

8 Folgen frühkindlicher Zirkulationsstörungen und Hypoxien

U. Stephani, O. Jansen

8.1 Einleitung

Dieses Kapitel beschreibt die wichtigsten Aspekte von frühkindlichen Zirkulationsstörungen und Hypoxien des zentralen Nervensystems (ZNS). In der Regel handelt es sich dabei um *einmalige* bzw. *nur kurzzeitig wirksame pathogene Prozesse*, die eine statische, d. h. nichtprogrediente Hirnschädigung hervorrufen und einen Residualzustand hinterlassen.

8.1.1 Pathogenese

Entscheidend für die Auswirkungen solcher Prozesse sind:

1. der *Reifegrad des Gehirns zum Schädigungszeitpunkt* (Gestationsalter in Schwangerschaftswochen [SSW], postnatales Alter),
2. die *Art der Einwirkung* (Hypoxie, Ischämie, Hypoglykämie, Inflammation, andere),
3. der *Schweregrad* und
4. die *Dauer der Prozesse*.

Eine wesentliche Besonderheit des unreifen Gehirns stellt seine *Reaktionsmöglichkeit auf eintreffende Noxen* dar: Während beim reifen Gehirn bei Hirnläsionen eine Astrozytenreaktion mit Narbenbildung (Enzephalomalazie, „Gliose“) auftritt, ist das fetale Gehirn bis zur ca. 26. Schwangerschaftswoche hierzu nicht in der Lage.

- Im 2. Schwangerschaftstrimenon wird nekrotisches Gewebe in *porenzephaler, unseptierter flüssigkeitsgefüllter Zysten* umgewandelt (*liquefaction necrosis*),
- im letzten Schwangerschaftstrimenon in *flüssigkeitsgefüllter septierter Zysten*,
- beim Gehirn eines Reifgeborenen in *astroglialen (Narben-)Gewebe ohne Zysten*.

Das Gehirn eines Reifgeborenen hat ca. 15 % der Kapazität eines „Erwachsenengehirns“, mit astroglialer Reaktion auf einen Zelluntergang zu respondieren (Barkovich 2005).

Porenzephalie

Der Begriff „Porenzephalie“ wird unterschiedlich verwendet.

- **agenetische Porenzephalie** als zystische Höhlenbildung, angrenzend an eine kortikale Fehlbildung (z. B. Polymikrogyrie) nach einer Läsion vor der 24. SSW,
- **enzephaloklastische Porenzephalie** nach Nekrose im späten 2. und frühen 3. Trimenon,

- **enzephalomalazische Porenzephalie** mit Zystenbildung, nach Hirnschädigungen in der Spätschwangerschaft, perinatal und postnatal.

Hydranenzephalie

Der Begriff „Hydranenzephalie“ umschreibt die *Folgen einer Liquefaction Necrosis* einer oder beider Großhirnhemisphären (d. h. im 2. Schwangerschaftstrimenon entstanden). Es handelt sich um eine erworbene Störung, die möglicherweise infektiös oder postinfektiös (durch Zytomegalievirus oder Toxoplasmose) bzw. durch einen Arteria-carotis-Verschluss bedingt ist. Dabei sind die Großhirnhemisphären ersetzt durch Liquor; nur Thalami und mediale inferiore Teile des Okzipital-, selten des Frontalhirns stehen noch, das Kleinhirn ist unauffällig. In Abhängigkeit vom Kopfumfang bei Geburt und dessen weiterem Wachstumsverlauf kann eine liquorableitende Shunt-Operation notwendig werden.

Zu differenzieren ist die Hydranenzephalie von einem schweren *Hydrocephalus occlusivus* mit komprimiertem Hirnparenchym, da letzterer in der Regel von einer Shunt-Operation nicht nur kosmetisch und aus pflegerischen Gesichtspunkten profitiert, sondern auch wegen der sich teilweise erholenden ZNS-Funktionen (Motorik, Kognition). Dies ist bei der Hydranenzephalie meist nicht der Fall.

Enzephalomalazie

Der Begriff „Enzephalomalazie“ ist charakterisiert durch eine *astrogliale Reaktion* auf den Parenchymuntergang des Gehirns. Diese kann bei ausgedehnter Gewebsschädigung auch *multizystisch* sein. Nach embolischen Infarkten folgt sie in ihrer Begrenzung den Versorgungsgebieten der zerebralen Arterien.

- Nach milder/mäßiggradiger Kreislaufhypotension ist die Läsion im Bereich des Kortex bzw. der kortiko-subkortikalen Hirngebiete (perisulkal), also im Gebiet der sog. „Wasserscheide“ (s. u.) lokalisiert.
- Nach schwerer Kreislaufhypotension entsteht meist eine Läsion der Basalganglien und des Kortex.
- Nach sehr schwerem Kreislaufzusammenbruch (Schock) bleibt meist nur das unmittelbare periventriculäre Markparenchym bestehen.

Die Enzephalomalazie als Folge einer infektiös bedingten Inflammation ist unspezifisch verteilt.

Tabelle 8.1 Neonatologische Definitionen

Begriff	Definition	
Geburt	Kind	erste Wehe bis Abnabelung
	Mutter	erste Wehe bis Geburt der Plazenta
Perinatalzeit (WHO)	23. SSW bis 7. Lebenstag	
Reifgeborenes	Kind, geboren zwischen Beginn der 38. SSW und Ende der 42. SSW	
Frühgeborenes	Kind, geboren vor der 38. SSW	
	sehr kleines Frühgeborenes	Frühgeborenes mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g (VLBW)
	extrem kleines Frühgeborenes	Frühgeborenes mit einem Geburtsgewicht unter 1000 g (ELBW)
Übertragenes	Kind, geboren nach der 42. SSW	
hypotrophes Reif-/Frühgeborenes	Reif-/Frühgeborenes mit einem Geburtsgewicht unterhalb der 3. altersbezogenen Perzentile (SGA/IUGR)	

SSW = Schwangerschaftswoche; VLBW = „very low birth weight“; ELBW = „extreme low birth weight“; SGA = „small for gestational age“; IUGR = „intrauterine growth retardation“

Die genannten Prozesse im Gehirn stellen sich mit den Methoden der Schädelsonographie (Sono) durch die Fontanellen und die Schädelnähte, der kranialen Computertomographie (CCT) und der zerebralen Magnetresonanztomographie (MRT) unterschiedlich dar. Hier werden im Wesentlichen Sonographie- und MRT-Bilder gezeigt.

8.1.2 Wichtige Definitionen der Neonatologie

Die normale Schwangerschaft des Menschen dauert ca. 40 Wochen. Heute können Frühgeborene nach 23 Schwangerschaftswochen und mit einem Geburtsgewicht von 400 g aufgrund der Fortschritte in der Neonatologie überleben. Aber: **Zerebrale Schädigungen nehmen mit dem Grad der Unreife bei Geburt an Häufigkeit und Schwere zu.** Solcherart erworbene zerebrale Schädigungen stellen neben Lungenproblemen und Infektionen die häufigsten und oft schwerwiegendsten (weil lebenslang Folgen zeigenden) Komplikationen der extremen Frühgeburtlichkeit dar.

Tab. 8.1 gibt neonatologische Begriffsdefinitionen wieder.

8.2 Hirnschädigung unter der Geburt

8.2.1 Grundlagen

Little entdeckte Mitte des 19. Jahrhunderts durch systematische Beobachtungen, dass Schädigungen während der Geburt lebenslange neurologische (einschließlich kognitive) Behinderungen hervorrufen können. Heute steht der Name Little für die Sonderform der spastischen Bewe-

gungsstörung (spastische Diplegie oder Diparese im Sinne einer beinbetonten, alle vier Extremitäten betreffenden spastischen Koordinationsstörung bei relativ gut erhaltener Intelligenz), meist entstanden bei und nach Geburt eines Frühgeborenen.

Der Zustand des soeben geborenen Kindes wird klinisch und mittels Laboranalytik dokumentiert: Die **Apgar-Werte** werden durch einfache Untersuchung des Neugeborenen nach 1, nach 5 und nach 10 Minuten ohne weitere Hilfsmittel klinisch bestimmt. Qualitativ und quantitativ objektiver gibt die **Gasanalyse aus dem Blut der Nabelschnurarterien** Auskunft über den Zustand des Neugeborenen während der Geburt.

Asphyxie und hypoxisch-ischämische Enzephalopathie

Unter **Geburtsasphyxie** (griech.: asphyktos = pulslos) wird die Kombination einer schweren Hypoxämie, Gewebhypoxie und Hyperkapnie (respiratorische) mit Laktazidose (metabolische Azidose) verstanden, die sich unter der Geburt entwickelt und mit einer Minderperfusion des Gehirns als Folge von Kreislaufhypotension (Ischämie im Schock) einhergeht. Bei der sog. „**blauen**“ **Asphyxie** herrscht die Hypoxämie vor, bei der prognostisch ungünstigeren „**weißen**“ **Asphyxie** der Schock. Die Messung der einzelnen Parameter (Blutgase, Kreislauf) unter der Geburt ist schwierig. Mittels Kardiotokogramm (Wehenschreiber, CTG) und fetaler Blutanalyse aus der Kopfhaut lassen sich Rückschlüsse auf den Zustand des Feten und sogar Hinweise auf den Zustand des fetalen Gehirns unter der Geburt ziehen.

Die Kombination von Hypoxie, Hyperkapnie und Ischämie in der Geburtszeitperiode schädigt besonders das Ge-

hirn, da die Autoregulation der Hirndurchblutung noch nicht ausgebildet ist (beim Frühgeborenen) oder aber außer Kraft gesetzt ist. Das bedeutet eine systemdruckabhängige Durchblutung des Gehirns, was bei Hypotension zur Hypoperfusion führt. Die akuten Folgen werden mit dem Begriff **hypoxisch-ischämische Enzephalopathie (HIE)** beschrieben (Sarnat u. Sarnat 1976).

