

# Hirntumoren beim Kind

## Brain tumors in children

I. Harting, A. Seitz

### Übersicht

Einleitung	119
Neuroradiologische Diagnostik	119
Tumoren der hinteren Schädelgrube	121
Supratentorielle Tumoren	126
Supraselläre Tumoren	131
Tumoren der Pinealisregion	134

### Zusammenfassung

Hirntumoren sind im Kindes- und Jugendalter häufig; jedes Jahr erkranken in Deutschland fast

400 Kinder. Infratentoriell sind Neoplasien des Kleinhirns häufiger als Hirnstammgliome; Letztere sind im Gegensatz zum Erwachsenenalter jedoch keine Seltenheit. Supratentoriell lassen sich nach Lokalisation Tumoren der Großhirnhemisphären, supraselläre Tumoren und Tumoren der Pinealisloge unterscheiden. Astrozytome sind die häufigsten kindlichen Hirntumoren, gefolgt von Medulloblastomen, Ependymomen und Kraniopharyngeomen. Für die neuroradiologische Differenzialdiagnose sind neben der Bildmorphologie Tumorlokalisierung und Manifestationsalter entscheidend.

## Einleitung

Tumoren des zentralen Nervensystems (ZNS) machen ca. 22% aller Neoplasien im Kindes- und Jugendalter aus. Sie sind damit die häufigsten soliden Neoplasien und insgesamt die zweithäufigsten Malignome – nach den Leukämien (ca. 34%) und vor den Lymphomen (ca. 12%) – in dieser Altersgruppe. Die Inzidenz beträgt 3,3 pro 100 000 Personen unter 15 Jahren, bzw. 49 von 100 000 Neugeborenen erkranken bis zum 15. Lebensjahr (Deutsches Kinderkrebsregister 1997 – 2006; [www.kinderkrebsregister.de](http://www.kinderkrebsregister.de)).

Fast 50% der Hirntumoren des Kindes- und Jugendalters sind Astrozytome, davon ca. die Hälfte pilozytische Astrozytome, gefolgt von Medulloblastomen (ca. 16%), Ependymomen (ca. 10%) und Kraniopharyngeomen (ca. 6%). Jungen sind mit ca. 60% häufiger betroffen als Mädchen.

Für die neuroradiologische Differenzialdiagnose entscheidend sind Lokalisation und Lebensalter; in diesem Kontext muss die Tumormorphologie bewertet werden.

Neugeborene und Kleinkinder haben meist große und maligne Tumoren, die in fast  $\frac{2}{3}$  der Fälle supratentoriell lokalisiert sind. Es dominieren maligne Gliome (ca. 19%), Ependymome (ca. 18%) und Medulloblastome (ca. 16%) vor den überwiegend in dieser Altersgruppe auftretenden, aber insgesamt selteneren AT/RT (atypisch teratoide/rhabdoide Tumoren; ca. 7%) und PNET (primitive neuroektodermale Tumoren, ca. 2%), Teratomen und Plexustumoren. Zwischen 2 und 11 Jahren überwiegen infratentorielle Hirntumoren, bei Jugendlichen wiederum supratentorielle Neoplasien [1].

## Neuroradiologische Diagnostik

Ziel der initialen neuroradiologischen Diagnostik ist es, Ausdehnung und Beziehung der Raumforderung zu benachbarten Strukturen darzustellen und anhand bildmorphologischer Charakteristika eine möglichst genaue differenzialdiagnostische Zuordnung vorzunehmen.

**MRT-Untersuchungsprotokoll.** Methode der Wahl ist die Magnetresonanztomografie (MRT).

Das Untersuchungsprotokoll sollte eine axiale T2w Sequenz beinhalten, des Weiteren eine FLAIR-Sequenz (FLAIR = „fluid attenuated inversion recovery“), eine native und kontrastmittelunterstützte T1w Sequenz sowie mindestens eine weitere T1w Sequenz nach Kontrastmittelgabe in einer 2. Raumorientierung und einer entsprechend dünneren Schichtdicke.

Eine Alternative hierzu ist eine 3-dimensionale T1w-Sequenz nach Kontrastmittelgabe, die auch als Navigationssequenz verwendet werden kann. Fehlen native T1w Aufnahmen, sind T1w hyperintense Strukturen wie Fettanteile, Einblutungen, Verkalkungen oder proteinreiche Flüssigkeitsstrukturen nicht sicher von soliden kontrastmittelanreichernden Strukturen zu differenzieren. Einblutungen sollten durch T2\*w Aufnahmen verifiziert werden. FLAIR-Aufnahmen nach Kontrastmittelgabe können die Differenzierung zwischen Ödem und Tumorearealen verbessern. Bei Beteiligung der Schädelbasis sind T1w Aufnahmen mit Fettsättigung nach Kontrastmittelgabe hilfreich; nativ bevorzugen wir T1w Aufnahmen ohne Fettsättigung, um den Kontrast zwischen hyperintensem Knochenmark und Fettgewebe einerseits und hypointensem Tumorgewebe andererseits zu nutzen. Den sicheren Nachweis von Verkalkungen, diagnoseweisend z. B. bei Kraniopharyngeomen und Teratomen, erlaubt die kraniale CT.

Ein Großteil der ZNS-Tumoren ist in der CT hypodens, bei T2-Gewichtung hyperintens und auf T1w Aufnahmen hypointens. Von dieser Faustregel weichen kleinzellige Tumoren mit hoher Zelldichte ab, die in der CT iso- bis hyperdens, bei T2-Gewichtung isointens im Vergleich zur grauen Substanz sind. Zu diesen Tumoren zählen u. a. embryonale Tumoren (Medulloblastome, PNET, AT/RT) und Germinome.

**Diffusionsgewichtete Aufnahmen.** Auf das Erscheinungsbild diffusionsgewichteter Aufnahmen haben Zelldichte und Extrazellulärraum ebenfalls maßgeblichen Einfluss: Eine eingeschränkte Wasserdiffusion findet sich bei zellreichen Tumoren bzw. zellreichen soliden Tumoranteilen (z. B. Medulloblastome, PNET, maligne Gliome, Lymphome), während weniger zellreiche Tumoren wie pilozytische und Astrozytome II° im Gegensatz dazu eine erleichterte Diffusion im Vergleich zur gesunden weißen Substanz aufweisen.

Unerlässlich sind diffusionsgewichtete Aufnahmen für die Differenzierung zwischen nekrotisch/zystischen Neoplasien und Abszessen sowie für die Diagnose der Epidermoide.

Die Diffusion ist in unbehandelten bakteriellen Abszessen charakteristischerweise eingeschränkt, während sie in Zysten und Nekrosen der des Liquors entspricht. Diffusionsgewichtete Aufnahmen zeigen außerdem den soliden Charakter der Epidermoide auf, die auf T2w und T1w Aufnahmen von Liquor oft nicht abgrenzbar sind [2,3].

**Perfusionsgewichtete Aufnahmen.** Perfusionsgewichtete Sequenzen lassen Rückschlüsse auf das relative regionale Blutvolumen (rrCBV), mittlere Transitzeit und Übertritt von Kontrastmittel in den Extrazellulärraum zu. Bei den Astrozytomen II – IV° kommt es mit steigender Malignität zu Gefäßproliferationen und Neovaskularisation; korrespondierend zeigen anaplastische Astrozytome und Glioblastome ein deutlich höheres rrCBV als Astrozytome II°. Allerdings können pilozytische Astrozytome und Oligodendrogliome WHO II° ein hohes rrCBV aufweisen und so einen malignen Tumor vortäuschen. Eine wichtige klinische Anwendung kommt der Perfusions-MRT in der Verlaufskontrolle nach Resektion, Bestrahlung oder Chemotherapie zu: Sie erlaubt die Differenzierung zwischen hypervaskularisiertem Rest-/Rezidivtumor einerseits und hypo-/avaskulärer Strahlene nekrose oder tumorartigen Demyelinisierungsherden andererseits [2].

**Spektroskopie.** In der <sup>1</sup>H-Spektroskopie ist hirneigenen Tumoren eine Reduktion der Resonanzen des neuronalen Markers N-Acetylaspartat und eine Zunahme der Cholin-Resonanzen (Indikator des Membranumsatzes) gemeinsam, wobei diese Veränderungen mit steigendem Malignitätsgrad zunehmen. Creatin-Resonanzen sind teilweise vermindert und daher als interner Standard nicht valide. Erhöhte Laktat- und Lipid-Resonanzen finden sich zwar häufiger in höhergradigen Tumoren, sind jedoch vor allem bei Kindern kein Malignitätskriterium, da Laktat in pilozytischen Astrozytomen häufig nachweisbar ist. Die Ähnlichkeit der Veränderungsmuster verschiedener Tumorarten und –malignitätsgrade, aber insbesondere auch entzündlicher Veränderungen (erhöhte Cholin-Resonanzen, Laktat- und Lipid-Resonanzen), verhindert eine zuverlässige, individuelle und prospektive Einordnung einer Raumforderung durch die Spektroskopie. In der Verlaufsbeurteilung ist die Reduktion primär erhöhter Cholin-Resonanzen Indikator für eine

Umwandlung von Tumor- in Nekrose- und/oder Granulationsgewebe bzw. ein Anstieg in vormalig unauffälligen oder nekrotischen Arealen Hinweis auf eine Tumorprogredienz [4,5].

**Liquorgene Metastasierung.** Besteht der Verdacht auf eine liquorgene Metastasierung, sollte das MRT-Staging des Spinalkanals unbedingt vor Liquorpunktion und Operation durchgeführt werden. Grund ist die mögliche reaktive Kontrastmittelanreicherung auch der spinalen Meningen. Das kaudale Ende des Duraschlauchs („Schlammfang“) in Höhe des 1. oder 2. Sakralwirbels muss dabei unbedingt mit dargestellt werden.

**Postoperative Kontrollen.** Postoperativ kommt es regelmäßig zu einer Kontrastmittelanreicherung der Resektionsränder, die bereits innerhalb der ersten 24 Stunden nachweisbar ist und rasch zunimmt. Je früher die initiale postoperative Kontrolle durchgeführt wird – möglichst innerhalb der ersten 48, spätestens 72 Stunden nach der Operation –, desto geringer ist das „normale“ chirurgisch induzierte Enhancement. Es nimmt meist nach 5–6 Wochen ab und ist nach 12 Monaten i. d. R. nicht mehr nachweisbar. Zu den normalen postoperativen Veränderungen gehört auch eine durale Kontrastmittelanreicherung, die Jahrzehnte fortbestehen kann. Verdächtig ist es aber, wenn diese Kontrastmittelanreicherung nach mehr als 2 Monaten zunimmt, nodulär auftritt oder wenn es zu einer pialen/subarachnoidalen Kontrastmittelanreicherung kommt [6].

Eine Kontrastmittelanreicherung der Resektionsränder postoperativ ist der Normalfall.

## Tumoren der hinteren Schädelgrube

Die häufigsten Tumoren der hinteren Schädelgrube sind Astrozytome des Kleinhirns und Medulloblastome, Hirnstammgliome, Ependymome und atypische teratoide/rhabdoide Tumoren (Tab. 1).

### Kleinhirntumoren

#### ■ Astrozytome

**Epidemiologie und Histologie.** Astrozytome sind insgesamt mit einem Anteil von fast 50% die häufigsten primären Hirntumoren bei Kindern. Davon sind etwa 40% im Kleinhirn, 20% im Hirnstamm und 40% supra-

tentoriell lokalisiert. Es werden histologisch 2 Untergruppen unterschieden:

- diffus infiltrierende Astrozytome (WHO II°–IV°)
- umschriebene Astrozytome (pilozytisches Astrozytom, pleomorphes Xanthoastrozytom, subependymales Riesenzellastrozytom; WHO I°)

Diffus infiltrierende Astrozytome dominieren im Erwachsenenalter, können jedoch auch im Kindesalter auftreten (WHO II° ca. 5%, WHO III° und IV° je ca. 7% aller kindlicher Hirntumoren). Die malignen Formen finden sich vorwiegend in den ersten 3 Lebensjahren und bei den 15–17-Jährigen [1].

**Pilozytische Astrozytome.** Pilozytische Astrozytome sind Tumoren des Kindes- und Jugendalters mit einem Manifestationsgipfel zwischen 3 und 14 Jahren; sie machen etwa die Hälfte der kindlichen Astrozytome aus. Sie sind vorwiegend um den III. und IV. Ventrikel lokalisiert, nämlich in N. opticus, Chiasma und Hypothalamus sowie im Kleinhirn, seltener in Hirnstamm und Basalganglien. Ihr Name leitet sich von bipolaren Zellen mit haarähnlichen Fortsätzen in kompakten Tumorregionen ab. Eine intra- und paratumorale Zystenbildung ist typisch. Die langsam wachsenden Tumoren zeigen i. d. R. keine maligne Transformation, vielmehr kann jederzeit eine Stabilisierung oder Regression eintreten. Eine liquorgene Aussaat kommt selten und fast ausschließlich bei hypothalamischer Lokalisation vor [1,7,8].

**Kleinhirnaströzytome.** Kleinhirnaströzytome sind überwiegend pilozytische Astrozytome (Abb. 1). Die langsam wachsenden Tumoren manifestieren sich vorwiegend in den ersten 15 Lebensjahren und sind zum Diagnosezeitpunkt meist groß. Ob ihre Vorzugslokalisation im Vermis oder in den Hemisphären liegt, wird diskutiert; oft sind Vermis und Hemisphären betroffen. In der Bildgebung ist eine große, vorwiegend zystische Raumforderung mit intensiver Kontrastmittelanreicherung solider Anteile charakteristisch. Da die Zystenwand häufig aus nicht neoplastischem, komprimiertem Kleinhirngewebe besteht, kann eine Kontrastmittelanreicherung der Zystenwand fehlen. Seltener sind zentral nekrotische Tumoren sowie vorwiegend solide Tumoren. Solide Tumoranteile sind in der CT hypodens, bei T1-Gewichtung hypointens und bei T2-Gewichtung hyperintens; sie reichern intensiv Kontrastmittel an. Verkalkungen sind selten, Einblutungen untypisch, das perifokale Ödem ist, wenn vorhanden, gering [5,7].

