

Tumoren und tumorähnliche Erkrankungen

Allgemeine Pathologie und Neurologie

C. Zimmer und H. Traupe

Nach den Magen- und Lungenkarzinomen sind Hirntumoren ebenso häufig wie die Neoplasien des blutbildenden/lymphatischen Gewebes und des Dickdarms; im Kindesalter sind sie nach den Leukosen die zweithäufigste Tumorgruppe. Für die Einteilung der Hirntumoren sind verschiedene Klassifikationen vorgeschlagen worden. Im deutschsprachigen Raum orientiert man sich an der zuletzt 1993 revidierten *WHO-Klassifikation*, die dem Konzept der Histogenese folgt, wobei der Tumor auf seine Ursprungszelle zurückgeführt wird. Alle im Gehirn vorkommenden Zellen können neoplastisch entarten und Tumoren bilden. Bei jedem Hirntumor wird eine *Gradierung des biologischen Verhaltens* vorgenommen, wobei histologisch zwischen WHO-Grad I–IV unterschieden wird:

Tumoreinteilung nach der WHO

- *Grad-I-Tumor*: Dieser Tumor ist zellarm und hat keine Mitosen, Nekrosen oder Gefäßproliferationen
- *Grad-IV-Tumor*: Im Gegensatz zum Grad-I-Tumor ist dieser zellreich und polymorph und weist zudem atypische Mitosen, flächenhafte Nekrosen und Gefäßglomerula auf
- *Grad-II- und Grad-III-Tumoren*: Diese sind Zwischenstufen

Das WHO-Gradingssystem erlaubt prognostische Aussagen nach makroskopisch vollständiger Tumorentfernung:

Prognosen der WHO

- Grad I: Heilung
- Grad II: Überlebenszeit von 3–5 Jahren
- Grad III: Überlebenszeit von 2–3 Jahren
- Grad IV: Überlebenszeit von 6–9 Monaten

Hirntumoren. Die Hirntumoren haben eine Sonderstellung, denn biologisch benigne Formen können aufgrund ihrer Lage in oder an funktionell wichtigen Hirnarealen und aufgrund der fehlenden Ausweichmöglichkeit des Hirnparenchyms äußerst „maligne“ sein.

Wegen seines infiltrierenden Wachstums kann ein Glioblastom nicht wirklich vollständig, d. h. makro- und mikroskopisch komplett, entfernt werden.

Der größere Teil der im Gehirn vorkommenden Tumoren ist hirneigen, jedoch werden bei Erwachsenen bis zu 40% als metastatisch angegeben. Während bei Erwachsenen 70% der Hirntumoren supratentoriell entstehen, dominieren bei Kindern infratentorielle Geschwülste. Viele Hirntumorarten haben Prädilektionsorte und charakteristische Häufigkeiten in den verschiedenen Altersgruppen. Fast alle Hirntumorarten (Ausnahmen: Meningeome und Neurinome) sind beim männlichen Geschlecht stärker repräsentiert. Die *Metastasierung* von Hirntumoren erfolgt primär über den Liquorstrom, meistens innerhalb des ZNS; die seltene Metastasierung in den übrigen Körper ist allerdings bei fast allen Hirntumoren beschrieben.

Die *klinische Symptomatik* ist u. a. abhängig von:

- Sitz und Größe der Raumforderung,
- der Art des Tumors,
- der Reaktion des umgebenden Gewebes.

Als Erstsymptome können zunächst auftreten:

- Kopfschmerzen,
- zerebrale Krampfanfälle,
- psychische Veränderungen.

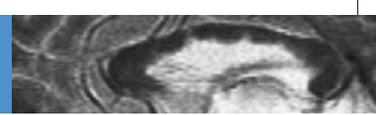
Später kommen dann folgende Symptome hinzu:

- Hirndruckzeichen,
- zerebrale Herdsymptome.

Nur selten kann – wie bei Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel – aufgrund der klinischen Symptomatik auf die Tumorart geschlossen werden.

Die *Ursachen der Hirntumoren* sind noch unklar. Neuere Untersuchungen lassen vermuten, dass es besonders bei der Entstehung von Gliomen zu Mutationen zahlreicher Gene kommt, die die Zellproliferation und -differenzierung regulieren.

Die *Therapie* stützt sich immer noch vor allem auf die *Operation* (mit dem Idealziel der radikalen Tu-



morentfernung). Neuerdings spielt jedoch bei einigen Tumoren, besonders den Oligodendrogliomen und den Lymphomen, zunehmend die *Chemotherapie* eine Rolle. Auch werden vermehrt – bereits primär oder begleitend – verschiedene Formen der *Bestrahlung* eingesetzt, und zwar teilweise schon statt der Operation. Bei diesen Verfahren (interstitielle oder perkutane stereotaktische Bestrahlung), die manche Anwender auch als *Radiochirurgie* bezeichnen, wird die Strahlendosis mit Submillimeterpräzi-

sion und unter Schonung des angrenzenden Gehirngewebes in das Tumolvolumen appliziert. Daneben gibt es verschiedene, vorerst noch *experimentelle Behandlungsformen*, die mit großen Hoffnungen verbunden sind, wie:

- Genterapie,
- Immuntherapie,
- antiangiogenetische Therapie.

Allgemeines zum diagnostischen Vorgehen

C. Zimmer und H. Traupe

Die beiden wichtigsten radiologischen Nachweisverfahren sind die CT und die MRT; konventionelle Röntgenaufnahmen und zerebrale Angiographie dienen nur noch als Zusatzmethoden.

Schädelübersichtsbild. Im Schädelübersichtsbild finden sich als Zeichen erhöhten intrakraniellen Drucks:

- weite Schädelnähte und betonte Impressiones digitatae beim Kind,
- Demineralisation und Kortikalisverdünnung am Dorsum sellae (bei langsam wachsenden Tumoren mit Sellaerweiterung) beim Erwachsenen.

Zerebrale Angiographie. Die zerebrale Angiographie dient fast nur noch zur Bestimmung des Vaskularisationsgrads vor der Operation oder wird im Zusammenhang mit einer präoperativen Devaskularisation gefäßreicher Tumoren durchgeführt. Unspezifische angiographische Tumorzeichen sind:

- Gefäßverlagerung,
- Gefäßneubildung,
- Änderungen im Gefäßkaliber.

CT/MRT. CT und MRT ergänzen einander häufig; bei Tumorverdacht sollten diese Verfahren möglichst ohne *und* mit KM durchgeführt werden. Die *radiologische Artdiagnose* stützt sich auf Grunddaten wie:

- Tumorlage (auch mit der Frage intra-/extraaxial),
- Häufigkeit des in Erwägung gezogenen Tumors,
- Alter des Patienten.

Wichtige Zusatzinformationen sind:

- Größe des Tumors,
- Tumorrand,
- Umgebungsreaktion,

- Singularität/Multiplizität des Tumors,
- Raumforderungseffekt des Tumors,
- Binnenstruktur des Tumors mit der Frage nach Nekrosen, Zysten, Verkalkungen und Vaskularisation.

Die KM-Gabe erhöht die Empfindlichkeit des Tumornachweises besonders für kleine und basisnah gelegene Läsionen und erlaubt Aussagen über die Funktion der BHS. Die KM-Anreicherung (*Enhancement*) hat 2, oft kombinierte Komponenten:

- intravasale Komponente entspricht erhöhter Vaskularisation des Tumorgewebes,
- extravaskuläre Komponente entspricht einer Störung der BHS.

Betont werden muss allerdings, dass das Tumorenancement *nicht* die Tumorgrenzen markiert, denn Tumorzellen werden bis weit über die pathologisch kontrastierten Bezirke hinaus gefunden.

