Aus der Klinik für Radiologische Diagnostik und Nuklearmedizin
des Marienhospitals Herne
Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum
em. Prof. Dr. med. H. K. Beyer

Magnetresonanztomographie-Diagnostik bei kraniellen und spinalen Malformationen im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades der Medizin
einer
Hohen Medizinischen Fakultät
der Ruhr-Universität Bochum

vorgelegt von
Michael Bömmer
aus Castrop-Rauxel
2003

Abstract

Bömmer

Michael

Magnetresonanztomographie-Diagnostik bei kraniellen und spinalen Malformationen im Kindesalter

Zielsetzung: Diese Studie beinhaltet die retrospektive Betrachtung der kraniellen und spinalen MRT-Untersuchungen im Kindesalter hinsichtlich ihres Befundes mit besonderer Berücksichtigung der Malformationen des Zentralnervensystems. Die Häufigkeit von Malformationen des Zentralnervensystems wurde vergleichbaren Studien gegenübergestellt.

Methode: Im Zeitraum Januar 1991 bis April 1996 wurden in der Abteilung Kernspintomographie des Marienhospitals Herne, Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum, 899 Kernspintomographien im Bereich des ZNS bei 706 Patienten im Kindes- und Jugendalter vorgenommen. 507 der 899 MRT-Untersuchungen (56.4 %) in Allgemeinnarkose durchgeführt. Die Untersuchungen wurden bezüglich Malformationen des Zentralnervensystems ausgewertet.

Ergebnis: Am häufigsten zeigte sich mit 277 der 706 Patienten (39.2 %) ein altersentsprechender Befund. Malformationen des Zentralnervensystems konnten bei 210 (29.7 %) Patienten diagnostiziert werden. Als dritthäufigster Befund wurden Veränderungen im Rahmen eines frühkindlichen Hirnschaden bei 139 (19.7 %) Patienten diagnostiziert. Die drei häufigsten Malformationen des Zentralnervensystems stellten spinale Dysrhaphien (41 Patienten), Mißbildungen des Dandy Walker Komplex (40 Patienten) und Anomalien des Corpus Callosum (39 Patienten) dar.

Diskussion: Aufgrund der studienabhängigen Vorselektion der Patienten und durch die verbesserte Bildgebung wurden Malformationen des ZNS in höherem Maße diagnostiziert als in vergleichbaren Studien angegeben. Daher kann die MRT als Methode der Wahl im Hinblick auf Mißbildungen des Zentralnervensystems im Kindesalter nur empfohlen werden. Die Vorteile der MRT liegen vor allem in der multiplanaren Schichtführung mit hoher Ortsauflösung in Verbindung mit einem Verzicht auf ionisierende Strahlung. Zusätzlich ermöglicht die Intubationsnarkose bewegungsartefaktfreie Bilder und eine wenig traumatisierende Untersuchung.

Dekan: Prof. Dr. med. G. Muhr

Referent: Prof. Dr. med. H. K. Beyer

Koreferent: Prof. Dr. med. C. Rieger

Tag der mündlichen Prüfung: 4.11.2003

Meinen lieben Eltern

1 Inhaltsverzeichnis

1 INHALTSVERZEICHNIS 1

2 EINLEITUNG 6

2.1 Allgemein 6

2.2 Zielsetzung 8

2.3 Magnetresonanztomographie 9

2.3.1 Physikalische Grundlagen 9

2.3.2 Sequenzen 12

2.3.2.1 Spin-Echo Sequenzen (SE Sequenzen) 12

2.3.2.2 Fast-Spin-Echo Sequenzen (FSE Sequenzen) 12

2.3.2.3 Inversion-Recovery Sequenzen (IR Sequenzen) 13

2.3.2.4 Gradienten-Echo Sequenzen (GE Sequenzen) 13

2.4 Eigenschaften der MRT 14

2.5 Definition der Mißbildungen und Fehlbildungen des ZNS 15

2.6 Ätiologie der Mißbildungen 16

2.7 Embryologie und Pathogenese der Mißbildungen 16

3 MATERIAL UND METHODEN 22

3.1 Magnetresonanztomograph 22

3.2 Narkose 22

3.3 Patientengut 23

3.4 Methoden 30

3.4.1 Einteilung der erhobenen Befunde 30
3.4.2 Einteilung der kraniellen und spinalen Malformationen 31
3.4.2.1 Definitionen der kraniellen Malformation 32
3.4.2.1.1 Anomalien des Corpus Callosum (Balkenmangel) 32
3.4.2.1.2 Intrakranielle Lipome 33
3.4.2.1.3 Zephalozelen 33
3.4.2.1.4 Anomalien der neuronalen Migration und Organisation 34
3.4.2.1.4.1 Schizenzephalie 34
3.4.2.1.4.2 Lissenzephalie (Agyrie) und Pachygyrie 35
3.4.2.1.4.3 Polymikrogyrie (Corticale Dysplasie) 35
3.4.2.1.4.4 Heterotopie 35
3.4.2.1.4.5 Unilaterale Megalenzephalie 36
3.4.2.1.4.6 Holoprosenzephalie 36
3.4.2.1.5 Septooptische Dysplasie 37
3.4.2.1.6 Arnold-Chiari-Malformation 38
3.4.2.1.6.1 Arnold Chiari Malformation Typ I 38
3.4.2.1.6.2 Arnold Chiari Malformation Typ II 38
3.4.2.1.6.3 Arnold Chiari Malformation Typ III 39
3.4.2.1.7 Dandy Walker Komplex 40
3.4.2.1.7.1 Dandy Walker Malformation 40
3.4.2.1.7.2 Dandy Walker Variante 40
3.4.2.1.7.3 Megacisterna magna 41
3.4.2.1.8 Anomalien mit Hypogenese cerebellärer Strukturen 41
3.4.2.1.9 Craniofaziale Anomalien 42
3.4.2.1.10 Chromosomale Anomalien 42
3.4.2.2 Definition der spinalen Malformationen 43
3.4.2.2.1 Anomalien der Neurulation und Kanalisation 43
3.4.2.2.1.1 Spina bifida occulta 43
3.4.2.2.1.2 Spina bifida cystica 43
3.4.2.2.2 Anomalien der kaudalen Zellmasse 44
3.4.2.2.2.1 Kaudales Regressionssyndrom 44
3.4.2.2.2.2 Tight filum terminale 45
3.4.2.2.2.3 Sacrococcygeales Teratom 45

3.4.2.2.3 Anomalien in der Entwicklung der Chorda 45
3.4.2.2.3.1 Kongenitale Tumoren des Rückenmarks 45
3.4.2.2.3.2 Diastematomyelie 46
3.4.2.2.3.3 Syringomyelie 46
3.4.2.2.3.4 Kongenitale spinale vaskuläre Malformationen 47

4 ERGEBNISSE 48

4.1 Befunde allgemein 48
4.1.1 Altersentsprechender Befund 51
4.1.2 Mißbildungen des Zentralnervensystems 51
4.1.3 Frühkindlicher Hirnschaden und Schäden der Perinatalperiode 51
4.1.4 Tumoren 52
4.1.5 Vaskuläre Störungen 52
4.1.6 Infektionen 52
4.1.7 Phakomatosen 53
4.1.8 Traumatische Schäden 53
4.1.9 Stoffwechselanomalien 53

4.2 Kranielle Malformationen 54
4.2.1 Anomalien des Corpus Callosum 54
4.2.1.1 Totale Agenesie des Corpus callosum 54
4.2.1.2 Partielle Agenesie des Corpus callosum 56
4.2.2 Intrakranielle Lipome 60
4.2.3 Zephalozelen 61
4.2.4 Anomalien der neuronalen Migration und Organisation 63
4.2.4.1 Polymikrogyrie 64
4.2.4.2 Schizenzephalie 66
4.2.4.3 Lissenzephalie Typ I 68
4.2.4.4 Corticale Heterotopie 70
4.2.4.5 Unilaterale Megalenzephalie 71
4.2.4.6 Holoprosenzephalie 72
4.2.5 Septooptische Dysplasie 74
4.2.6 Arnold Chiari Malformationen 74

4.2.6.1 Chiari Typ I Malformation 74
4.2.6.2 Chiari Typ II Malformation 74
4.2.7 Dandy Walker Komplex 77
4.2.7.1 Dandy Walker Variante 78
4.2.7.2 Megacisterna magna 80
4.2.7.3 Dandy Walker Malformation 81
4.2.8 Anomalien mit Hypogenese cerebellärer Strukturen 83
4.2.9 Craniofaziale Anomalien 83
4.2.10 Chromosomale Anomalien 83