Tabelle 1

## Tumoren der hinteren Schädelgrube.

Tumoren	WHO	Entstehungsort	Bildgebung	Manifestationsgipfel
pilozytische Astrozytome	I°	Vermis/Hemisphären	hypodens, T1w hypointens, T2w hyperintens, Zysten, KM++	0–10 Jahre
Medulloblastome	IV°	Vermis/Dach des IV. Ventrikels	hyperdens, T1w isointens, T2w isointens, mäßig heterogen, variabel KM+; oft liquorgene Metastasen (z. T. KM–)	6–12 Jahre
AT/RT	IV°	Hemisphären, Kleinhirnbrückenwinkel	hyperdens, T1w isointens, T2w isointens, sehr heterogen: Nekrosen, Zysten, Ca <sup>2+</sup> , Einblutungen; oft liquorgene Metastasen	≤2 Jahre
Ependymome	II°/III°	Boden des IV. Ventrikels	iso-/hyperdens; T1w hypointens, T2w variabel, heterogen: Ca <sup>2+</sup> , zystisch/nekrotisch, inhomogen KM+, intraventrikulär → Kleinhirnbrückenwinkel/Cisterna magna	≤5 Jahre
Hirnstammgliome	I°–IV°		(hypodens); T1w hypointens, T2w hyperintens, KM variabel	3–10 Jahre
diffus	vor allem III°–IV°	ventrale Pons	unscharf berandet, Auftreibung	
fokal	vor allem I° II°	Medulla oblongata, Mesenzephalon	scharf berandet, Auftreibung/fokal exophytisches Wachstum	
Schwannome	I°	N. VIII > III, V	T1w hypointens, T2w hyperintens, KM+, zystisch/nekrotisch	
Epidermoide	Fehlbildung	Kleinhirnbrückenwinkel	T2w ↑/↓/~, Diffusionseinschränkung	

AT/RT = atypisch teratoide/rhabdoide Tumoren, KM– = kein Kontrastmittelenhancement, KM+ = Kontrastmittelenhancement vorhanden, KM++ = intensives Kontrastmittelenhancement, Ca<sup>2+</sup> = Verkalkungen.

### ■ Medulloblastome

Medulloblastome gehören zur Gruppe der embryonalen Tumoren. Sie werden entgegen der zwischenzeitlich gängigen „PNET-Hypothese“ nicht mehr als infratentorielle Variante der PNET (sog. PNET-MB) angesehen, sondern sind 2007 mit der „neuen“ WHO-Klassifikation der Hirntumoren als separate Untergruppe embryonaler Tumoren definiert worden.

**Einteilung und Histologie.** Medulloblastome bestehen aus dicht gepackten, primitiven, kleinen runden Zellen. Es sind hochmaligne Tumoren des Kleinhirns (WHO IV°), die überwiegend im Kindesalter auftreten und bei Jungen etwas häufiger sind als bei Mädchen. Ihr Manifestationsgipfel liegt zwischen 6 und 12 Jahren; in dieser Altersgruppe machen sie 25% der kindlichen Hirntumoren aus. Mit zunehmendem Lebensalter treten Medulloblastome seltener auf, sind häufiger in den Hemisphären als im Vermis lokalisiert und gehö-

ren histologisch eher zur desmoplastischen Variante mit besserer Prognose [1,8,9].

**Lokalisation.** Das „klassische“ Medulloblastom ist ein Tumor der Mittellinie, der vom Dach des IV. Ventrikels (Velum medullare superius) ausgeht und den IV. Ventrikel einengt. In dorsokaudaler Richtung kann der Tumor das Foramen magnum erreichen und in den Spinalkanal vorwachsen.

**Bildgebung.** Das charakteristische Bild eines Medulloblastoms ist das eines rundlichen, lobulierten Tumors der Mittellinie, der in der CT hyperdens ist. Das MR-Signal ist variabel; bei T1-Gewichtung sind Medulloblastome iso- bis hypointens. Diagnoseweisend ist eine relative Hypo- oder Isointensität bei T2-Gewichtung, die allerdings nur bei einem Teil der Medulloblastome zu beobachten ist. Medulloblastome reichen meist – fleckig oder homogen – Kontrastmittel

## Differenzialdiagnose

### Medulloblastome

Im Vergleich zu Astrozytomen ist das T2-Signal bei Medulloblastomen weniger hyperintens, im Vergleich zu Ependymomen das Binnensignal weniger heterogen. Ependymome weisen zwar wesentlich häufiger Verkalkungen auf (ca. 50% vs. 20%), sodass Verkalkungen als Hinweis auf ein Ependymom gewertet werden können. Dabei muss jedoch beachtet werden, dass Medulloblastome fast doppelt so häufig wie Ependymome sind, was die Bedeutung von Verkalkungen in der Differenzialdiagnose relativiert.

an. Zysten (ca. 60%) und Verkalkungen (ca. 20%) kommen vor und führen zu einem inhomogenen Erscheinungsbild (Abb. 2 a). Liquorigene Metastasen sind zum Diagnosezeitpunkt bei ca.  $\frac{1}{3}$  der Patienten vorhanden, weswegen die gesamte Neuroachse dargestellt werden muss. Intrakranielle Metastasen sind vorzugsweise in angrenzenden Sulci, am Hypophysenstiel (Abb. 2 b), an der Hirnbasis sowie subependymal in den Seitenventrikeln lokalisiert. Letztere reichern häufig kein oder nur wenig Kontrastmittel an [1, 8–10].

### ■ Atypisch teratoider/rhabdoider Tumor

**Epidemiologie und Histologie.** AT/RT sind hochmaligne (WHO IV<sup>o</sup>) embryonale Tumoren, die erst in den letzten Jahren von den Medulloblastomen abgegrenzt wurden. Histologisches Merkmal sind rhabdoide Zellen. AT/RT sind Tumoren des Kleinkindalters mit einem Anteil von ca. 7% in dieser Altersgruppe; insgesamt sind sie selten (ca. 2%). Jungen scheinen etwas häufiger betroffen zu sein als Mädchen. Die meisten Kinder versterben innerhalb von 18 Monaten [1, 8].

**Lokalisation.** AT/RT (Abb. 3) können supra- wie infratentoriell auftreten; über die relative Lokalisationshäufigkeit wird diskutiert [8].

**Bildgebung und Differenzialdiagnostik.** AT/RT sind Medulloblastomen und PNET insofern ähnlich, als ihre soliden Tumoranteile in der CT hyperdens sind. Das MR-Signal spiegelt die ausgeprägte Heterogenität der Tumoren mit zahlreichen Nekrosen, Zysten, Verkalkungen und Einblutungen wider; solide Anteile können bei T1- und T2-Gewichtung isointens sein. Die meisten Tumoren reichern Kontrastmittel an, wenn gleich 16% der Tumoren in einer publizierten Serie ohne Kontrastmittelanreicherung blieben. Ein perifokales Ödem findet sich bei mehr als der Hälfte der Patienten. AT/RT des Kleinhirns entstehen im Gegensatz zu Medulloblastomen und Ependymomen häufiger in

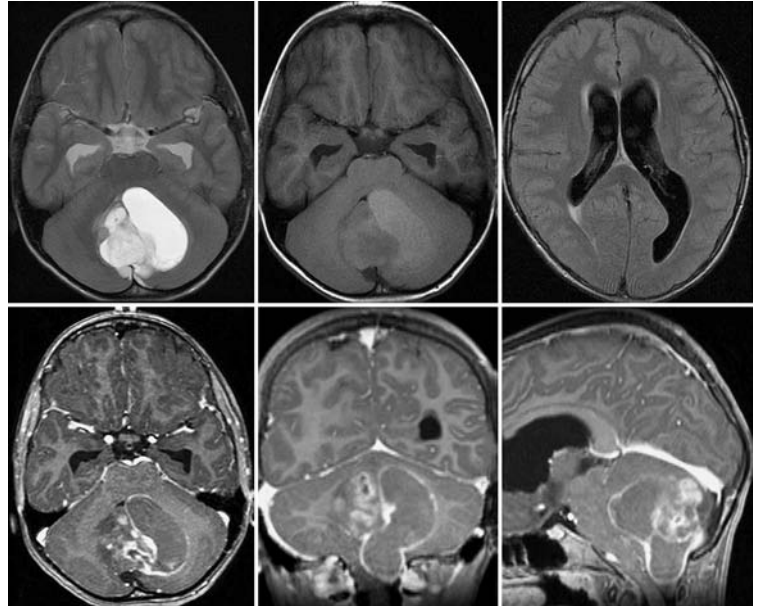


Abb. 1 Pilozytisches Astrozytom des Kleinhirns (T2-Gewichtung, T1-Gewichtung, FLAIR, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel axial, koronar und sagittal). Überwiegend zystische Raumforderung mit intensiver Kontrastmittelanreicherung der soliden Anteile und der Zystenwand. Nur minimales perifokales Ödem. Hydrocephalus obstructivus mit transependymalen Abdrückungen.

den Kleinhirnhemisphären als in der Mittellinie. Die Tumoren sind ausgesprochen heterogen, die Patienten jünger als bei Medulloblastomen. Wegen der häufigen liquorigenen Metastasen sollte die gesamte Neuroachse dargestellt werden; bei ca.  $\frac{1}{3}$  der Patienten sind sie zum Zeitpunkt der Diagnose vorhanden, bei etwa einem weiteren Drittel treten sie im Verlauf auf [8, 11, 12].

### ■ Ependymome

**Epidemiologie und Histologie.** Ependymome sind nach Astrozytomen und Medulloblastomen die dritthäufigsten kindlichen Hirntumoren (ca. 10% insgesamt); sie machen etwa 12–15% der Tumoren der hinteren Schädelgrube aus. Der Manifestationsgipfel liegt in den ersten 5 Lebensjahren, ein zweiter kleinerer Gipfel im 3. Lebensjahrzehnt. Bei Kindern sind Ependymome häufiger intrakraniell als intraspinal und häufiger infra- als supratentoriell (60 vs. 40%) lokalisiert. Histologisch werden niedergradige (WHO II<sup>o</sup>) und anaplastische Ependymome (WHO III<sup>o</sup>) unterschieden; anaplastische Ependymome sind vor allem bei den unter Dreijährigen anzutreffen. Liquormetastasen sind zum Diagnosezeitpunkt selten; sie treten vor allem bei jüngeren Patienten, anaplastischen Ependymomen und unvollständiger Resektion auf [1, 8, 10, 13].

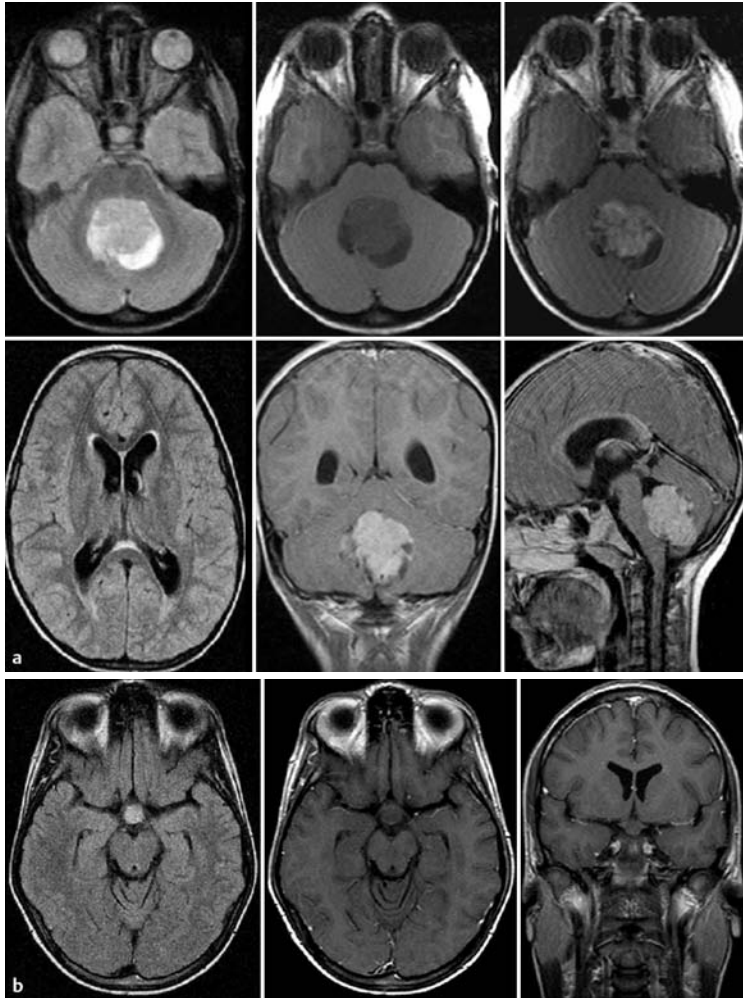


Abb. 2 Medulloblastom und Metastase eines Medulloblastoms. **a** Medulloblastom (T2-Gewichtung, T1-Gewichtung ohne und mit Kontrastmittel axial, FLAIR axial, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel koronar und sagittal). In den IV. Ventrikel vorwachsende kontrastmittelanreichernde Raumforderung der Mittellinie, deren solider Anteil nur gering T2-hyperintens ist; zusätzlich Liquorzirkulationsstörung mit transependymalen Abpressungen. **b** Nicht kontrastmittelanreichernde Medulloblastommetastase des Hypophysenstiels bei einem anderen Patienten (FLAIR axial, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel axial und koronar).