- Blut pH-Werte von 6,9–7,0 sind mit 12% Enzephalopathie,
- Blut pH-Werte von 6,8–6,9 mit ca. 33% Enzephalopathie,
- Blut pH-Werte von 6,7–6,8 mit 60% Enzephalopathie vergesellschaftet.

Die Inzidenz der Geburtsasphyxie beträgt 3–5 Neugeborene pro 1000 Lebendgeburten, die Inzidenz einer *asphyxiebedingten Enzephalopathie* 0,5–1 pro 1000 Lebendgeburten.

Für den Untergang von Hirnparenchym nach Asphyxie bei Früh- und Reifgeborenen scheinen *Nekrose* und *Apoptose* (mit Aktivierung von TNF-Alpha und Fas-Rezeptoren und dem Entzug von Wachstumsfaktoren) ebenfalls bedeutsam zu sein. Dies ist in Abb. 8.1 zusammengefasst.

MRT-, Positronenemissionstomographie(PET)- und Single-Photon-Emission-Tomography(SPECT)-Untersuchungen lassen erkennen, dass die metabolisch aktivsten und reifsten Regionen des Gehirns, die mit der weitesten Myelinisierung, der reifsten biochemischen Zusammensetzung, der höchsten Perfusion und dem größten Glukoseverbrauch die Hirnregionen sind, die bei einer Hirndurchblutungsstörung als erste geschädigt werden. Die *Schwere der Hirnschädigung* hängt ab von der Schwere der Hypotension, dem Unreifeegrad des Gehirns und der Dauer der einwirkenden Noxen. Kurzdauernde Noxen können ohne wesentlichen Schaden vom Gehirn kompensiert werden.

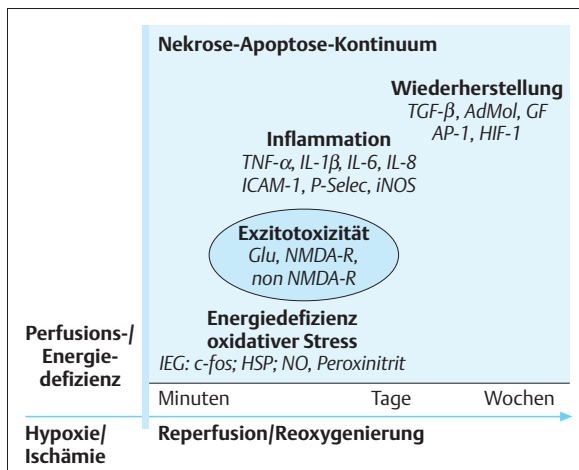


Abb. 8.1 Zeitlicher Verlauf von degenerativen und regenerativen Prozessen im Gehirn nach hypoxisch-ischämischer Schädigung (modifiziert nach Ferriero 2004, Trollmann 2005).

8.2.2 Pathogenese der Hirnschädigung bei Reifgeborenen

Ursachen

Das Geburtstrauma des Reifgeborenen beinhaltet oft keine mechanische Schädigung, sondern eine *Schädigung durch insuffiziente Perfusion und Oxygenierung* des Gehirns.

- *Während der Geburt* können u. a. ein Nabelschnurvorfall, eine Uterusruptur, vorzeitige Plazentaablösung, eine Amnionflüssigkeits-Embolie und akute neonatale oder mütterliche Hämorrhagie das Kind (und die Mutter) bedrohen, da der mütterliche Kreislauf und/oder die Durchblutung der Plazenta zusammenbrechen.
- *Vorgeburtlich* stellen *mütterliche Faktoren* wie Eklampsie und andere Gestosen (Schwangerschaftserkrankungen), maternaler Kreislaufschock, Thrombophlebitis, Abdominaltraumen, fetomaternalen Transfusionen und Plazentaablösungen Asphyxierisiken des Kindes dar. *Fetale Ursachen* können Infektionen, Hydrops, fetofetale Transfusionen bei monochorialen Zwillingschwangerschaften, Embolien durch Plazentagewebe oder im Verlauf des Dead-Fetus-Syndroms bei Zwillingschwangerschaften sein.

Läsionsmuster

Tab. 8.2 beschreibt die vier wesentlichen zerebralen *Lokalisationen der hypoxisch-ischämischen Hirnschädigungen* bei Reif- und Frühgeborenen (nach Sie et al. 2000) und versucht eine Korrelation zu klinischen Begleitumständen und Folgen. Diese Haupttypen von Neuronenverlusten können sich in ihrer Ausprägung teilweise auch überschneiden. Sie et al. (2000) beschreiben bei 104 Kindern mit offensichtlichen bilateralen Großhirnläsionen drei wesentlich zu unterscheidende Läsionsmuster:

- **periventriculäre Leukomalazie** (73%), in der Mehrzahl nach subakuter bis chronischer Hypoxie/Ischämie des Frühgeborenen,
- **Läsionen in Basalganglien und Thalamus** (21%), in der Mehrzahl entstanden durch akute schwere Asphyxie des Reifgeborenen und
- **multizystische Enzephalopathie** (10%), nach mehrheitlich milder Asphyxie des Reifgeborenen.

Die pathogenetische Abfolge der Entstehung der Läsionsmuster ist auch heute noch nicht vollständig geklärt.

Ausprägung

Tab. 8.3 beschreibt schematisch den Zusammenhang zwischen dem Alter als Ausgangsbedingung, der Schwere der Kreislaufdepression (Hypotension) und der Art der resultierenden Hirnschädigung.

Die **schwere Asphyxie** führt akut zu einem generalisiertem Hirnödem: In den Ultraschalluntersuchungen findet

Tabelle 8.2 Zerebrale Lokalisationen der hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung

Typ der Hirnschädigung (selektive neuronale Nekrose)	Charakterisiert/pathogenetisch begünstigt durch und klinisch gefolgt von
diffus	lange, sehr schwere Asphyxie; Beteiligung aller Ebenen der Neuroaxis; bei Früh- und Reifgeborenen
zerebro-kortikal und Basalganglien (Putamen, Thalamus)	mäßiggradige bis schwere und lange Asphyxie des Reifgeborenen; dies führt zu erhöhtem Muskeltonus im Säuglingsalter, z. T. zu Dys- und Hypertonie mit erhöhter Stimulusreagibilität (Hyperreflexie)
Basalganglien und Hirnstamm	schwere, akute Asphyxie des Reifgeborenen mit Entwicklung eines Status marmoratus der Basalganglien, Neuronenuntergang und Gliose
ponto-subikular (basale Pons, Subiculum des Hippokampus, z. T. mit PVL)	assoziiert mit Asphyxie (Hypoxie-Ischämie) und Hypokapnie/Hyperoxie (bei Hyperventilation); bei Frühgeborenen häufiger als bei Reifgeborenen

PVL = periventriculäre Leukomalazie

Tabelle 8.3 Zusammenhang zwischen dem Alter, der Schwere der Hypotension und der Art der resultierenden Hirnschädigung (nach Barkovich)

Alter des Kindes	Milde/moderate Hypotension	Schwere Hypotension
unreifes Kind (bis 34. SSW)	PVL	Läsionen von Thalamus, Basalganglien, Hirnstamm
35. SSW bis 4. Lebensmonat	parasagittale Wasserscheiden-Läsion	Läsion von dorsalem Hirnstamm, ventralem zerebellären Vermis, Thalamus, Basalganglien, perirolandischer kortiko-subkortikale Region
5. und 6. Lebensmonat	parasagittale Wasserscheiden-Läsion	diffuse Läsion von Basalganglien und Kortex

PVL = periventriculäre Leukomalazie

man dabei diffus angehobene Echogenität des Hirnparenchyms, schmale Ventrikel, reduzierte Differenzierbarkeit von Hirnrinde und -mark. Besonders betroffen von der Gewebeschädigung sind die metabolisch aktiven Hirnareale: Basalganglien einschließlich Thalami, Hirnstamm, prä- und postzentrale Gyri, Hippocampi. Reife Neugeborene haben residual nach einer Asphyxie oft gliotische Läsionen im kortikal-subkortikalen Übergangsbereich. Sie entstehen als Folge der Minderperfusion der sog. „Wasserscheiden-Zonen“ als perisulkale Gliosen (Ulegyrie).

Die **hypoxisch-ischämische Enzephalopathie** wird im Akutstadium (innerhalb ca. 1–2 Wochen nach der Geburt) klinisch in drei Grade eingeteilt. Mit zunehmender Schwere ist die Prognose durch erhöhte Morbidität und Letalität gekennzeichnet. Allerdings beeinflussen viele Faktoren die Prognose:

- Schweregrad, Dauer und ggf. Wiederholung des Asphyxie-Ereignisses,
- das Gestationsalter,
- mögliche Vorschädigungen des Gehirns,
- zerebrale Reorganisationskapazitäten im Rahmen des nekrotisch-apoptischen Kontinuums,
- exogene Faktoren, wie die neonatologische Behandlung mit
 - Ausgleich der Azidose,
 - Ausgleich der Hyper- oder Hypoglykämie,

- adäquater Dosierung der Sauerstoffzufuhr (Vermeidung von Hyper- und Hypoxie),
- Aufwärmung des unterkühlten Kindes,
- Kältebehandlung des Kopfes etc.

Bedeutend für retrospektive Einschätzungen der Qualität einer Geburt (z. B. im Rahmen medikolegalen Auseinandersetzungen) ist folgende Regel: Auf eine um den Geburtszeitpunkt aufgetretene Hirnschädigung weist neben den akuten klinischen Zeichen der HIE auch das im ersten Lebensjahr erkennbare *perzentilenflüchtige Abknicken der Kopfumfangskurve nach der Geburt* hin. (D. h. dass bei Geburt des Kindes der Kopfumfang normal ist und danach im Vergleich zur alters- und geschlechtsbezogenen Perzentilenschar nur verzögert weiterwächst.)

Die Schädigung des Gehirnes eines Reifgeborenen führt oft zu schwerer Mehrfachbehinderung mit Tetrastastik (z. T. mit dystonen Komponenten) unter Einschluss von Schluckstörungen (gefolgt von rezidivierenden Aspirationen), Epilepsie, geistiger Behinderung, kortikaler Sehstörung, Ernährungs- und Gedeihstörung.