Mit Vorsicht zu verwendende radiologische Kriterien der Malignität

- unscharfer Tumorrund
- Tumornekrose (am besten sichtbar in der MRT)
- vermehrte Tumorneovaskularisation
- erhöhte Zelldichte
- Pleomorphie (erhöhte Hounsfield-Werte in der CT, erniedrigtes T2-Signal in der MRT)
- Destruktion benachbarter Knochenstrukturen

In der CT können sich Hirntumoren hypo-, iso- oder hyperdens zum normalen Hirnparenchym darstellen, wobei die verschiedenen Gewebeschichten – mit unterschiedlicher Anteiligkeit – auch kombiniert vorkommen. In der MRT ist die Mehrzahl der Hirntumoren hypointens relativ zum Hirnparenchym in

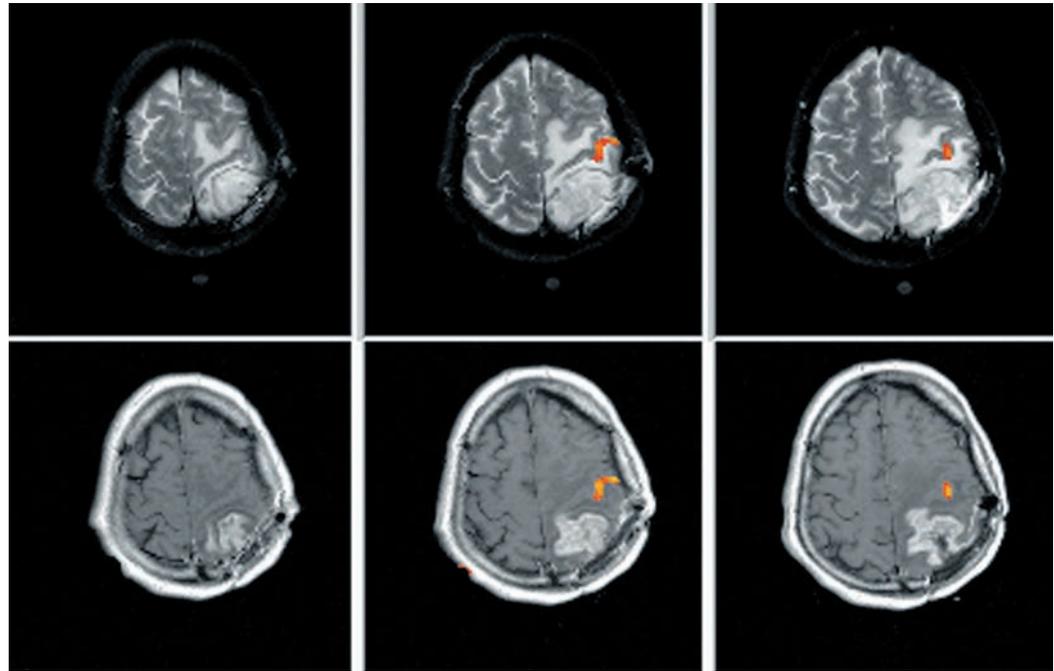


Abb. 1.73 fMRT bei Glioblastom im linken Okzipital-lappen.

Aktiviert wurde durch Bewegung der rechten Hand. Die tumorbedingte BHS-Störung reicht bis an den Gyrus praecentralis, das Ödem darüber hinaus. T2-gewichtete axiale MRT (oben), T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung (unten), jeweils mit Überlagerung der aktivierten Hirnareale (farbig).

T1-gewichteten Aufnahmen und hyperintens in PD- bzw. T2-gewichteten Aufnahmen. Grad und Form des Enhancements variieren stark, gleich welches bildgebende Verfahren angewendet wird. Obwohl eine starke KM-Anreicherung z. B. bei Gliomen eher für einen malignen Tumor spricht (mit Ausnahme des pilozytischen Astrozytoms), korreliert das Ausmaß des Enhancements nicht verlässlich mit dem Grad der Malignität oder Malignisierung des Tumors, auch nicht mit der Tumolvaskularisation. Die Tumordichte (in der CT) bzw. die Signalintensität des Tumors (in der MRT) sind gleichermaßen unzuverlässliche Hinweise auf das biologische Verhalten des Tumors.

Wie bei der CT wird bei der MRT in der Regel zunächst in axialer Schnittführung untersucht; in der Regel kommen aber Aufnahmen in anderen Ebenen hinzu. Die Wahl des Untersuchungsprotokolls mit allen Untersuchungsparametern wird allgemein stark davon beeinflusst, wo man den Tumor erwartet und welche Tumorart man vermutet.

Funktionelle bildgebende Verfahren. Neben den statischen, primär auf die Darstellung der Morphologie

gerichteten CT- und MRT-Techniken spielen auch bei den Hirntumoren zunehmend dynamische und funktionelle *Imaging-Techniken* eine Rolle. So lässt sich mit der *fMRT* ein topographischer Bezug zwischen der Geschwulst und funktionell wichtigen („eloquenten“) Hirnarealen herstellen (Abb. 1.73); für die Operationsplanung kann das von großer Bedeutung sein.

Mit der *Perfusions-MRT*, die den T2*- oder Suszeptibilitätseffekt paramagnetischer KM ausnutzt, lassen sich spezifische Parameter der Tumorangiogenese erfassen. Die *MR-Spektroskopie*, wenn eingesetzt zur quantitativen In-vivo-Analyse von Stoffwechselprodukten wie Cholin, N-Acetylaspartat, Kreatin, Lactat, Inositol und Lipiden, trägt zur Präzisierung der Artdiagnose und des Tumorgradings bei. Nuklearmedizinische Methoden wie *SPECT* und *PET* werden klinisch ebenfalls breiter eingesetzt. Besonders die ¹⁸F-Desoxyglucose- (FDG-)PET kann nach Bestrahlung eines Glioms helfen zwischen Strahlennekrose und Tumorrezidiv zu unterscheiden. Nützlich kann sie auch beim In-Vivo-Grading von Hirntumoren und bei der Planung einer stereotaktischen Hirnbiopsie sein (Abb. 1.74).

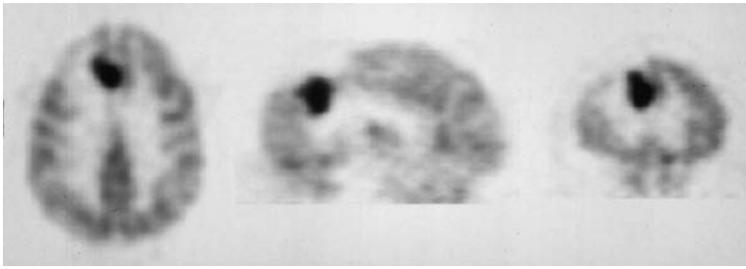
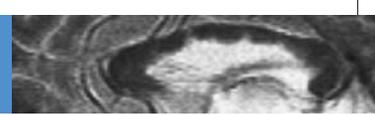


Abb. 1.74 FDG-PET bei Rezidiv eines Astrozytoms WHO-Grad III rechts frontal.

Nachweis neuen Tumorwachstums rechts frontal nach Resektion und Bestrahlung; hohe Glucosestoffwechselaktivität

gilt als prognostisch ungünstig. FDG-PET in axialer, sagittaler und koronarer Schnittführung (mit freundlicher Genehmigung von Dr. Ivancevic, Klinik für Nuklearmedizin und PET-Zentrum, Charité, Humboldt-Universität, Berlin).

Supratentorielle Tumoren

C. Zimmer und H. Traupe

Gliome

Bei den Gliomen handelt es sich mit einem Anteil von 50% um die größte Gruppe aller intrakraniellen Tumoren. Gliome kommen im ganzen Gehirn vor, besonders aber supratentoriell. Eine Sonderform der pilozytischen Astrozytome kommt allerdings nur im Kleinhirn vor.

Niedriggradige Astrozytome (WHO-Grad II). Die niedriggradigen Astrozytome machen etwa 30% aller Astrozytome aus. Sie stellen gehirneigene Tumoren des mittleren Lebensalters dar, die langsam wachsen und gewöhnlich einen mehrjährigen Verlauf haben, aber maligne transformieren können. In der CT erscheinen sie meistens homogen hypo- oder isodens. In T1-gewichteten MRT-Aufnahmen haben sie typischerweise ein niedriges Signal, in T2-gewichteten

Aufnahmen ein homogen hohes Signal; pathologisches Enhancement fehlt entweder ganz oder ist minimal (Abb. 1.75).

In der zerebralen Angiographie beobachtet man erst bei größeren Astrozytomen Grad II eine Verlagerung von Gefäßen, aber keine gesteigerte Tumorevaskularisation. Rein radiomorphologisch kann die Unterscheidung von einem Hirninfarkt schwierig sein. Mitunter ist auch die Abgrenzung vom Oligodendrogliom problematisch, denn Astrozytome verkalken ebenfalls relativ häufig (in rund 20% der Fälle).

Pilozytische Astrozytome (WHO-Grad I). Pilozytische Astrozytome treten vorzugsweise im Kindes- und frühen Erwachsenenalter auf und repräsentieren

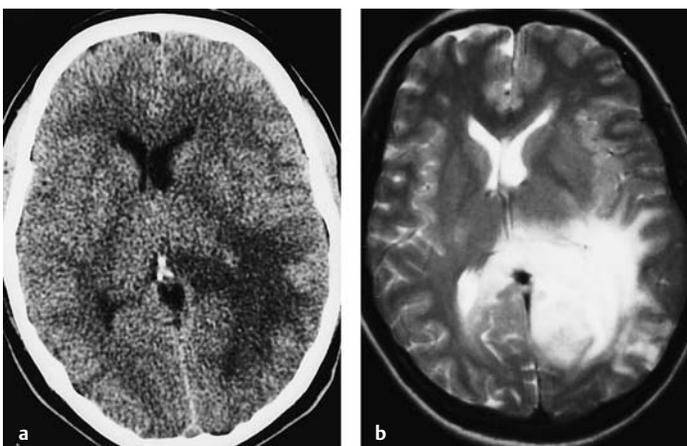


Abb. 1.75a, b Astrozytom WHO-Grad II.