**Lokalisation.** Supratentorielle Ependymome des Kindesalters wachsen oft extraventrikulär und sind häufig zystisch, sodass sie bildmorphologisch von Astrozytomen nur schwer zu unterscheiden sein können. Ependymome der hinteren Schädelgrube (Abb. 4) gehen vom Ependym des IV. Ventrikels aus, füllen diesen aus und können durch die Foramina Luschkae den Kleinhirnbrückenwinkel und/oder durch das Foramen Magendii die Cisterna magna erreichen. Selten entstehen sie aus ependymalen Zellresten primär im Kleinhirnbrückenwinkel. Ependymome wachsen in die angrenzenden Subarachnoidalräume ein; sie umgeben Gefäße und Nerven und sind daher oft nicht vollständig zu resezierern.

**Bildgebung.** Diagnoseweisend und für die Operationsplanung wichtig ist der Nachweis von Tumorgewebe, das in die Recessus des IV. Ventrikels vorwächst, den Subarachnoidalraum in Kleinhirnbrückenwinkel oder Cisterna magna erreicht und hier Gefäße und Hirnnerven einscheiden kann. In der CT sind Ependymome iso- bis hyperdens und weisen in ca. 50% Verkalkungen, seltener auch zystische, hypodense Anteile auf. In der MRT ist das Bild heterogen mit fleckigen Hyper- und Hypointensitäten bei T2-Gewichtung aufgrund von Verkalkungen, zystisch/nekrotischen Arealen und Blutabbauprodukten sowie Flussartefakten. Bei T1-Gewichtung ist das Binnensignal meist gering hypointens. Zum Ausschluss spinaler Abtropfmetastasen sollte präoperativ der gesamte Spinalkanal dargestellt werden [10,14].

## Hirnstammtumoren

Hirnstammtumoren machen bei Kindern einen Anteil von ca. 10–20% der Hirntumoren insgesamt bzw. etwa 25% der infratentoriellen Tumoren aus. Der Altersgipfel liegt zwischen 3 und 10 Jahren. Die meisten Hirnstammtumoren sind Gliome. Sie bilden eine biologisch und histologisch heterogene Gruppe.

Die Klassifikation der Hirnstammgliome nach Lokalisation (Pons > Mesenzephalon > Medulla oblongata) und Wachstumsmuster (fokal vs. diffus) in der MRT erlaubt es, das Verhalten des Tumors abzuschätzen und ein geeignetes therapeutisches Vorgehen zu wählen.

### ■ Einteilung nach Wachstumsmuster

**Diffus wachsende Hirnstammgliome.** Diffus wachsende Hirnstammgliome sind mit bis zu 75% die häufigsten Hirnstammtumoren; sie sind vorwiegend in der Pons lokalisiert. Es sind unscharf begrenzte, T1-hypointense, T2-hyperintense Raumforderungen, die mehr als die Hälfte der Querschnittsfläche betreffen und den Hirnstamm auftreiben. Eine Infiltration der benachbarten Medulla oblongata und des Mittelhirns ist häufig, ein Vorwachsen nach dorsal in den IV. Ventrikel nicht. Die Kontrastmittelanreicherung ist variabel und hat keine prognostische Bedeutung. Es handelt sich meist um fibrilläre Astrozytome III° und IV°. Diffus wachsende Hirnstammtumoren sind klinisch maligne. Der Zustand der Kinder verschlechtert sich rapide und die meisten versterben innerhalb von 18 Monaten. Strahlen- und/oder Chemotherapie können eine vorübergehende Stabilisierung oder Besserung der Symptome erreichen. Eine Ausnahme bilden

Kinder mit Neurofibromatose 1 (NF1). Bildmorphologisch besteht zwar kein Unterschied zu Astrozytomen ohne assoziierte NF1; sie zeichnen sich allerdings durch langsames Wachstum und Symptomprogression aus. In Einzelfällen ist – z. B. bei Optikusgliomen – eine Rückbildung beobachtet worden.

**Fokal wachsende Hirnstammglione.** Die wesentlich selteneren fokal wachsenden Hirnstammglione kommen überwiegend in der Medulla oblongata und im Mesenzephalon vor. In der MRT erkennt man eine scharf begrenzte Raumforderung mit variablem Kontrastmittelverhalten, die angrenzende Strukturen verlagert. Es können fokale intrinsische Tumoren von den ebenfalls fokalen, aber dorsal exophytisch wachsenden Tumoren und den Tectumgliomen unterschieden werden. Fokale Hirnstammtumoren sind klinisch benigne und werden oft chirurgisch angegangen.

#### ■ Einteilung nach Lokalisation

**Pons.** Ponsgliome (Abb. 5) sind die häufigsten Hirnstammglione; über 90% sind diffus wachsende Tumoren. Die unscharf begrenzten, T2-hyperintens, T1-hypointensen Raumforderungen treiben den Hirnstamm auf und führen zu einer unregelmäßigen Oberfläche der Pons, mitunter zu einer Einscheidung der A. basilaris. Initial ist eine Kontrastmittelanreicherung selten, nach Bestrahlung fast regelhaft nachweisbar.

Eine Kontrastmittelanreicherung vor Therapiebeginn, eine meningeale Beteiligung oder der Nachweis von Blutabbauprodukten sind untypisch und sollten differenzialdiagnostisch an ein Kavernom, einen Abszess und nichtastrozytäre Tumoren wie PNET und Lymphome oder eine Langerhanszell-Histiozytose denken lassen.

**Mesenzephalon.** Im Mesenzephalon überwiegen fokale Astrozytome, die Einblutungen und Zysten aufweisen können und operativ angegangen werden. Tectumgliome (Abb. 13) nehmen aufgrund ihrer ausgesprochen geringen, teilweise fehlenden Wachstumstendenz eine Sonderstellung ein. Klinisch manifestieren sie sich mit einem spät auftretenden Hydrocephalus des Kindes-, seltener des Erwachsenenalters; die Therapie besteht lediglich in einer Liquorableitung. Die MRT zeigt eine T1-hypointense, T2-hyperintense Raumforderung, die das Tectum auftreibt und nur selten Kontrastmittel anreichert.

**Medulla oblongata.** Am seltensten sind Hirnstammtumoren in der Medulla oblongata lokalisiert; auch hier überwiegen fokale Tumoren. Fokale dorsal exo-

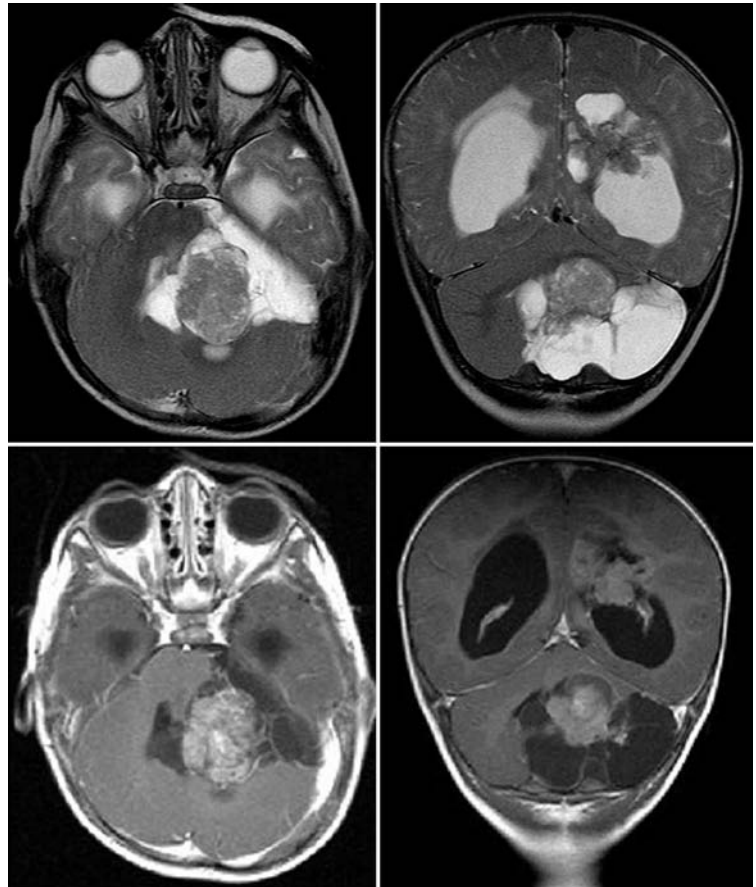


Abb. 3 AT/RT: Heterogene, teilweise zystische, teilweise solide Raumforderungen der linken Kleinhirnhemisphäre und am linken Seitenventrikel (T2-Gewichtung axial und koronar, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel axial und koronar).

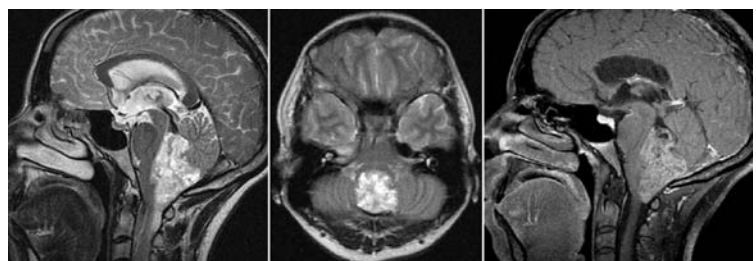


Abb. 4 Ependymom (T2-Gewichtung sagittal, T2-Gewichtung axial, fettgesättigte T1-Gewichtung mit Kontrastmittel sagittal): kleinzystische, kontrastmittelanreichernde Raumforderung, die aus dem IV. Ventrikel durch das Foramen Magendii in die Cisterna magna und zum Foramen magnum vorwächst.

phytisch wachsende Tumoren der Medulla oblongata können durch das Foramen magnum den Spinalkanal erreichen. Histologisch sind es meist pilozytische Astrozytome mit variabler Kontrastmittelanreicherung, deren T2-Hyperintensität die Abgrenzung von Ependymomen erleichtert [15–18].

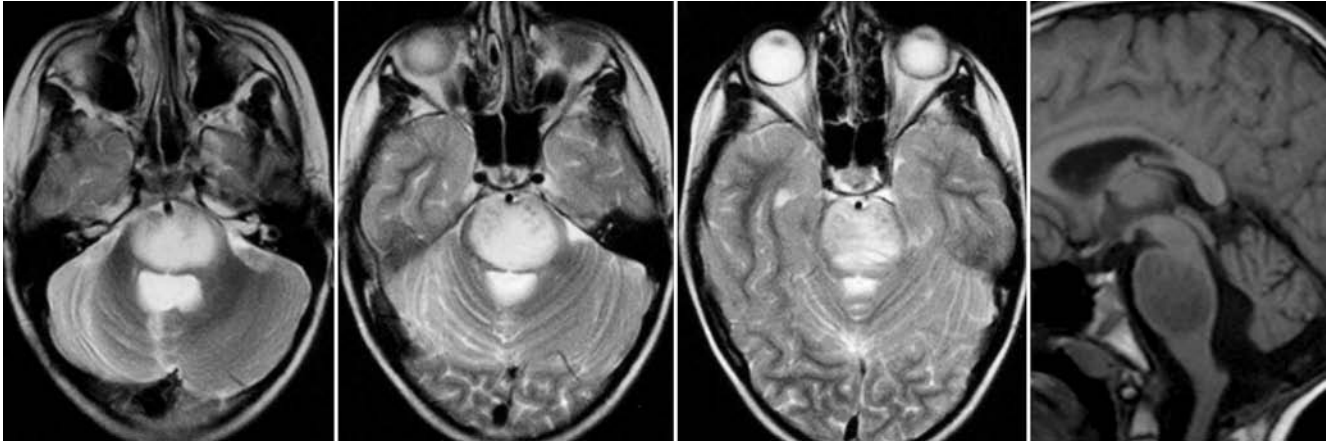


Abb. 5 Diffus wachsendes Ponsgliom, in diesem Fall Zweitmalignom bei einem Patienten mit Ependyom des Kleinhirns (posttherapeutische Volumenminderung, Veränderungen in Projektion auf den Zugangsweg zerebellär). Das Gliom treibt den Hirnstamm diffus auf und wächst beidseits um die A. basilaris vor.

## Differenzialdiagnose

### Hirnstammgliome

Von den Hirnstammgliomen müssen entzündliche (Enzephalitis, Abszess, Demyelinisierung, Tuberkulom), vaskuläre (Kavernom) und hamartomatöse (Myelinvakuolisierungen bei NF1) und andere seltene neoplastische (Langerhanszell-Histiozytose, Lymphom, PNET) Raumforderungen abgegrenzt werden:

- Abszesse unterscheiden sich durch ihre eingeschränkte Diffusion von nekrotisch/zystischen Tumoren.
- Hirnstammenzephalitiden können ein Hirnstammgliom perfekt imitieren und sind oft nur anhand von Laborparametern und Verlaufsuntersuchungen zu unterscheiden.
- Blutabbauprodukte sind diagnoseweisend für Kavernome.
- Der Nachweis weiterer Läsionen ist hilfreich bei der Differenzierung von Demyelinisierungsherden bei multipler Sklerose und Herden einer Langerhanszell-Histiozytose (Hypophysenstiel, Kalotte, Schädelbasis) von einem Hirnstammgliom.
- Bei der Neurofibromatose Typ 1 (NF1) können sowohl Myelinvakuolisierungen als auch Gliome (Sehbahn, Hirnstamm) auftreten; wobei NF1-assoziierte Gliome eine wesentlich bessere Prognose haben.

und/oder Meningeomen erfordert. Charakteristisch ist eine kontrastmittelanreichernde Raumforderung mit verlängerter T1- und T2-Relaxation; in großen Schwannomen sind nekrotisch/zystische Areale und Einblutungen als deutlich T2-hyperintense bzw. hypointense Foci abgrenzbar. Verkalkungen können ebenfalls vorkommen [19].