8.2.3 Pathogenese der Hirnschädigung bei Frühgeborenen

Im Unterschied zum Reifgeborenen leiden Frühgeborenen seltener an einer HIE, sondern eher an einer **periventrikulären Leukomalazie (PVL)**, also einer Schädigung der weißen Substanz. Dabei spielen drei miteinander interagierende Faktoren eine Rolle:

- die *unreife, noch wenig aufgebaute Gefäßversorgung der weißen Substanz* (Abb. 8.2),
- die verminderte, erst mit weiterer Reifung sich entwickelnde *Autoregulation der Hirndurchblutung* und
- die *erhöhte Vulnerabilität der Vorläuferzellen der Oligodendroglia-Zellen (VOG)*, besonders deren reduzierte Abwehr von freien Sauerstoff-Radikalen (Abb. 8.3) und der Einfluss von inflammatorischen Zytokinen.

Eine immer größere Bedeutung für die Schädigung des Früh- und Reifgeborenenhirns haben neben Hypoxie und Ischämie *Entzündungsreaktionen* im Körper des Kindes. Dies gilt insbesondere für extrem kleine Frühgeborene mit 400–1000 g Geburtsgewicht, bei denen die Rate von mentaler und psychomotorischer Entwicklungsverzögerung

durch Entzündungen (z. B. Sepsis, nekrotisierende Enterokolitis oder Meningitis) verdoppelt wird und die Rate an Zerebralparese von ca. 10% auf 20% ansteigt, wenn eine Entzündung auftritt. Auch hier ist das neuropathologische Korrelat die sog. periventrikuläre Leukomalazie (PVL) des Frühgeborenen, charakterisiert durch Gewebnekrosen der weißen Substanz direkt neben den Seitenventrikeln. Hier sind vermutlich Tumornekrosefaktor Alpha und weitere proinflammatorische Zytokine für die Parenchymschädigung von Bedeutung (Abb. 8.1).

Das Resultat dieser pathogenetischen Prozesse ist die *beinbetonte Zerebralparese* mit deutlich weniger betroffenen neuronalen oder Basalganglien-bezogenen Störungen (Abb. 8.4).

Jüngste Publikationen weisen darüber hinaus darauf hin, dass als Folge der PVL auch die Thalami und Nuclei lentiformi morphometrisch bei Untersuchung zum errechneten Geburtstermin kleiner sind als bei Reifgeborenenkontrollen. Die Volumenreduktion korrelierte mit dem Grad der Unreife bei der Geburt und mit der Ausprägung der PVL (Boardman et al. 2006).

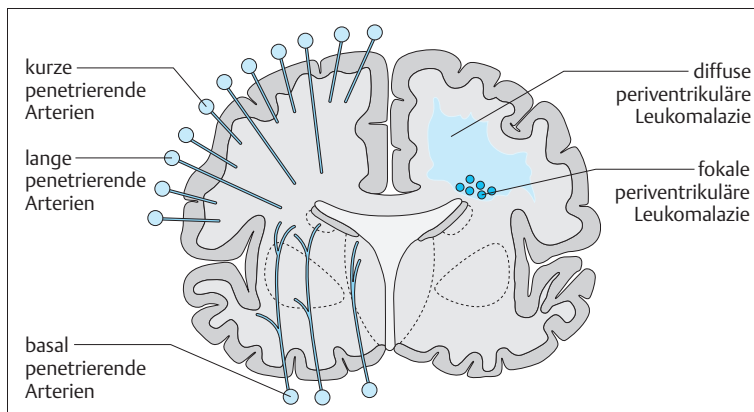


Abb. 8.2 Schematischer Koronarschnitt des Großhirns mit der Blutversorgung einer Großhirnhemisphäre durch kurze, lange und basal penetrierende Arterien, die die weiße Substanz knapp suffizient versorgen (links). Durch dieses Muster der fetalen Hirnarterien definieren sich altersabhängige „Wasserscheiden“, mit Grenz-zonen der ausreichenden bzw. bei Belastung nicht mehr ausreichenden Blutversorgung. Rechts die Ausbildung von fokaler und diffuser periventrikulärer Leukomalazie nach Asphyxie (nach Rorke 1992).

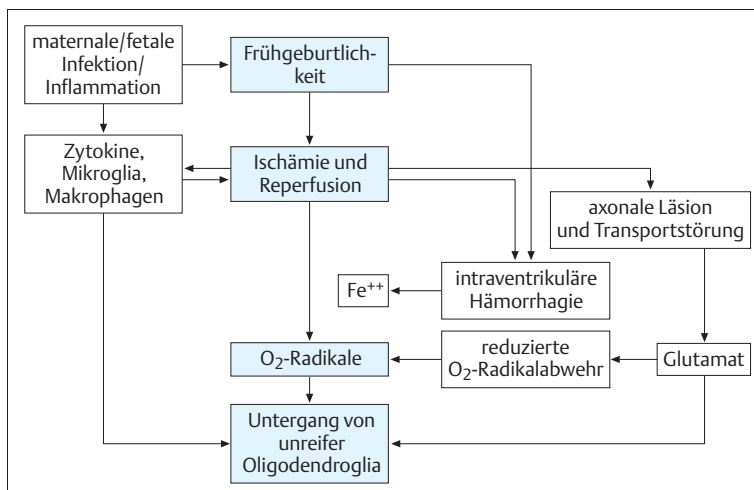


Abb. 8.3 Aktuelles pathogenetisches Konzept des Unterganges von unreifer Oligodendroglia bei der periventrikulären Leukomalazie mit der Glia-Vulnerabilität gegenüber freien Radikalen, intraventrikulärer Hämorrhagie (Eisen), extrazellulärem Glutamat und mütterlicher/fetaler Inflammation (nach Volpe 2001).

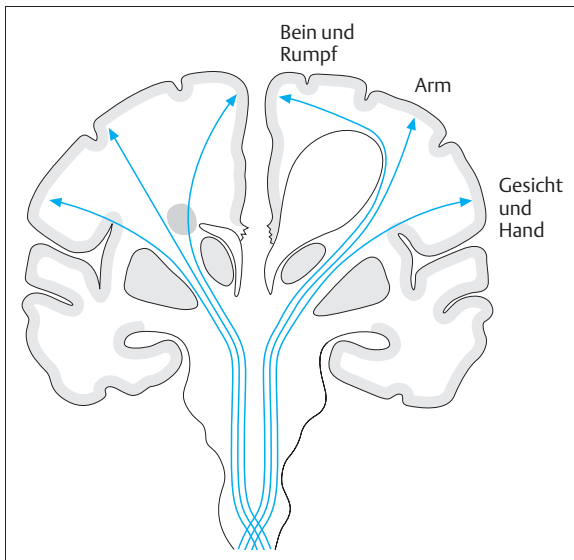


Abb. 8.4 Die Abbildung zeigt schematisch, warum im weiteren Verlauf PVL (und alle ventrikelnahen Hirnschädigungen überhaupt) vorrangig zur beinbetonten Spastik (M. Little) führen: In den ventrikelnahen Hirnregionen verlaufen vorwiegend die Pyramidenbahnen für die Steuerung der Beinmuskulatur. Die linke Seite des Schema zeigt die Bahnen bei periventrikulärer Leukomalazie (PVL), die rechte Seite die Bahnen bei Hydrozephalus (z. B. nach Hirnblutung). In beiden Fällen sind besonders die Pyramidenbahnen vom mesialen Kortex betroffen: Entweder werden sie unterbrochen (PVL, links) oder gedehnt (durch dilatierten Ventrikel, rechts). Ähnliches gilt auch für die Sehstrahlung (Radiatio optica), die entlang der periventrikulären Regionen der Okzipitalhörner der Seitenventrikel verläuft.

8.3 Bildgebung bei Hirnschädigung im Früh- und Reifgeborenenalter

Die zerebrale Bildgebung des kranken Neonaten und des Frühgeborenen erfolgt direkt auf der neonatalen (Intensiv-)Station mittels **Sonographie** durch die noch offene vordere Fontanelle, ggf. auch durch die offenen Schädelnähte und die hintere Fontanelle. Ein Transport in das MR-Gerät oder CT-Gerät ist akut kranken und damit sehr empfindlichen Kindern nicht bzw. erst später, nach einer Stabilisierung des Allgemeinzustandes zuzumuten. Die hohe Qualität der heute eingesetzten Sonographie-Geräte lässt bei entsprechender Ausbildung des Untersuchers auch kleinere Läsionen des Hirnparenchyms und der Ventrikel früh erkennen. Allerdings werden insbesondere die Strukturen der hinteren Schädelgrube und des Hirnstamms mit der Sonographie nicht so gut abgebildet wie mit der Magnetresonanztomographie. Der durch eine Lumbalpunktion gewonnene, nicht-artefiziell blutige Liquor kann initial diagnostisch hilfreich sein.

8.3.1 Muster der Hirnschädigung bei Frühgeborenen

Hinblutungen und Schädigungen des Marklagers periventrikulär (periventrikuläre Leukomalazie, PVL) sind charakteristische Läsionsmuster des Frühgeborenen. Der Schweregrad beider bestimmt den Schweregrad der sich später entwickelnden neurologischen Ausfälle bzw. das Überleben.

Bedeutsam in diesem Zusammenhang ist noch, dass sowohl die sog. Frühgeborenenhirnblutung als auch die Entwicklung einer periventrikulären Leukomalazie bei ungeborenen Kindern des gleichen Gestationsalters durch Sonographie und MRT entdeckt werden können.

Hirnblutungen

Pathogenese

Bei einem Wechsel von Hypoperfusion und anschließender Reperfusion und besonders im Zusammenhang mit erhöhtem venösen Druck können die Kapillaren der Keimlagerzone (*germinal matrix layer*) subependymal rupturieren, woraus Hirnblutungen resultieren. Diese sind oft am Trigonum und am Kopf des Nucleus caudatus lokalisiert. Keimlagerblutungen treten wegen der weiteren Reifung des Gehirns nach der 34. SSW nicht mehr auf (van Baalen u. Versmold 2006).