- a Dichteminderung im temporo-okzipitalen Marklager mit Ausdehnung zur Mittellinie. Axiale CT.
- b Korrespondierende Signalerhöhung sowie Tumorausbreitung in die andere Hemisphäre über den Balken. T2-gewichtete axiale MRT. In beiden Aufnahmen Verlagerung der Mittelstrukturen zur Gegenseite.

5% aller Hirntumoren. Sie kommen – häufig in Verbindung mit der NF 1 – vor allem im Chiasma opticum, Hypothalamus, Hirnstamm und Kleinhirn vor, seltener in der Großhirnhemisphäre. In der CT stellen sie scharf begrenzte Läsionen dar, die iso- oder hypodens gegenüber normalem Hirngewebe sind. Häufig haben sie eine zystische Komponente, während Verkalkungen selten sind. In den soliden Tumoranteilen kann es zu einem kräftigen Enhancement kommen, trotz der Benignität dieser Geschwülste. In der MRT werden analoge Veränderungen beobachtet; wegen des inhomogenen Gewebes variiert das Signal stark, wobei die Abweichung vom normalen Hirnsignal in den Zysten am größten ist. Bei pilozytischen Astrozytomen der vorderen Sehbahn fällt die Auftreibung des Chiasmata oder des (oft beiderseits erkrankten) Sehnervs oft mehr ins Auge als das abnorme Signal (S 115).

Riesenzellastrozytome. Riesenzellastrozytome stellen eine im Rahmen der tuberösen Sklerose vorkommende Sonderform der Astrozytome dar. Sie manifestieren sich im Jugendalter und haben eine gute Prognose (WHO-Grad I). Diese nicht selten multiplen Tumoren entstehen hauptsächlich in vorderen Anteilen der Seitenventrikel (am Foramen Monroi und Septum pellucidum), selten im III. und IV. Ventrikel. Oft sind sie von weiteren ZNS-Veränderungen begleitet, besonders fokalen Störungen der Rindenarchitektur (Tubera), Läsionen der weißen Substanz und subependymalen Gliaknötchen mit hoher Neigung zu verkalken. Klinisch manifest werden sie zumeist über eine Blockade des Foramen Monroi. In der CT fällt dann ein großer, in den Seitenventrikel hinein ragender Tumor auf, der hyperdens ist, kleine Verkalkungen enthält und nach KM-Gabe stark an Dichte zunimmt. In der MRT haben die Tumoren ein inhomogenes Signal, und ihre intraventrikuläre Lage ist oft deutlicher als in der CT. Während die subkortikalen Tubera und die Veränderungen der weißen Substanz mit der MRT leichter nachweisbar sind als mit der CT, ist dies bei den subependymalen Knötchen umgekehrt (S. 59).

Pleomorphe Xanthoastrozytome. Eine weitere, seltenere Sonderform der Astrozytome stellen die pleomorphen Xanthoastrozytome dar (S. 97).

Glioblastome. Von den *Astrozytomen Grad III–IV* sind die Glioblastome am stärksten anaplastisch verändert, sie stellen 50% aller Astrozytome dar. An histologischen Malignitätszeichen findet man:

- Nekrosen,
- Gefäßproliferationen,

- Zellreichtum,
- Zellkernpolymorphie.

Da weniger und höher maligne Tumoranteile vorkommen, richtet sich das Grading immer nach dem Anteil, der am weitesten entdifferenziert ist. Die Mehrzahl der Patienten ist älter als 50 Jahre, nur wenige Kranke überleben länger als 1 Jahr. In der CT und MRT zeigen maligne Astrozytome (Grad III–IV, Glioblastom) mit zunehmender Entdifferenzierung ein „unruhigeres“ Gewebemuster, eine Zunahme der Massenverschiebung und verstärktes pathologisches Enhancement. Das charakteristische CT-Bild des Glioblastoms besteht nativ in meistens massiver Massenverschiebung, inhomogener Gewebedichte mit überwiegend hirnisodensen und -hypodensen Arealen und teilweise auch Blutungen. In der MRT hat der Tumor in T2-gewichteten Aufnahmen oft 3 Zonen: Zentral und peripher bestehen Areale mit hohem Signal (Nekrose bzw. Ödem), während im soliden Tumoranteil dazwischen das Signal isointens oder sogar leicht hypointens relativ zu Hirngewebe ist. Nach der KM-Gabe tritt typischerweise ein starkes ring- oder girlandenförmiges Enhancement auf (Abb. 1.76).

Ein abnormes Signal im Balken spricht dafür, dass diese Struktur bereits vom Tumor befallen ist. „Schmetterlingsgliome“ sind Glioblastome mit mehr oder weniger symmetrischer Ausdehnung über den Balken in beide Großhirnhemisphären. Im Angiogramm (das nur noch selten durchgeführt wird) findet man die Zeichen der Neovaskularisation, darunter kornenzieherartig gewundene Gefäße, Gefäßlücken, arteriovenöse Kurzschlüsse und vorzeitige Venenfüllung. Die Perfusions-MRT mit Berechnung des regionalen zerebralen Blutvolumens (rCBV) zeigt die für ein malignes Gliom typische, deutlich vermehrte Vaskularisation (Abb. 1.77).

Astrozytome vom Grad III können leicht mit niedriggradigen Astrozytomen verwechselt werden, wenn das Enhancement nicht besonders ausgeprägt ist.

Gliomatosis cerebri oder diffuse Gliomatose (WHO-Grad I–IV). Diese ist extrem selten und sollte nur *per exclusionem* diagnostiziert werden. Die Gliomatosis cerebri besteht in einer neoplastischen Transformation von Gliazellen mit Gliazellvermehrung, die sich über große Anteile des Gehirns ausdehnt und in ihrer Genese umstritten ist. Bei Anwendung bildgebender Verfahren zeigt sie kaum einen Masseneffekt, weshalb sie in der CT schwer abgrenzbar sein kann. In T2-gewichteten MRT-Aufnahmen besteht zumeist eine großflächige, manchmal symmet-

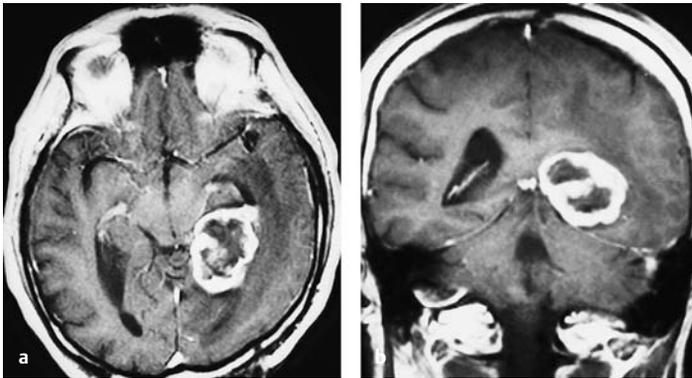
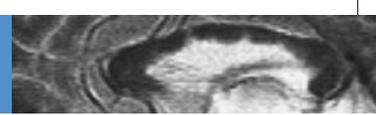


Abb. 1.76a, b Glioblastom im medialen Anteil des linken Temporal-lappens.

Das periphere Enhancement zeigt vitale Tumoranteile und lässt eine zentrale Nekrose hervortreten.

a T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

b T1-gewichtete koronare MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

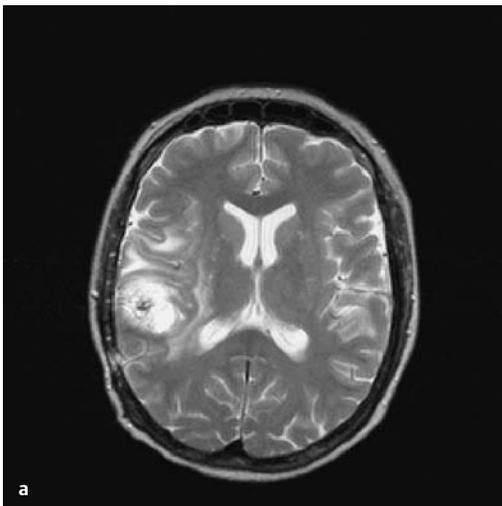
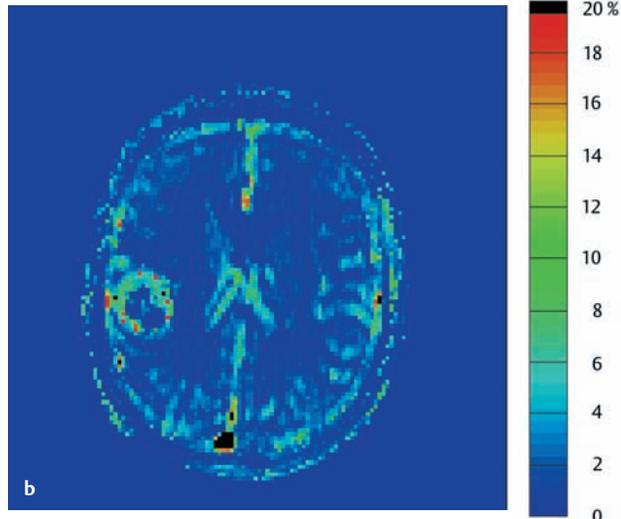


Abb. 1.77a, b Perfusions-MRT bei Astrozytom WHO-Grad IV.