**Epidermoide und Dermoide.** Intrakranielle Epidermoide und Dermoide sind nicht neoplastische Raumforderungen, die vermutlich aus ektodermalen bzw. ekto- und mesodermalen Zellresten entstehen. Epidermoide finden sich am häufigsten im Kleinhirnbrückenwinkel, seltener in der Pinealisloge und suprasellär. Dermoide finden sich meist in der Mittellinie in IV. Ventrikel, Vermis oder subfrontal und zeigen mitunter in der MRT ein charakteristisches Fettsignal. Häufig verhalten sich allerdings beide Entitäten bei T2- und T1-Gewichtung isointens zum Liquor. Diffusionsgewichtete Aufnahmen belegen dann, dass es sich um eine solide Raumforderung und nicht um eine Arachnoidalzyste handelt [3].

### Extraaxiale Tumoren der hinteren Schädelgrube

Extraaxiale Raumforderungen der hinteren Schädelgrube sind bei Kindern selten.

**Schwannom.** Der Nachweis eines Schwannoms im Kindesalter ( $\leq 2\%$  der Tumoren der hinteren Schädelgrube bei Kindern) ist deshalb bedeutsam, weil es Hinweis auf eine Neurofibromatose Typ 2 (NF2) sein kann und die Suche nach weiteren Schwannomen

### Supratentorielle Tumoren

Die supratentoriellen Tumoren werden nach 3 differenzialdiagnostischen Lokalisationen diskutiert: Tumoren der Großhirnhemisphären einschließlich Plexus, supraselläre Tumoren sowie Tumoren der Pinealisregion.



Tabelle 2

## Tumoren der Großhirnhemisphären.

Tumoren	WHO	Entstehungsort	Bildgebung	Manifestationsgipfel
DNET	I°	intrakortikal	hypodens, T1w hypointens, T2w hyperintens, je 1/3 zystisch, Ca <sup>2+</sup> , KM+, subkortikal	junge Erwachsene
Gangliogliom/-zytom	I° – II°	kortikal/subkortikal, vor allem temporal	hypo-/isodens, T1w hypointens, T2w hyperintens, solide/zystisch, Ca <sup>2+</sup> , ± KM+	Kinder, junge Erwachsene
desmoplastisches infantiles Gangliogliom/Astrozytom	I°	Kortex + Meningen	isodens, T1w + T2w isointens; große Zysten, KM++, Beteiligung der Leptomeninx	Kleinkinder
pleomorphes Xanthoastrozytom	II°	kortikal/subkortikal, vor allem temporal	hyperdens, T1w + T2w isointens, Zysten, KM++, Beteiligung der Leptomeninx	Kinder, junge Erwachsene
Oligodendrogliom	II° – III°	periphere weiße Substanz/kortikal	hypodens, T1w hypointens, T2w hyperintens, Zysten, Ca <sup>2+</sup> , ± KM+	überwiegend Erwachsenenalter
Astrozytom	I° – IV°	weiße Substanz, häufiger zentral ± Basalganglien	hypodens, T1w hypointens, T2w hyperintens; Faustregel: KM+ bei I°, III°, IV°	alle Altersstufen
PNET	IV°	Hemisphären	iso-/hyperdens, T2w isointens, heterogen: Ca <sup>2+</sup> , Zysten	≤ 5 Jahre
AT/RT	IV°	Hemisphären	iso-/hyperdens, T2w isointens, heterogen: Ca <sup>2+</sup> , Zysten, Einblutungen	≤ 2 Jahre
Ependymom	II° – III°	peritrigonal, meist intraaxial	iso-/hyperdens; T2w hyperintens, heterogen: Zysten, Ca <sup>2+</sup> > Einblutungen; inhomogen KM+	≤ 5 Jahre
Plexustumor	I°/III°	intraventrikulär	iso-/hyperdens, T2w hyper-/hypointens, Ca <sup>2+</sup> , KM++; Plexuskarzinom: Parenchyminvasion + Ödem	Kleinkinder
subependymales Riesenzellastrozytom	I°	subependymal, Foramen Monroi	hypodens, T1w hypointens, T2w hyperintens (altersabhängig), KM+, Ca <sup>2+</sup> , + subependymale Hamartome + kortikale Tubera	5 – 10 Jahre

DNET = dysembryonale neuroepitheliale Tumoren, PNET = primitive neuroektodermale Tumoren, AT/RT = atypisch teratoide/rhabdoide Tumoren, KM+ = Kontrastmittelenhancement vorhanden, KM++ = intensives Kontrastmittelenhancement, Ca<sup>2+</sup> = Verkalkungen.

## Tumoren der Großhirnhemisphären

Die Tumoren der Großhirnhemisphären (Tab. 2) lassen sich nach ihrer Vorzugslokalisation in oberflächliche, tiefe und Plexustumoren unterscheiden. Oberflächlich lokalisiert ist eine Untergruppe glialer Tumoren, die sog. Gangliontumoren. Ihr Charakteristikum sind abnorme neuronale bzw. neuronale und gliale Zellen, wodurch sie sich von der überwiegenden Anzahl glialer Tumoren absetzen, die sich aus Astrozyten, Oligodendrozyten, ependymalen oder chorioidalen Zellen

ableiten. Zu den oberflächlich lokalisierten Ganglionzelltumoren gehören Gangliogliome und Gangliozytome, dysembryoplastische neuroepitheliale Tumoren (DNET), desmoplastische infantile Gangliogliome und Astrozytome sowie pleomorphe Xanthoastrozytome. Sie manifestieren sich klinisch überwiegend durch Anfallsleiden und sind einer operativen Therapie zugänglich. Ihre gute Prognose spiegelt ihre Herkunft als malformative oder hamartomatöse Tumoren wider und unterscheidet sie von den neoplastischen neuroepithelialen Tumoren (Gliome, embryonale Tumoren).

Die Differenzialdiagnose der Hemisphärentumoren im Kleinkindalter umfasst PNET, AT/RT, Teratome, Ependymome und maligne Astrozytome; bei intra- und extraventrikulärem Tumorwachstum Plexuskarzinome.

#### ■ Dysembryonale neuroepitheliale Tumoren (DNET)

**Charakteristika.** Diese gutartigen, indolenten glial-neuronalen Mischtumoren sind zwar insgesamt selten (< 1%), jedoch eine wichtige Ursache therapieresistenter Anfallsleiden. Sie sind bis auf wenige Ausnahmen intrakortikal lokalisiert, ihre Vorzugslokalisation ist der Temporallappen [1,8].

**Bildgebung.** Das Binnensignal der scharf begrenzten, lobulierten Raumforderungen des Kortex variiert: Areale verlängerter T1- und T2-Zeit sind häufig und vermutlich Ausdruck der reichlichen myxoiden interstitiellen Tumormatrix; sie resultieren in einem zystischen oder multizystischen Bild (Abb. 6). Solide Anteile sind bei T1-Gewichtung isointens und bei T2-Gewichtung hyperintens. Verkalkungen und Kontrastmittelanreicherungen (ca. 30%) können vorhanden sein. Das angrenzende subkortikale Marklager kann beteiligt sein; ein perifokales Ödem ist hingegen untypisch. Bei Lokalisation an der Konvexität ist die Kalotte oft ausgedünnt.

Diagnoseweisend ist ein kortikaler Tumor hohen Wassergehalts bei Patienten mit lange bestehender Epilepsie und fehlendem oder stabilem neurologischem Defizit. Häufig besteht gleichzeitig eine fokale kortikale Dysplasie [20, 21].

#### ■ Gangliogliome und Gangliozytome

**Charakteristika.** Die selteneren Gangliozytome (WHO I°) bestehen aus neoplastischen, reifen Gangli-

onzellen, die etwas häufigeren Gangliogliome (WHO I° und II°) enthalten zusätzlich neoplastische Gliazellen. Zusammen machen sie ca. 2,5% kindlicher Hirntumoren aus. Sie entstehen peripher in den Hemisphären, vor allem im Temporallappen, und manifestieren sich vorwiegend bei älteren Kindern und jungen Erwachsenen mit Anfällen [1,8].

**Bildgebung.** In der Bildgebung ist die periphere Lokalisation charakteristisch – die Raumforderung selbst kann solide, zystisch oder multizystisch sein, die Kontrastmittelanreicherung ist in Häufigkeit und Muster sehr variabel, und in etwa 1/3 der Fälle sind Verkalkungen nachweisbar. Ein perifokales Ödem fehlt oder ist gering. Bei Lokalisation an der Konvexität kann die Kalotte ausgedünnt sein [20,22].

### Differenzialdiagnose

#### Periphere Raumforderungen des Temporallappens

Die Differenzialdiagnose peripherer Raumforderungen des Temporallappens schließt Gangliogliome, glioneurale Hamartien und andere Gliome ein; eine Differenzierung anhand der Bildgebung kann schwierig sein. Beste Argumente für ein DNET sind eine rein intrakortikale Lage und ein multizystisches Erscheinungsbild mit Septierungen. Verkalkungen finden sich am häufigsten in Oligodendrogliomen und Gangliogliomen, gefolgt von glioneuralen Hamartien und DNET. Glioneurale Hamartien bestehen aus desorganisierten, reifen neuronalen und glialen Zellen sowie Gefäßen. Sie sind oft mit fokalen kortikalen Dysplasien assoziiert, finden sich typischerweise in Hypothalamus, mesialem Temporal- und Frontallappen und manifestieren sich mit Anfällen. In der MRT sind sie bei T1-Gewichtung isointens, bei T2-Gewichtung iso- bis hyperintens und reichern meist kein Kontrastmittel an.

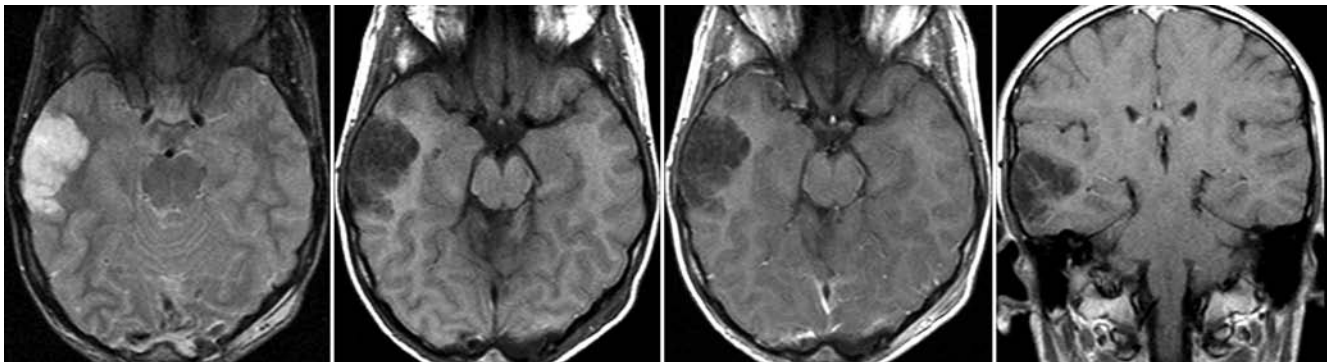


Abb. 6 DNET – intrakortikale, septierte Raumforderung des rechten Temporallappens ohne Kontrastmittelanreicherung (T2-Gewichtung axial, T1-Gewichtung ohne und mit Kontrastmittel axial, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel koronar).

### ■ *Desmoplastische neuroepitheliale Tumoren: desmoplastisches infantiles Gangliogliom und Astrozytom*

**Charakteristika.** Diese Tumoren sind histopathologisch durch ein desmoplastisches Stroma mit einer neuroepithelialen Zellpopulation charakterisiert – rein astrozytär bzw. astrozytär und neuronal. Es sind „infantile“ Tumoren, die zwar weniger als 1% der kindlichen Hirntumoren insgesamt ausmachen, jedoch zwischen 5 und 15% der Tumoren im Kleinkindalter. Jungen sind häufiger betroffen; klinisch fallen die Kinder durch ein rasches Kopfumfangswachstum und nur selten durch Anfälle auf [1,8,22].

**Bildgebung.** Es sind ausgedehnte, oft lappenüberschreitende periphere Tumoren, deren Bild durch große Zysten dominiert wird (Abb. 7). Der solide, oft plaqueartige Anteil liegt oberflächlich und infiltriert die Leptomeninx. Isodensität des soliden Anteils in der CT bzw. Isointensität bei T1- und T2-Gewichtung sind charakteristisch. Die Kontrastmittelanreicherung ist intensiv und bezieht die angrenzende Leptomeninx mit ein. Verkalkungen sind untypisch; ihr Fehlen hilft bei der Abgrenzung gegenüber PNET und Ependyomen, die ebenfalls im 1. Lebensjahr auftreten. Ein perifokales Ödem ist selten [20,22].

### ■ *Pleomorphe Xanthoastrozytome*

Pleomorphe Xanthoastrozytome (Abb. 7) sind sehr seltene, umschriebene Astrozytome des Kindes- und jungen Erwachsenenalters, die in der Peripherie der Großhirnhemisphären, vor allem im Temporallappen, entstehen. Das typische Bild ist das einer scharf begrenzten, peripheren Raumforderung, deren solider Anteil iso- bis hyperdens bzw. bei T2-Gewichtung hyper- bis isointens ist und Kontrastmittel anreichert. Zysten finden sich bei ca. 50%, ein Einwachsen in die Leptomeninx in  $\frac{2}{3}$  der Fälle. Verkalkungen und ein perifokales Ödem sind selten [8,20,22].