4.3 Spinale Malformationen und begleitende Veränderungen 85
4.3.1 Anomalien der Neurulation (Spinale Dysrhaphie) 85
4.3.1.1 Spina bifida cystica 86
4.3.1.2 Spina bifida occulta 92
4.3.2 Anomalien der kaudalen Zellmasse 93
4.3.2.1 Kaudales Regressionssyndrom 94
4.3.2.2 Tight filum terminale 95
4.3.2.3 Sacrococcygeales Teratom 95
4.3.3 Anomalien in der Entwicklung der Chorda 96
4.3.3.1 Congenitale Tumoren des Rückenmarks 97
4.3.3.2 Diastematomyelie 99
4.3.3.3 Syringomyelie 103

4.4 Zusammenfassung der kraniellen Malformationen 104

4.5 Zusammenfassung der spinalen Malformationen 107

4.6 Zusammenfassung der kraniellen und spinalen Malformationen 110

5 DISKUSSION 112

6 ZUSAMMENFASSUNG 116

7 LITERATURVERZEICHNIS 118

8 DANKSAGUNG 138

9 LEBENSLAUF 139

2 Einleitung

2.1 Allgemein

Moderne bildgebende Verfahren, wie die Röntgen-Computertomographie (CT) oder die Magnetresonanztomographie (MRT) haben im letzten Jahrzehnt die diagnostischen Möglichkeiten bei Pathologien des Zentralnervensystems bedeutend erweitert. Nichtinvasive Schnittbildverfahren bilden heute die Grundlage der bildgebenden Diagnostik in Bereichen des Gehirns und des Rückenmarks.

Die Anwendung der Computertomographie führte zunächst zu einer völligen Neuorientierung in der Diagnostik zerebraler und spinaler Erkrankungen aufgrund der Möglichkeit der direkten Abbildung von normalem und pathologisch verändertem Gewebe auf der Basis unterschiedlicher Absorptionseigenschaften. Die Einführung der MRT in die neuroradiologische Diagnostik hat die führende Rolle der Computertomographie in Frage gestellt und mittlerweile zu einer Neuorientierung der Indikationen für beide Methoden geführt (89).

Im Erwachsenenalter entwickelte sich die MRT im Spektrum der in diesem Alter typischen Indikationen, insbesondere im Bereich des Zentralnervensystems, zu einem bevorzugten Diagnoseinstrument (88). Im Kindesalter hat sich diese Entwicklung aufgrund der bisher relativ langen Untersuchungsdauer noch nicht durchgesetzt. Neue CT-Technologien, wie z.B. das Spiral-CT oder die Mehrschicht-Spiral-CT machen zwar durch die verkürzten Untersuchungszeiten oftmals eine Sedierung oder Narkose des Kindes unnötig, jedoch stellt die MRT aufgrund des Fehlens ionisierender Strahlung, besonders in dieser Patientengruppe, einen nicht zu unterschätzenden Vorteil dar (26).

Eine Magnetresonanztomographie im frühen Kindesalter empfiehlt sich besonders bei einer Diskrepanz zwischen klinischem Befund, Krankheitsverlauf und Ultraschallbefund (99) sowie zum Nachweis komplexer Störungen der neuronalen Migration und Organisation (59). Im Falle eines pathologischen Befundes kann mitunter über eine frühe Diagnose die Langzeitprognose deutlich verbessert werden (36, 40, 119, 120). Notwendige Verlaufskontrollen, die bei einer Vielzahl von

Erkrankungen zu empfehlen sind, stellen ebenfalls bei hoher Reproduzierbarkeit und Fehlen ionisierender Strahlung eine Domäne der MRT dar (76).

Umfangreiche Studien über die MRT-Untersuchung bei Kindern und Jugendlichen mit zerebralen und spinalen Malformationen sind selten (84). Über größere Zahlen von untersuchten Kindern berichten BARKOVICH (5), LANGER (83) und MCARDLE (89). Mit der Untersuchung von Neugeborenen hat sich besonders MCARDLE auseinandergesetzt (89).

2.2 Zielsetzung

Die vorliegende Studie beinhaltet die retrospektive Aufschlüsselung der kraniellen und spinalen MRT-Untersuchungen im Kindesalter hinsichtlich ihres Befundes für den Zeitraum Januar 1991 bis April 1996, unter besonderer Berücksichtigung der Malformationen des Zentralnervensystems.

Die Häufigkeitsverteilung der bedeutendsten Malformationen wurde vergleichbaren Studien gegenübergestellt und diskutiert.

Zur Bedeutung der Intubationsnarkose für das Untersuchungsergebnis wurde ferner Stellung genommen.

2.3 Magnetresonanztomographie

Die Magnetresonanztomographie leitet sich von einem Laborverfahren ab, das den Effekt der Kernspinresonanz dazu nutzt, die Bindungs- und Strukturverhältnisse von Molekülen zu ermitteln.

Das Prinzip der Magnetresonanz ist seit 1946 bekannt und geht auf die unabhängige Entdeckung von BLOCH (Stanford Universität, USA) und PURCELL (Harvard Universität, USA) zurück, die dafür 1952 gemeinsam den Nobelpreis für Physik erhielten. Die Kernspinresonanz hielt Einzug in den medizinischen Bereich als LAUTERBUR Anfang der 70er Jahre von Wasserstoffkernen abgestrahlte Resonanzsignale in zwei- bzw. dreidimensionale Bilder umsetzte (122).

2.3.1 Physikalische Grundlagen

Alle Atomkerne mit einer ungeraden Anzahl von Protonen und Neutronen besitzen die Eigenschaften des Kernspins. Unter Kernspin versteht man einen Eigendrehimpuls von Atomkernen um die eigene Achse. Die im menschlichen Körper am häufigsten vorkommenden Elemente mit dieser Eigenschaft sind Wasserstoff, Stickstoff, Phosphor und Natrium. Wasserstoff ist das mit Abstand häufigste Element mit einem Kernspin in biologischen Systemen. Die Kernspintomographie wird fast ausschließlich auf der Basis einer Wasserstoff-Bildgebung betrieben.

Der Kernspin ist ein Maß für die Eigenrotation des Atomkerns, der als ganzer eine positive Ladung trägt. Die Rotation der elektrischen Ladung ist mit einem schwachen Magnetfeld verbunden. Der Atomkern ist somit vergleichbar mit einem Stabmagneten, der ein magnetisches Moment besitzt. Die Drehachsen der Atomkerne sind bei Zimmertemperatur willkürlich verteilt, so daß sich die Magnetisierung eines Körpers ausgleicht.

In einem Magnetfeld richten sich die Atomkerne entlang der Feldlinien aufgrund ihrer magnetischen Eigenschaften aus. Möglich ist eine parallele und eine antiparallele Ausrichtung. Zwischenlagen treten nicht auf. Die parallele Ausrichtung

ist die energetisch günstigere Lage und wird von den Kernspins bevorzugt eingenommen. Da sich die Wirkung der Kernspins in gleicher Richtung addiert und sich die Wirkung der Kernspins in entgegengesetzter Richtung neutralisiert, trägt nur die Differenz zwischen parallel und antiparallel ausgerichteten Kernspins zur Bildung von Resonanzsignalen bei.

Die Ausrichtung der Kerne im Magnetfeld erfolgt nicht vollständig zu den Feldlinien des Magneten, da sich durch die Eigenrotation immer ein Winkel ergibt. Um diesen Winkel rotieren die Atomkerne. Diese Kreiselbewegung bezeichnet man als Präzession. Die Geschwindigkeit der Präzession (Präzessionsfrequenz, Larmorfrequenz) ist abhängig von der Stärke des angelegten Magnetfeldes (85).

Die Ausrichtung der Kernspins kann durch Einstrahlen elektromagnetischer Wellen, die der Larmorfrequenz entsprechen, beeinflußt werden. Diese beträgt für das Isotop ^{1}H bei einer Feldstärke von 1,5 Tesla 63,87 MHz.

Durch Einstrahlen eines derartigen geeigneten Hochfrequenzimpulses mit der Frequenz der Larmorfrequenz verändert sich die Ausrichtung der Kernspins. Dieser Vorgang wir als Kernspin-Resonanz bezeichnet (85).

Ein 90°-Impuls führt zu einem Umklappen der Kernspins im rechten Winkel. Ein 180°-Impuls führt zu einer Umkehrung der Besetzungsverhältnisse zwischen parallelen und antiparallellen Kernspins (Spin-Inversion). Durch den Hochfrequenzimpuls wird desweiteren die Phasengleichheit der Kernspins erreicht.

Nach Abschalten des Hochfrequenzimpulses bewegen sich die Kernspins in ihre Ausgangslage zurück. Dieser als Relaxation bezeichnete Vorgang erzeugt ein elektromagnetisches Induktionsfeld, welches mit einer Empfangsspule registriert werden kann.

Die Relaxationsvorgänge sind durch ihre Bindungen im Molekül charakterisiert. Die Geschwindigkeit der Rückbewegung in die Ausgangslage ist durch Zeitkonstanten bestimmt. Dabei werden zwei Relaxationszeiten unterschieden.

