

## Anlagevarianten und Fehlbildungen

### Myelinisierung und normale Hirnreifung

#### Frage 472

? Schildern Sie die MR-tomographischen Veränderungen bei der postnatalen Hirnreifung.

! Die weiße Substanz des Gehirns wird mit zunehmendem Alter weniger signalreich im T2-Bild und signalreicher im T1-Bild dargestellt.

i Mit dem Lebensalter von 1,5–2 Jahren ist der Myelinisierungsprozess im Wesentlichen abgeschlossen. Während des ersten halben Lebensjahres kann das Fortschreiten der Myelinisierung am besten in den T1-Inversion-Recovery-Sequenzen verfolgt werden. Hierbei korreliert die Zunahme der Signalintensität des Marklagers im T1-Bild mit dem Wachstum der lipidhaltigen Anteile der Myelinscheiden. Der abnehmende Wassergehalt des Markes ist an einer Abnahme der Signalintensität im T2-Bild zu erkennen. Die T2-assoziierten Veränderungen sind besonders gut nach dem 14. Lebensmonat in den basalen Gehirnabschnitten zu erkennen. Auch hier sind Inversion-Recovery-Sequenzen (STIR) hilfreich.

#### Frage 473

? Wie verändert sich postnatal die Morphologie des Balkens?

! Der Balken zeigt ebenfalls eine mit dem Alter zunehmende Myelinisierung, die von posterior nach rostral voranschreitet.

i Spätestens in einem Lebensalter von 5 Monaten sollte eine Myelinisierung der posterioren Anteile des Balkens erkennbar sein. Die rostralen Balkenabschnitte myelinisieren erst nach dem 6. Monat. Durch die zunehmende Ausreifung der Markscheiden der Assoziationsfasern gewinnt das Corpus callosum im Laufe der postnatalen Reifung an Volumen. Direkt nach der Geburt wirkt der Balken dagegen eher schwächlich. Die postnatale Myelinisierung verläuft genau invers zur der embryonalen Genese des Balkens, die von frontal nach okzipital und nicht von posterior nach frontal fortschreitet.

#### Frage 474

? Wann sind im MRT die Kontrastverhältnisse zwischen weißer und grauer Substanz erreicht, die denen gesunder Erwachsener entspricht?

! Spätestens nach 2 Jahren.

i Die einzige Ausnahme stellen hierbei die an das Trigonum (Hinterhörner) der Seitenventrikel angrenzenden Anteile des parietalen Marklagers dar, welche noch bis zum 10. Lebensjahr T2-assoziiert hyperintens abgebildet werden können.

### Prä- und perinatale Hirnschäden

#### Frage 475

? Nennen Sie häufige Ursachen einer prä- oder perinatalen Hirnschädigung.

! Prä- oder perinatale Hirnschädigungen sind meist hypoxisch/ischämisch oder entzündlich bedingt.

i Prä- oder perinatal bedingte Hirnschädigungen treten relativ häufig auf. Sie werden in diesem Kapitel nur der Vollständigkeit halber erwähnt und gehören nicht zu den kongenitalen Fehlbildungen. Entzündliche Hirnschädigungen induzieren – je nach dem Zeitpunkt ihres Auftretens – sowohl eine fehlerhafte Hirnreifung als auch eine Destruktion des bereits ausgereiften Gehirns. Defekte nach pränatalen Entzündungen sind häufig nur dadurch von postschämischen Veränderungen zu unterscheiden, dass sich kein territorialer Gefäßbezug finden lässt. Darüber hinaus können periventrikuläre Marklagerverkalkungen Hinweise auf eine entzündliche Genese des pränatalen Hirnschadens geben. Bei hypoxisch/ischämisch bedingten Hirnschäden spielt neben der Dauer und dem Schweregrad der Ischämie das Alter des Kindes eine entscheidende Rolle in Bezug auf das Schädigungsmuster. Je nach Entwicklungsstadium kommt es bei der Ausreifung bestimmter Hirnstrukturen zu einem unterschiedlichen lokalen Sauerstoffbedarf, wodurch das hypoxische Hirnschädigungsmuster verschieden ausgeprägt ist.

#### Frage 476

? Welche bildmorphologischen Veränderungen kennzeichnen bei frühgeborenen Kindern im MRT einen geringen perinatalen hypoxischen Hirnschaden?

! Eine milde hypoxische Hirnschädigung führt bei frühgeborenen Kindern zu saumförmigen T2-assoziierten Hyperintensitäten im periventrikulären Marklager sowie zu einer Erweiterung der Ventrikelhinterhörner.