### ■ *Oligodendrogliome*

Oligodendrogliome (Abb. 8) sind im Kindesalter selten (ca. 1%). Die langsam wachsenden Tumoren entstehen peripher in der weißen Substanz der Großhirnhemisphären und Kortex, am häufigsten im Frontallappen. Verkalkungen und Zysten sind in 25–50% der Fälle vorhanden. Die Verdachtsdiagnose sollte bei einem frontalen, peripher lokalisierten Tumor mit Verkalkungen und Zysten und mäßiger oder fehlender Kontrastmittelanreicherung aufkommen [8,23].

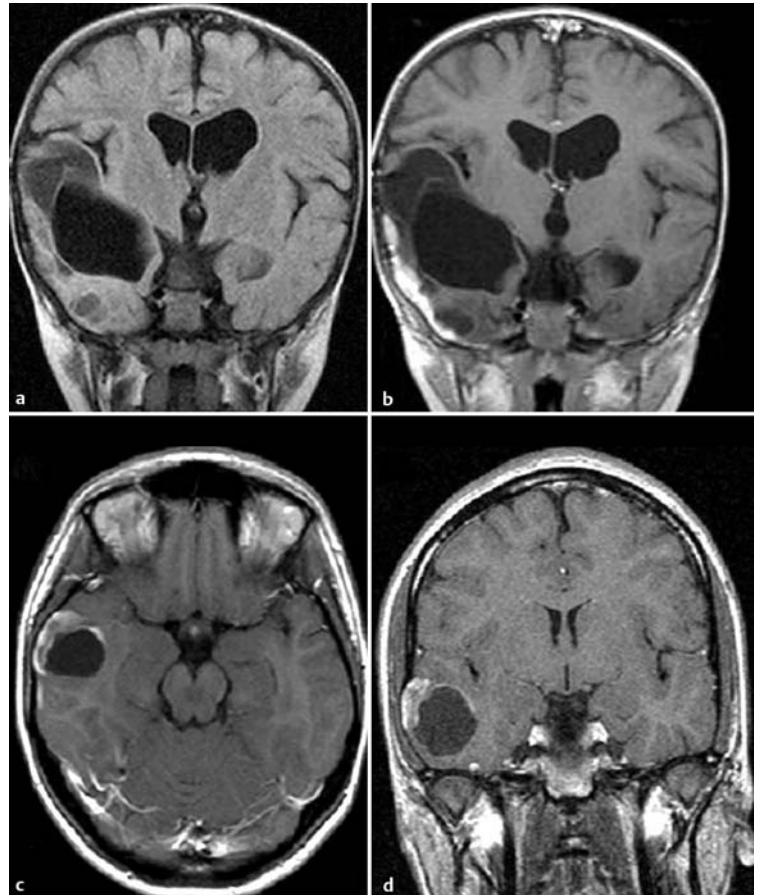


Abb. 7 Oberflächliche Gliome mit leptomeningealer Beteiligung. **a, b** Desmoplastisches infantiles Gangliogliom (FLAIR, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel). **c, d** Pleomorphes Xanthoastrozytom (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel).

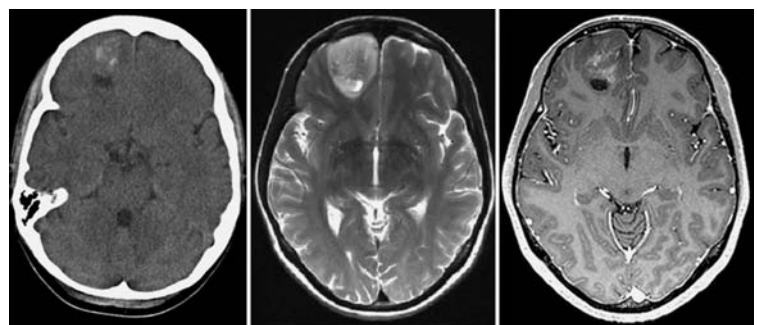


Abb. 8 Oligodendrogliom – peripher lokalisierte Raumforderung des rechten Frontallappens mit Verkalkung, inhomogener Kontrastmittelanreicherung, kleiner Zyste und ohne perifokales Ödem (CT, T2-Gewichtung, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel).

### ■ *Astrozytome der Großhirnhemisphären*

**Charakteristika.** Astrozytome sind mit fast 50% die häufigsten Tumoren der Großhirnhemisphären bei Kindern über 2 Jahren. Wie im Kleinhirn überwiegen auch supratentoriell niedergradige Astrozytome, wobei der Anteil pilozytischer Astrozytome geringer ist. Im Vergleich zum Erwachsenenalter sind Astrozytome des Kindesalters eher in der Tiefe der Hemisphären

lokalisiert und beziehen häufiger Basalganglien und Thalamus ein. Auch bei niedriger Malignität können kindliche Astrozytome multipel sein.

**Bildgebung.** Pilozytische Astrozytome (Abb. 9) sind meist deutlich T2-hyperintens und oft zystisch, sie reichern intensiv Kontrastmittel an. Bei den Astrozytomen WHO II°–IV° gilt stark vereinfachend, dass II°-Tumoren homogene, nicht kontrastmittelanreichernde Tumoren mit nur geringem perifokalem Ödem sind. Astrozytome WHO III° und IV° reichern homogen oder inhomogen Kontrastmittel an, können Nekrosen und Einblutungen aufweisen und gehen mit einem ausgeprägteren Ödem einher [24].

#### ■ Supratentorielle primitive neuroepitheliale Tumoren

**Charakteristika.** Supratentorielle primitive neuroepitheliale Tumoren (PNET) sind seltene ( $\leq 2\%$ ) embryonale Tumoren des Kleinkindalters mit Lokalisation in den Großhirnhemisphären und suprasellär. Jungen sind etwa doppelt so häufig betroffen wie Mädchen [1,8]. PNET galten als häufig auftretende Tumorentität; allerdings ist anzunehmen, dass ein Teil der als PNET

klassifizierten Tumoren den atypisch teratoiden/rhabdoiden Tumoren zuzurechnen sind [8].

**Bildgebung.** Bildmorphologisch legt der Nachweis einer großen, scharf begrenzten, heterogenen Raumforderung mit zystisch-nekrotischen Anteilen beim Kleinkind die Verdachtsdiagnose eines PNET nahe. Die soliden Anteile sind charakteristischerweise in der CT iso- bis hyperdens, T2-isointens und diffusionseingeschränkt und reichern intensiv Kontrastmittel an. Ein perifokales Ödem fehlt oder ist gering [25,26].

Differenzialdiagnostisch müssen höhergradige Astrozytome und AT/RT, Ependymome und Plexuskarzinome abgegrenzt werden.

#### ■ AT/RT

Supratentorielle AT/RT sind seltene embryonale Tumoren, die fast ausschließlich bei unter Fünfjährigen vorkommen und sich bildmorphologisch von den etwas häufigeren AT/RT des Kleinhirns nicht unterscheiden. Zum Diagnosezeitpunkt sind die Tumoren meist groß und charakteristischerweise sehr heterogen. In der CT sind AT/RT wie Medulloblastome und PNET hy-

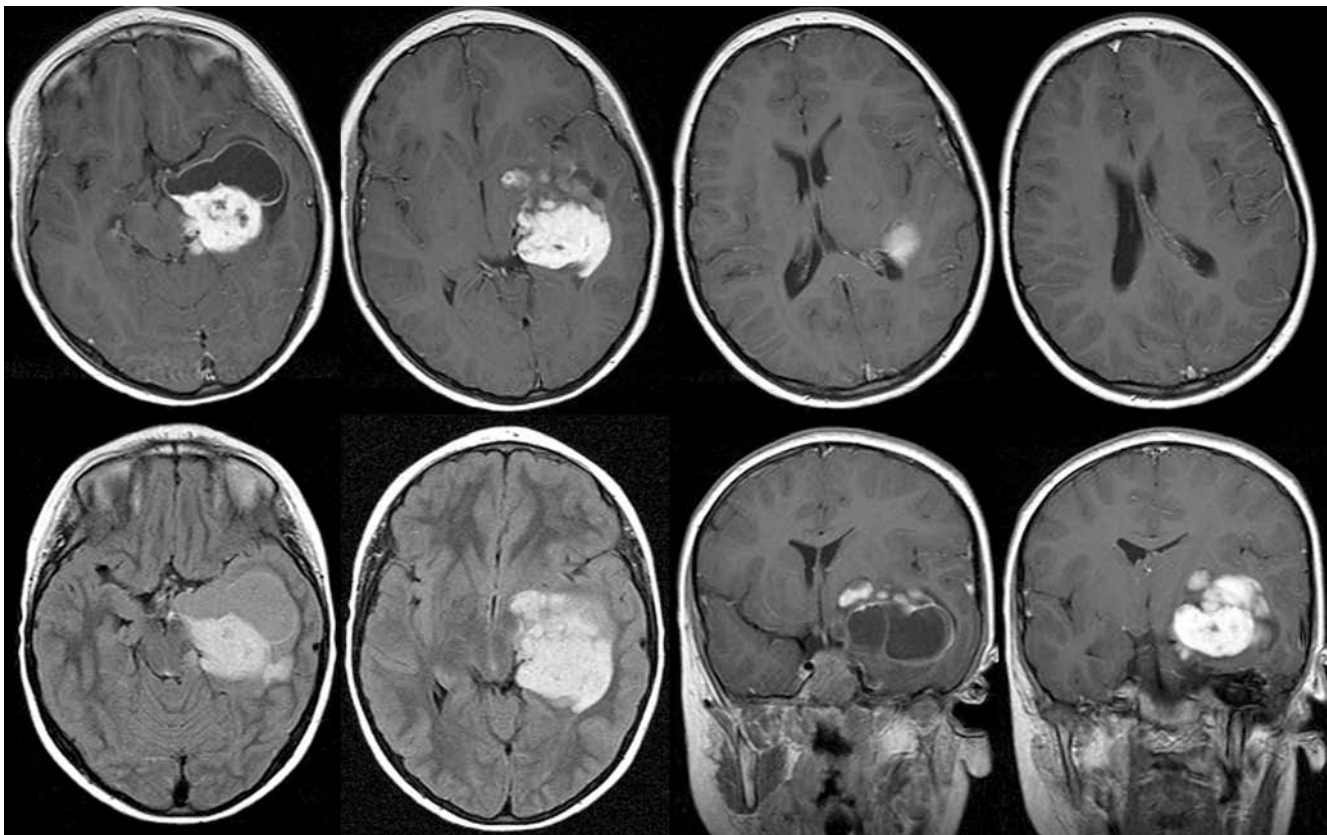


Abb. 9 Pilozytisches Astrozytom – intensiv kontrastmittelanreichernde Raumforderung mit zystischem Anteil in der Tiefe der linken Großhirnhemisphäre ohne perifokales Ödem (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel, FLAIR).

perdens. Das MR-Signal spiegelt die ausgeprägte Heterogenität der Tumoren mit zahlreichen Nekrosen, Zysten, Verkalkungen und Einblutungen wieder; solide Anteile können isointens bei T2-Gewichtung sein. Die meisten Tumoren reichern Kontrastmittel an [11,12].

#### ■ *Supratentorielle Ependymome*

Ependymome sind supratentoriell seltener als infratentoriell; sie wachsen in dieser Lokalisation meist extraventrikulär. Charakteristisch ist die Heterogenität der Tumoren: Verkalkungen, Zysten und selten auch Einblutungen durchsetzen den Tumor, dessen solider Anteil bei T2-Gewichtung iso- bis gering hyperintens ist. Die Kontrastmittelanreicherung ist variabel [14,27].

#### ■ *Tumoren des Plexus choroideus: Plexuspapillom, anaplastisches Plexuspapillom und Plexuskarzinom*

Auch Plexustumoren sind seltene Tumoren des Kindesalters ( $\leq 4\%$ ); wenn sie auftreten, dann vor allem im 1. Lebensjahr (ca. 10–20%). Etwa die Hälfte ist im Seitenventrikel lokalisiert, weitere 40% im IV. Ventrikel. Tumoren der Seitenventrikel – typischerweise des Atriums oder Trigonums – finden sich vorwiegend bei Kindern, Tumoren des IV. Ventrikels annähernd gleich häufig bei Kindern und Erwachsenen [8,28].

**Plexuspapillome.** Die gutartigen Plexuspapillome (WHO I°) sind langsam wachsende, scharf begrenzte Tumoren, die sich mit einem Hydrozephalus manifestieren. Das charakteristische Bild ist das einer lobulierten, iso- bis hyperdensen Raumforderung mit intensiver Kontrastmittelanreicherung. Verkalkungen zeigt die CT bei etwa  $\frac{1}{4}$  der Plexuspapillome. In der MRT ist das Signal bei T1-Gewichtung iso- bis hypointens, bei T2-Gewichtung heterogen iso- bis hyperintens mit häufigen Flussartefakten.

**Plexuskarzinome.** Die anaplastischen Plexuskarzinome (WHO III°) sind wesentlich seltener; ihr Bild ist durch Einblutungen und Zysten (hypo- und hyperintense Anteile bei T2- und T1-Gewichtung) heterogener und sie infiltrieren meist das angrenzende Hirngewebe, in dem sie ein vasogenes Ödem induzieren. Die Differenzialdiagnose der Plexuskarzinome umfasst PNET, AT/RT und Ependymome [28].