Die T1-Relaxationszeit beschreibt die Rückkehr der Kernspins nach Abschalten des Hochfrequenzimpulses in die Gleichgewichtsverteilung, die vor dem Schalten des Impulses vorlag. Sie wird auch longitudinale Relaxationszeit oder Spin-Gitter-Relaxationszeit genannt.

Die T2-Relaxationszeit ist die Zeitkonstante des Abfalls der Quermagnetisierung, die durch Dephasierungsvorgänge nach Abschalten des Hochfrequenzimpulses erfolgt.

Die Phasengleichheit der Kernspins geht mit der Zeitkonstante T2 verloren. Da die Kernspins als kleine Magnete betrachtet werden können, treten neben ihrer Wechselwirkung mit dem externen Magnetfeld auch Wechselwirkungen räumlich eng benachbarter Kernspins auf. Diese Wechselwirkungen führen zu lokalen Veränderungen im magnetischen Feld. Je größer die Inhomogenitäten sind, desto schneller erfolgt die Dephasierung der Kernspins und desto kürzer wird die T2-Relaxationszeit.

In Flüssigkeiten bewegen sich die Kernspins innerhalb eines lockeren Molekülverbandes, in dem sich, im Gegensatz zu starren Atomgittern, Feldschwankungen ausgleichen. Daher haben Flüssigkeiten lange T2-Relaxationszeiten.

Der kombinierte Vorgang der T1- und T2-Relaxation nach einem Hochfrequenzimpuls wird freier Induktionszerfall genannt.

Mit der Definition der Meßparameter können T1- oder T2-gewichtete Bilder erstellt werden. Je nach Gewichtung bilden sich Substanzen oder Organe mit einer bestimmten T1- oder T2-Relaxationszeit im MRT hell oder dunkel ab.

In der T1 gewichteten Bildgebung stellt sich Fett hell und Wasser deutlich dunkel dar. Es gilt, daß sich Substanzen mit einer kurzen T1-Relaxationszeit heller darstellen, als solche mit einer längeren T1-Relaxationszeit. Mit zunehmender T2-Gewichtung wird Wasser signalintensiver und somit heller dargestellt. Die Helligkeit des Fettsignals läßt nach. Demnach gilt, daß sich Substanzen mit einer langen T2-Relaxationszeit in T2 gewichteten Bildern heller darstellen als solche mit einer kürzeren T2-Relaxationszeit.

Die Ortslokalisation erfolgt mit Hilfe von Gradientenspulen, die in den drei Raumebenen betrieben werden und für einen ortsabhängigen Unterschied im Magnetfeld sorgen. Die Gradienten sind für die einzelnen Meßsequenzen getrennt schaltbar. Dadurch erhält das Signal eine räumliche Information, aus der mit mathematischen Methoden die räumliche Verteilung der Signalamplitude rekonstruiert werden kann (85).

2.3.2 Sequenzen

Durch eine Abfolge von Hochfrequenzimpulsen lassen sich die Relaxationszeiten T1 und T2 bestimmen. In der Klinik werden als Pulssequenzen bevorzugt Spin-Echo Sequenzen, Fast-Spin-Echo Sequenzen, Gradienten-Echo Sequenzen und Inversion-Recovery Sequenzen verwendet (60, 70, 85).

2.3.2.1 Spin-Echo Sequenzen (SE Sequenzen)

Bei Spin-Echo Sequenzen wird nach einem initialem 90°-Anregungspuls nach der Hälfte der Echozeit durch einen 180°-Rephasierungspuls ein Echosignal erzeugt.
Die Repetitionszeit der Sequenz (TR) und die Echozeit (TE) sind bestimmend für den Kontrast auf den Schnittbildern. Durch eine geeignete Wahl dieser Zeiten kann eine T1- oder T2-Gewichtung des Signals erzeugt werden. Kurze TR- und TE-Zeiten führen zu einer stärkeren T1-Gewichtung. Umgekehrt resultieren längere TR- und TE-Zeiten in einer stärkeren T2-Gewichtung (85). Eine lange TR-Zeit und eine kurze TE-Zeit bildet die Grundlage zur Erstellung von protonengewichteten Bildern.

2.3.2.2 Fast-Spin-Echo Sequenzen (FSE Sequenzen)

Die Fast-Spin-Echo Sequenz ist eine Modifikation der SE Sequenz. Der Vorteil dieser Technik liegt v.a. in der Reduktion der Untersuchungszeit. Nach einem 90°-Impuls werden multiple 180°-Impulse geschaltet. Jedes Spinecho wird anders phasenkodiert, wodurch die T2-gewichtete Bildgebung deutlich beschleunigt wird (85).

2.3.2.3 Inversion-Recovery Sequenzen (IR Sequenzen)

Bei einer Inversion-Recovery Sequenz wird einer Spin-Echo Sequenz ein 180°-Inversionsimpuls voraus geschaltet. Die Zeit zwischen dem Inversionsimpuls und dem ersten 90°-Impuls der darauf folgenden Spin-Echo Sequenz ist die Inversionszeit TI. Mit dieser Zeit TI kann die T1-Gewichtung variiert werden. Das Signal bestimmter Gewebe, z.B. Fett, kann durch geeignete Wahl der TI-Zeit unterdrückt werden (115).

Eine Sonderform einer IR Sequenz ist die Fluid Attenuated Inversion Recovery Sequenz (FLAIR). Hierbei resultiert eine TI-Zeit von c.a. 2000 ms bei einer TR-Zeit von 6 bis 9 Sekunden in einer Unterdrückung des Liquorsignals (85).

2.3.2.4 Gradienten-Echo Sequenzen (GE Sequenzen)

Im Unterschied zu den Spin-Echo Sequenzen wird das Echo bei den Gradienten-Echo Sequenzen nicht durch einen 180°-Impuls hervorgerufen, sondern durch Schaltung eines Gradienten. Durch das Fehlen eines Rephasierungspulses wird das entstehende Signal stark durch lokale Feldinhomogenitäten geprägt (85). Derartige Feldstörungen treten an Grenzflächen von Geweben mit unterschiedlicher Magnetisierbarkeit auf. Diese Effekte, auch Suszeptibilitätseffekte genannt, nehmen mit längerer Echozeit zu (88).

2.4 Eigenschaften der MRT

Die MRT gilt als ein Untersuchungsverfahren mit einem besonders hohen Weichteilkontrast in Verbindung mit einer hohen Ortsauflösung (12, 19, 21 , 103). Besonders die guten Eigenschaften der Gewebedifferenzierung sind Voraussetzung, um die Morphologie der pathologischen Veränderungen zu beschreiben. Dabei wird die anatomische Zuordnung von Strukturen durch die möglichen Schnittführungen in allen drei Raumebenen erleichtert.

Im Vergleich zur Computertomographie entstehen bei der MRT keine Artefakte in der unmittelbaren Nähe von Knochen. Dieser Umstand verbessert besonders die Bildgebung im Bereich der hinteren Schädelgrube und Schädelbasis.

Der Verzicht auf ionisierende Strahlung erlaubt in der MRT wiederholte Untersuchungen, was besonders im Kindesalter von Vorteil ist (89).

Durch die Verwendung schneller Sequenzen konnte weiterhin die Untersuchungszeit im MRT reduziert werden. Damit verkürzt sich auch die Zeitdauer einer eventuell notwendigen Narkose. Durch weitere Verbesserungen in der Soft- und Hardware und der daraus resultierenden zunehmenden Verkürzung der Untersuchungszeiten ist in Zukunft noch häufiger ein Verzicht auf eine Sedierung oder Narkose zur Durchführung der Untersuchung denkbar.

Die Hauptrisikofaktoren für Patienten stellen bewegliche ferromagnetische Objekte dar, die im magnetischen Feld beschleunigt werden können und dann eine Verletzung bedingen. Dies führte dazu, daß Patienten mit ferromagnetischen Implantaten und Gefäßclips im ZNS-Bereich von der Untersuchung ausgeschlossen werden mußten (26).

Die bisher experimentell beobachteten Effekte und die theoretisch ableitbaren Wechselwirkungen der verwendeten Feldstärken lassen die MRT als eine nichtinvasive Untersuchungsmethode mit geringem Risiko erscheinen (26).

Die vorbeschriebenen Eigenschaften des MRT prädestinieren dieses Untersuchungsverfahren speziell zur Diagnose und Kontrolle von kraniellen und spinalen Malformationen im Kindesalter.