Darstellung der Tumolvaskularisation durch Berechnung des rCBV. Am Rand zeigt der Tumor eine deutlich höhere Vaskularisation als das umgebende normale Hirngewebe,



während das Tumorzentrum weit geringer vaskularisiert erscheint.

a T2-gewichtete MRT.

b Perfusions-Parametermap.

rische Signalanhebung mit Vergrößerung des Marklagers. Diese Veränderung kann sich bis in den Hirnstamm erstrecken und auch zur Gegenseite; ein pathologisches Enhancement fehlt in der Regel. Die Abgrenzung von anderen diffusen Gewebeveränderungen, beispielsweise Entzündungen, kann schwierig sein.

Oligodendrogliome (WHO-Grade II und III). Diese machen 7% aller Hirntumoren aus und kommen vor allem im mittleren Lebensalter vor. Meistens entstehen die Oligodendrogliome supratentoriell, gelegentlich aber auch intraventrikulär oder im Hirnstamm. Typisch sind lange Verlaufszeiten mit Kopfschmerzen und Krampfanfällen. Die Kombination

mit einem Astrozytom ist nicht ungewöhnlich und wird als „Misch tumor“ (*Oligoastrozytom*) bezeichnet. Von allen Hirntumoren sind Oligodendrogliome am häufigsten verkalkt, histologisch in bis zu 90% der Fälle. Bildgebend gelingt die Darstellung dieser charakteristischen Verkalkungen am besten mit der CT (Abb. 1.78); bei Anwendung der MRT sind GRE-Sequenzen zu wählen.

Ebenfalls häufig sind mikrozystische Degenerationen und kleine Blutungen, während radiologisch nachweisbare Nekrosen als Zeichen erhöhter Malignität zu werten sind. Gegen Astrozytome ist die Abgrenzung häufig unsicher, eine oberflächliche Lage spricht jedoch für ein Oligodendrogliom.

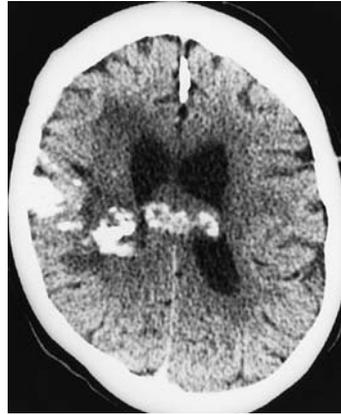


Abb. 1.78 Oligodendrogliom.
Der diffus wachsende und grobschollig verkalkte parietale Tumor erstreckt sich von der Ventrikelwand bis zur Hirnrinde und über den Balken auf die Gegenseite. Axiale CT.



Abb. 1.79 Ependymom.
Der diffus wachsende Tumor mit unregelmäßigen Rändern und kräftigem Enhancement erstreckt sich vom Vorderhorn bis zur Hirnoberfläche und nimmt den größten Teil des linken Frontallappens ein (in der CT keine Verkalkungen nachgewiesen). T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

Neuronale Tumoren

Tumoren, die sich von Nervenzellen ableiten, machen nur 0,4% aller Hirntumoren aus, sie befallen in 80% der Fälle Menschen unter 30 Jahren.

Relativ häufige neuronale Tumoren

- Gangliozytom
- Gangliogliom (enthält zusätzlich eine gliale Komponente)

Ausgesprochen seltene neuronale Tumoren

- infantil desmoplastisches Gangliogliom
- dysembryoplastisch neuroepithelialer Tumor
- zentrales Neurozytom
- Neuroblastom

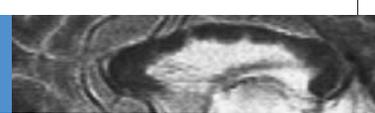
Wenngleich neuronale Tumoren prinzipiell überall im Gehirn auftreten können, bevorzugen sie doch den mittleren Temporallappen; typisch ist deshalb eine lange Anamnese mit – oft psychomotorischen – zerebralen Anfällen. Die meisten Tumoren sind vom WHO-Grad I; eine Ausnahme stellt das *Neuroblastom* (WHO-Grad IV) dar.

CT und MRT erlauben keine Unterscheidung zwischen Gangliozytom und Gangliogliom. In der CT besteht in der Regel eine klar umschriebene, überwiegend hypo- oder isodense Raumforderung ohne Enhancement; Verkalkungen und Zysten sind häufig. In PD- und T2-gewichteten MRT-Aufnahmen ist das Signal der Läsion hyperintens, und das umgebende Hirnparenchym zeigt keine Reaktion oder nur eine geringe.

Ependymome

Diese Geschwülste stellen bei Kindern die dritthäufigsten Hirntumorart dar, während sie bei Erwachsenen selten sind; an den intrazerebralen Tumoren haben sie insgesamt einen Anteil von 5%. Die meisten Ependymome treten im Kindes- und Jugendlichenalter auf, gehäuft manifestieren sie sich dann noch einmal im 4. Lebensjahrzehnt. Infratentoriell (IV. Ventrikel) sind sie zahlreicher als supratentoriell, wo sie im III. Ventrikel oder, in der Gegend des Foramen Monroi, im Seitenventrikel vorkommen. Häufig entwickeln sie sich aber auch extraventrikulär, ohne Bezug zum Ventrikependym. Fehlen ana-

plastische Anteile, besteht der WHO-Grad II; die *anaplastische Variante* des Ependymoms entspricht dem WHO-Grad III. Metastasierung über die Liquorwege erfolgt in 10% der Fälle. In der CT wirken Ependymome isodens bis schwach hyperdens und zeigen ein mäßiges bis kräftiges Enhancement; Verkalkung und zystische Degeneration kommen oft vor. Die MRT bietet eine gemischtes, überwiegend hyperintens Signal in den T2-gewichteten Aufnahmen. Sie eignet sich besonders zum Nachweis der Infiltration des Hirnparenchyms (Abb. 1.79).



Mit ihren Nekrosen sind *anaplastische Ependymome* kaum von malignen Astrozytomen zu unterscheiden. Zur Differenzialdiagnose des Ependymoms gehören:

- am Foramen Monroi: Riesenzellastrozytom und zentrales Neurozytom,
- im hinteren Seitenventrikel: Plexuspapillom und seine seltene maligne Variante, das Plexuskarzinom,

Plexustumoren

Diese mit 0,5% aller Hirntumoren sehr seltenen Geschwülste treten dort auf, wo sich der Plexus choroideus befindet:

- bei Kindern und Jugendlichen bevorzugt im Trigonum der Seitenventrikel,
- bei Erwachsenen häufiger im IV. und III. Ventrikel.

Plexustumoren wachsen typischerweise exophytisch in das Ventrikellumen; zu unterscheiden ist das *Plexuspapillom* (WHO-Grad I) vom *Plexuskarzinom* (WHO-Grad III oder IV).

In der CT findet man eine isodense bis leicht hyperdense intraventrikuläre Raumforderung mit starkem und homogenem Enhancement. Besteht ein Hydrozephalus, liegt dessen Ursache meistens in einer Behinderung der Liquorpassage, nicht in tumorinduzierter Liquorüberproduktion („Hydrozephalus hypersecretorius“). Mit der CT oder der MRT kann

- im III. Ventrikel: Kolloidzyste (vorn) und die verschiedenen Corpus-pineale-Tumoren (hinten).

Eine Sonderform stellt das *Subependymom* dar. Hierbei handelt es sich um einen benignen Tumor (WHO-Grad I), der hauptsächlich im IV. Ventrikel älterer Menschen vorkommt und in aller Regel asymptomatisch bleibt.

eine Plexuspapillom nur schwer vom Plexuskarzinom unterschieden werden; die selteneren Karzinome befallen gewöhnlich Kinder und haben die Tendenz, aus dem Ventrikel heraus und in das Hirnparenchym zu wachsen. Differenzialdiagnostisch in Erwägung zu ziehen sind bei Kindern vor allem Ependymome und – am Foramen Monroi – Riesenzellastrozytome; bei Erwachsenen kommen Ventrikelmeningeome in Frage. Im Gegensatz zu den Ependymomen besteht bei den Plexuspapillomen selten ein perifokales Ödem (Abb. 1.80).

Ependymome sind zudem eher zystisch und haben ein inhomogenes Enhancement. Intraventrikuläre Hirnmetastasen mit starkem Enhancement treten meistens bei älteren Menschen auf. Vom Plexus choroideus ausgehende Gefäßmissbildungen können ebenfalls einen Plexustumor vortäuschen.