#### ■ *Subependymale Riesenzellastrozytome*

**Charakteristika.** Subependymale Riesenzellastrozytome (Abb. 10) sind gutartige, langsam wachsende Tumoren, die in der Wand der Seitenventrikel nahe der Foramina Monroi entstehen. Sie sind sehr eng mit tu-

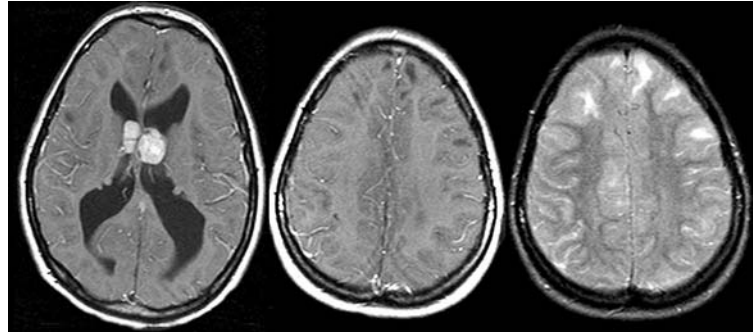


Abb. 10 Der Befund beidseitiger, kontrastmittelanreichernder intraventriculärer Raumforderungen nahe dem Foramen Monroi (subependymale Riesenzellastrozytome) ergibt zusammen mit subependymalen Hamartomen, Veränderungen der weißen Substanz und kortikalen Tubera das pathognomonische Bild einer tuberösen Sklerose (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel axial, T2-Gewichtung axial).

beröser Sklerose assoziiert und werden bei 6–16% dieser Patienten mit einem Manifestationsgipfel zwischen 5 und 10 Jahren beobachtet [8].

**Bildgebung.** Subependymale Riesenzellastrozytome erscheinen bildmorphologisch als eine oder mehrere umschriebene, rundliche Raumforderungen nahe der Foramina Monroi. In der CT sind sie hypodens; sie verkalken häufig und reichern Kontrastmittel an. In der MRT sind sie bei älteren Kindern T1-hypointens und heterogen hyperintens bei T2-Gewichtung. Bei Kleinkindern ist ihr Signal invers: Im Vergleich zu einem noch unvollständig myelinisierten Gehirn mit höherem Wassergehalt sind sie T1-hyperintens und T2-hypointens. Diagnoseweisend ist der gleichzeitige Nachweis multipler subependymaler Hamartome und kortikaler Tubera, die bei 90–100% der Patienten mit tuberöser Sklerose vorkommen [27]. Verkalkungen und Kontrastmittelanreicherungen kommen sowohl in Hamartomen als auch in Riesenzellastrozytomen vor, weswegen lediglich die Größenprogredienz im Verlauf (Hydrozephalus?) die subependymalen Läsionen unterscheidet [29].

## Supraselläre Tumoren

Supraselläre Raumforderungen (Tab. 3) machen ca. 15–20% der kindlichen Hirntumoren bzw. fast  $\frac{1}{3}$  der supratentoriellen Neoplasien aus. Die häufigsten Raumforderungen sind Astrozytome der Sehbahn und des Hypothalamus sowie Kraniopharyngeome.

Tabelle 3

## Supraselläre Raumforderungen.

Tumoren	WHO	Entstehungsort	Bildgebung	Manifestationsgipfel
Astrozytom	I°	Sehbahn/Hypothalamus	T2w hyperintens, N. opticus: KM-/++; Hypothalamus/Chiasma: KM++, +/- zystisch	2–6 Jahre
Kraniopharyngeom	I°	suprasellär	Zysten, Ca <sup>2+</sup> , solider Anteil KM+	10–14 Jahre
Germinom	k. A.	Hypothalamus/Infundibulum	hyperdens, T1w + T2w isointens, homogen, KM++; suprasellär?, Metastasen?	10–12 Jahre
Teratom	k. A.	Mittellinie	heterogen: Zysten, Ca <sup>2+</sup> , Fett, Weichteilgewebe (reifes Teratom)	1. Lebensjahr
Hypothalamushamartom	Fehlbildung	Hypothalamus	isodens, T1w und T2w isointens, KM–	2–10 Jahre
Rathke-Taschen-Zyste	Fehlbildung	supra/intrasellär	glatte Zyste: T1w hyperintens, KM–	junge Erwachsene

KM– = kein Kontrastmittelenhancement, KM+ = Kontrastmittelenhancement vorhanden, KM++ = intensives Kontrastmittelenhancement, Ca<sup>2+</sup> = Verkalkungen.

#### ■ Astrozytome der Sehbahn und des Hypothalamus

**Epidemiologie.** Astrozytome der Sehbahn und des Hypothalamus haben einen Anteil von etwa 6% der kindlichen Hirntumoren bzw. von 10–15% der supratentoriellen Tumoren im Kindesalter. Es handelt sich in der Mehrzahl um langsam wachsende pilozytische Astrozytome. Eine liquorgene Aussaat ist zwar insgesamt selten, tritt aber vorzugsweise bei hypothalamischer Lokalisation auf [30].

**Lokalisation und Einteilung.** Bis zu 70% der Tumoren treten im Kontext einer NF1 auf. NF1-assoziierte Astrozytome betreffen am häufigsten den N. opticus, gefolgt vom Chiasma; sie führen eher zu einer Auftreibung mit erhaltenen Konturen und wachsen seltener in das angrenzende Hirnparenchym ein. Ohne assoziierte NF1 ist die Vorzugslokalisation das Chiasma opticum. Die Tumoren infiltrieren in 2/3 der Fälle das angrenzende Hirnparenchym und haben in 2/3 der Fälle zystische Anteile. Auch prognostisch unterscheiden sich die beiden Gruppen: Während etwa die Hälfte der NF1-assoziierten Sehbahnastrozytome im Verlauf stabil ist, bleiben bei den nicht-NF1-assoziierten Astrozytomen lediglich 5% ohne Größenprogredienz. In seltenen Fällen können sich Astrozytome der Sehbahn sowohl bei NF1 als auch ohne assoziierte NF1 spontan zurückbilden [31].

**Bildgebung.** Bildmorphologisch führen *Optikusgliome* (Abb. 11) zu einer Auftreibung des Nervs mit vermehrter Schlängelung und ggf. zu einer sekundären Erweiterung des Optikuskanals. Bei T1-Gewichtung sind sie oft isointens, auf T2w Aufnahmen inhomogen hyperintens. Die Kontrastmittelanreicherung kann fehlen oder heterogen sein. *Hypothalamus- und Chiasma-Gliome* zeigen eine intensive Kontrastmittelanreicherung ihrer soliden, T2-hyperintensiven Anteile sowie mit zunehmender Größe auch häufiger zystische Anteile. Das perifokale Ödem ist gering, Verkalkungen sind selten. Häufig werden basale Hirnarterien durch den Tumor verlagert, seltener eingeschneidet [5, 31, 32].

#### ■ Kranioopharyngeome

**Epidemiologie.** Kranioopharyngeome (Abb. 12a) sind gutartige Tumoren (WHO I°) der Sellaregion, die sehr wahrscheinlich aus Epithelresten der Rathke-Tasche entstehen. Es sind Tumoren des Kindes- und Jugendalters mit einem zweiten Manifestationsgipfel im 4.–6. Lebensjahrzehnt. Im Kindesalter überwiegt der histologische Subtyp des adamantinomatösen Kranioopharyngeoms. Kranioopharyngeome sind die häufigsten nicht-neuroepithelialen Tumoren des Kindesalters mit einem Anteil von 5–6% der kindlichen Hirntumoren bzw. 50% der suprasellären Tumoren.

**Lokalisation.** Sie können an jeder beliebigen Stelle entlang dem Hypophysenstiel entstehen, am häufigsten finden sie sich suprasellär. In je 25–30% erreichen

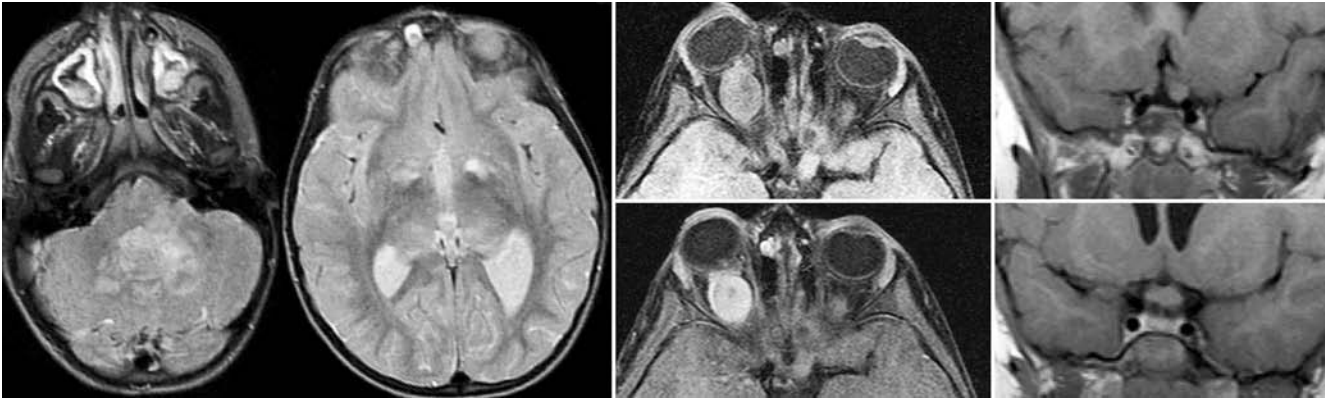


Abb. 11 NF1 – Optikusgliome beidseits, rechts größer als links mit Erreichen und Auftreibung des Chiasma. Zusätzlich sind Myelinvakuolisierungen in typischer Lokalisation in Pallidum, Hirnstamm und Kleinhirn erkennbar (T2-Gewichtung axial, fettgesättigte T1-Gewichtung ohne und mit Kontrastmittel axial, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel koronar).

sie die vordere, mittlere und/oder hintere Schädelgrube, Letztere durch Vorwachsen in die präpontine Zisterne [8,33].

**Bildgebung.** 90% sind zystisch, 90% weisen Verkalkungen auf, und in 90% der Fälle reichern die soliden Anteile heterogen Kontrastmittel an. In der MRT erscheinen sie als multilobuläre Raumforderungen; der Zysteninhalt kann aufgrund des hohen Proteingehalts bei T1-Gewichtung hyperintens sein. Die dünnen Zystenwände reichern fast immer Kontrastmittel an. Die soliden Anteile haben bei T1-Gewichtung häufig ein granuläres, teilweise heterogenes Erscheinungsbild [32,33].

#### ■ Hypothalamushamartome

**Charakteristika.** Hamartome des Hypothalamus sind seltene angeborene Fehlbildungen, die zwischen Tubercinereum und Corpora mamillaria lokalisiert sind. Es handelt sich um heterotopes, hyperplastisches Gewebe, das normaler grauer Substanz ähnelt. Hypothalamushamartome treten bei Jungen etwas häufiger als bei Mädchen auf; klinisch führen sie zu Pubertas praecox, Anfällen (typischerweise, aber keineswegs ausschließlich gelastische Anfälle) sowie Verhaltensauffälligkeiten. Wachstumsmuster (sessil vs. pedunkulär) und klinische Manifestation sind miteinander korreliert und ermöglichen eine klinisch-topografische Unterscheidung: Die meist kleineren *pedunkulären Hypothalamushamartome* sind asymptomatisch oder mit

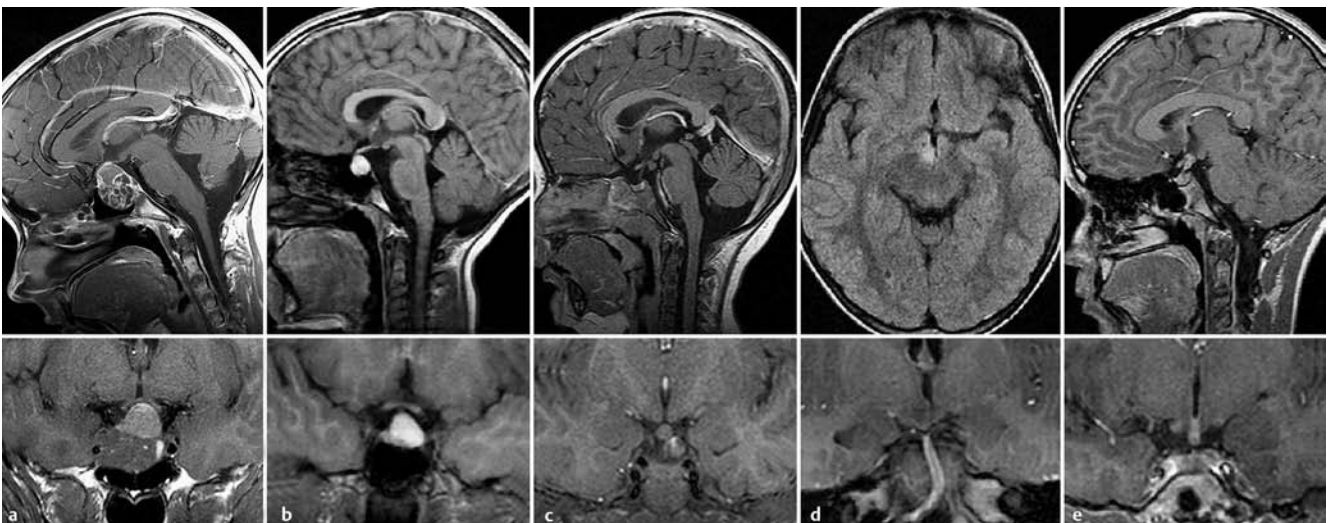


Abb. 12 Supraselläre Raumforderungen. **a** Kraniopharyngeom – vorwiegend zystische Raumforderung mit T1-hyperintensem Zysteninhalt (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel sagittal, T1-Gewichtung koronar). **b** Rathke-Taschen-Zyste – T1-hyperintense Zyste ventral des Hypophysenstiels (T1-Gewichtung sagittal und koronar). **c, d** Pedunkuläre und sessile Hypothalamushamartome – bei T1-Gewichtung kortexisointense Raumforderungen (in **c** T1-Gewichtung mit Kontrastmittel sagittal, T1-Gewichtung koronar; in **d** FLAIR axial, T1-Gewichtung koronar). **e** Supraselläres Germinom – kontrastmittelanreichernde Auftreibung des Hypophysenstiels (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel sagittal und koronar).

einer Pubertas praecox vergesellschaftet, wohingegen sich die meist größeren *sessilen Hypothalamushamartome* mit Anfällen, mentalen und Verhaltensauffälligkeiten manifestieren.