2.5 Definition der Mißbildungen und Fehlbildungen des ZNS

Mißbildungen sind Folgen einer gestörten Entwicklung des Keimes im Stadium der Primitiventwicklung und der Organogenese. Zwischen den Begriffen Mißbildung und Fehlbildung, obwohl in der Literatur häufig synonym verwandt, sollte differenziert werden. Nach BÜCHNER (33) sind Mißbildungen Veränderungen im Aufbau und im Stoffwechsel des gesamten Organismus oder einzelner Organe, welche irreversibel in der Bildungsepoche des Organismus, also während der Entwicklungsperiode entstehen. Fehlbildungen hingegen sind nach der Entwicklung auftretende Reifungshemmungen und Reifungsstörungen. Im Gegensatz dazu haben die Begriffe Fehlbildung und Mißbildung in der anglo-amerikanischen Literatur keine unmittelbare Entsprechung. Hier wird der Ausdruck „Malformation“ für beide Begriffe verwendet.

Da die Entwicklung des ZNS mit der Geburt nicht abgeschlossen wird, ist der Begriff der kongenitalen Mißbildung ebenso problematisch (39). So ist der Myelinisierungsvorgang erst teilweise mit dem 5. Lebensjahr abgeschlossen (75). Andere Autoren datieren das Ende des Myelinisierungsvorganges sogar bis in das zweite Lebensjahrzehnt hinein (89).

Dennoch kann über das Auftreten bestimmter Befundkonstellationen relativ genau auf den Schädigungszeitpunkt geschlossen werden, da die zu einer Mißbildung führende fehlerhafte Entwicklung zeitlich eng mit den ablaufenden Entwicklungsstadien korrelliert (29).

2.6 Ätiologie der Mißbildungen

Für die Mehrzahl der Mißbildungssyndrome ist die Ätiologie unbekannt (75). In der Mehrzahl der Fälle ist von einer multifaktoriellen Verursachung auszugehen. Als gesicherte teratogene Faktoren für das ZNS gelten intrauterine Infektionen, physikalische Einwirkungen, wie ionisierende Strahlen, chemische Noxen, wie Zytostatika, Antiepileptika und Stoffwechseldefekte der Mutter (39). C.a. 5-10 % der Fälle sind auf derartige Noxen zurückzuführen. Etwa 25 % beruhen auf Chromosomenanomalien und Genmutationen. In 65-70 % bleibt die Ätiologie unklar (39).

2.7 Embryologie und Pathogenese der Mißbildungen

Das Auftreten von Mißbildungen und deren Erscheinungsbild steht zeitlich eng mit den ablaufenden Entwicklungsstadien in Wechselbeziehung. So erlaubt die Kenntnis der normalen Entwicklung und die exakte Beschreibung der Morphologie der Mißbildung, den ungefähren Zeitpunkt der Schädigung des ZNS bzw. seiner Vorstufen zu bestimmen. Die Folgen einer Schädigung sind dabei weniger von der Art der Noxe als vielmehr von dem Zeitpunkt ihres Eingreifens in den Entwicklungsvorgang abhängig (107). Wird eine gerade ablaufende Entwicklungsphase gestört, bleibt dieser Entwicklungsschritt unvollendet, und die Entwicklung geht unter Fixierung des Defektes voran (5).

Das ZNS ist der am frühesten angelegte Teil des Menschen. Es wird beim menschlichen Embryo zu Beginn der dritten Entwicklungswoche angelegt. Die vor diesem Zeitpunkt während der Gametogenese bzw. Blastogenese erfolgenden Störungen sind in der Regel mit einem weiteren Überleben nicht zu vereinbaren (39).

Die erste Anlage des Nervensystems entsteht wahrscheinlich unter der Induktion des Kopffortsatzes und des paraaxialem Mesoderm, zwischen dem 17. und 21. Tag, als flächenhafte Verdickung des Ektoderms, die als Neuralplatte bezeichnet wird (94). Störungen in dieser Phase können zur Amyelie führen (84).

Infolge starken Wachstums werden die Ränder der Neuralplatte zu Neuralfalten angehoben zwischen denen eine mediane Rinne, die Neuralrinne, entsteht. Zwischen dem 19. und 26. Tag wachsen die dorsalen Ränder der Neuralfalten aufeinander zu und verschmelzen. Dieser als Neurulation bezeichnete Vorgang geht mit der Bildung der Somiten, der segmentalen Gliederung des Neuralrohres einher, das zunächst an seinem kranialen und kaudalen Ende offen bleibt. Aus dem unteren schmalen Abschnitt des Neuralrohres bildet sich die Anlage des Rückenmarkes. Die Anlage des Gehirns entsteht aus dem kranialen, breiten Anteil des Neuralrohres (84).

Unterbleibt der Vorgang der Neurulation und der zerebrale Abschnitt des Neuralrohres verschließt sich nicht, so können Akranie oder Anenzephalie resultieren. In der Regel sterben die Kinder mit diesen Malformationen wenige Tage nach der Geburt (84).

Die vordere Öffnung des Neuralrohres, der Neuroporus anterior, schließt sich etwa am 26. Tag. Kommt es nicht zum Schluß des Neuralrohres, besteht die Möglichkeit der Bildung einer okzipitalen Enzephalozele. Bleibt die Medullarrinne in ihrer Gesamtheit offen, so bezeichnet man dies als Kraniorachischisis (72).

Die hintere Öffnung des Neuralrohres, der Neuroporus posterior, schließt sich zwischen dem 27. und 28. Tag.

Im Anschluß an die Bildung des Neuralrohres trennt sich das darüberliegende kutane Ectoderm vom neuralen Gewebe. Das kutane Ectoderm wächst in der Folgezeit aufeinander zu, um sich in der Mittellinie zu vereinigen, so daß das Neuralrohr vollständig bedeckt wird . Bei einer lokalen Störung in der Trennung des kutanen vom neuralen Ectoderm kann es zur Ausbildung eines Dermalsinus in Verbindung mit einer Spina bifida kommen (5).

Etwa am 25. Tag trennt sich die Chorda dorsalis vom Neuralrohr und bildet zwei Strukturen. Ventral entsteht die subchordale Zone, dorsal die epichordale Zone. Von lateral des Neuralrohres kommt es in diesen Bereichen zum Einwachsen von mesenchymalem Gewebe, welches sich zu Somiten organisiert. Jeder Somit besteht dabei aus einem medialen Sklerotom und einem lateralen Myotom. Das mediale Sklerotom wird zur Anlage der Wirbelkörper, das laterale Myotom wird zur Anlage der paraspinalen Muskulatur (5).

Aus den medialen Sklerotombereichen der Somiten entstehen die Wirbelkörper. Mesenchymale Zellen aus diesen Bereichen wandern auf die Medianebene zu und

umgeben die Chorda dorsalis. Die Wirbel bilden sich aus einer Verdichtung von mesenchymalen Zellen aus der kaudalen Hälfte eines Sklerotoms, die mit mesenchymalen Zellen aus der kranialen Hälfte des folgenden Sklerotoms verschmelzen.

In der weiteren Entwicklung entstehen die Wirbelfortsätze. Die Fortsätze, die den Wirbelbogen bilden, wachsen nach dorsomedial, verschmelzen in der Medianebene miteinander und umschließen so das sich entwickelnde Rückenmark.

Durch eine Störung in der Trennung des neuralen und kutanen Ectoderm kann es zu einer fehlerhaften Verschmelzung des Wirbelbogens kommen. Es entsteht ein Knochendefekt, der als Spina bifida occulta bezeichnet wird. Bei einer Fehlentwicklung mehrerer Wirbel treten Hirnhäute bzw. Hirnhäute und Rückenmark durch die kombinierten Knochendefekte hervor und führen zum Bild einer Spina bifida cystica mit Meningozele bzw. Meningomyelozele (5, 94).

Während der Entwicklung des Neuralrohres formt sich kaudal aus pluripotenten ektodermalen Zellen und aus Zellen der Chorda die kaudale Zellmasse. Ventral dieser Zellmasse liegt die Kloake, aus der sich die anorektalen Strukturen, sowie der untere Urogenitaltrakt bildet. Nach etwa 30 Tagen kommt es in der kaudalen Zellmasse zur Ausbildung von multiplen Zysten, die sich miteinander zu einer tubulären Struktur verbinden, die sich ihrerseits mit dem Neuralrohr vereint. Etwa 8 Tage später wird das Lumen der kaudalen Zellmasse und kaudalen Neuralrohres durch lokale Zellnekrosen verkleinert. Dieser Vorgang wird als retrogressive Differenzierung bezeichnet. Aus diesem Prozeß gehen der distale Conus medullaris, das Filum terminale und der Ventriculus terminalus hervor. Sörungen in dieser Phase können zu Anomalien in der Entwicklung der kaudalen Zellmasse führen (5). Diastematomyelien resultieren wahrscheinlich durch ein fistelartiges Durchwandern von Mesenchymzellen durch das Neuralrohr (51).

