

Literatur

1. Atlas SW (ed) (2008) Magnetic resonance imaging of the brain and spine (2 volume set). Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore

2. Osborn AG et al (2008) EXPERTddx™: brain and spine: published by Amirsys® (EXPERTddx™). Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore
3. Osborn AG et al (2009) Diagnostic imaging: brain: published by Amirsys. Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore
4. Ross JS et al (2010) Diagnostic imaging: spine: published by Amirsys®. Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore
5. Struffert T et al (2004) Spinal intradural tumors. Radiologie 44(12):1211–1227; quiz 1228