**Bildgebung.** Diagnostisch ist der Nachweis einer scharf begrenzten, kortexisointensen Raumforderung bei T1-Gewichtung, die weder Kontrastmittel anreichert noch eine Größenprogredienz im Verlauf zeigt. Bei T2-Gewichtung und auf FLAIR-Aufnahmen ist das Binnensignal oft gering hyperintens (Abb. 12 c, d). Verkalkungen, Zysten, Kontrastmittelanreicherung oder fehlende Isointensität bei T1-Gewichtung sind untypisch und sollten an ein Gangliogliom, ein Gliom der Sehbahn oder des Hypothalamus, ein Kraniopharyngeom, ein supraselläres Germinom oder Lymphom denken lassen [34].

## Differenzialdiagnose

### Supraselläre Raumforderungen

Eine überwiegend makrozystische Raumforderung mit Verkalkungen und T1-hyperintensem Zystensignal ist charakteristisch für ein Kraniopharyngeom.

Im Gegensatz dazu sind Astrozytome von Chiasma/Hypothalamus überwiegend solide, T2-hyperintense und T1-hypointense Neoplasien mit intensiver Kontrastmittelanreicherung und mikrozystischen Gewebsanteilen. Germinome können Astrozytomen ähneln, manifestieren sich im Gegensatz zu diesen jedoch meist mit einem Diabetes insipidus und treten in ca. 10% synchron supraselläre und in der Pinealisloge auf. Teratome sind große, heterogene Tumoren des Kleinkindalters, die malignen Astrozytomen oder PNET ähneln und mit erhöhtem  $\alpha$ -Fetoprotein im Liquor einhergehen können.

Außer bei Kraniopharyngeomen finden sich T1-hyperintense Zysten bei Rathke-Taschen-Zysten, Dermoiden und eingebluteten

Hypophysenadenomen; eine solide T1-hyperintense Struktur sollte an eine ektope Neurohypophyse denken lassen.

Während Hypophysenadenome im Erwachsenenalter 10% der primären Hirntumoren ausmachen, sind sie im Kindesalter selten. Bildmorphologisch unterschieden sie sich nicht von denen des Erwachsenenalters.

Zysten der Rathke-Tasche (Abb. 12 b) sind bei Kindern ebenfalls selten. Die zystischen Fehlbildungen sind entweder zwischen Hypophysenvorder- und -hinterlappen lokalisiert oder direkt ventral des Hypophysenstiels. Charakteristischerweise führt der mukoide Zysteninhalte zu einem im Vergleich zum Liquor hyperintensen Signal bei T1-Gewichtung und zu Iso- bis Hypointensität bei T2-Gewichtung. Eine Kontrastmittelanreicherung fehlt ebenso wie Verkalkungen [33].

### Raumforderungen des Hypophysenstiels

Der normale Hypophysenstiel verjüngt sich kontinuierlich von ca. 3 mm am Abgang des Infundibulums auf ca. 2 mm an seiner Insertion im Hypophysenhinterlappen [33]. Bei Verdickung des Hypophysenstiels sind im Kindesalter Germinome und granulomatöse Erkrankungen (Langerhanszell-Histiozytose, Sarkoidose und Tuberkulose) differenzialdiagnostisch wahrscheinlicher als die vorwiegend im Erwachsenenalter auftretenden Lymphome und die lymphozytäre Hypophysitis.

**Supraselläre Germinome.** Supraselläre Germinome (Abb. 12 e) entstehen im Hypophysenstiel oder im Boden des III. Ventrikels und betreffen Jungen und Mädchen etwa gleich häufig; sie manifestieren sich typischerweise mit einem Diabetes insipidus. In 5–10% kommen sie synchron mit den häufigeren Germinomen der Pinealisregion vor. Diagnoseweisend sind die Iso-/Hyperdensität bzw. die Iso-/Hypointensität bei T1- und Iso-/Hyperintensität bei T2-Gewichtung sowie eine intensive Kontrastmittelanreicherung.

Initiales Symptom ist i. d. R. ein Diabetes insipidus und das normale T1-hyperintense Signal der Neurohypophyse fehlt.

Im Gegensatz zu Kraniopharyngeomen sind Zysten und Verkalkungen selten. Eine liquorgene Metastasierung ist häufig [33].

**Langerhanszell-Histiozytose.** Ein Befall des Hypophysenstiels ist die häufigste der insgesamt seltenen intrakraniellen Manifestation der Langerhanszell-Histiozytose (LCH), einer granulomatösen Erkrankung des Kindesalters. Sie führt zu einer intensiv kontrastmittelanreichernden Auftreibung des Hypophysenstiels und – bei dem in bis zu 50% bestehenden Diabetes insipidus – zu einem Verlust der T1-Hyperintensität der Neurohypophyse. Diagnostisch hilfreich ist der gleichzeitige Nachweis von Knochenläsionen [33].

## Tumoren der Pinealisregion

Tumoren der Pinealisregion (Tab. 4) machen ca. 3–8% der kindlichen Hirntumoren aus. Da sie i. d. R. frühzeitig zu einer Liquorzirkulationsstörung führen, sind die Tumoren zum Diagnosezeitpunkt meist noch relativ klein. Mehr als  $\frac{2}{3}$  der Tumoren sind Keimzelltumoren (überwiegend Germinome und Teratome), wesentlich seltener sind Tumoren des Pinealisparenchyms. Abzugrenzen sind Pinealiszysten und Neoplasien, die in die



Tabelle 4

## Raumforderungen der Pinealisregion.

Tumoren	WHO	Entstehungsort	Bildgebung	Manifestationsgipfel
Germinom	k. A.	Pinealis	hyperdens, T1w + T2w isointens, homogen, KM++; suprasellär?, Metastasen?	10 – 12 Jahre
Teratom	k. A.	Pinealis	heterogen: Zysten, Ca <sup>2+</sup> , Fett, Weichteilgewebe (reifes Teratom)	1. Lebensjahr
Pineozytom	II°	Pinealis	hypodens, T2w hyperintens, variabel KM+, variabel zystisch	junge Erwachsene
Pineoblastom	IV°	Pinealis	PNET-ähnlich: heterogen, invasiv, KM++	1. + 2. Dekade
Pinealiszyste	Fehlbildung	Pinealis	KM+ „Rand“, Zyste: T1w liquorisointens, T2w liquoriso-/hyperintens	junge Erwachsene
Tectumgliom	vor allem I° und II°	Tectum	Auftreibung des Tectum, T1w hypointens, T2w hyperintens, variabel KM+	3 – 10 Jahre
Plexustumor	I°/III°	III. Ventrikel (selten)	iso-/hyperdens, T2w hyper-/hypointens, Ca <sup>2+</sup> , KM++; Plexuskarzinom: Parenchyminvasion + Ödem	Kleinkindalter

KM+ = Kontrastmittelenhancement vorhanden, KM++ = intensives Kontrastmittelenhancement, Ca<sup>2+</sup> = Verkalkungen.

Pinealisloge vorwachsen, nämlich Astrozytome von Hirnstamm und Basalganglien sowie die seltenen Plexustumoren.

#### ■ Keimzelltumoren

Keimzelltumoren haben einen Anteil von etwa 3% an den kindlichen Hirntumoren; es erkranken vorwiegend Jungen mit einem Manifestationsgipfel zwischen 10 und 12 Jahren. Keimzelltumoren bevorzugen die Mittellinie; etwa 50% sind in der Pinealis lokalisiert, weitere 30% sellär/suprasellär [8].

**Germinome.** Germinome sind mit 40–50% die häufigsten Pinealistentumoren und mit ca. 65% die häufigsten Keimzelltumoren. Etwa 80% entstehen in der Pinealisloge (Jungen > Mädchen), ca. 20% suprasellär (Jungen und Mädchen etwa gleich häufig), selten sind Basalganglien und Thalamus betroffen. Etwa 10% treten synchron suprasellär und in der Pinealisloge auf [33,35]. Charakteristisch sind Iso- bis Hyperdensität in der CT bzw. Iso- bis Hypointensität bei T1-Gewichtung und Iso- bis Hyperintensität bei T2-Gewichtung sowie eine intensive Kontrastmittelanreicherung. Ein perifokales Ödem fehlt oder ist gering. Mit zunehmender Größe werden Germinome heterogener mit fokalen Nekrosen und/oder mikrozystischen Veränderungen. Aufgrund der häufigen und frühzeitigen liquorogenen Metastasierung muss nach leptomeningealen Metas-

tasen ebenso wie nach einem synchronen suprasellären Germinom gesucht werden [35,36].

**Teratome.** Teratome sind außer im 1. Lebensjahr wesentlich seltener als Germinome; es sind Tumoren der Mittellinie, die etwa 15% der Pinealistentumoren ausmachen. Charakteristisch ist ein großer, heterogener Tumor mit Verkalkungen, Fett- und Weichteilgewebsanteilen. Allerdings nehmen mit steigender Malignität die Heterogenität ab und die Kontrastmittelanreicherung zu: Hochmaligne Teratome sind invasiv wachsende, homogene, intensiv kontrastmittelanreichernde Raumforderungen mit ausgeprägtem perifokalem Ödem [4,32,36].

#### ■ Tumoren des Pinealisparenchyms: Pinealozytome und Pinealoblastome

Tumoren des Pinealisparenchyms sind mit weniger als 15% seltene Pinealistentumoren. Pineozytome sind seltene, gutartige Tumoren (WHO II°) des frühen Erwachsenenalters; es sind umschriebene Tumoren, die solide oder zystisch sein können. Pinealoblastome (Abb. 13d) sind seltene, hochmaligne embryonale Tumoren (WHO IV°) vorwiegend des Kindesalters. Typisch ist eine große, lobulierte Raumforderung mit inhomogener Kontrastmittelanreicherung, Invasion angrenzender Hirnstrukturen und häufig auch liquorogenen Metastasen [35].



Abb. 13 Raumforderungen von Tectum und Pinealis. **a, b** Tectumgliom mit rundlicher, das Tectum auftreibender, kontrastmittelanreichernder Raumforderung und Hydrocephalus occlusus (PDw axial, T1-Gewichtung mit Kontrastmittel sagittal). **c** Pinealiszyste mit schmaler, gleichmäßiger, kontrastmittelanreichernder Zystenwand (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel). **d** Pinealoblastom als teils zystische, teils solide, kontrastmittelanreichernde Raumforderung mit perifokalem Ödem (T1-Gewichtung mit Kontrastmittel).

#### ■ Pinealiszysten

Pinealiszysten (Abb. 13 c) sind im Kindesalter selten; sie werden vorwiegend bei jungen Erwachsenen beobachtet. Autoptisch werden Pinealiszysten bei ca. 40% entdeckt, in der MRT schwankt der Anteil abhängig von der verwendeten Sequenz und Schichtdicke: In 3D-Datensätzen sind Zysten ab einem Durchmesser

von 2 mm bei ca. 23% gesunder Probanden nachweisbar [37]. Bildmorphologische Kriterien einer einfachen Pinealiszyste sind ihre Lokalisation zentral in der Pinealisloge, eine scharfe Begrenzung, eine gleichmäßige Zystenwand von < 2 mm Durchmesser sowie ein homogenes Binnensignal. Das Signal des Zysteninhalts ist iso- bis gering hyperintens bei T2-Gewichtung. Der kontrastmittelanreichernde Randsaum besteht aus dem normalen, verlagerten Pinealispewebe, das keine Blut-Hirn-Schranke hat und daher normalerweise Kontrastmittel anreichert [35, 37].

#### Abstract

Brain tumors are common in children; in Germany approximately 400 children are diagnosed every year. In the posterior fossa, cerebellar neoplasms outnumber brainstem gliomas. In contrast to their rarity in adults, brainstem gliomas are not uncommon in children. Supratentorial tumors can be subdivided by location into neoplasms of the cerebral hemispheres, suprasellar and pineal tumors. Astrocytoma is the most common pediatric brain tumor followed by medulloblastoma, ependymoma and craniopharyngeoma. The combination of imaging morphology, tumor localisation and patient age at manifestation form the basis of the neuroradiological differential diagnosis.