Das kraniale Ende des Neuralrohres weist schon frühzeitig drei deutliche Erweiterungen, die primären Hirnbläschen, auf. Das rostrale Bläschen ist das Prosenzephalon. Die hinteren Bläschen sind das Mesenzephalon und das Rhombenzephalon. Gleichzeitig mit der Anlage der Bläschen biegt sich das Neuralrohr nach ventral um, so daß zwei Krümmungen, die Scheitelbeuge im Bereich des Mesenzephalon und die Nackenbeuge an der Grenze zwischen Rombenzephalon und Rückenmark entstehen (84). Mit der Trennung des

Prosenzephalon in zwei telenzephale Bläschen und das Dienzephalon beginnt das Fünfbläschenstadium. Wird die Teilung vorzeitig abgebrochen, so kann es zum Komplex der Holoprosenzephalien in ihrer unterschiedlichen Ausprägung kommen (24, 64).

Aus dem Rhombenzephalon entwickeln sich im weiteren Verlauf das Metenzephalon, aus dem der Pons cerebri und das Cerebellum hervorgehen, und das Myelenzephalon, aus dem sich die Medulla oblongata bildet.

Während der 5. Woche bilden sich im kaudalen Abschnitt des Metenzephalons die Rautenlippen, die die Vorstufen der Kleinhirnhemisphären darstellen. Störungen in dieser Periode können Kleinhirnaplasien bzw. Kleinhirnhypoplasien zur Folge haben (73).

Etwa zur gleichen Zeit, zu Beginn der fünften Woche, formen sich die Großhirnhemisphären als bilaterale Aussackungen der lateralen Wand des Prosenzepahlons (84). An der Innenseite der paarigen Hirnbläschen, entlang der Ventrikeloberfläche, bildet sich eine zellreiche Keimschicht, die innere germinale Matrix und die äußere azelluläre Zone (116). Neuroblasten formen die innere Zellschicht, die äußere Zellschicht wird aus langen dünnen faserartigen Zytoplasmaausstülpungen von gliaähnlichen Zellen gebildet (5). Zwischen dem 3. und 6. Monat verlassen die Neuroblasten ihren Ursprungsort in der germinalen Matrix und wandern, entlang der radiär verlaufenden Fasern, von der inneren Schicht zur Hirnoberfläche (13, 92). Während dieser Migration stehen die Neuroblasten zunächst in engem Kontakt zu den Fasern, verlassen diese jedoch unmittelbar vor Erreichen der Hirnoberfläche, wo es zur Ausbildung von Dendriten und Synapsen zu Nachbarzellen kommt. Die Migration erfolgt in 6 Schüben und kommt etwa um die 24. Woche zum Abschluß (116).

Die unter dem Begriff der Migrationsstörung zusammengefaßten Krankheitsbilder entstehen auf der Grundlage einer Fehlentwicklung dieser Migration oder einem Ausbleiben der Migration.

Im Zusammenhang mit der Differenzierung der Großhirnrinde entstehen auch Fasergruppen, die korrespondierende Rindenfelder beider Hemisphären miteinander verbinden und als Kommissurenbahnen bezeichnet werden.

Der Balken, das Septum pellucidum, die Commissura anterior und die Commissura hippocampalis entstehen aus einer gemeinsamen Anlage, der Kommissurenplatte

(73). Die wichtigste Kommissur ist das Corpus callosum, dessen Entwicklung zwischen der 8. und 20. Woche stattfindet (102).

Wenn sich das Neuralrohr in der 4. Woche geschlossen hat, dehnt sich die Lamina terminalis, am rostralen Ende des Neuralrohres, wie eine dünne Membran vom Chiasma opticum zum Velum transversum aus (79). In der 7. Woche verdickt sich der dorsale Anteil der Lamina terminalis zur Lamina reuniens. Während der 8. Woche faltet sich die entstandene Lamina zum Sulcus telenzephalii medii (79). Von beiden Seiten des Sulcus wandern Zellen ein, die zur Kommissurenplatte werden und den Sulcus ausfüllen (5). Die Kommissurenplatte stellt dabei die Leitstruktur für Axone und Fasern dar, die in der 11. bis 12. Woche von der ventrolateralen Wand der jeweiligen Großhirnhemisphäre einwachsen, um das Corpus Callosum zu bilden (5, 20).

Die einzelnen Anteile des Corpus callosum bilden sich zu unterschiedlichen Zeitpunkten (5). In der 12. bis 13. Woche formt sich der erste Teil des Corpus Callosum im Bereich der Kommissurenplatte, die zum Genu corporis callosi wird. In den anschließenden 5 bis 7 Wochen wächst dieser Teil in kaudaler Richtung. Das Corpus callosum formt sich in der Folgezeit von anterior nach posterior. Nach dem Genu folgt in der Entwicklung der anteriore Truncus, dann der posteriore Truncus und das Splenium. Eine Ausnahme stellt das Rostrum und der anteriore Teil des Genu dar. Das anteriore Genu formt sich etwa zur gleichen Zeit wie der posteriore Teil des Truncus. Das Rostrum entwickelt sich zwischen der 18. und 20. Woche als letzter Teil des Corpus callosum im Anschluß an die Entwicklung des Spleniums (5, 106).

Wird diese Entwicklung gestört, so kann eine totale oder partielle Agenesie des Corpus callosum resultieren. (5, 123).

Mit Vergrößerung des Corpus callosum nach vorn, wird ein Teil der Lamina terminalis dünn ausgezogen, so daß das Septum pellucidum entsteht (86).

Nach Abschluß der Migrationsvorgänge folgt die Organistaion der kortikalen Nervenzellen. Kommt es in dieser Zeit zu Störungen, so können Polymikrogyrien resultieren (22, 69).

3 Material und Methoden

3.1 Magnetresonanztomograph

Die Untersuchungen wurden mit einem 1,5 Tesla Magnetresonanztomographen (Signa®, General Electric) durchgeführt.

Die Untersuchungen des Schädels erfolgten mit der Kopf-Spule als Sende- und Empfangsspule. Der Schädel und die Wirbelsäule bzw. der Spinalkanal kleinerer Kinder wurden, soweit es ihre Größe zuließ, mit der Kopf-Spule untersucht.

Zur Untersuchung der Wirbelsäule bzw. des Spinalkanals größerer Kinder wurde bis 1995 eine Quadraturspule verwendet, die in der Folgezeit durch ein phased-array-Multispulensystem ersetzt wurde.

3.2 Narkose

Obwohl die Durchführung einer Allgemeinnarkose den Untersuchungsaufwand erhöht, stellt sie die sicherste und effektivste Methode dar, Bewegungsartefakte zu reduzieren und eine sichere Diagnose zu ermöglichen.

Daher erfolgte die Untersuchung von Kindern im Alter von unter 6 Jahren in Intubationsnarkose, die in Zusammenarbeit mit der im Hause befindlichen Klinik für Anästhesie, Direktor Prof. Dr. med. C. Puchstein, durchgeführt wurde. Soweit dies erforderlich war, wurden auch ältere Kinder einer Allgemeinnarkose unterzogen.

Die Narkose, Beatmung und Überwachung der Patienten wurde mit kernspintauglichen Geräten der Firma Dräger Medizintechnik durchgeführt (Dräger Titus A®, Dräger Ventilog 2®, Dräger Barolog 2®).

3.3 Patientengut

Als Grundlage dieser retrospektiven Studie diente das Patientengut der Abteilung Kernspintomographie des Marienhospitals Herne, Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum. Aufgenommen in die Studie wurden Patienten, deren Alter unter 18 Jahren lag und die bei klinischem Verdacht auf eine Pathologie im Bereich des Zentralnervensystems eine MRT-Untersuchung des Schädels und/oder der Wirbelsäule erhielten.

Von Januar 1991 bis April 1996 wurden 899 zerebrale / spinale Kernspintomogramme bei Kindern und Jugendlichen durchgeführt.

Die größte Anzahl der Überweisungen erfolgte mit 389 durchgeführten MRT-Untersuchungen durch peripher gelegene Kliniken der Allgemeinversorgung. Universitätskliniken stellten mit 269 Untersuchungen den zweitgößten Anteil dar. Niedergelassene Pädiater bzw. Neurologen ließen 241 MRT-Untersuchungen durchführen.

Eine Darstellung der durchgeführten Untersuchungen in Bezug auf die überweisende Institution gibt Abbildung 1 wieder.