Primäre Hirnlymphome

In den letzten Jahren hat die Inzidenz dieser Geschwülste – meistens handelt es sich um Non-Hodgkin-Lymphome vom B-Zell-Typ – derart zugenommen, dass sie inzwischen neben den Gliomen zu den häufigsten Hirntumoren gehören. Primäre Hirnlymphome treten besonders häufig bei angeborenen oder erworbenen Immunmangelsyndromen auf, z. B. AIDS (S. 204), und bei Immunsuppression nach Organtransplantationen. Rund 80% der Tumoren entstehen supratentoriell, 20% infratentoriell. Zu den typischen Lokalisationen gehören die Stammganglien und der Balken. Wegen ihrer Nähe zum Liquorraum wachsen die Geschwülste außerdem gern in das Ependym oder in die Meningen (die auch isoliert betroffen sein können).

In der CT wirken sie meistens homogen iso- bis hyperdens, je zur Hälfte treten sie singular oder

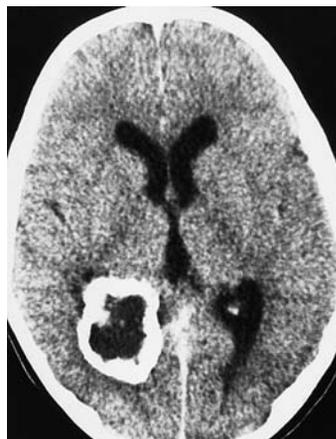


Abb. 1.80 Plexuspapillom des Seitenventrikels.

Der ringförmig verkalkte Tumor ohne Begleitödem füllt das Trigonum des (nicht erweiterten) rechten Seitenventrikels. Beachte die Lage des normalen Plexuskalks im Trigonum der Gegenseite. Axiale CT.

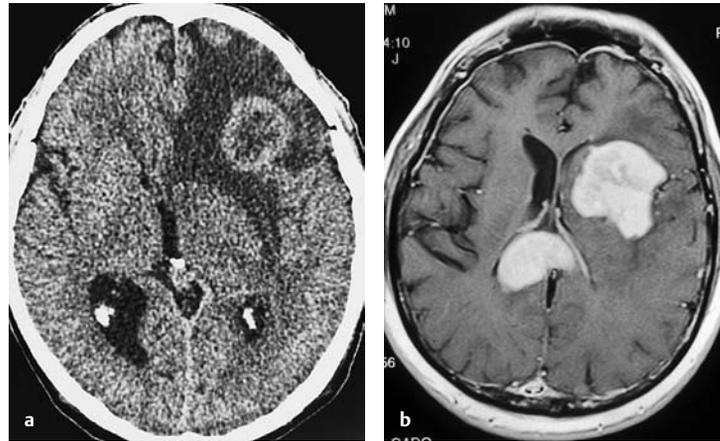


Abb. 1.81 a, b Primäre Hirnlymphome.

- a** Leicht hyperdenser, zentral hypodenser (histologisch nekrotischer) Tumor mit ausgedehntem Begleitödem im linken Frontallappen; zentrale Nekrose in einem Lymphom ist bei Nicht-AIDS-Patienten die Ausnahme. Axiale Nativ-CT.
- b** Multifokales Lymphom mit typischem Enhancement und typischer Manifestation in den Stammganglien und im Balken (Splenum). T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

■ Eine Größenabnahme unter Corticoidgabe macht die Diagnose Lymphom zwar wahrscheinlich, beweist sie aber nicht.

multipel auf; das Ödem kann beträchtlich sein (Abb. 1.81).

Nach der KM-Gabe kommt es zu kräftigem, überwiegend homogenem Enhancement. Ring-Enhancement als Ausdruck einer zentralen Nekrose ist bei Nicht-AIDS-Patienten die Ausnahme, selten sind auch Verkalkungen. Gemessen an der Tumorgroße kann der Raumforderungseffekt gering sein. In der MRT ist das Signal wegen des hohen Zellgehalts der Lymphome wenig verschieden von normalem Hirn-

gewebe; im Vordergrund der Läsion steht das hohe Ödemsignal. Die differenzialdiagnostische Abgrenzung gegen Entzündungsherde (bei AIDS besonders Toxoplasmose), Hirnmetastasen oder maligne Gliome ist schwierig.

Die notwendige histologische Sicherung vor Strahlen- und Chemotherapie wird zudem erschwert, wenn die Corticoidmedikation bereits begonnen wurde.

Corpus-pineale Tumoren

Pinealozytome (WHO-Grad II) und *Pinealoblastome* (WHO-Grad III oder IV) sind selten gegenüber den gleichfalls vom Corpus pineale ausgehenden Keimzelltumoren (S.95), sie stellen nur 1% aller Hirntumoren dar. Beide Geschwulstarten, besonders aber die Pinealoblastome, manifestieren sich hauptsächlich im Kindesalter. Ihr Wachstum vollzieht sich primär in der Corpus-pineale-Region, unter Einschluss von Vierhügelplatte und hinterem Anteil des III. Ventrikels; eine Metastasierung entlang der Liquorwege ist häufig. In der CT sind diese nicht selten verkalkten Tumoren iso- bis hyperdens und zeigen ein meistens kräftiges, mäßig homogenes Enhancement. In der MRT wirken sie nativ iso- bis hyperintens und reichern ebenfalls KM an (Abb. 1.82).

Eine Unterscheidung zwischen Pinealozytomen und Pinealoblastomen ist nicht möglich; unscharfe Tumorgrenzen und gelpappte Binnenstruktur sprechen jedoch für ein Pinealoblastom. *Pinealisteratome* haben einen stärker inhomogenen Gewebeaufbau mit Zysten, Verkalkungen und Fettanteilen. Germinome wirken sowohl im Nativ- als auch im

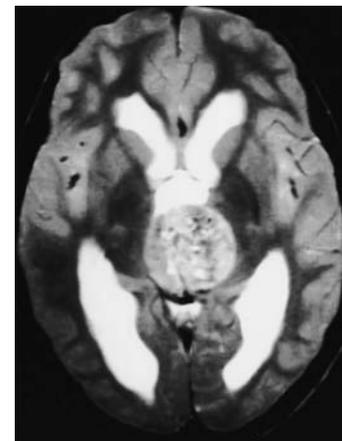
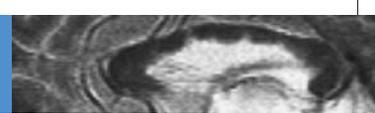


Abb. 1.82 Pinealoblastom.

Scharf begrenzter rundlicher Tumor mit Ursprung in der Corpus-pineale-Loge und Ausdehnung in den hinteren Anteil des III. Ventrikels hat zu einem Verschlusshydrozephalus geführt; die Läsion zeigt ein inhomogenes, überwiegend hohes Signal. T2-gewichtete axiale MRT.



Kontrastscan homogener, zeichnen sich als Keimzell-tumoren aber vor allem durch den Anstieg von spezifischen Hormonen (AFP, α -HCG) im Serum und Liquor aus.

Von den Pinealistumoren abzugrenzen sind ferner:

- Ependymome des hinteren III. Ventrikels,
- Astrozytome der Vierhügelplatte,
- „quadrigeminale“ Meningeome und Metastasen.

Meningeome und nichtmeningeale mesenchymale Tumoren

Meningeome

Meningeome, die häufigsten nichtglialen Hirntumoren, entstehen aus arachnoidalen Deckzellen. Das gilt auch für Ventrikelmeningeome, deren Ursprung versprengte Deckzellreste im Plexus choroideus sind. Es gibt 12 *histologische Subtypen*, darunter meningotheiomatöse, fibromatöse und angiomatöse. Der Häufigkeitsgipfel der Meningeome, die zu Multiplizität neigen und 20% aller Hirntumoren ausmachen, liegt im 5. Lebensjahrzehnt; bei Kindern und Jugendlichen treten diese Tumoren selten auf und dann vor allem im Rahmen der NF 2. In den meisten Fällen besteht der WHO-Grad I, selten eine anaplastische oder atypische Form (WHO-Grad II oder III).

Vorzugslokalisationen der Meningeome (nach ihrer Häufigkeit)

- parasagittal
- Falx cerebri
- Großhirnkonvexität
- gesamte Schädelbasis (besonders aber Sellaregion)
- hintere Schädelgrube
- Tentorium und Seitenventrikel

Während das typische Meningeom infolge der Anheftung an der Dura eine halbkugelige bis kugelige Form hat, gibt es auch eine diffus-flächige Wachstumsform (*Meningeom en plaque*), die besonders an der Schädelbasis auftritt. Unter *Meningeomatose* versteht man eine weitere, „diffuse“ Wachstumsform, bei der Meningeome unterschiedlicher Form und Größe an zahlreichen Stellen entstehen, hauptsächlich über der Großhirnkonvexität und in der Nähe der duralen Blutleiter.