#### Key words

Brain tumor · pediatric · imaging · differential diagnosis

#### Kernaussagen

- Tumoren des zentralen Nervensystems (ZNS) machen ca. 22% aller Neoplasien im Kindes- und Jugendalter aus. Sie sind damit die häufigsten soliden Neoplasien und insgesamt die zweithäufigsten Malignome – nach den Leukämien (ca. 34%) und vor den Lymphomen (ca. 12%) – in dieser Altersgruppe. Jedes Jahr erkranken in Deutschland fast 400 Kinder.
- Astrozytome sind insgesamt die häufigsten kindlichen Hirntumoren, gefolgt von Medulloblastomen, Ependymomen und Kraniopharyngeomen.
- Neugeborene und Kleinkinder haben meist große und maligne Tumoren, die in fast  $\frac{2}{3}$  der Fälle supratentoriell lokalisiert sind. Es dominieren maligne Gliome (ca. 19%), Ependymome (ca. 18%) und Medulloblastome (ca. 16%).
- In der hinteren Schädelgrube sind Neoplasien des Kleinhirns (Astrozytome, Medulloblastome, Ependymome, AT/RT) häufiger als Hirnstammgliome; Letztere sind im Gegensatz zum Erwachsenenalter jedoch keine Seltenheit. Supratentoriell lassen sich nach Lokalisation Tumoren der Großhirnhemisphären, supraselläre Tumoren und Tumoren der Pinealisloge unterscheiden.
- Ziel der initialen neuroradiologischen Diagnostik ist es, Ausdehnung und Beziehung der Raumforderung zu benachbarten Strukturen darzustellen und anhand bildmorphologischer Charakteristika eine möglichst genaue differenzialdiagnostische Zuordnung vorzunehmen.
- Ein Großteil der ZNS-Tumoren ist in der CT hypodens, bei T2-Gewichtung hyperintens und auf T1w Aufnahmen hypointens. Von dieser Faustregel weichen kleinzellige Tumoren mit hoher Zelldichte ab, die in der CT iso- bis hyperdens, bei T2-Gewichtung isointens im Vergleich zur grauen Substanz sind.

## Über die Autoren

### Inga Harting



Jahrgang 1971, Dr. med. Studium der Humanmedizin an der Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg und der Imperial College School of Medicine at St. Mary's, London. 1998 Promotion. Seit 1998 Weiterbildung im Schwerpunkt Neuroradiologie und in Diagnostischer Radiologie am Uni-

versitätsklinikum Heidelberg. 2005 Anerkennung zum Facharzt für Diagnostische Radiologie, 2007 Schwerpunktbezeichnung Neuroradiologie.

Forschungsschwerpunkte: Pädiatrische Neuroradiologie und neurometabolische Erkrankungen; MR-Spektroskopie und Diffusion bei Erkrankungen der weißen Hirnsubstanz und Hirntumoren.

### Angelika Seitz



Jahrgang 1960, Dr. med. Studium der Humanmedizin an der Georg-August-Universität Göttingen. 1987 Promotion. 1987–1989 Weiterbildung in Radiologie am Diakoniekrankenhaus Rotenburg/Wümme. 1989 Anerkennung als Ärztin im Rettungsdienst durch das DRK und die Ärzte-

kammer Niedersachsen. 1989–1992 Weiterbildung in der Abteilung Klinische Radiologie am Universitätsklinikum Heidelberg. 1992 Anerkennung als Ärztin für Radiologie. Seit 1992 Tätigkeit in der Abteilung Neuroradiologie Heidelberg, seit 1999 als Oberärztin für Pädiatrische Neuroradiologie.

#### Korrespondenzadresse

Dr. med. Inga Harting  
Universitätsklinikum Heidelberg  
Abt. Neuroradiologie  
Im Neuenheimer Feld 400  
69120 Heidelberg  
Tel. 06221 567566  
E-Mail: inga.harting@med.uni-heidelberg.de

## Literatur

- 1 Rickert CH, Paulus W. Epidemiology of central nervous system tumors in childhood and adolescence based on the new WHO classification. *Childs Nerv Syst* 2001; 17: 503–511
- 2 Hartmann M, Heiland S, Sartor K. Functional MRI procedures in the diagnosis of brain tumors: Perfusion- and diffusion-weighted imaging. *Rofo* 2002; 174: 955–964
- 3 Tsuruda JS, Chew WM, Moseley ME, Norman D. Diffusion-weighted MR imaging of the brain: value of differentiating between extraaxial cysts and epidermoid tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990; 11: 925–931; discussion 932–924
- 4 Harting I, Jost G, Hacke N, Hartmann M. Magnetic resonance spectroscopy of brain tumours. *Nervenarzt* 2005; 76: 403–417
- 5 Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2004; 24: 1693–1708
- 6 Elster AD, DiPersio DA. Cranial postoperative site: assessment with contrast-enhanced MR imaging. *Radiology* 1990; 174: 93–98
- 7 Lee YY, van Tassel P, Bruner JM et al. Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152: 1263–1270
- 8 Kleihues P, Cavenee WK. *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. 2nd ed. Lyon: IARC Press, 2000
- 9 Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2003; 23: 1613–1637
- 10 Gusnard DA. Cerebellar neoplasms in children. *Semin Roentgenol* 1990; 25: 263–278
- 11 Warmuth-Metz M, Bison B, Dannemann-Stern E et al. CT and MR imaging in atypical teratoid/rhabdoid tumors of the central nervous system. *Neuroradiology* 2008; 50: 447–452
- 12 Meyers SP, Khademian ZP, Biegel JA et al. Primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: MRI features and patient outcomes. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006; 27: 962–971
- 13 Rezaei AR, Woo HH, Lee M et al. Disseminated ependymomas of the central nervous system. *J Neurosurg* 1996; 85: 618–624
- 14 Spoto GP, Press GA, Hesselink JR, Solomon M. Intracranial ependymoma and subependymoma: MR manifestations. *AJR Am J Roentgenol* 1990; 154: 837–845
- 15 Recinos PF, Sciubba DM, Jallo GI. Brainstem tumors: where are we today? *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 192–201
- 16 Stark AM, Fritsch MJ, Claviez A et al. Management of tectal glioma in childhood. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 33–38
- 17 Jallo GI, Biser-Rohrbaugh A, Freed D. Brainstem gliomas. *Childs Nerv Syst* 2004; 20: 143–153
- 18 Fischbein NJ, Prados MD, Wara W et al. Radiologic classification of brain stem tumors: correlation of magnetic resonance imaging appearance with clinical outcome. *Pediatr Neurosurg* 1996; 24: 9–23
- 19 Gentry LR, Jacoby CG, Turski PA et al. Cerebellopontine angle-petromastoid mass lesions: comparative study of diagnosis with MR imaging and CT. *Radiology* 1987; 162: 513–520

**Endspurt CME!**

Noch rechtzeitig zum  
30.6. Punkte sammeln auf

**CME.thieme.de**

- 20 Shin JH, Lee HK, Khang SK et al. Neuronal tumors of the central nervous system: radiologic findings and pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 1177–1189
- 21 Ostertun B, Wolf HK, Campos MG et al. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: MR and CT evaluation. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17: 419–430
- 22 Koeller KK, Henry JM. From the archives of the AFIP: superficial gliomas: radiologic-pathologic correlation. *Armed Forces Institute of Pathology. Radiographics* 2001; 21: 1533–1556
- 23 Rizk T, Mottolese C, Bouffet E et al. Cerebral oligodendrogliomas in children: an analysis of 15 cases. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 527–529
- 24 Zimmerman RA. Pediatric supratentorial tumors. *Semin Roentgenol* 1990; 25: 225–248
- 25 Dai AI, Backstrom JW, Burger PC, Duffner PK. Supratentorial primitive neuroectodermal tumors of infancy: clinical and radiologic findings. *Pediatr Neurol* 2003; 29: 430–434
- 26 Erdem E, Zimmerman RA, Haselgrove JC et al. Diffusion-weighted imaging and fluid attenuated inversion recovery imaging in the evaluation of primitive neuroectodermal tumors. *Neuroradiology* 2001; 43: 927–933
- 27 Koeller KK, Sandberg GD. From the archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 1473–1505
- 28 Coates TL, Hinshaw Jr. DB, Peckman N et al. Pediatric choroid plexus neoplasms: MR, CT, and pathologic correlation. *Radiology* 1989; 173: 81–88
- 29 Braffman BH, Bilaniuk LT, Naidich TP et al. MR imaging of tuberous sclerosis: pathogenesis of this phakomatosis, use of gadopentetate dimeglumine, and literature review. *Radiology* 1992; 183: 227–238
- 30 Mamelak AN, Prados MD, Obana WG et al. Treatment options and prognosis for multicentric juvenile pilocytic astrocytoma. *J Neurosurg* 1994; 81: 24–30
- 31 Kornreich L, Blaser S, Schwarz M et al. Optic pathway glioma: correlation of imaging findings with the presence of neurofibromatosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1963–1969
- 32 Kollias SS, Barkovich AJ, Edwards MS. Magnetic resonance analysis of suprasellar tumors of childhood. *Pediatr Neurosurg* 1991; 17: 284–303
- 33 Saleem SN, Said AH, Lee DH. Lesions of the hypothalamus: MR imaging diagnostic features. *Radiographics* 2007; 27: 1087–1108
- 34 Valdueza JM, Cristante L, Dammann O et al. Hypothalamic hamartomas: with special reference to gelastic epilepsy and surgery. *Neurosurgery* 1994; 34: 949–958; discussion 958
- 35 Smirniotopoulos JG, Rushing EJ, Mena H. Pineal region masses: differential diagnosis. *Radiographics* 1992; 12: 577–596
- 36 Fujimaki T, Matsutani M, Funada N et al. CT and MRI features of intracranial germ cell tumors. *J Neurooncol* 1994; 19: 217–226
- 37 Pu Y, Mahankali S, Hou J et al. High prevalence of pineal cysts in healthy adults demonstrated by high-resolution, noncontrast brain MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28: 1706–1709

# CME-Fragen

Die folgenden Fragen beziehen sich auf den vorangehenden Beitrag. Bitte schicken Sie uns die entsprechenden Lösungsbuchstaben. Jeweils eine Antwort ist richtig. Die Vergabe von CME-Punkten ist an die korrekte Beantwortung der Multiple-Choice-Fragen gebunden.

1

Welche der folgenden Aussagen ist richtig?  
Hirntumoren sind im Kindesalter

- A supra- und infratentoriell gleich häufig.
- B die häufigsten Neoplasien.
- C am häufigsten Astrozytome.
- D anhand neuroradiologischer Charakteristika präoperativ gut zu differenzieren.
- E selten.

2

Welche der folgenden Aussagen ist *nicht* richtig?  
Kleinhirntumoren

- A sind bei Kindern im Gegensatz zum Erwachsenenalter häufig.
- B sind zusammen mit Hirnstammtumoren bei Kindern zwischen 2 und 11 Jahren häufiger als supratentoriell lokalisierte Tumoren.
- C sind häufig AT/RT.
- D sind häufig Medulloblastome.
- E sind häufig pilozytische Astrozytome.

3

Welche der folgenden Aussagen ist *nicht* richtig?  
Astrozytome des Kindesalters

- A können in jeder Altersstufe auftreten.
- B sind bei Kleinkindern häufiger supratentoriell und maligne.
- C gehören häufig zu den fokalen Astrozytomen.
- D sind fast ausschließlich pilozytische Astrozytome.
- E können multifokal sein und metastasieren.

4

An welche der genannten Tumoren denken Sie differenzialdiagnostisch *nicht* bei annähernder Isointensität in T2-Gewichtung?

- A Germinome
- B Hamartome
- C Astrozytome
- D Medulloblastome
- E AT/RT

5

Welche der folgenden Aussagen ist *nicht* richtig?  
Pilozytische Astrozytome

- A finden sich vor allem um den III. und IV. Ventrikel.
- B sind WHO-II°-Tumoren.
- C können sich zurückbilden.
- D reichern intensiv Kontrastmittel an.
- E haben typischerweise Zysten.

6

Welche der folgenden Aussagen ist *nicht* richtig?  
Ependymome im Kindesalter

- A sind häufiger intrakraniell als intraspinal und häufiger infratentoriell als supratentoriell lokalisiert.
- B verkalken häufig.
- C umwachsen Nerven- und Gefäßstrukturen.
- D sind rein intraventrikuläre Tumoren.
- E wachsen typischerweise aus dem IV. Ventrikel durch die Foramina in den Subarachnoidalraum.

# CME-Fragen

Hirntumoren beim Kind

7

Welche der folgenden Aussagen ist *nicht* richtig?  
Liquorgene Metastasen sind häufig bei

- A Medulloblastomen.
- B Ependymomen.
- C Germinomen.
- D PNET.
- E AT/RT.

8

Welche der folgenden Aussagen zu Sehbahn-/Hypothalamusgliomen ist *nicht* richtig?

- A Sehbahn-/Hypothalamusgliome sind oft mit NF1 assoziiert, vor allem Optikusgliome.
- B Größere Astrozytome von Chiasma/Hypothalamus weisen oft Zysten auf.
- C Optikusgliome können lediglich eine vermehrte Schlingelung zeigen.
- D Astrozytome von Chiasma/Hypothalamus infiltrieren oft das angrenzende Hirnparenchym.
- E Bei Optikusgliomen ist eine liquorgene Aussaat relativ häufig.

9

Ein einjähriges Kind hat einen großen, zystisch-nekrotischen, kontrastmittelanreichernden Tumor der linken Großhirnhemisphäre. Welche der folgenden Tumoren ist differenzialdiagnostisch *nicht* wahrscheinlich?

- A desmoplastisches infantiles Gangliogliom
- B AT/RT
- C pleomorphes Xanthoastrozytom
- D Ependymom
- E malignes Astrozytom

10

Welche der folgenden Veränderungen/Befunde ist *nicht* diagnoseweisend bei suprasellären und Pinealistentumoren?

- A T1-Hyperintensität von Zysten, z. B. für Kraniopharyngeome
- B Kontrastmittelanreicherung für Optikusgliome
- C synchroner Befall von Infundibulum und Pinealis für Germinome
- D Kortexisintensität für Hypothalamushamartome
- E T1-Isintensität für Germinome