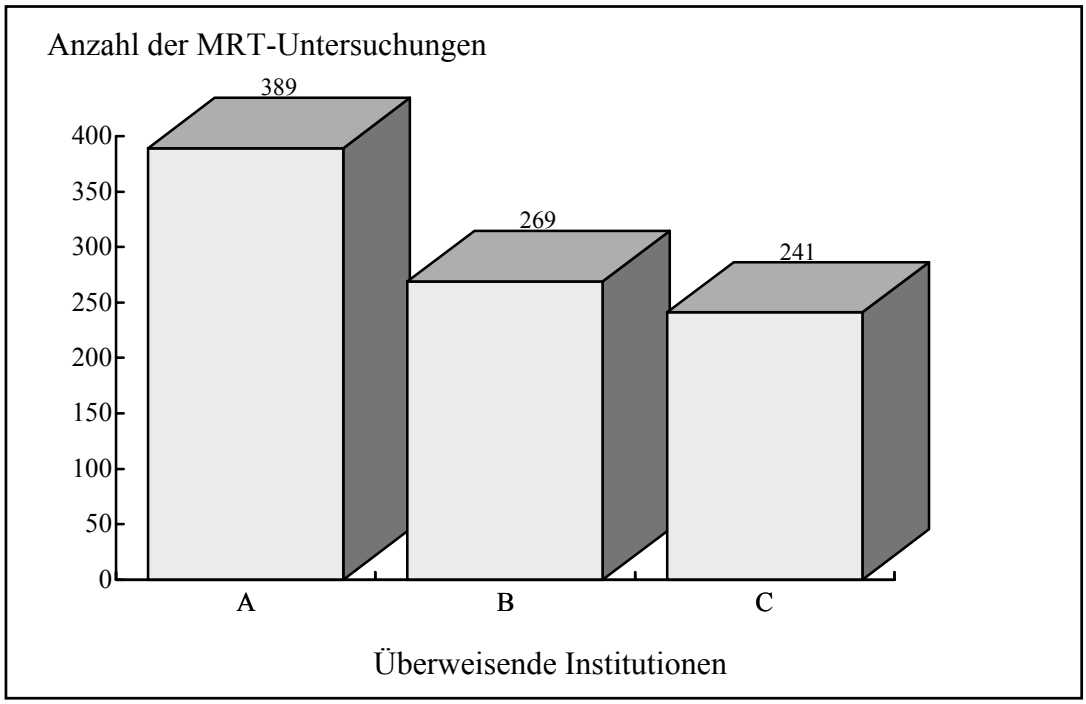

Abbildung 1: Überweisende Institutionen der durchgeführten MRT (n=899)

A: Krankenhäuser der Allgemeinversorgung

B: Universitätskliniken

C: Niedergelassene Pädiater / Neurologen

703 Untersuchungen (78,2 %) erfolgten im Bereich des Schädels. Davon wurden 26 Untersuchungen nach intravenöser Gabe des Kontrastmittels Gadolinium durchgeführt. 196 (21,8 %) Untersuchungen wurden im Bereich der Wirbelsäule und des Os sacrum vorgenommen, wobei 60 mal intravenös Kontrastmittel verabreicht wurde.

Im genannten Zeitraum wurden 706 Patienten untersucht. Bei 598 Patienten erfolgte die Untersuchung einmalig, 108 Patienten wurden mehrfach, zum Teil kraniell und spinal, oder zu verschiedenen Zeitpunkten, einer MRT unterzogen.

Der jüngste Patient war vier Tage, der älteste Patient 17,9 Jahre alt. Das Durchschnittsalter betrug 6,1 Jahre. Die Altersverteilung der untersuchten Patienten ist in Abbildung 2 dargestellt.

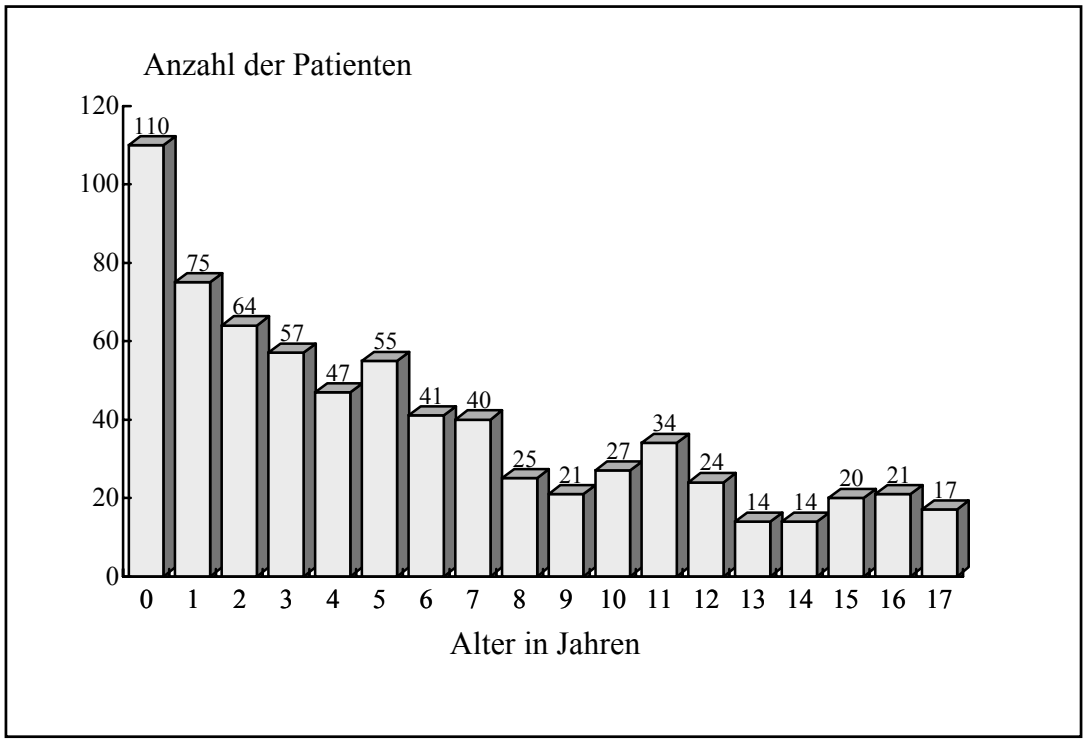

Abbildung 2: Altersverteilung der untersuchten Patienten (n = 706)

311 (44 %) der Patienten waren weiblichen, 395 (56 %) waren männlichen Geschlechts.

507 (56,4 %) der 899 MRT-Untersuchungen wurden in Narkose durchgeführt. Insgesamt belief sich die Zahl der durchgeführten Allgemeinnarkosen auf 465. Die Altersverteilung der Patienten, die eine Narkose erhielten bewegte sich zwischen 8 Tagen und 17,3 Jahren. Das durchschnittliche Alter der so untersuchten Patienten betrug 3,1 Jahre.

Bei 388 (43,2 %) der Untersuchungen wurde auf eine Narkose verzichtet. Der jüngste dieser Patienten hatte ein Alter von vier Tagen, der älteste Patient war 17,9 Jahre alt. Das Durchschnittsalter dieser Patienten betrug 10,0 Jahre.

Bei 4 (0,4 %) Untersuchungen fand eine Sedierung des Patienten statt.

In einem Fall erfolgte ein vorzeitiger Abbruch der Untersuchung auf Wunsch der Mutter des zu untersuchenden Kindes. Mangelnde Kooperationsbereitschaft eines Patienten war in keinem Falle der Grund für eine Beendigung der MRT-Untersuchung. In einem Fall (0,14 %) konnte bei einsetzenden spastischen Bewegungen, aufgrund von Bewegungsartefakten, keine sichere Diagnose gestellt werden.

Die übrigen Untersuchungen erfolgten praktisch problemlos, Komplikationen traten nicht auf, auch nicht bei Patienten, die eine Narkose bzw. eine Sedierung erhielten.

Die Altersverteilung der Untersuchungen in Narkose dokumentiert Abbildung 3. In Abbildung 4 ist die Altersverteilung der Patienten dargestellt, die keine Narkose erhielten.

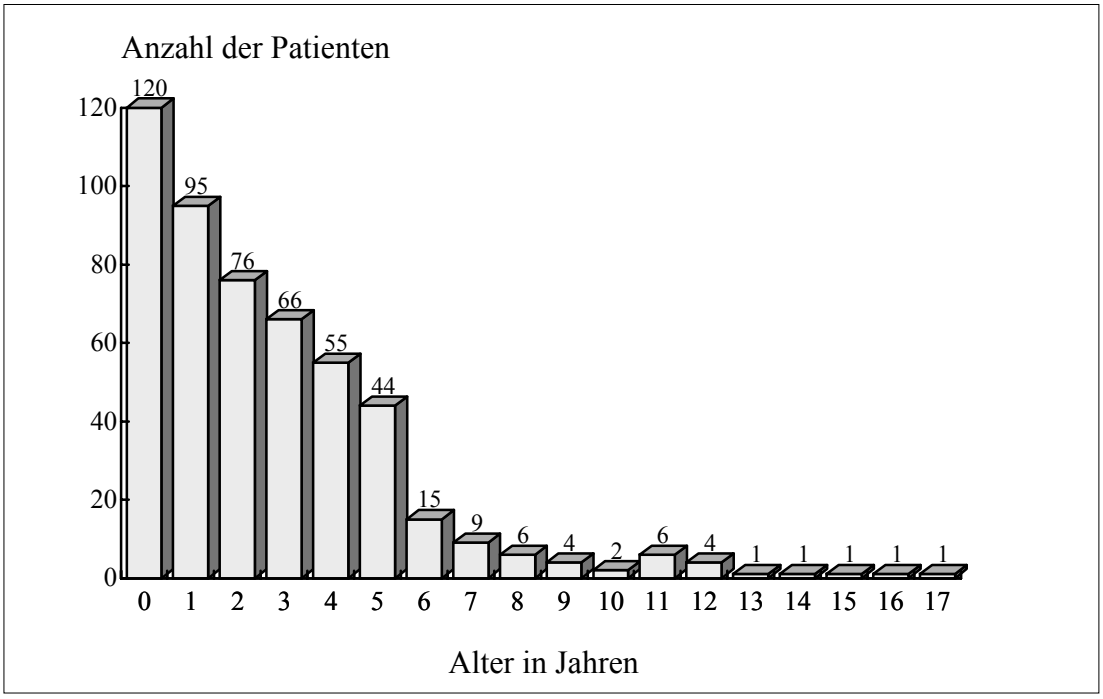

Abbildung 3: Altersverteilung der MRT-Untersuchungen in Narkose (n = 507)