**i** Die Veränderungen werden auch als periventrikuläre Leukomalazie bezeichnet und sind in einer erhöhten Hypoxieempfindlichkeit des Marklagers bei Frühgeborenen begründet. Da das Gehirn in diesem Entwicklungszeitraum (ab der 27. SSW) anders als in der ersten Schwangerschaftshälfte zur Gliazellbildung befähigt ist, kommt es kompensatorisch zu einer Narbenbildung. Diese bildet sich besonders in den posterioren Abschnitten des Marklagers in Form von Signalanhebungen in den T2-Bildern ab. In den sagittalen Bildern kann eine dorsale Verschmächigung des Balkens zu erkennen sein. Die erhöhte Hypoxieempfindlichkeit der posterioren Marklagerabschnitte ist durch den von okzipital nach frontal voranschreitenden Myelinisierungsprozess und den damit verbundenen erhöhten Sauerstoffbedarf begründet. Zusätzlich können unzureichende Autoregulationsmechanismen der kindlichen Gefäße auf blutdruckinduzierte Schwankungen des zerebralen Blutflusses periventrikuläre Blutungen verursachen, die zu asymmetrischen Defekten mit Gliabildung führen.

#### Frage 477

**?** Zu welchen bildmorphologischen Veränderungen führen schwere perinatale hypoxische Hirnschädigungen bei frühgeborenen Kindern im MRT?

**!** Ein schwerer hypoxischer Hirnschaden ist durch multiple, zystisch-narbige Gewebedefekte gekennzeichnet.

**i** Das Krankheitsbild wird auch als multizystische Enzephalomalazie bezeichnet. Als Folge der schweren hypoxischen Hirnschädigung entstehen multiple zystische Nekrosen, die eine randständige Gliazellbildung aufweisen. Die zystischen Areale sind symmetrisch im periventrikulären Marklager gelegen und werden entsprechend liquorisintens abgebildet. Begleitend sind die Liquorräume als Ausdruck des Parenchymverlusts aufgeweitet.

### Zerebrale Malformationen und kongenitale Fehlbildungen

#### Frage 478

**?** Bei einem 18-jährigen Patienten ist ein Krampfleiden neu aufgetreten. Es wurde eine MRT des Hirnschädels mit folgenden Sequenzen angefertigt: axial T2-TSE (Abb. 2.1 a), koronar T2-FLAIR (Abb. 2.1 b), axial T1-Turbo-Inversion-Recovery (Abb. 2.1 c, d). Nennen Sie die Bilddiagnose der Untersuchung.

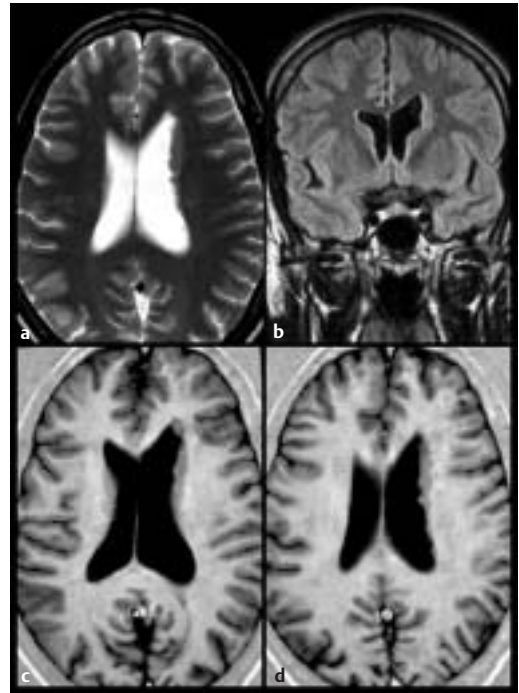


Abb. 2.1 a – d

**!** Heterotopie von grauer Hirnsubstanz paraventrikulär links frontal in Angrenzung an den Seitenventrikel.

**i** Heterotopien der grauen Substanz und Gyrierungsstörungen sind kongenitale Fehlbildungen, die durch die gestörte Migration der Neuroblasten von paraventrikulär nach kortikal bedingt sind. Die Neuroblasten sind ursprünglich subependymal in der Ventrikelwand lokalisiert. Während der 7. – 15. Fetalwoche folgt physiologischerweise ein zentrifugales und radiäres Auswandern der Neuroblasten nach kortikal. Bei einer gestörten Migration verbleiben Anteile der Nervenzellen auf dem Weg zu ihrer endgültigen Lage entweder direkt paraventrikulär oder im periventrikulären Marklager. Heterotopien repräsentieren – ebenso wie in dem vorliegenden Beispiel – einen potenziellen epileptogenen Fokus. Sie können als bandförmige Struktur kernspintomographisch dunkel im T1-Bild und hell im T2-Bild gegenüber den Markstrukturen abzugrenzen sein. In dem Fallbeispiel sind paraventrikulär in Angrenzung an das Vorderhorn und die Pars intermedia des Seitenventrikels auf der linken Seite (sowie minimal auch auf der Gegenseite) rindenisointense Areale ersichtlich, die den heterotopen Kerngruppen entsprechen.