Einteilung

Die am weitesten verbreitete Einteilung der Hirnblutungen von Frühgeborenen beruht auf Computertomographieuntersuchungen des Gehirns Frühgeborener und sieht vier Grade vor (Papile u. Burstein 1978; Abb. 8.5):

- Die Grad-1-Blutung stellt eine lokalisierte subependymale (im sog. Keimlager/der germinalen Matrix lokalisierte) Blutung dar.
- Grad 2 bedeutet eine Ausdehnung der subependymalen Blutung in die Ventrikel (**intraventrikuläre Hämorrhagie**).
- Grad 3 bedeutet eine zusätzliche Ventrikulomegalie.
- Als Grad-4-Blutung wird die subependymale und ventrikuläre Blutung bezeichnet, die sich in das Hirnparenchym hineinwühlt (**intraparenchymale Hämorrhagie**).

Die neuere Klassifikationen der Hirnblutungen von Frühgeborenen in 3 Grade berücksichtigt die Fortschritte der Sonographie und neuere pathophysiologische und morphologische Erkenntnisse (Deeg, Staudt, von Rohden 1999) (Abb. 8.6).

- Grad-1-Blutungen sind **subependymale Blutungen**.
- Grad-2-Blutungen sind **Ventrikeleinbruchsblutungen**, die weniger als 50% der Ventrikel ausfüllen.
- Grad-3-Blutungen sind **Ventrikeleinbruchsblutungen**, die mehr als 50% der Ventrikel ausfüllen (unabhängig von der Ventrikelgröße).

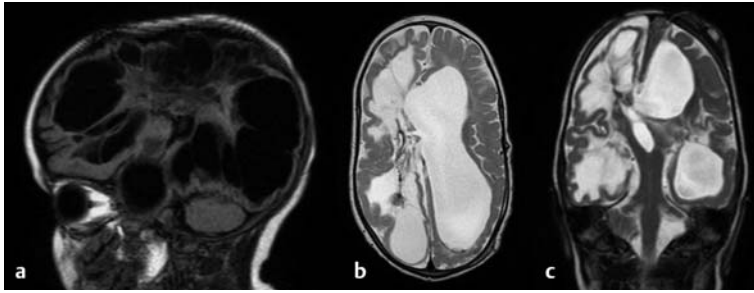


Abb. 8.5a–c MRT-Bilder des Gehirns eines ehemaligen Frühgeborenen aus der 27. SSW mit einem Geburtsgewicht von 980 g und Zustand nach intraventrikulärer Hämorrhagie (Grad 3) links und intraparenchymatöser Hirnblutung (Grad 4) rechts (shuntpflichtig) im Alter von 15 Monaten. Residualzustand mit multiplen porenzephalen Zysten rechts und in der Mittellinie, mit bilateralem Hydrocephalus e vacuo und nahezu fehlendem Marklager rechts und links. Klinisch schwerste Mehrfachbehinderung mit Tetraspastik, Epilepsie, geistiger Behinderung.

a T1-Bild sagittal.
b T2-Bild axial.
c T2-Bild koronar.

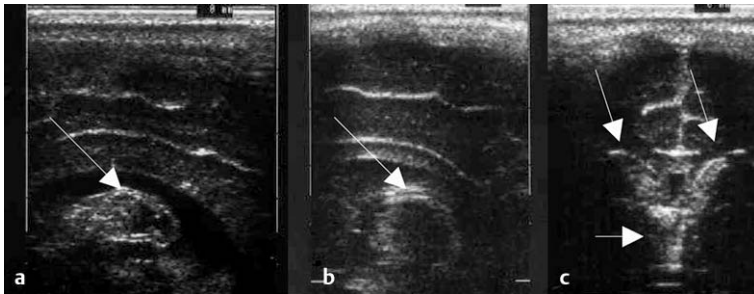


Abb. 8.6a–c Schädelsonographie durch die offene große Fontanelle von drei Frühgeborenen (mit freundlicher Erlaubnis von Dr. van Baalen, Kiel).

a Grad-1-Blutung subependymal am Boden des Seitenventrikels in sagittaler Schnittführung (Pfeil).
b Hirnblutung Grad 2–3 im linken Seitenventrikel, koronare Schnittbildführung, mit deutlich erkennbarer Echogenitätserhöhung in den Seitenventrikeln (Pfeil).
c Grad-3-Hirnblutung, koronare Schnittbildführung, mit deutlich erkennbarer Echogenitätserhöhung in den Seitenventrikeln und auch im III. Ventrikel (Pfeile).

Die frühere Grad-4-Blutung wird heute als eigenständige Entität geführt: Sie entspricht einer hämorrhagischen Infarzierung infolge venöser Stauung durch die Grad-1- bis Grad-3-Blutungen.

Angegeben werden jeweils die Seite, die Lokalisation und die Größe (< 1 cm = klein; 1–2 cm = mittel, > 2 cm = groß). Blutungen in Basalganglien, Kleinhirn und Stammhirn werden genau beschrieben. Der posthämorrhagische Hydrozephalus kann passager oder dauerhaft therapiepflichtig sein; er ist in der Regel ein Hydrozephalus nonresortivus (communicans).

Diese Blutungen treten meist zwischen dem 2. und 5. Lebenstag auf. Grad-1- und Grad-2-Blutungen sind prognostisch wesentlich günstiger als Grad-3- und Grad-4-Blutungen. Entsprechend müssen die Schädelsonographiekontrollen terminiert werden, bei denen die Entstehung und der Verlauf von Hirnblutung gut dokumentiert werden kann.

8.3.2 Muster der inflammationsbedingten Hirnschädigung bei Früh- und Reifgeborenen

Periventriculäre Leukomalazie (PVL)

Die sog. periventriculäre Leukomalazie kann nicht nur direkt periventriculär, sondern auch tief im Marklager lokalisiert sein. Wie oben ausgeführt, sind nicht nur Hypoxie und Ischämie pathogenetisch bedeutsam, sondern u. a.

- Inflammationsprozesse im Körper des Kindes und (vor- geburtlich) der Amnionhöhle,
- metabolische Störungen und
- das Vorhandensein eines Hydrozephalus.

Dicht am Ependym gelegene Läsionen des Frühgeborenen- gehirns zeigen eine charakteristische zeitliche Entwicklung, mit Untergang des periventriculären Gewebes, Ausbildung einer Zyste, Schrumpfung der Zyste und Verschmelzung der Zystenwand mit der Ventrikelwand, was dann zu einer e-vacuo-Vergrößerung der Ventrikel führt, oft in der Region des Trigonums (Abb. 8.7).

25 % der Frühgeborenen der 24. SSW entwickeln eine PVL, 5 % der Frühgeborenen der 26. bis 28. SSW.

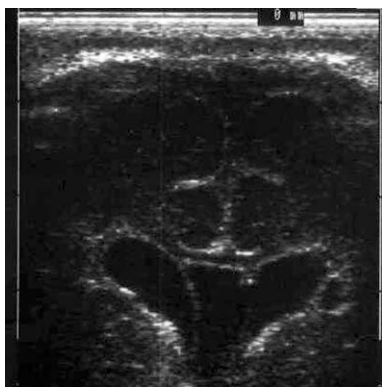


Abb. 8.7 Sonographie einer subependymalen Zystenbildung bei einem Mädchen der 34. SSW kurz vor Entlassung im Alter von 3 Wochen. Bei der Sonographie am 3. Lebenstag war kein pathologischer Befund erhoben worden. Das Kind hatte insges. weniger neonatale Probleme bereitet als ihr gleich schwerer Zwillingsbruder. Bei ihr resultierte eine ausgeprägte Hemiparese rechts bei normaler Intelligenz und normaler Motorik links (mit freundlicher Erlaubnis von Dr. van Baalen, Kiel).

8.3.3 Muster der asphyktischen Hirnschädigung bei Reifgeborenen

Kortikal-subkortikal betonte und Basalganglien-betonte Hirnschädigung

Abb. 8.8 zeigt eine kortikal-subkortikal betonte Hirnschädigung, Abb. 8.9 eine Basalganglien-betonte Hirnschädigung.

Asphyktische Hirnschädigung nach atlanto-axialer Dislokation (Dens-Luxation)

Bei Kindern mit Down-Syndrom, Mucopolysaccharidosen und Bindegewebsanomalien anderer Ätiologie ist eine Instabilität des kraniozervikalen Überganges bekannt, was zu einer erhöhten Verletzungsneigung bei Schleudertraumen mit einer sekundären Verletzung des Zervikalmarkes führt. In der Literatur sind wenige Fallbeispiele publiziert, bei denen bei Vorliegen einer atlanto-axialen Rotationsluxation und einer Fehlbildung des Atlas bereits im Kindesalter, ohne bekanntes Schleudertrauma in der Anamnese, eine Tetraspastik manifest wurde (Thompson et al. 1985).

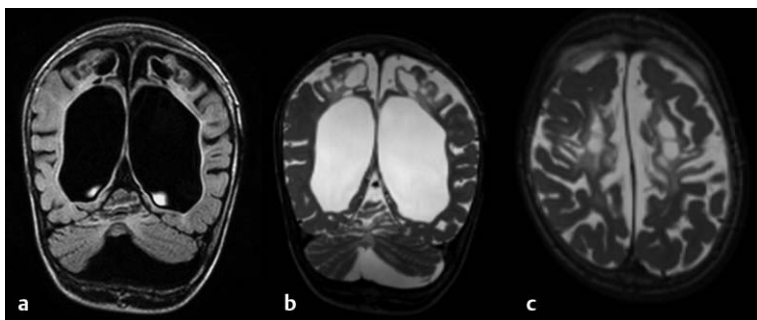


Abb. 8.8a–c MRT bei kortikal-subkortikal betonter Hirnschädigung, mit deutlich erkennbarer Ventrikelerweiterung, weitgehend zerstörtem Marklager sowie Zysten und Ulegyrie, betont im Bereich der Mantelkante. Das Kind wurde mittels Forzepps bei Vorliegen von mekoniumhaltigem Fruchtwasser in der 40. SSW geboren, hatte Apgar-Werte von 2 und 3 nach 5 und 10 Minuten, wurde primär reanimiert. MRT im Alter von 2 Jahren. Schwerste Mehrfachbehinderung mit Tetraspastik und therapieschwieriger Epilepsie.