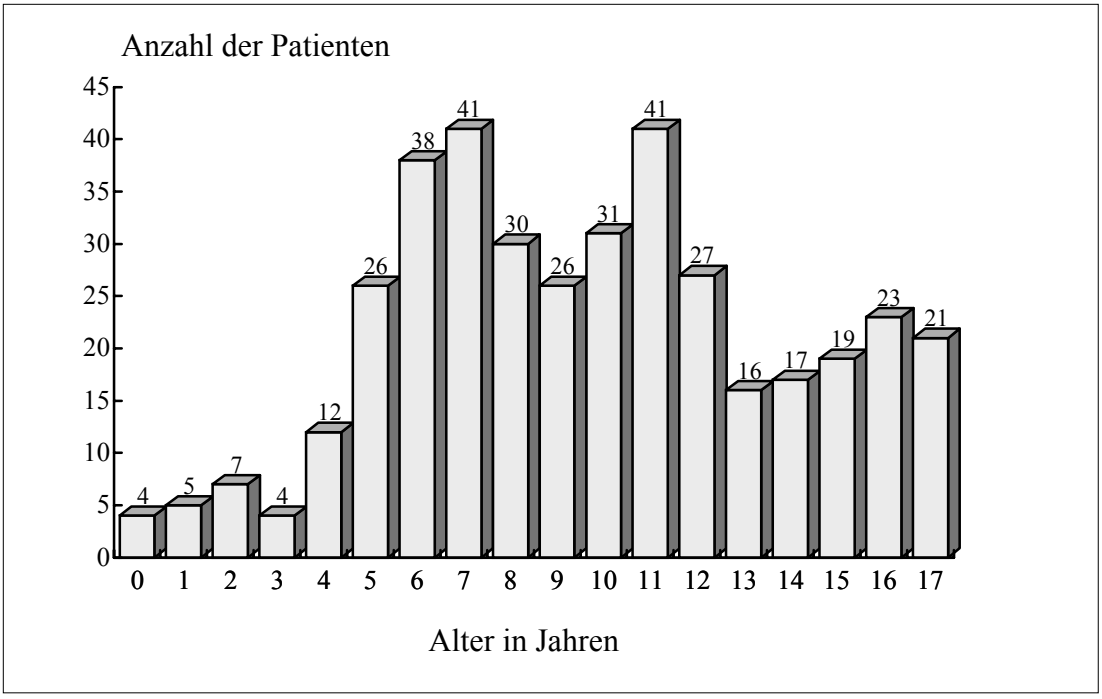

Abbildung 4: Altersverteilung der MRT-Untersuchungen ohne Narkose (n = 388)

Die Indikationen, die zur Anfertigung eines Kernspintomogramms führten, zeigten ein breites Spektrum. Die drei häufigsten Indikationsstellungen stellen sich wie folgt dar. Die häufigste Indikation zur MRT stellte die Kontrolluntersuchung bei bekanntem pathologischen Befund, bzw. bei klinisch gesicherter Diagnose dar. 205 (22,8 %) der MRT-Untersuchungen, wurden zu diesem Zweck durchgeführt. Die zweithäufigste Indikation, mit 170 (18,9 %) Untersuchungen, war die Abklärung einer Entwicklungsretardierung. Die MRT wurde hierbei eingesetzt, um morphologisch faßbare Hirn- oder Rückenmarksveränderungen nicht-invasiv nachzuweisen bzw. auszuschließen. Bei der nächstgrößeren Gruppe handelte es sich um Patienten mit einem Anfallsleiden. Zu deren Klärung wurden 161 (17,9 %) Untersuchungen durchgeführt.

Die Indikationen aufgrund derer ein Kernspintomogramm des Gehirns und / oder des Rückenmarks angefertigt wurde, zeigt Tabelle 1 in vollständiger Form.

Tabelle 1: Indikationen aller MRT-Untersuchungen (n=899)

Indikation	**Anzahl**	**%**
Kontrolluntersuchung	206	22,9
Entwicklungsretardierung	170	18,9
Anfalls- / Krampfleiden	161	17,9
Suche nach assoziierten Pathologien	62	6,9
Parese, Unklare Hemisymptomatik	50	5,6
V.a. Tumor, Raumforderung	45	5,0
Zephalgie, Schwindel, Schmerzen	44	4,9
Kranieller CT-Befund pathologisch	38	4,2
Abklärung einer Infektion	33	3,7
Trauma	30	3,3
Ataxie, Nystagmus, Tremor	17	1,9
Unklare Halbseitensymptomatik	16	1,8
Indikation unbekannt	9	1,0
Psychiatrische Fragestellung	8	0,9
Ultraschall-Befund pathologisch	6	0,7
Parästhesie / Dysästhesie	4	0,4
TIA-Symptomatik, Verdacht auf Insult	4	0,4
Verdacht auf Hirndruckerhöhung	4	0,4
Meningismus	2	0,2
Pubertas praecox	2	0,2
Verdacht auf Leukodystrophie	2	0,2
Verdacht auf Muskeldystrophie	2	0,2

3.4 Methoden

3.4.1 Einteilung der erhobenen Befunde

Die Einteilung der einzelnen Befunde erfolgte nach allgemeinen Kriterien der Pathologie des Zentralnervensystems mit besonderer Berücksichtigung der pädiatrischen Neuropathologie (29, 59, 62, 67). Die Befunde wurden neun Gruppen zugeteilt. Tabelle 2 zeigt die Einteilung der Befunde.

Tabelle 2: Einteilung der erhobenen Befunde

1	Mißbildungen des Zentralnervensystems
2	Frühkindlicher Hirnschaden, Störungen der Perinatalperiode
3	Stoffwechselanomalien
4	Vaskuläre Störungen
5	Traumatische Schäden
6	Infektionen
7	Tumoren
8	Phakomatosen
9	Altersentsprechender MRT-Befund

3.4.2 Einteilung der kraniellen und spinalen Malformationen

In Anlehnung an BARKOVICH (5, 11, 15, 16, 19, 21) und VAN DER KNAAP (118) wurde eine Einteilung der Mißbildungen erstellt, die zum einen Embryologie und Morphologie berücksichtigt, zum anderen die klinisch radiologische Sichtweise der Malformationen darstellt.

Die verwendete Einteilung zeigt Tabelle 3 und 4 in vollständiger Form.

Tabelle 3: Einteilung der kraniellen Malformationen

1	Anomalien des Corpus callosum
2	Intrakranielle Lipome
3	Zephalozelen
4	Anomalien der neuronalen Migration und Organisation
5	Septooptische Dysplasie
6	Arnold Chiari Mißbildungen
7	Dandy Walker Komplex
8	Anomalien mit Hypogenese cerebellärer Strukturen
9	Craniofaziale Anomalien
10	Chromosomale Anomalien

Tabelle 4: Einteilung der spinalen Malformationen

1	Anomalien der Neurulation und begleitende Veränderungen
2	Anomalien der kaudalen Zellmasse
3	Anomalien in der Entwicklung der Chorda
4	Kongenitale spinale vaskuläre Malformationen

3.4.2.1 Definitionen der kraniellen Malformation

3.4.2.1.1 Anomalien des Corpus Callosum (Balkenmangel)

Bei Anomalien des Corpus callosum handelt es sich um Mißbildungen des Kommissurensystems. Möglich ist zum einen die totale Agenesie des Corpus callosum oder zum anderen die partielle Agenesie. Nicht zu dieser Gruppe gehören Balkendefekte, die im Zusammenhang mit enzephaloklastischen Porenzephalien auftreten und nicht als dysgenetisch zu verstehen sind (39). Radiologische Zeichen des Balkenmangels sind eine Stierhornform der Vorderhörner, eine Dilatation und Verplumpung der Vorderhörner, ein unterschiedlich stark ausgeprägter Hochstand des III. Ventrikels, sowie eine Dilatation der Foramina Monroi mit Verlagerung nach lateral (115).