In der koronaren FLAIR-Messung ist zu erkennen, dass die korrespondierende kortikale graue Substanz hoch links frontal verschmächigt ist. Das Hirnfurchenrelief zeigt in diesem Bereich eine engere und flachere Gyrierung. Darüber hinaus findet sich zugunsten der linken Seite eine geringe Asymmetrie der Hirnseitenventrikel.



Frage 479

Frage 480

? MRT-Untersuchung (Abb. 2.2) einer retardiert wirkenden 26-jährigen Frau. Welches sind die wichtigsten Bilddiagnosen?

? Was ist eine Dandy-Walker-Malformation?

! Eine Fehlbildung des IV. Ventrikels und der Kleinhirnhemisphären.

i Die Dandy-Walker-Malformation ist durch eine massive Erweiterung des IV. Ventrikels bei einer fehlenden Ausbildung des vorderen Kleinhirnelvums und des Foramen Magendii gekennzeichnet. Hierdurch resultiert eine dorsale Aussackung des IV. Ventrikels, die auch als retroze-rebelläre Zyste bezeichnet wird. Beide Kleinhirnhemisphären werden durch die Zyste flügelartig nach frontal rotiert. Die hintere Schädelgrube ist meist vergrößert, während das Tentorium cerebelli eine Verlagerung nach kranial erfährt.

Frage 481

? Nennen Sie die Bilddiagnose der vorliegenden MRT-Untersuchung (Abb. 2.3).

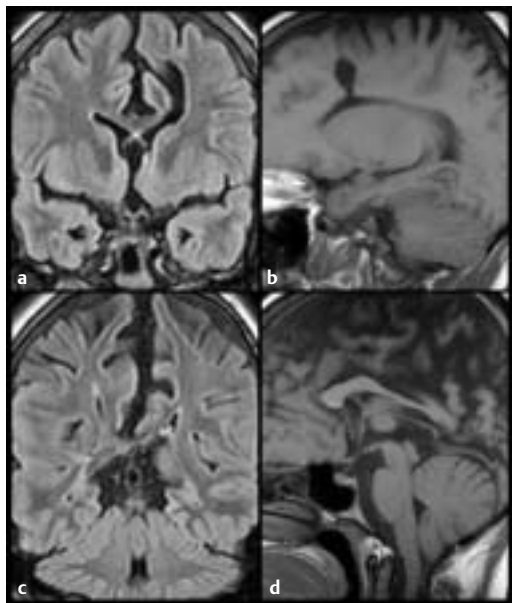


Abb. 2.2 a, c Koronar T2-FLAIR. b, d Sagittal T1-SE.

! Partielle Dysgenese des Balkens. Kleiner, mit dem linken Seitenventrikel kommunizierender, liquorisointenser Hohlraum links frontal, der im Sinne einer Schizenzephalie einzustufen ist.

i Eine Dysgenese des Balkens entsteht durch eine Minderaus-bildung der kreuzenden Assoziationsfasern vermutlich infolge einer Entwicklungsstörung während der 8. – 20. Fetalwoche. Wie in dem vorliegenden Beispiel führt charakteristischerweise die einander fehlende Bin-dung der Großhirnhemisphären zu einem deutlichen Klaffen des Interhemisphärenspaltes im koronaren Schnittbild. Der Balken ist insbesondere links und in der Pars intermedia verschmälert, wodurch der III. Ventrikel einen deutlichen Hochstand erfährt („Stierhornventrikel“ im koronaren Schnittbild).

Eine Schizenzephalie bezeichnet eine Spaltbildung in einer Hemisphäre, wodurch der Seitenventrikel mit dem Subarachnoidalraum über der betroffenen Hemisphäre kommuniziert. In Abgrenzung zu einer zystisch gliösen Narbe ist bei der Schizenzephalie der Spalt von grauer Substanz eingesäumt. Dies ist in dem vorliegenden Bei-spiel am besten in der FLAIR-Sequenz zu erkennen. Der Saum der Neuronen entlang der Spaltbildung zeigt häufig eine Polymikrogyrie oder eine Pachygyrie. Als Ur-sache der Fehlbildung wird eine Migrations- bzw. Gyrie-rungsstörung sowie eine fetale Infarzierung diskutiert.