Mit Hilfe der bildgebenden Verfahren sind intrakranielle Meningeome nahezu immer nachweisbar. Zu den mehr oder minder charakteristischen Tumorzeichen, die auf *Röntgennativaufnahmen* des Schädels erkennbar sind, gehören:

- fokale Hyperostosen an der Anheftungsstelle des Tumors,

- Erweiterung meningealer Gefäßrinnen oder Gefäßkanäle,
- Verkalkungen,
- Knochendestruktionen (Osteolysen) sind selten.

Als extraaxiale Tumoren meningealen Ursprungs haben Meningeome eine charakteristische Gefäßversorgung, die *primär* über Meningealarterien (Kernversorgung), bei Ventrikelmeningeomen über die Choroidalarterien erfolgt. Da eine große Zahl der Meningeome im Versorgungsbereich der A. meningea media entsteht, ist angiographisch die Darstellung der A. carotis externa – deren Ast die A. meningea media ist – notwendig. Prinzipiell können aber alle Meningealarterien, also auch die Gefäße, die aus der A. carotis interna und dem vertebrobasilaren Gefäßsystem stammen, an der Versorgung eines intrakraniellen Meningeoms beteiligt sein. *Sekundär* rekrutieren viele, vor allem größere Meningeome eine Gefäßversorgung über leptomeningeale Arterien. Angiographisch ist deshalb bei supratentoriellen Meningeomen die Darstellung von A. carotis externa und A. carotis interna notwendig; die A.-carotis-externa-Darstellung kann sogar bei infratentoriellen Meningeomen sinnvoll sein.

Typische Gefäßzeichen der Meningeome

- Hypertrophie und vermehrte Schlingelung der tumorversorgenden Meningealarterien
- strahlenförmige Tumorgefäße
- rasche Entwicklung einer meistens homogenen Tumoranfärbung (*Tumor-Blush*) und Persistenz des Tumor-Blushs bis in die venöse Phase

Eine vorzeitige Venenfüllung kommt vor, ist aber kein verlässliches Malignitätszeichen. Da Meningeome zum Einwachsen in die großen duralen Blutleiter neigen, ist die Sinusdarstellung äußerst wichtig. Angesichts der heute verfügbaren Information durch CT oder MRT ist die Angiographie aber nur noch selten notwendig, etwa bei differenzialdiagnostischen Unklarheiten oder zur präoperativen De-

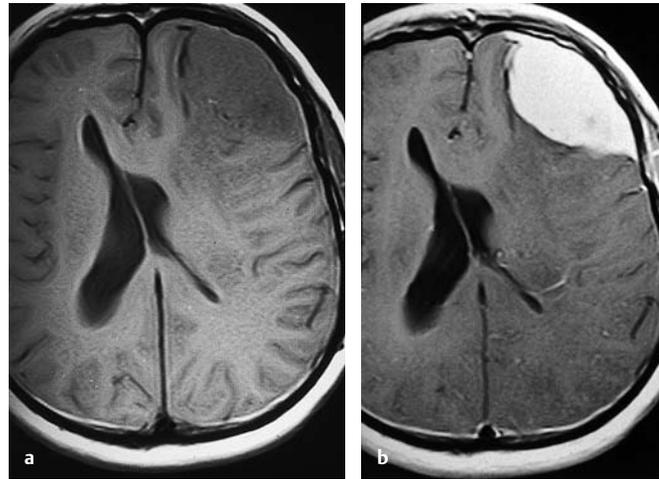


Abb. 1.83 a, b Konvexitätsmeningeom.

Links frontolateral besteht eine große, das Gehirn regional stark eindellende Raumforderung, die der Dura breitbasig aufsitzt, medial vorn von schmalen Liquorsäumen umgeben ist und nativ isointens mit grauer Substanz wirkt (a). Nach KM-Gabe tritt in der Läsion ausgeprägtes, homogenes Enhancement auf, das sich am vorderen und hinteren Rand noch etwas auf die – leicht verdickte – angrenzende Dura erstreckt (sog. Dural-Tail-Zeichen).

- a T1-gewichtete axiale MRT vor paramagnetischer Kontrastverstärkung.
b T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

vaskularisation. Therapie der Wahl ist die Totalexstirpation, die in etwa 85% der Fälle erreicht wird.

In der CT kann man die supratentoriellen Meningeome bereits nativ relativ gut erkennen, denn sie sind meistens scharf demarkiert und homogen hyperdens; nur etwa 20% der Tumoren sind isodens und ganz wenige – in der Regel dann zystische Meningeome – hypodens. Die erhöhte Dichte der Mehrzahl der Meningeome hängt teils mit einem hohem Zellgehalt, teils mit diffuser Verkalkung zusammen; mehr krümelige oder schollige Verkalkungen kommen aber ebenfalls vor. Ein perifokales Ödem kann bei kleinen Tumoren fehlen, bei größeren hängt seine Ausdehnung u. a. vom Grad der leptomeningealen Gefäßversorgung und der Beeinträchtigung der venösen Zirkulation ab. Nach der KM-Gabe kommt es bei 90% der Meningeome zu kräftigem, homogenem Enhancement. Tumorinduzierte Hyperostosen und andere Knochenveränderungen werden am deutlichsten auf Scans mit Knochenfenstereinstellung.

In der MRT sind Meningeome überwiegend isointens mit grauer Substanz in T1-gewichteten und iso- bis leicht hyperintens in T2-gewichteten Aufnahmen. Einen wichtigen Hinweis auf die Tumorart gibt die extraaxiale Lage, für die folgende Merkmale sprechen:

- breitbasiger Ursprung von der Dura oder fokale Hyperostose,
- „Eindellung“ der Hirnoberfläche mit Umkehrung des Kortexverlaufs (*cortical buckling*) bei ansonsten intakter Hirnrinde,
- schmale Liquorsäume an der Tumorperipherie (Abb. 1.83).

An der Anheftungsstelle von Meningeomen besteht häufig eine meningeale Verdickung mit verstärktem

Enhancement, die ein Stück weit nach den Seiten reichen kann (*dural tail*); sie ist charakteristisch, aber nicht spezifisch für meningeale Tumoren. Wie bei der CT ist das Enhancement von Meningeomen in den meisten Fällen kräftig und homogen und hat scharfe Grenzen zur Umgebung. Infiltration und Durchwachsung von Knochen – beispielsweise der Schädelkalotte bei malignen Konvexitätsmeningeomen – sind in der MRT durchweg eindrücklicher als in der CT. *Meningeomsubtypen* lassen sich mit den modernen bildgebenden Verfahren nicht unterscheiden. Problematisch ist auch die Unterscheidung *maligner Meningeome* von einfachen. Verhältnismäßig verlässliche CT- und MRT-Kriterien solcher Tumoren sind:

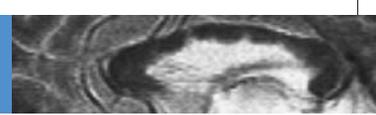
- unregelmäßige Tumorbegrenzung mit pilzartiger Tumorausbreitung,
- Nekrosen,
- Knochendestruktion.

Nichtmeningeale mesenchymale Tumoren

Zur Gruppe der nichtmeningealen mesenchymalen Tumoren gehören:

- Hämangioperizytome,
- Sarkome.

Hämangioperizytome machen weniger als 1% aller Hirntumoren aus und treten hauptsächlich bei Erwachsenen auf. Sie sind sehr gefäßreich, haben eine hohe Rezidivrate und neigen zur Metastasierung außerhalb des ZNS (25%); radiologisch wirken sie wie gefäßreiche Meningeome. *Sarkome* (Meningo-, Fibro-, Chondro- und Gliosarkome) kommen in je-



dem Lebensalter vor und gehen meistens von der Dura bzw. der Kalotte aus; an den Hirntumoren haben sie einen Anteil von weniger als 2% (WHO-Grad IV). In der CT sind sie meistens hyperdens und zentral nekrotisch, das Enhancement ist kräftig. In der MRT treten sie nativ mehr mit ihrem Ödem als mit

einem wesentlich veränderten Eigensignal hervor; wie in der CT kommt es in den soliden Tumoranteilen zu kräftigem Enhancement. Die Abgrenzung von malignen Gliomen oder Meningeomen ist oft schwierig.