- a FLAIR-Wichtung koronar.
- b T2-Wichtung koronar.
- c T2-Wichtung axial.

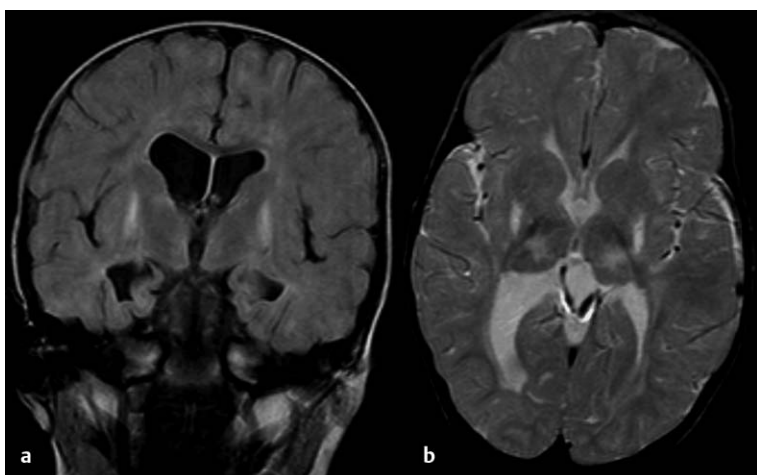


Abb. 8.9a–b MRT bei Basalganglien-betonter Hirnschädigung eines ehemaligen Reifgeborenen mit perinataler Asphyxie. Nabelschnurblut-pH 6,6; Apgar-Werte 5 und 10 Minuten nach Geburt 5 und 7. Epileptische Neugeborenenanfälle. Im Alter von 3,5 Jahren schwere spastisch-dystone Bewegungsstörung, große Bewegungsunruhe, kein freies Sitzen. Sprachverständnis nur leicht retardiert. Diese und vergleichbare Veränderungen wurden auch von Rutherford et al. (2006) beschrieben.

- a Signalreiche Läsionen des Putamen in der FLAIR-Wichtung.
- b T2-Wichtung axial, mit signalreicher Läsion der Thalami und Putamenkerne im Alter von 2 Jahren.

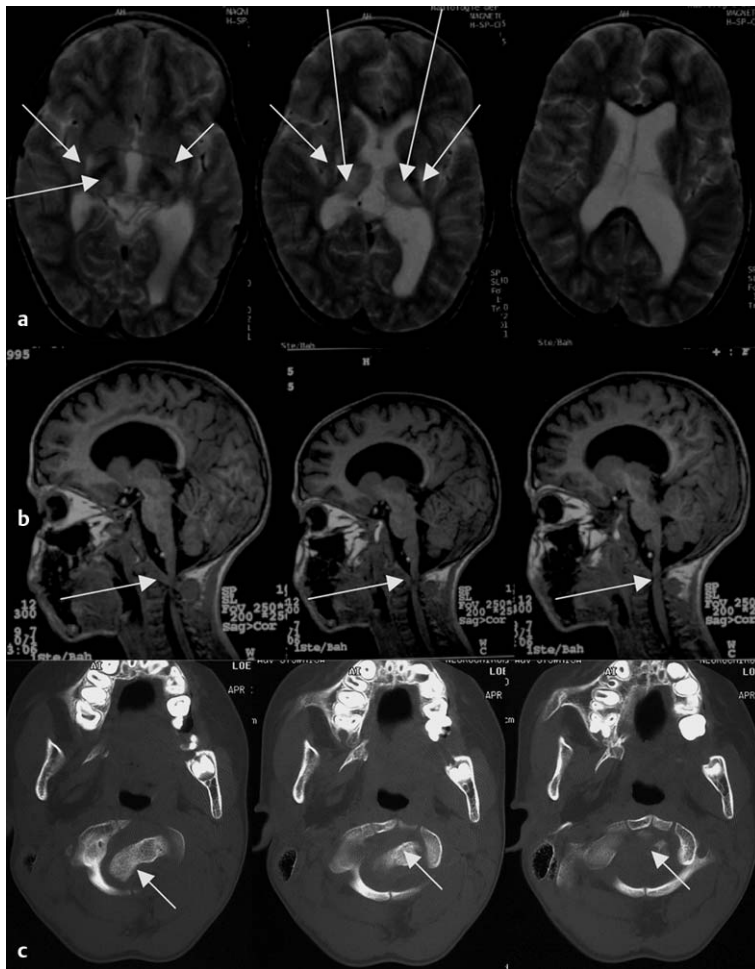


Abb. 8.10a–c MRT-Bilder (a u. b) und CT-Bilder (c) des atlanto-axialen Überganges eines Mädchens im Alter von 9 Jahren nach schwerer, zunächst ätiopathogenetisch ungeklärter perinataler Asphyxie. Die Patientin war nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf und protrahiertem Geburtsverlauf aus hinterer Hinterhauptslage mit ausgeprägten Flexionen und Deflexionen des Kopfes weiß-asphyktisch geboren worden (pH 6,8; Apgar-Werte nach 1, 2, 5 und 10 Minuten 1, 0, 4 und 7 respektive). Sie musste primär mit hohen Katecholamindosen reanimiert werden. Sie entwickelte die klinischen Zeichen einer hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie, später eine schwerste Tetraspastik. Sie verstarb nach rezidivierenden Infekten und Pneumonien im Alter von 17 Jahren.

- a MRT, T2 axial. Deutliche Gliose der Basalganglien (Pfeile) und hydrozephale e-vacuo-Erweiterung der Seitenventrikel.
- b MRT, T1 sagittal. Einengung des oberen Zervikalkanals, was auf eine Dislokation des Dens (Pfeile) unter der Geburt zurückzuführen ist.
- c CT-Untersuchung des kraniozervikalen Überganges mit Dislokation des Dens (Pfeile).

Das Fallbeispiel illustriert eine vermutlich unter der Geburt entstandene Kompressionsverletzung des oberen Zervikalmark durch Dens-Luxation unklarer Genese, was sekundär zu einer schweren Hirnschädigung führte (Abb. 8.10).

8.3.4 Muster der hypoglykämiebedingten Hirnschädigung

Die Definition der neonatalen Hypoglykämie hängt ab vom Reifegrad des geborenen Kindes und vom postnatalen Alter.

Nach Volpe können vier Zuordnungen bei neonatalen Hypoglykämien getroffen werden:

- **transitorische adaptive Hypoglykämie** früh nach der Geburt (z. B. Kinder diabetischer Mütter, Kinder mit Rhesusinkompatibilität): Sie sind meist asymptomatisch. Die Hypoglykämie ist kurzdauernd, von milder Ausprägung, mit promptem Ausgleich durch Glukosezufuhr.

- **sekundär assoziierte Hypoglykämie** (z. B. nach hypoxisch-ischämischer Periode, intrakranialer Hämorrhagie, Sepsis): Sie werden am Ende des ersten Lebensstages zu 50% symptomatisch. Die Dauer der Hypoglykämie ist kurz, die Ausprägung mild.
- **klassische neonatale Hypoglykämie** bei Kindern mit zu kleinem Geburtsgewicht für ihr Gestationsalter (*small for gestational age*, pränatal dystroph) nach intrauteriner Mangelernährung: Sie sind meist am Ende des ersten Lebensstages symptomatisch. Die Ausprägung der Hypoglykämie ist schwer, ihre Dauer lang; zu ihrem Ausgleich wird eine hohe Glukosezufuhr benötigt.
- **schwere rezidivierende Hypoglykämie** mit Störung der Glukosehämostase (z. B. beim Wiedemann-Beckwith-Syndrom, bei Nesidioblastose, endokrinen Defizienzen, metabolischen Störungen).

Es handelt sich meist um eine diffuse Hirnschädigung, primär des parietalen und okzipitalen Kortex und des angrenzenden Markes (Abb. 8.11). (Differenziere: hypoxiebedingte gliotische Schädigungen.)

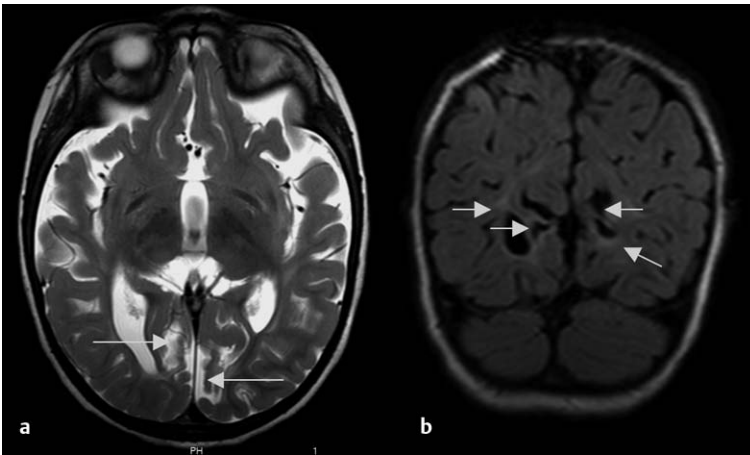


Abb. 8.11a–b Kortiko-subkortikale Gliose, parasagittal und okzipital betont (Ulegyrie) und Hirnvolumenminderung, vermutlich nach neonataler Hypoglykämie. MRT-Bilder im Alter von 2 Jahren. Die Geburt erfolgte mit Dystrophie in der 36. SSW durch Kaiserschnitt wegen anhaltender Gestose. Das Kind benötigte postnatal intensivmedizinische Versorgung und war bei Entlassung nach Hause im Alter von 3 Wochen müde und hypoton. Die Epilepsie begann mit ca. 6 Monaten inform eines therapieschwierigen West-Syndroms. Das Kind hat eine eingeschränkte visuelle Funktion.

a MRT axial in T2-Wichtung.

b MRT koronar in FLAIR-Wichtung.