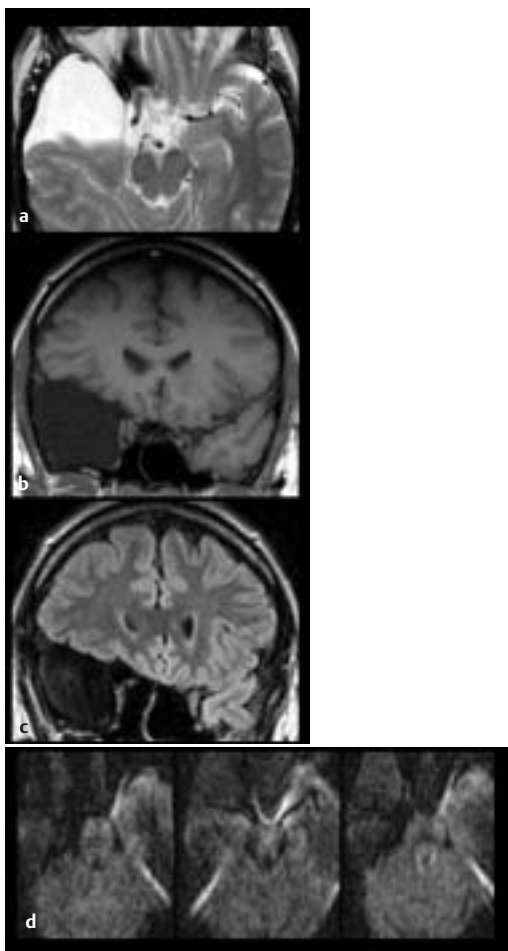


Abb. 2.3 a T2-TSE. b T-SE. c T2-FLAIR. d Anisotrope diffusionsgewichtete EPI-Sequenzen.



**!** Es handelt sich um den diagnoseweisenden Bildbefund einer Arachnoidalzyste, die in allen Pulssequenzen liquorisointens dargestellt.

**i** Die Zyste hat sowohl im T2- (Abb. 2.3a) als auch im T1-Kontrast (Abb. 2.3b) die gleiche Signalintensität wie der Liquor. Die Signalintensität des Zysteninhalts lässt sich durch den Inversionsimpuls der FLAIR-Messung (Abb. 2.3c) liquorisointens supprimieren und zeigt in den anisotropen EPI-Sequenzen (Abb. 2.3d) keine Diffusionsstörung. Die Arachnoidalzyste lässt sich auf diese Weise von einem Epidermoid unterscheiden, welches ebenfalls im T1- und T2-Kontrast liquorisointens sein kann, jedoch diffusionsgestört und nicht hypointens in der FLAIR-Sequenz abgebildet wird (s. Abb. 2.5).

#### Frage 482

**?** Kann von der Arachnoidalzyste eine klinische Symptomatik ausgehen?

**!** Ja.

**i** Etwa die Hälfte aller Arachnoidalzysten sind in der mittleren Schädelgrube gelegen, wo sie gelegentlich in temporaler Lokalisation Ursache von Temporallappenepilepsien sein können. Ansonsten handelt es sich bei der Arachnoidalzyste, die frei mit den Liquorräumen kommuniziert, eher um einen Zufallsbefund, von dem keinerlei klinische Symptomatik zu erwarten ist.

#### Frage 483

**?** Nennen Sie die Bilddiagnose der vorliegenden Untersuchung eines klinisch gesunden erwachsenen Patienten (Abb. 2.4).

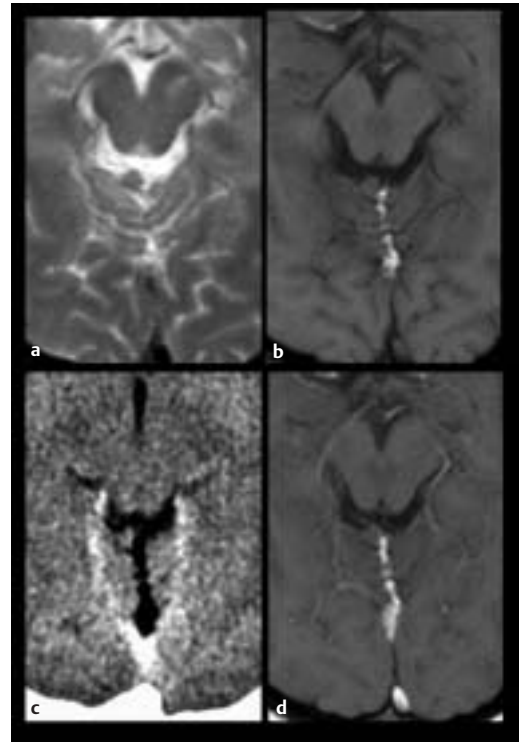


Abb. 2.4 a Axial T2-TSE. b T1-SE nativ. c CT nach KM i.v. d T1-SE nach KM i.v.