Missbildungs- und Keimzelltumoren

Zur Gruppe der Missbildungs- und Keimzelltumoren zählen

- Epidermoid- und Dermoidzysten
- Kolloidzysten
- Lipome
- Hamartome
- Keimzelltumoren

Epidermoidzysten/Epidermoide. Epidermoidzysten oder Epidermoide repräsentieren 1% aller Hirntumoren, manifestieren sich am häufigsten im 5. Lebensjahrzehnt und sind vor allem infratentoriell (im Kleinhirnbrückenwinkel) und parasellar lokalisiert; seltener kommen sie intraventrikulär, suprasellar (am Chiasma opticum) oder in der Diploe vor. Sie besitzen eine epidermisartige Zystenwand mit Hornlamellen als Zysteninhalt. In der CT findet man eine liquordichte, z. T. gelappte Zyste, die gelegentlich Verkalkungen enthält, aber nur ausnahmsweise – dann in der Peripherie – ein Enhancement zeigt. In der MRT ähnelt das Signal ebenfalls dem des Liquors. Eine Abweichung vom Liquorsignal ist am ehesten auf den PD-gewichteten Aufnahmen erkennbar, wobei sich dann der Tumor leicht hyperintens darstellt; hilfreich können auch diffusionsgewichtete Aufnahmen sein. Charakteristisch ist, dass die manchmal großen Zysten das benachbarte Hirngewebe verdrängen oder „eindellen“, wobei sie sich tief in natürliche Spalten hineinzwängen; oft besteht eine Diskrepanz zwischen klinischer Symptomatik und Tumorgröße.

Dermoidzysten/Dermoide (0,1% aller Hirntumoren). Hier besteht die Zystenwand aus Hautanhangsgebilden einschließlich Drüsen und Haarbälgen. Klinisch machen sie sich meistens früher bemerkbar als die Epidermoide, nämlich in den ersten 2 Lebensdekaden. Überwiegend handelt es sich um Mittellinientumoren in den Regionen von Sella, Corpus pineale und Vermis. In der CT und in der MRT dominiert Fettdichte, die allerdings nicht so homogen verteilt ist wie bei den Lipomen; Enhancement tritt nicht auf. Als Zeichen einer kürzlich oder früher erfolgten

Zystenruptur findet man gelegentlich Fettansammlungen im Subarachnoidalraum oder in den Ventrikeln. (Zur Erinnerung: Fett schwimmt oben!)

Kolloidzysten. Kolloidzysten treten typischerweise intraventrikulär – am Foramen Monroi – auf; symptomatisch werden sie meistens in der 3. Lebensdekade. Ihre Epithelwand umschließt eine gelatineartige Substanz, die u. a. Fett und Cholesterin enthält. Die Zusammensetzung variiert aber beträchtlich, was das variable Signal in der MRT erklärt; ein erhöhtes Signal bei T1- wie bei T2-Gewichtung ist am häufigsten. Für die Diagnose wesentlicher sind die charakteristische Lage am Foramen Monroi, der Zystenansicht sowie die kugelige Form; ein Durchmesser von 1 cm wird selten überschritten. In der CT können Kolloidzysten je nach Inhalt hypo-, iso- oder hyperdens sein; ein Enhancement tritt nicht auf, höchstens in Venen, die sich um die Zyste drapieren (Abb. 1.84).

Aufgrund ihrer strategischen Lage und auch weil sie gelegentlich leicht gestielt sind, können Kolloidzysten zu einem (potenziell akuten) Verschlusshydrozephalus mit symmetrischer Erweiterung der Seitenventrikel führen.



Abb. 1.84 Kolloidzyste.

Glatt begrenzte, raumfordernde Läsion am Foramen Monroi mit primär stark erhöhter Dichte hat zu hydrozephaler Erweiterung der Seitenventrikel geführt. Axiale Nativ-CT.

Lipome. Raumfordernd wirkende Lipome stellen weniger als 1% aller Hirntumoren dar, sie kommen in allen Altersgruppen vor und sind oft mit Missbildungen des Gehirns assoziiert. Meistens handelt es sich um mittelliniennahe Läsionen in der Umgebung von Balken und Vierhügelplatte; weitere Lipome kommen infratentoriell und spinal vor. In der CT fällt die vom Fett her bestimmte niedrige Dichte auf, mit Hounsfield-Werten um -50; in der Peripherie großer Lipome bestehen oft schalige Verkalkungen, die auch nativrontgenologisch erfassbar sind. In der MRT ist das Bild vor allem durch die extraaxiale Lage, die meistens scharfen Grenzen und das Fettsignal (hoch in T1-gewichteten, mäßig hoch in T2-gewichteten Aufnahmen) gekennzeichnet.

Hamartome. Hamartome sind umschriebene Läsionen mit gliomartigem Gewebsbild. Sie setzen sich aus allen 3 Keimblättern zusammen und proliferieren nicht. Am häufigsten treten sie im Temporallappen auf, weshalb es bei den meistens jungen Patienten zu psychomotorischen Anfällen kommen kann. Eine Sonderform stellt das *hypothalamische neuronale Hamartom* des Tuber cinereum dar (S.117). In der CT findet man bei den temporalen Hamartomen einen verkalkenden Tumor ohne wesentlichen Raumforderungseffekt und ohne wesentliches Enhancement. In der MRT enthält das in PD- und T2-gewichteten Aufnahmen erhöhte Signal wegen der Verkalkungen auch prominente Hypointensitäten; koronare Aufnahmen sind besonders aufschlussreich. Die Tuber-cinereum-Hamartome sind mehr an einer Verformung des Bodens des III. Ventrikels und des Hypothalamus zu erkennen als an ihrem Signal, das isointens mit der Hirnrinde ist.

Keimzelltumoren. Zu den Keimzelltumoren (2% aller Hirntumoren) gehören:

- Germinome,
- Teratome,
- die seltenen embryonalen Karzinome,
- Chorionkarzinome,
- Dottersacktumoren.

Ungefähr 80% von ihnen sind im Corpus pineale lokalisiert; selten kommen sie – besonders die Germinome – „ektop“ vor, beispielsweise suprasellar, in der Umgebung des vorderen III. Ventrikels; betroffen sind vor allem Kinder und Jugendliche.

Germinome (WHO-Grade II-III), häufigste Tumoren des Corpus pineale, entsprechen den Seminomen des Hodens bzw. den Dysgerminomen des Ovars; sie sind sehr strahlensensibel. In der CT wirken sie durchweg gut abgegrenzt, obgleich sie infiltrierend wachsen; meistens sind sie primär hyperdens und zeigen ein kräftiges Enhancement. Ihre Binnenstruktur einschließlich kleiner Zysten wird in der MRT deutlicher.

Teratome (WHO-Grad I; gelegentlich kommen auch maligne Varianten vor) bestehen aus Anteilen aller 3 Keimblätter. Wegen des heterogenen Aufbaus findet man in variabler Zusammensetzung die Dichten von Fett und mehr solidem Weichteilgewebe, von Zysten, von Kalk und von Knochen; selbst Zahnanlagen kommen vor. Nach KM-Gabe bleibt ein Enhancement gewöhnlich aus. In T1-gewichteten MR-Aufnahmen haben Teratome bei Vorhandensein von Fettgewebe charakteristischerweise hyperintense Anteile; in T2-gewichteten Aufnahmen wirken sie oft stark heterogen. Maligne Teratome (*Teratokarzinome*) sind an einer Invasion des benachbarten Hirngewebes erkennbar (Ödem). Aufgrund ihrer strategischen Lage kommt es bei benignen wie bei malignen Teratomen häufig zur Kompression des Aquädukts mit Liquoraufstau.

Embryonale Tumoren

Bei den embryonalen Tumoren handelt es sich um maligne, undifferenzierte kleinzellige Tumoren des WHO-Grads IV. Supratentoriell kommen sie vor allem vor als:

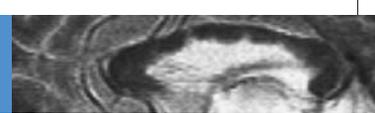
- primitive neuroektodermale Tumoren (PNET),
- Neuroblastome.

PNET. Die PNET entstehen aus unreifen subependymalen Vorläuferzellen, die sich neuronal, glial und myogen differenzieren können. Sie ähneln histolo-

gisch den infratentoriellen Medulloblastomen. PNET machen weniger als 5% aller supratentoriellen Tumoren aus und befallen meistens Kinder unter 5 Jahren, *Vorzugslokalisation* ist die ventrikelnahе weiße Substanz der Hemisphären.

In der CT treten PNET oft als gut abgegrenzte, primär hyperdense und stark KM-aufnehmende Raumforderungen auf (Abb. 1.85).

Verkalkungen und Zysten sind häufig, Blutungen kommen dagegen weniger oft vor. Das *MRT-Signal* reflektiert diese Variabilität der Gewebezusammen-



setzung und ist daher inhomogen, wobei allerdings die Binnenstruktur deutlicher in Erscheinung tritt.

Primäre Neuroblastome. Die primären Neuroblastome sind im Gehirn sehr selten. Wie die PNET befallen sie vor allem Kinder im 1. Lebensjahrzehnt und entwickeln sich in der Nähe der Seitenventrikel.

Mit der CT oder der MRT können sie von anderen unreifen Hirntumoren nicht unterschieden werden. Bei beiden Verfahren ist das radiomorphologische Bild inhomogen infolge von Verkalkungen, Zysten und Blutungen. Sowohl PNET als auch Neuroblastome neigen dazu, über die Liquorzirkulation zu metastasieren.