8.4 Hirnschädigung durch Hirninfarkt

Die apoplektischen Insulte des Kindesalters unterscheiden sich ätiologisch und pathogenetisch von denen der Erwachsenen. Sie haben oft mehrere Ursachen (Tab. 8.4).

8.4.1 Perinatale Hirninfarkte

Perinatale Hirninfarkte treten bei ca. 1,4 von 100 000 Lebendgeburten auf, meist in der linken Hemisphäre. In der Mehrzahl werden die Kinder symptomatisch durch epileptische Anfälle. Klinisch manifestieren sich Hemiparesen aufgrund von prä- und perinatalen A.-media-Infarkten oft

Kardiale Krankheiten	Herzfehler (zyanotisch/azyanotisch), Mitralklappenprolaps Infektionen (Endokarditis), zentraler Venenkatheter, Herzchirurgie Kardiomyopathien
Arterielle Gefäß-erkrankungen und -verletzungen	Moyamoya – Krankheit, Gefäßmalformationen, Kawasaki-Syndrom fibromuskuläre Dysplasie, Neurofibromatosis para – /postinfektiöse Vaskulitis Dissektion, Gefäßmalformation
Gerinnungsstörungen und weitere hämatologische Erkrankungen	angeborene pro-thrombotische Risikofaktoren (Koagulopathien, z. B. bei Faktor-V-Leiden-Mutation, Erhöhung von Lipoprotein a, Prothrombin-Mutation, Antithrombin-, Protein-C- und Protein-S-Mangel) Antiphospholipid-Antikörper Sicherzellanämie, Polyzythämie
Trigger/weitere Ursachen	Infektionen (perinatale Infektionen, Varizellen, virale, bakterielle oder fungale Infektionen, Meningitis) Stoffwechseldefekte (Organ- und Aminoazidurien, Harnstoffzyklusdefekte, mitochondriale Zytopathien, lysosomale Enzymdefizienzen, Störungen der Glykosylierung, Fettstoffwechselstörungen) maternale Medikamente/Drogen (Kokain, orale Kontrazeptiva, Asparaginase, Steroide) andere (Autoimmunerkrankungen, Migräne, Schädelhirntrauma)
idiopathisch	

Tabelle 8.4 Mögliche Ursachen für ischämische Insulte bei Kindern

erst viele Monate nach der Geburt (Bouza et al. 1994). Bei Vorliegen von hämorrhagischen Infarkten versterben die Kinder oft (Keidan et al. 1994).

Insulte des Säuglings-, Kindes- und Jugendalter sind bildmorphologisch denen der Erwachsenenzeit ähnlich. Es gibt jedoch **Prädilektionsstellen von Infarkten** für bestimmte pathogenetische Prozesse:

- **Infarkte der A.-cerebri-posterior-Versorgungsgebiete** sind selten. Sie treten auf nach traumatischen Verletzungen der vertebrobasilären Zirkulation und – weniger wahrscheinlich – nach Migräne oder (ohne Einhaltung der exakten vaskulären Versorgungsgebietsgrenzen) bei mitochondrialen Enzephalopathie mit Laktatazidose und Schlaganfallähnlichen Episoden (MELAS).
- **Thalamische Infarkte** sind häufiger nach Meningitis (infektiöser Vaskulitis), angeborenem Herzfehler, Migräne oder Trauma.

In der Akutphase helfen *diffusionsgewichtete MR-Techniken*, die Infarkte zu identifizieren, die weder mit CT noch Sono noch suffizient mit anderen MR-Techniken darstellbar sind. Nach 24 Stunden sind *Spin-Echo-Sequenzen* geeignet, z. B. zum Nachweis einer kortikalen Region ohne erkennbaren Kortex (*missing cortex sign*). Die *MR-Angiographie (MRA)* kann bei Infarkten die Gefäßalterationen darstellen.

8.4.2 Pränatale Hirninfarkte

Pränatale Insulte (fetaler Hirninfarkt) entstehen zwischen der 14. Gestationswoche und dem Beginn der Geburt (erste Wehen). Intrauterin nachweisbar wurde diese Pathologie erst durch die Verbesserung fetaler Sonographie und Magnetresonanztomographie.

Unterschiedliche **ätiopathogenetisch wirksame Faktoren** sind bedeutsam: Hämorrhagie, Ischämie, Thrombose oder eine Kombination davon lassen sich identifizieren. Ca. 50% bleiben ätiopathogenetisch ungeklärt.

- **Mütterliche Faktoren** beinhalten diabetische Ketoazidose, immunthrombozytopenische Purpura, Antikoagulanzen-Einnahme, Traumen, mütterliches Fieber bei Gastroenteritis, antiepileptische Medikation.
- **Schwangerschaftsassozierte Faktoren** sind fetale Alloimmun-Thrombozytopenie, plazentare Blutungen und Thrombosen, Plazentaablösungen, Mehrlingsschwangerschaften mit feto-fetalem Transfusionsyndrom bei monochorialen Zwillingsschwangerschaften.
- **Fetale Faktoren** sind u. a. Pyruvat-Decarboxylase-Defizienzen, Zytomegalovirusinfektionen, Non-A-non-B-Hepatitis, von Willebrand-Krankheit, Protein-C-Mangel, fetale Tachykardie (nach Özdoğan et al. 2004).

Ein hoher Prozentsatz stirbt prä- oder perinatal. Bei den Überlebenden sind regelhaft (aber nicht immer) mentale Retardierung, motorische Schwächen, Sehschwächen und epileptische Anfälle zu finden (Abb. 8.12).

Konnataler Mediainfarkt

Die Struktur-/Funktionsbeziehungen der verschiedenen prä- und perinatal entstandenen Heimparese-Formen sind in den letzten Jahren mittels kombinierter Untersuchungen (Verwendung von struktureller und funktioneller MR-Bildgebung und zusätzlicher transkranialer Magnetstimulation) näher untersucht worden (Staudt et al. 2004; Möller et al. 2005).

Hydranenzephalie

Ein Extrembeispiel der pränatalen Durchblutungsstörung stellt die Hydranenzephalie dar, bei der vermutlich ein pränataler, d. h. im 1. oder 2. Schwangerschaftstrimenon aufgetretener Verschluss beider Karotis-interna-Arterien vorliegt. Strukturen des Mittelhirns, Kleinhirns und Hirnstamm bleiben erhalten, da sie über die Aa. vertebrales und die A. basilaris versorgt werden (Abb. 8.13). Auftreten bei ca. 1 : 15 000 Geburten. Ätiopathogenetisch handelt es sich um Virusinfektionen (Zytomegalie, Röteln; im Tiermo-

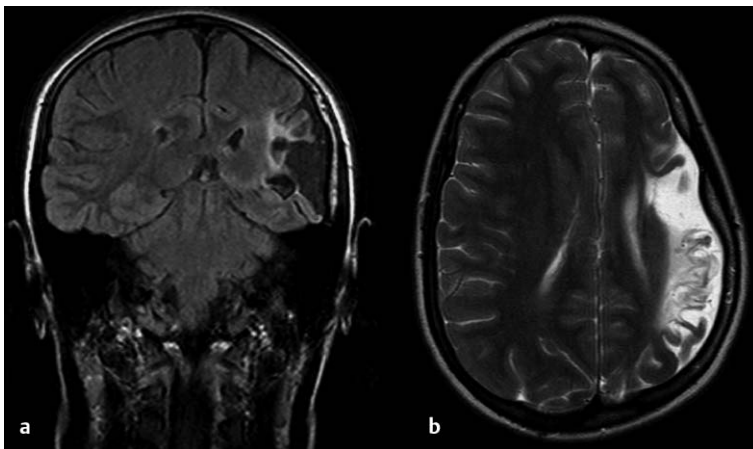


Abb. 8.12a–b MRT-Bilder eines 15-jährigen Mädchens. Unauffällige Schwangerschaft, Geburt und frühkindlicher Entwicklung. Linkshändige, normal intelligente Schülerin einer weiterführenden Schule mit leichter, im Alltag nicht behindernder Einschränkung der Hand- und Armmotorik rechts. Vorstellungsgründe waren Kopfschmerzen und Parästhesien in der rechten Hand (sensorische epileptische Anfälle, Auren). Der A.-media-Infarkt links ist vermutlich nach der 30. SSW entstanden, da Reste der Gyration im Läsionsgebiet erkennbar sind. Neben dem Substanzdefekt wenig gliotisches Gewebe (in der FLAIR-Wichtung erkennbar). Die Ätiopathogenese blieb ungeklärt.

a MRT koronar, FLAIR-Wichtung.
b MRT axial, T2-Wichtung.