**!** Es handelt sich um ein Lipom in der suprazerebellären Zisterne.

**i** Ein kongenitales Lipom ist ein sporadisch auftretender Zufallsbefund, der keinerlei weitere klinische Implikationen zur Folge hat. Es handelt sich um eine harmlose kongenitale Anomalie. Das Lipom entsteht durch eine Persistenz der embryonalen Meninx primitiva, welche sich normalerweise in die Leptomeninx und in die Zisternen differenziert. Während der embryonalen Entwicklung kann die Pia und Arachnoidea durch embryonale Choroid-Fissuren invaginieren. Im Falle einer Malformation der embryonalen Meninx primitiva zum Lipom ist deshalb Fettgewebe nachweisbar, das sich bis nach intraventrikulär ausdehnen kann (Truwit u. Barkovich 1990). Das Lipom ist computertomographisch mit negativen Dichtewerten abgebildet und zeigt im MRT ein reines Fettsignal, ist also hyperintens im T1-SE und im T2-TSE-Bild.

In den meisten Fällen sind die Lipome Mittellinientumoren, die von den perikallösen Zisternen ausgehen und mit einer Balkendysgenese assoziiert sein können. Weniger häufige Lokalisationen des Lipoms sind die Cisterna ambiens, die supraselläre Zisterne oder die Kleinhirnbrückenwinkel.



**Frage 484**

? Welche Differenzialdiagnosen sind bei einem fett-haltigen intrakraniellen Tumor zu bedenken?

! Die eines Dermoids oder eines Teratoms.

i Das **Dermoid** zeigt im Vergleich zum Lipom eine inhomogenere Signalintensität in der MRT und eine gering hyperdensere Dichte in der CT von etwa -20 bis -40 HE. Das Dermoid ist ebenfalls ein embryonaler intrakranieller Fehlbildungstumor, der sich aus ektodermalen Gewebeteilen ableitet. Genau wie das Lipom weist das Dermoid eine Signalintensität auf, die fettisodens bzw. fettisointens ist. Das Dermoid zeigt wesentlich häufiger Verkalkungen als das Lipom. Das Dermoid kann rupturieren, wodurch kleine Fetttropfchen in den Liquor des Subarachnoidalraumes ausgesät werden können, die sodann als stark hyperintense Punkte in den Hirnfurchen im nativen T1-Bild zu erkennen sind. Das **Teratom** ist ein Keimzelltumor und zeigt ebenfalls ein inhomogenes Signal. Da das Teratom Mischgewebe aus allen 3 embryonalen Keimblättern enthält, also unter Umständen auch Knochen oder Zähne, ist das Signal im MRT wesentlich inhomogener als das eines Lipoms oder eines Dermoids.

**Frage 485**

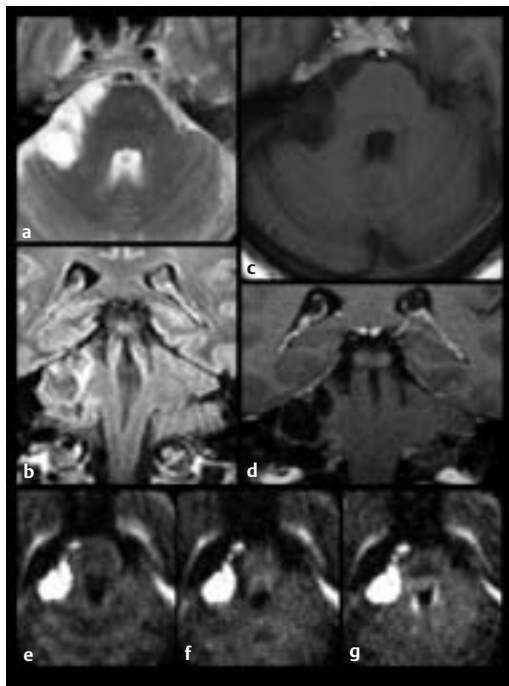
? Warum ist die Differenzierung von Lipom und Dermoid von klinischer Bedeutung?