Abb. 1.85 PNET.

Das supratentorielle Ventrikelsystem ist fast vollständig von Tumormassen ausgefüllt. Die Ventrikelwände sind z. T. infiltriert, z. T. bestehen nekrotische Areale und Verkalkungen. Axiale CT nach i. v. Kontrastverstärkung.

„Neue“ WHO-Tumoren

Die von der WHO autorisierte Klassifikation der Hirntumoren wurde 1993 überarbeitet. In der revidierten Fassung wurden einige Tumoren histogenetisch neu eingeordnet und weitere Tumorvarianten hinzugefügt. Als wesentliche Änderung wurden 4 neue, seltene Tumorentitäten abgegrenzt, die alle der Gruppe der kindlichen Neoplasien bzw. den Tumoren des frühen Erwachsenenalters zuzuordnen sind und sich durch eine in der Regel gute Prognose nach Exstirpation auszeichnen.

Pleomorphes Xanthoastrozytom. Das pleomorphe Xanthoastrozytom stellt eine Sonderform des Astrozytoms dar. Es handelt sich um einen an der Mark-Rinden-Grenze und vorzugsweise temporal gelegenen Großhirntumor, der in der CT und MRT gut abgegrenzt wirkt, häufig eine zystische Komponente hat, kaum raumfordernd ist und meistens ein eher geringes, manchmal auch leptomeningeales Enhancement zeigt. Trotz intrazellulärer Fetteinlagerungen fehlt in T1-gewichteten MRT-Aufnahmen ein Fettsignal. Radiomorphologische Ähnlichkeit besteht vor allem zu Meningeomen, neuronalen Tumoren und pilozytischen Astrozytomen (Abb. 1.86).

Zentrales Neurozytom. Das zentrale Neurozytom ist ein radiomorphologisch charakteristischer, häufig kleinzystischer Tumor mit einem meistens kleinen soliden Anteil. Der Tumor ist typischerweise im Seitenventrikel lokalisiert, wobei er vom Ventrikeldach entspringt und häufig eine Beziehung zum Foramen Monroi hat. Er neigt zur Verkalkung und zeigt in den soliden Anteilen ein geringes Enhancement (Abb. 1.87).

Infantil desmoplastisches Gangliogliom/Astrozytom.

Das infantile desmoplastische Gangliogliom/Astrozytom ist durch einen oft leptomeninxassoziierten, stark KM-anreichernden soliden Tumoranteil und eine meistens große, raumfordernd wirkende Zyste charakterisiert (Abb. 1.88). Typisch ist auch das Auftreten in den ersten Lebensjahren.

Dysembryoplastisch neuroepithelialer Tumor (DNT).

Der DNT ist eine meistens nichtraumfordernd wirkende, kortikale oder subkortikale Neoplasie, die am häufigsten im Temporallappen entsteht; der Kortex ist infolge umgebender Gewebedysplasie oft verdickt, die Kalotte usuriert (Abb. 1.89). Mit den bildgebenden Verfahren kann dieser Tumor nicht vom Gangliogliom unterschieden werden.

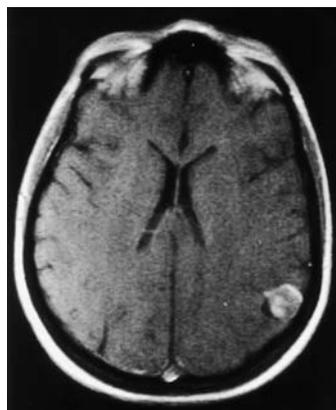


Abb. 1.86 Pleomorphes Xanthoastrozytom.

Temporoparietal links besteht kortikal ein rundlicher Tumor mit mäßigem, leicht inhomogenem Enhancement. T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

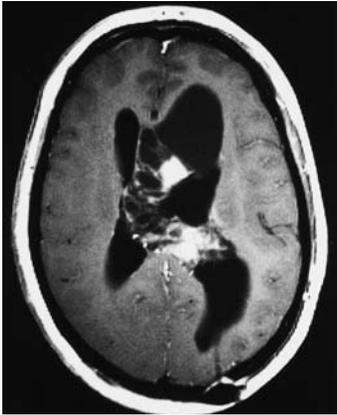


Abb. 1.87 Zentrales Neurozytom. Der linke Seitenventrikel ist größtenteils von einem kleinzystischen Gebilde ausgefüllt, das zu einer Liquorzirkulationsstörung durch Blockade des Foramen Monroi geführt hat. Beachte die KM-Anreicherung in den soliden Tumoranteilen. T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

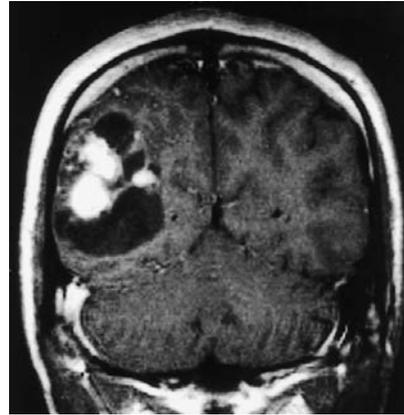


Abb. 1.88 Infantil desmoplastisches Gangliogliom. Rechts temporoparietal erkennt man eine große, raumfordernd wirkende Zyste im Hirnparenchym mit kortexnahe Enhancement des soliden Tumoranteils. T1-gewichtete koronare MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

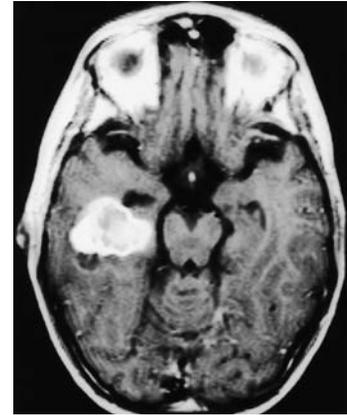


Abb. 1.89 DNT. Rechts temporal besteht ein intraaxialer Tumor mit kräftigem, fast homogenem Enhancement, aber nur geringen Raumforderungszeichen. T1-gewichtete axiale MRT nach paramagnetischer Kontrastverstärkung.

■ Hat es in den Tumor geblutet, kann das Enhancement aber manchmal schwer von hämatombedingter Hyperdensität (CT) oder Hyperintensität (Methämoglobin Stadium, MRT) unterschieden werden.

Metastasen

Bei bis zu 1/4 aller Karzinompatienten werden als Todesursache Hirnmetastasen festgestellt; je älter der Patient ist, desto höher ist der Prozentsatz. Metastasen können zwar überall im Gehirn vorkommen, bevorzugen aber die Rinden-Mark-Grenze der Großhirnhemisphären; rund 80% der Läsionen liegen supratentoriell, 20% infratentoriell; in etwa 70% der Fälle sind Hirnmetastasen multipel. Während typischerweise das Hirnparenchym befallen wird, kommen auch extraaxiale Metastasen vor, mit Invasion von Meningen und Knochen.

Primärtumoren (mit absteigender Häufigkeit)

- Bronchialkarzinome
- Mammakarzinome
- Nierenkarzinome
- Karzinome des Gastrointestinaltrakts
- Melanome

Die Häufigkeit von Absiedlungen maligner Lymphome nimmt zu. Typisch in der CT und MRT sind die subkortikale Lage und die Multiplizität. Da Metastasen zellreich oder zellarm, hämorrhagisch, nekrotisch und sogar verkalkt sein können, zeigen sie eine variable Dichte bzw. Signalintensität. Auch ihre

Größe ist recht unterschiedlich, wenngleich Läsionen mit Durchmessern unter 1 cm dominieren. Nach der KM-Gabe kommt es bei fast allen Metastasen zu kräftigem, homogenem oder ringförmigem Enhancement (Abb. 1.90).

Im Vergleich zur CT ist die MRT weit sensitiver, weshalb sie sich als Methode der Wahl zur Sichtbarmachung auch kleinster Herde und zum Nachweis einer Meningeosis carcinomatosa empfiehlt; hierbei kann es sinnvoll sein, eine erhöhte KM-Dosis zu verabreichen. Schon kleine Metastasen induzieren oft ein überproportional großes Hirnödem; bei größeren Metastasen dehnt sich das Ödem entlang der Faserbahnen fingerförmig in das zerebrale Marklager aus; anders als bei den malignen Gliomen werden Kortex und Balken meistens ausgespart. Eine Differenzierung der Metastasen nach Primärtumoren ist weder mit der CT noch mit der MRT möglich; hämorrhagische Metastasen kommen allerdings besonders häufig bei Nierenkarzinomen und Melanomen vor. Melanommetastasen können in der MRT auch ohne Einblutung Signalintensitäten haben, wie sie bei Blutungen vorkommen (paramagnetischer Effekt des Melanins).