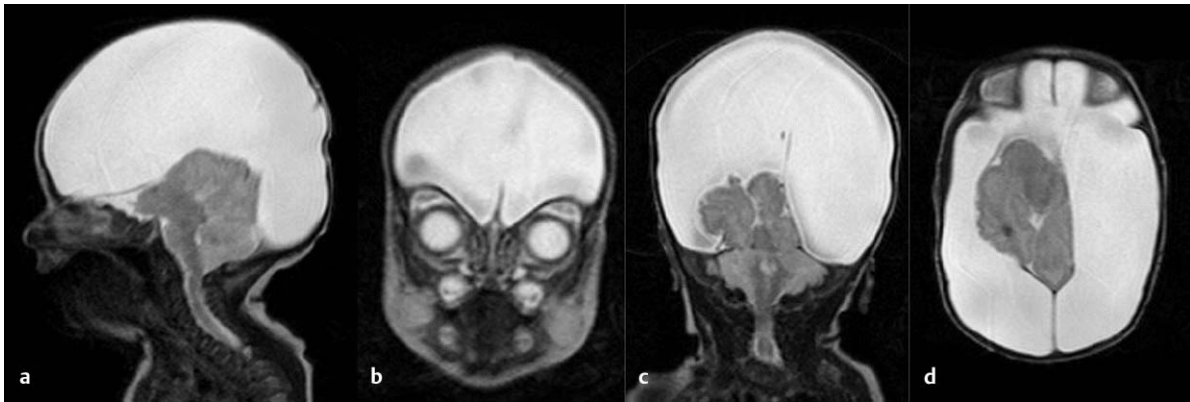


Abb. 8.13a–d MRT Bilder eines Mädchens, dessen Hydrozephalus bereits intrauterin bekannt war. Normale Geburt mit Makrozephalie (37 cm Kopfumfang). Hirnstamm, Kleinhirn, Bulbus olfactorius und Augen sind angelegt, rechts sind Thalamus und Basalganglien rudimentär nachweisbar, dazu zwei unregelmäßige Lappen mit Rinden- und Marklagerdifferenzierung. Klinisch stabile Vitalparameter, Neugeborenenreflexe vorhanden; kein Sehen und Hören, kein Kornealreflex, unkoordinierte Bulbusbewegungen; Muskeltonusanomalien von

Rumpf und Extremitäten. Shuntpflichtigkeit wegen perzentilenflüchtigem Kopfumfangswachstum. Gerinnungsanalytik unauffällig; Liquoreiweiß ca. 5 000 mg/l. Wegen epileptischem Anfall Phenobarbitalmedikation (mit freundlicher Erlaubnis von Dr. D. Spengler, Kiel).

a T2-Wichtung, sagittal.

b T2-Wichtung, koronar frontal.

c T2-Wichtung, koronar parietal.

d T2-Wichtung, axial.

dell AINO-Viren bei Kälbern/Hühnern), feto-fetale Transfusion, mitochondriale Zytopathie, systemischen Lupus erythematodes der Mutter, Drogen- und Medikamenteneinnahme der Mutter während der Schwangerschaft. Die Kinder versterben bei beidseitigem Befall meist im 1. Lebensjahr. Bei einseitiger Hydranenzephalie (vermutlich nach einseitigem Verschluss einer A. carotis interna) kann die Behinderung des Patienten diskret ausgeprägt sein (Ulmer et al. 2005)

In der Neonatalzeit können spontane zerebrale Hämorrhagien nach Venenthrombosen auftreten: Parasagittale Hämatomate nach Thrombosen des Sinus sagittalis superior, temporale Hämatomate nach Thrombosen der Sinus transversus (Sinus Labbbé), Thalamus-Blutungen nach Thrombosen der Vena Galeni/des Sinus rectus. Die Duplex-Sonographie kann in der Akutphase nützlich zum Nachweis solcher Thrombosen sein.

8.4.3 Infarkte aufgrund von venösen Verschlüssen

Infarkte auf der Grundlage von venösen Verschlüssen sollten immer dann differenzialdiagnostisch erwogen werden, wenn ein Kind eine unerklärte Hämorrhagie bzw. Hirnläsion hat, die nicht dem Versorgungsgebiet einer Hirnarterie entspricht. Säuglinge präsentieren sich mit Anfällen und diffusen neurologischen Zeichen, ältere Kinder mit Bewusstseinsstörungen, Kopfschmerzen und fokalen neurologischen Zeichen.

Die Risikofaktoren sind altersabhängig:

- perinatale Komplikationen,
- Kopf- und Halsinfektionen (Otitis media, Mastoiditis, Sinusitis) bei Vorschulkindern,
- Traumen oder chronische Krankheiten bei älteren Kindern.

8.5 Hirnschädigung durch Schütteltrauma

Bei der stationären Aufnahme eines Säuglings nach Schütteltrauma bietet sich oft folgendes Bild: Wechselnde Bewusstseinsstrübung bis Bewusstlosigkeit, epileptische Anfälle und Atemstörungen (Apnoen), zunächst erinnernd an eine metabolische Enzephalopathie. Im Verlauf zunehmende Intubations- und Beatmungspflichtigkeit, fehlende oder nur geringe Hinweise auf ein mechanisches Trauma (insbesondere auf ein Schädeltrauma mit Frakturen), akute (evtl. auch ältere) Subdural- und/oder Epiduralhämatomate, intraokuläre Blutungen unterschiedlichen Typs, Hirnschwellung und diffuser Hirnschaden. Oft gibt es Diskrepanzen zwischen den Berichten der Sorgerechtigten und der Schwere der Erkrankung des Kindes, die an Misshandlung denken lassen.

Kinder mit Entwicklungsstörungen, mit häufigem Schreien, in sozial instabilen Situationen, mit jungen Eltern ohne familiäre Unterstützung haben ein erhöhtes Risiko, misshandelt zu werden, kommt aber in jeder sozialen Schicht vor.

Neuropathologisch finden sich die Zeichen globaler Hypoxämie (nicht die nach Schleudertraumen des Erwachsenenalters zu erwartenden diffusen axonalen Verletzungen; *diffuse axonal injury* [DAI]); außerdem sub- und epidurale zerebrale (durch Einriss der Brückenvenen verursachte) und zervikale Hämatome sowie fokale Axonschäden im Hirnstamm und an den Nervenwurzeln. Letztere Veränderungen sind wohl auch pathogenetisch wichtig für die Apnoen und sekundäre Hypoxämie (Geddes et al. 2001).

Praktisches Vorgehen

Nach der initialen Stabilisierung der Kinder sollte notfallmäßig ein CCT zum Ausschluss lebensbedrohlicher intrakranieller Pathologien (z. B. großer subduraler Hämatome) und ein Ganzkörperszintigramm zum Ausschluss von Frakturen angefertigt werden. Am Tag 2 oder 3 nach Aufnahme sollte eine diffusionsgewichtete kraniales und spinales (zumindest zervikales) MRT zum Ausschluss von parenchymatösen Verletzungen angestrebt werden, wenn das Kind noch neurologisch auffällig ist. Ophthalmologisch muss eine Netzhautblutung ausgeschlossen werden.

Stoffwechseluntersuchungen dienen dem Ausschluss einer Glutarazidurie Typ 1.

Am häufigsten werden bei Kindesmisshandlung **subdurale und subarachnoidale Hämorrhagien** sowie **zerebrale Kontusionen** gefunden. Ein Extrembeispiel mit ausgehntem Parenchymuntergang zeigt Abb. 8.14.

8.6 Schädigung des Myelons im Rahmen eines A.-spinalis-anterior-Syndroms

Abb. 8.15 und 8.16 zeigen zwei Beispiele.

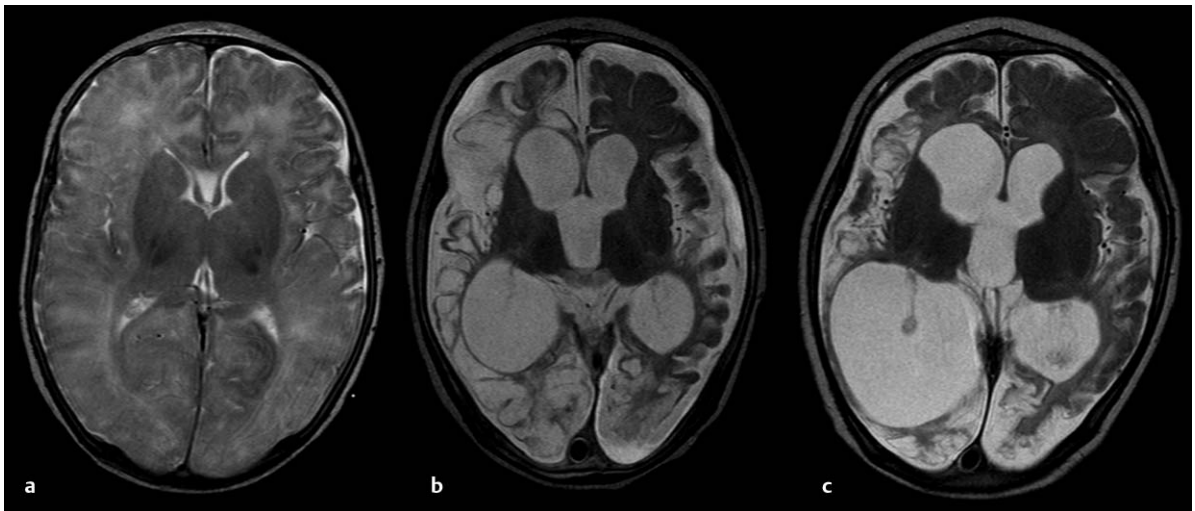


Abb. 8.14a–c MRT-Bilder (T2 axial) eines Jungen nach wahrscheinlicher Misshandlung durch Schütteltrauma im Alter von 2 Monaten nach Trauma vermutlich am gleichen Tag (a), 6 Wochen (b) und 10 Monate danach (c). Klinisch schwerst mehrfach behindert, multiple Sekundärprobleme, therapieschwierige Epilepsie.

a Ödem der Großhirnrinde, besonders parietookzipital beid-

seits (hier nicht zu sehen: ältere und frische Blutung subarachnoidal rechts, frontobasal rechts und im Kleinhirn, fleckförmige Retinablutungen).

b u. c Zystische Umwandlung von Großhirnrinde und Mark, rechts generalisiert, links okzipital betont. E-vacuo-Hydrozephalus der Seiten- und des III. Ventrikels. Basalganglien, Hirnstamm und Kleinhirn sind wenig betroffen.