! Da das Dermoid operiert werden sollte.

i Zwar ist ein Dermoid eine langsam wachsende benigne Raumforderung, die jedoch mit zunehmendem Größenwachstum erhöht rupturgefährdet ist.

**Frage 486**

? Nennen Sie die wahrscheinlichste Bilddiagnose der vorliegenden MRT-Untersuchung (Abb. 2.5).



**Abb. 2.5** a Axial T2-TSE. b Koronar T2-FLAIR. c Axial T1-SE nativ. d Koronar T1-SE nach KM i. v. e–g Axiale anisotrope Diffusionswichtung.

! Am ehesten handelt es sich um ein Epidermoid im Kleinhirnbrückenwinkel rechts.

i Anders als das Dermoid zeigt das Epidermoid kein Fett-signal, sondern ein flüssigkeitsisointenses Signalverhalten. Das Epidermoid ist am häufigsten im Kleinhirnbrückenwinkel lokalisiert, wogegen das Dermoid häufig einen fetthaltigen Mittellinientumor darstellt, der bevorzugt parasellär oder frontobasal gelegen ist. Epidermoide sind erworbene oder kongenitale intrakranielle nicht-neoplastische Raumforderungen. Das Epidermoid hat einen ektodermalen Ursprung und kann posttraumatisch oder durch eine vorangegangene Liquorpunktion durch eingeschlossene Epidermiszellen entstehen. Solche Einschlussepidermoide fand man früher gelegentlich nach Liquorpunktionen mit Punktionsnadeln ohne Mandrin. Das kongenitale Epidermoid tritt bevorzugt zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr auf. Epidermoide erscheinen im MRT als blumenkohlartige Tumoren, die sich flüssigkeitsisointens abbilden und nur randständig bei einem Teil der Fälle ein geringes KM-Enhancement zeigen (Ikushima et al. 1997).



### Frage 487

? Wodurch unterscheidet sich im MRT ein Epidermoid sicher von einer Arachnoidalzyste?

! Durch die Signalintensität in den diffusionsgewichteten Pulssequenzen und in der T2-gewichteten Inversion-Recovery-Sequenz.

i Genauso wie in dem oben abgebildeten Beispiel zeigt das Epidermoid im Gegensatz zur Arachnoidalzyste in der Regel eine Diffusionsstörung und wird daher in den diffusionsgewichteten Sequenzen hyperintens abgebildet. Darüber hinaus ist durch den Inversionsimpuls der FLAIR-Sequenz das Signal des Epidermoids in der Regel nicht vollständig zu supprimieren. Eine Arachnoidalzyste erscheint dagegen in dem T2-FLAIR-Bild so schwarz wie normaler Liquor (s. Frage 481).

### Frage 488

? Welches ist die Bilddiagnose der vorliegenden MRT-Untersuchung eines 35-jährigen Patienten mit Kopfschmerzen (Abb. 2.6)?

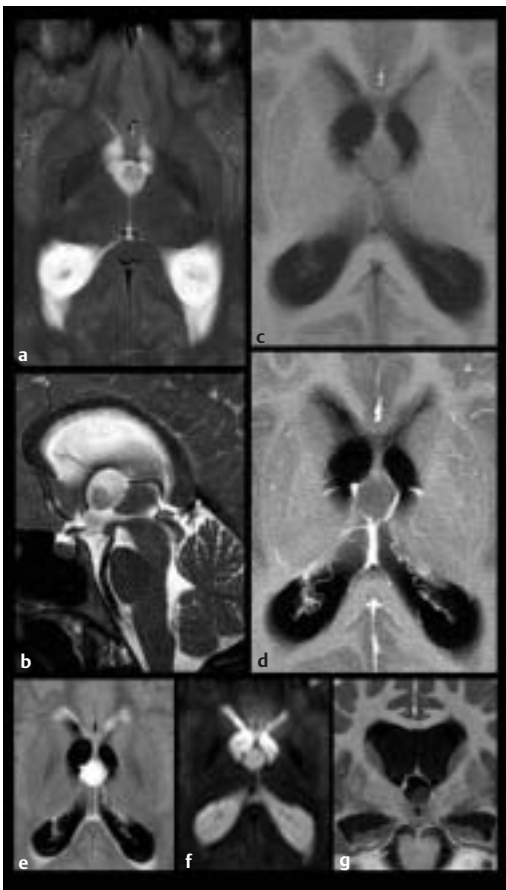


Abb. 2.6 a Axial T2-TSE. b Sagittal T2-TSE. c Axial T1-SE nativ. d Axial T1-SE nach KM i. v. e Axial T2-FLAIR. f Axial isotrope Diffusionswichtung. g Koronar T1-IRSE

! Am ehesten handelt es sich um eine Kolloidzyste.

i Die Kolloidzyste ist ein embryonaler Missbildungstumor, der sich nicht (wie beispielsweise das oben erwähnte Epidermoid) aus dem Ektoderm, sondern aus dem Entoderm ableitet. Die Kolloidzyste ist fast immer im anterioren Drittel des III. Ventrikels gelegen. Aufgrund seines muzinösen Gehalts zeigt die Kolloidzyste kein flüssigkeitsisointenses (isodenses) Signalverhalten. Sie ist in der nativen CT in den meisten Fällen hyperdens zu erkennen. Im MRT kann die Kolloidzyste im T1-Kontrast wie in dem vorliegenden Beispiel isointens mit einem randständigen zarten Kontrastmittelenhancement oder ähnlich wie eine Mukozele der Nasennebenhöhlen stark hyperintens abgebildet werden. Im T2-Bild weist die Kolloidzyste eine mittlere bis helle Signalintensität auf, wobei genauso wie in dem oben abgebildeten Beispiel ein zentral gelegenes hypointenses Areal vorliegen kann. Durch die Lage im anterioren III. Ventrikel kann der an sich gutartige Tumor zu einer Blockade des Foramen Monroi und dadurch zu einer sich schnell entwickelnden, Liquorzirkulationsstörung führen.

### Frage 489

? Nennen Sie die Hauptdifferenzialdiagnose des MR-tomographischen Erscheinungsbildes einer Kolloidzyste.

! Differenzialdiagnostisch kann bei dem Bild einer kleinen Kolloidzyste ein Liquorpulsationsartefakt am Boden des III. Ventrikels vorliegen.

i Das Artefakt ist abhängig von der Richtung der Phasenkodierung und kann durch einen Wechsel der Phasenkodierrichtung vermieden werden. Es ist darüber hinaus abhängig von der Pulssequenz und tritt besonders in der FLAIR-Messung auf. Im koronaren und sagittalen Bild ist die Kolloidzyste eher kranial im anterioren Anteil, das Flussartefakt am Boden des III. Ventrikels lokalisiert.



? Welche Bilddiagnose ergibt sich aus der folgenden CT-Untersuchung (Abb. 2.7)?



Abb. 2.7 a, b

? MRT-Untersuchung eines jungen Mannes, welche Bilddiagnose ist am wahrscheinlichsten (Abb. 2.8)?

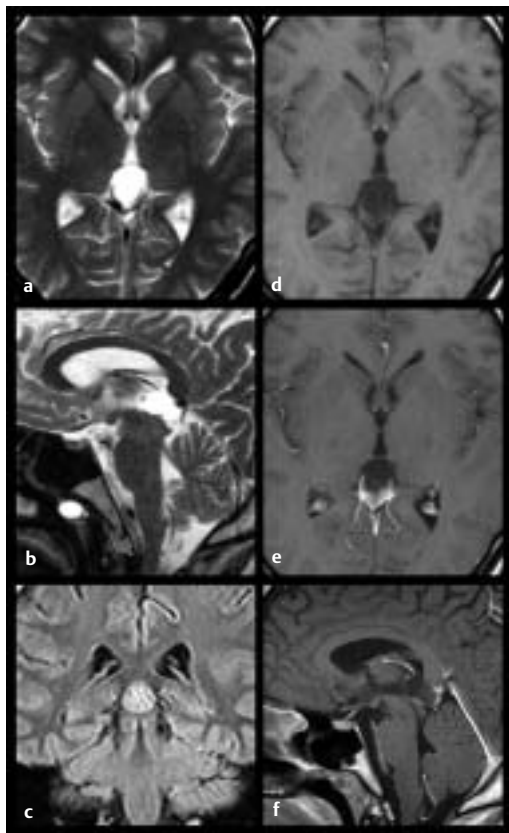


Abb. 2.8 a–f a Axial T2-TSE. b Sagittal T2-TSE. c Koronar T2-FLAIR. d Axial T1-SE nativ. e Axial T1-SE nach KM i. v. f Sagittal T1-SE nach KM i. v.

! Die eines Cavum septi pellucidi et vergae.

i Bei dem Cavum septi pellucidi et vergae handelt es sich um eine blande liquorgefüllte Duplikatur des Septums zwischen den Vorderhörnern der Seitenventrikel im Sinne einer Normalvariante. Aufgrund des liquorisodensen bzw. -isointensen (MRT-)Bildes und des nicht raumfordernden Charakters ist die Struktur nicht mit der oben beschriebenen Kolloidzyste zu verwechseln. Das Cavum kann auch weiter dorsal zwischen dem Trigonum beider Seitenventrikel gelegen sein und wird dann Cavum velum interpositum genannt.