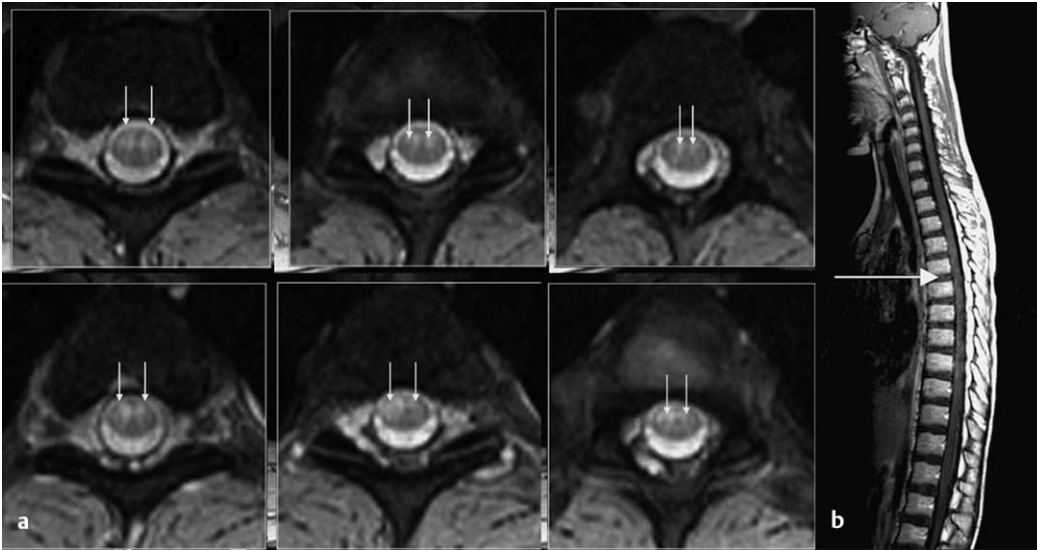


Abb. 8.15a–b MRT-Bilder der Wirbelsäule einer 11 Jahre alten Patientin mit A.-spinalis-anterior-Syndrom ca. 48 Stunden nach Auftreten akuter Rückenschmerzen, dann einer akuten, seitenbetonten, motorischen Querschnittssymptomatik, einer dissoziierten Empfindungsstörung (bis Th 4) und Blasenentleerungsstörung. Ursache wahrscheinlich eine Compound Hetero-

zygotie des Gerinnungsfaktor V (Prof. U. Nowak Göttl, Münster). Fast vollständige Rückbildung der Ausfälle.

a T2-Wichtung, axial in 6 Bildern.

b T1-Wichtung, sagittal mit langstreckiger Signalanhebung (Pfeile) an der vorderen Zirkumferenz des thorakalen Myelons von Th 2 bis Th 7)

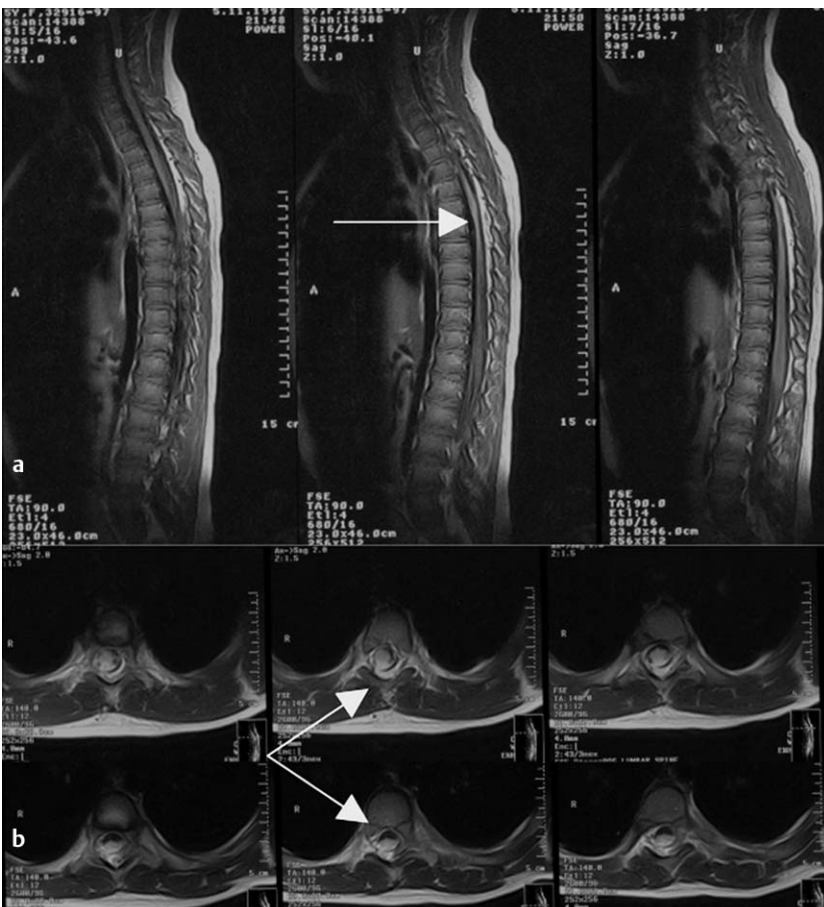


Abb. 8.16a–b MRT-Bilder der Wirbelsäule des 16 Monate alten Mädchens mit motorischer Querschnittssymptomatik seit Geburt. Verschwämung im Sinne einer Hypertrophie des Thorakalmarks im mittleren bis kaudalen Drittel. Geburt mithilfe von Vakuumextraktion bei Geburtsstillstand zwei Wochen vor dem errechneten Geburtstermin mit normalen Körpermaßen. Normale kognitive Entwicklung (Schädel-MRT o. B.), aber verzögerte motorische Entwicklung mit ausgeprägter Muskelschwäche in den Beinen (Hyperreflexie, negatives Babinski-Zeichen) und rezidivierenden Harnwegsinfekten.

a T1-Wichtung, 3 Sagittalschnitte. Pfeile weisen auf die Verschwämung des Thorakalmarks hin.

b T1-Wichtung, 6 Axialschnitte. Beachte den trophischen Unterschied zwischen Zervikal- und Thorakalmark.

Literatur

- Baalen A van, Versmold H. Non-haemorrhagic subependymal pseudocysts: ultrasonographic, histological and pathogenetic variability. *Ultraschall Med.* 2006.
- Barkovich JA. *Pediatric Neuroimaging.* Lippincott: Williams and Wilkins; 2005.
- Boardman JP, Counsell SJ, Rueckert D, et al. Abnormal deep grey matter development following preterm birth detected using deformation – based morphometry. *NeuroImage.* 2006. (e-published).
- Bouza H, Rutherford M, Acolet D, Pennock JM, Dubowitz LMS. Evolution of early hemiplegic signs in full-term infants with unilateral brain lesion in the neonatal period: a prospective study. *Neuropediatrics.* 2005;25:210 – 207.
- Debus OM, Kosch A, Sträter R, Rossi R, Nowak-Gottl U. The factor V G1691A mutation is a risk for porencephaly: A case-control study. *Ann Neurol.* 2004;56:287 – 90.
- Deeg KH, Staudt F, Rohden von L. Klassifikation der intrakraniellen Blutungen des Frühgeborenen. *Ultraschall Med* 1999;20:165 – 170.
- Ferriero DM. Neonatal brain injury. *N Engl J Med.* 2004;351:1985 – 95.
- Geddes JF, Vowles GH, Hackshaw AK, Nickols CD, Scott IS, Whitwell HL. Neuropathology of inflicted head injury in children. II. Microscopic brain injury in infants. *Brain.* 2001;124:1299 – 306.
- Günther G, Junker R, Sträter R, et al. Symptomatic ischemic stroke in full term neonates. *Stroke.* 2000;31:2437 – 41.
- Keidan I, Shahar E, Barzilay Z, Passwell J, Brand N. Predictors of outcome of stroke in infants and children based on clinical data and radiological correlates. *Acta Paediatr.* 1994;83:762 – 5.
- Möller F, Ulmer S, Wolff S, Stephani U, Jansen O. Kortikale Reorganisation bei Kindern mit konnataler spastischer Hemiparese – eine funktionelle Magnetresonanztomographie-(fMRT-)Studie. *Fortschr Röntgenstr.* 2005;177:1552 – 61.
- Özduman K, Pober BR, Barnes P, Copel Jam Ogle EA, Duncan CC, Ment LR. Fetal stroke (Review). *Pediatric Neurology.* 2004;30:151 – 62.
- Papile LA, Burstein J, Burstein R, et al. Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants less than 1500 g. *J Pediatr.* 1978;92:529 – 34.
- Rorke LB. Anatomical features of the developing brain implicated in pathogenesis of hypoxic ischemic injury. *Brain Pathol.* 1992;2: 211 – 21.
- Rutherford M, Srinivasan L, Dyet L, et al. Magnetic resonance imaging in perinatal brain injury: clinical presentation, lesions and outcome. *Pediatr Radiol.* 2006;35:582 – 92.
- Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress. *Archives of Neurology* 1976;696 – 705.
- Sie LTL, van der Knaap MS, Oosting J, de Vries LS, Lafeber HN, Valk J. MR-patterns of hypoxic-ischemic brain damage after prenatal, perinatal or postnatal asphyxia. *Neuropediatrics.* 2000;31:128 – 36.
- Staudt M, Gerloff C, Grodd W, Holthausen H, Niemann G, Krageloh-Mann I. Reorganization in congenital hemiparesis acquired at different gestational ages. *Ann Neurol.* 2004;56:854 – 63.
- Thompson GH, Likavec MJ, Archibald I, Rush T. Atlantoaxial rotatory subluxation, congenital absence of the posterior arch of the atlas, and cerebral palsy: an unusual triad. *J Pediatr Orthop.* 1985;5:232 – 5.
- Trollmann R. Persönliche Kommunikation. 2005.
- Trollmann R. Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie des Reifgeborenen. In: Wenzel D, Trollmann R, Hrsg. Aktuelle Neuropädiatrie 2005. Nürnberg: Novartis Pharma Verlag; 2006:103 – 10.
- Ulmer S, Moeller F, Brockmann M, Kuhtz-Buschbeck JP, Stephani U, Jansen O. Living a normal life with the non-dominant hemisphere. MRI findings and clinical outcome in a patient with left-hemispheric hydranencephaly. *Pediatrics.* 2005;116:242 – 45.
- Volpe JJ. Hypoxic-ischemic encephalopathy: Neuropathology and pathogenesis. Clinical aspects. In: Volpe JJ. *Neurology of the Newborn.* 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2001:296 – 394.
- Volpe JJ. Brain injury in the premature infant – from pathogenesis to prevention. In: Bernert G, Hrsg. Aktuelle Neuropädiatrie 2003. Nürnberg: Novartis Pharma; 2004:24 – 44.