! Am ehesten handelt es sich um eine Pinealis-Zyste.

i Pinealis-Zysten stellen relativ häufige Zufallsbefunde in der kranialen Bildgebung und bei Hirnbiopsien dar. Sie sind gewöhnlich klein und daher normalerweise nicht symptomatisch. Im seltenen Fall eines Größenwachstums können die Pinealis-Zysten durch eine Kompression des Aquädüks klinisch auffällig werden. Eine hierdurch bedingte Liquorzirkulationsstörung äußert sich meist zuerst in Form von Zephalgien. Auch das Tectum kann bei einer entsprechend großen Raumforderung komprimiert werden und eine vertikale Blicklähmung und eine Dissoziation von Licht-, Akkommodations- und Konvergenzreaktion hervorrufen (Parinaud-Syndrom). Die Pinealis-Zyste ist charakteristischerweise – wie in dem vorliegenden Beispiel – rundlich geformt, glatt begrenzt und flüssigkeitsisointens im MRT abgebildet. Die



Signalintensität des Zysteninhalts lässt sich häufig nicht durch den Inversionsimpuls der FLAIR-Sequenz supprimieren, was durch geringe Hämorrhagien in der Zyste bedingt sein kann.

Differenzialdiagnostisch kann es sich bei der Raumforderung des vorliegenden Bildbeispiels ebenso um ein Pineozytom handeln. Das Pineozytom leitet sich von den Pinealozyten bzw. von deren embryonalen Vorstufen ab und entspricht einem WHO-Grad-II-Tumor, der jedoch eine maligne Unterform, das Pineoblastom, aufweist. Das Pineozytom ist T2-hyperintens und hypointens im T1-Kontrast und zeigt ein ringförmiges, homogenes Kontrastmittelenhancement. Es kann daher bildmorphologisch nicht sicher von einer Pinealis-Zyste zu unterscheiden sein. Das Pineoblastom weist dagegen häufig Verkalkungen auf und wird ungleichmäßig begrenzt mit einem inhomogenen Kontrastmittelenhancement abgebildet.

#### Frage 492

? Ist das Kontrastmittelenhancement des Corpus pineale als Zeichen eines Malignoms zu werten?

! Nein.

i Das Enhancement des Corpus pineale ist physiologisch und dadurch zu erklären, dass das Parenchym der Glandula pinealis keine Bluthirnschranke aufweist.

#### Frage 493

? An welchen Stellen zeigt die Bluthirnschranke physiologischerweise eine Unterbrechung?

! Physiologischerweise ist die Bluthirnschranke in der Glandula pinealis, in der Area postrema am Boden der Rautengrube, im Hypothalamus (am Hypophysenstiel) sowie am Plexus choroideus und an den Spinalganglien durchlässig.

i Die Bluthirnschranke wird durch die Maculae occludentes, die festen Verbindung der Endothelzellen, aufrecht erhalten. Anders als in anderen Organsystemen, wie beispielsweise in Leber oder Niere, sind dadurch die Kapillaren im Gehirn undurchlässig. Wie es zuerst in den Goldmann-Versuchen demonstriert wurde, reichert sich i. v. injiziertes Trypanblau nicht im Gehirn, sondern nur an den oben genannten Stellen mit durchlässiger Bluthirnschranke an. Entsprechendes gilt ebenfalls für die in der MRT verwendeten paramagnetischen Kontrastmittel. Während die übrigen Organsysteme sich mit Kontrastmittel anfärben, da sie fenestrierte Endothelien aufweisen, reichert physiologischerweise das Gehirn (bis auf die erwähnten Ausnahmen) kein Kontrastmittel an. Zeigt das Hirnparenchym oder das Rückenmark dennoch eine Anreicherung, so besteht eine Blut-ZNS-Schrankenstörung, die durch eine Arrosion der Endothelien im Rahmen einer Entzündung oder durch die Angiogenese von durchlässigen Endothelien im Rahmen eines tumorösen oder entzündlichen Prozesses zu erklären ist.

## Phakomatosen

#### Frage 494

? Definieren Sie möglichst kurz den Begriff der Phakomatosen.

! Phakomatosen sind angeborene Fehlbildungen mit Manifestation im ZNS, an der Haut und/oder an der Retina.

i Phakomatosen sind neurokutane Missbildungssyndrome, für deren Diagnostik die MRT eine Schlüsselstellung aufweist.