Isolierte Agenesien des Corpus callosum treten nur selten auf (20). In einem Teil der Fälle tritt die Agenesie des Corpus callosum in Verbindung mit einer Malformation aus dem Formenkreis des Dandy Walker Komplex, Dysgenesien oder Hypoplasien der Falx cerebri oder intrakranielle Lipomen auf (20, 79, 115).

3.4.2.1.2 Intrakranielle Lipome

Es wird angenommen, daß das intrakranielle Lipom aus einer Fehlentwicklung meningealer Strukturen hervorgeht. Es handelt sich nicht um eine Neoplasie im eigenen Sinne, da es zu keiner Vermehrung der Fettzellen kommt. Die Größenzunahme ist auf eine Hypertrophie zurückzuführen. Da sich Lipome von meningealem Gewebe ableiten sind sie fast immer im Subarachnoidalraum lokalisiert. Im überwiegendem Teil der Fälle liegt das Lipom in der Mittellinie, insbesondere mit Kontakt zum Corpus callosum (40-50 %), III. Ventrikel (20-30 %) und Vierhügelplatte (20-30 %) (5). Seltener sind Lokalisationen im Bereich der Fissura Sylvii oder des Kleinhirnbrückenwinkels, der Cisterna ambiens oder suprasellär (115). In einem Teil der Fälle treten intrakranielle Lipome mit weiteren Malformationen des Zentralnervensystems auf. Am häufigsten werden in diesem Zusammenhang Dysplasien oder Agenesien des Corpus callosum beobachtet (5, 43).

3.4.2.1.3 Zephalozelen

Zephalozelen sind Hemmungsfehlbildungen mit fehlerhafter Gehirnanlage und medianer Schädellücke, durch die sich Hirngewebe nach außen vorwölbt. Aufgrund ihrer Zusammensetzung können 5 Formen der Zephalozelen unterschieden werden. Die Meningozele umschließt einen liquorgefüllten Raum. Der Begriff Enzephalozele beschreibt die Hernierung von Hirngewebe und Hirnhaut. Bei der Meningoenzephalozele ist sowohl Hirngewebe als auch Liquor und meningeales Gewebe durch einen Defekt des Schädelknochens nach außen verlagert. Eine Enzephalozystozele liegt vor, wenn Hirngewebe und ein zystischer Hohlraum vorliegt, der mit dem Ventrikelsystem kommuniziert. Von einer Meningoenzephalozystozele spricht man bei Verlagerung von Ventrikelanteilen, Hirngewebe und liquorhaltigen Räumen (5, 45). Eine mit einem Seitenventrikel kommnunizierende Zephalozele ist selten (3). Häufig bestehen zusätzlich Variationen des venösen Abflusses (98).

Die Einteilung der Zephalozelen erfolgt auch nach deren Lokalisation. Unterschieden werden die okziptale, anteriore und parietale Zephalozele. Am häufigsten ist die okzipitale Lokalisation, die in einem Teil der Fälle in Verbindung mit einer Arnold Chiari Malformation Typ III oder einer Dandy Walker Malformation auftritt. Seltener treten anteriore Zephalozelen auf, die oft mit Anomalien des Corpus callosum, Sehstörungen oder hypothalamischen Dysfunktionen einhergehen. Parietale Zephalozelen stellen die seltenste Gruppe dar. Dorsale Zysten oder Agenesien des Corpus callosum treten hier gehäuft auf (5).

3.4.2.1.4 Anomalien der neuronalen Migration und Organisation

Anomalien der neuronalen Migration und Organisation werden in verschiedene Gruppen eingeteilt, die abhängig sind vom Zeitpunkt und vom Ausmaß der Schädigung der normalen Hirnentwicklung.

3.4.2.1.4.1 Schizenzephalie

Der Begriff Schizenzephalie beschreibt eine Spaltenbildung im Bereich einer (unilaterale Schizenzephalie) oder beider Großhirnhemisphären (bilaterale Schizenzephalie). Am häufigsten tritt die unilaterale Schizenzephalie auf (121).
Der Abstand der Spalten kann unterschiedlich groß sein. Sind die Spalten verschlossen so bezeichnet man dies als „closed lip“ Schizenzephalie. Erscheinen die Spalten voneinander getrennt so handelt es sich um eine „open lip“ Schizenzephalie. Im Bereich der Spaltenbildung findet sich polymikrogyraler Cortex.
In Assoziation finden sich häufig subependymale Heterotopien und Agenesien des Septum pellucidum (82). Zwingend notwendig für eine Schizenzephalie ist die Agenesie des Septum pellucidum jedoch nicht (101).
Häufig wird die klinische Symptomatik durch motorische Defizite, intelektuelle Retardierung und Epilepsie geprägt (81).

3.4.2.1.4.2 Lissenzephalie (Agyrie) und Pachygyrie

Der Begriff Lissenzephalie (Agyrie) beschreibt eine vollständig fehlende Gyrierung. Bei der Pachygyrie erscheinen die Gyrierung reduziert mit einer verplumpten, breiten Hirnrinde.

Unterteilen läßt sich die Lissenzephalie nach DOBYNS in zwei Typen. Bei der Lissenzephalie Typ I treten agyrische und pachygyrische Bereiche nebeneinander auf. (48). Bei der Lissenzepahlie Typ II erscheint der Cortex verdickt, die Sulci sind flach. Das Erscheinungsbild ähnelt einer Mischform aus Lissenzephalie Typ I und einer diffusen Polymicrogyrie (5).

Häufig können chromosomale Defekte nachgewiesen werden. Klinisch kommt es meist zur frühzeitigen Manifestation von epileptischen Krampfanfällen (82).

3.4.2.1.4.3 Polymikrogyrie (Corticale Dysplasie)

Bei der Polymikrogyrie handelt es sich um die Ausformung von schmalen Gyri mit einer Zunahme der Hirnwindungen. Der Bereich der Fissura Sylvii ist vornehmlich betroffen (69). Typisch ist eine verstärkte venöse Drainage in unmitellbarer Nähe zur Läsion (6, 18). Unterschieden werden können fokale und diffuse Polymikrogyrien. Die Polymikrogyrie findet sich häufig in Assoziation mit weiteren Malformationen, wie der unilateralen Megalenzephalie, der Heterotopie und der Schizenzephalie (115, 116).

3.4.2.1.4.4 Heterotopie

Unter Heterotopie wird die Lokalisation von grauer Substanz innerhalb des Marklagers verstanden. Die Heterotopie kann sowohl knotenförmig in Form einer nodulären Heterotopie als auch bandförmig auftreten.

Häufiger ist die noduläre Heterotopie bei der die Herde von grauer Substanz sich subependymal entlang der Seitenventrikel erstrecken können. Symmetrische Formen,

die in beiden Hemisphären lokalisiert sind, sind von asymmetrischen Formen zu unterscheiden.

Die bandförmige Heterotopie ist durch ein kontinuierliches Band aus grauer Substanz gekennzeichnet, welches sich typischerweise symmetrisch subkortikal erstreckt.

Heterotopien treten häufig in Assoziation mit Agyrie, Pachygyrie, unilateraler Megalenzephalie, Schizenzephalie und Polymikrogyrie auf (9, 111). Anomalien des Corpus callosum, Aquäduktstenosen, sowie Agenesien des Zerebellums können ebenso auftreten (5, 7, 34, 111). Je nach Ausmaß und Lokalisation der Heterotopien finden sich klinisch Paresen, Spastik und Hyperreflexie unterschiedlicher Ausprägung (50, 69, 81). Asymptomatische Verläufe sind möglich, jedoch selten (102). Möglich ist auch eine Spätmanifestation von Symptomen im Erwachsenenalter (39).

3.4.2.1.4.5 Unilaterale Megalenzephalie

Der Begriff unilaterale Megalenzephalie beschreibt eine hamartomähnliche, unilaterale, vollständige oder partielle Vergrößerung einer Großhirnhemisphäre. Begleitend treten auf der betroffenen Seite Störungen der neuronalen Migration in Form von Pachygyrien, Polymikrogyrien und Heterotopien auf. Betroffene Patienten zeigen eine asymmetrische Kopfform, sowie vergrößerte Seitenventrikel der entsprechenden Seite (10, 11).

3.4.2.1.4.6 Holoprosenzephalie

Bei der Holoprosenzephalie handelt es sich um eine Entwicklungsstörung des Prosenzephalons mit Ausbleiben der normalen Differenzierung und Spaltung, die zur Ausbildung der Großhirnhemisphären führt. Unterteilen läßt sich die Holoprosenzephalie in drei Gruppen, die alobäre Holoprosenzephalie, die semilobäre Holoprosenzephalie, sowie die lobäre Holoprosenzephalie.

Die alobäre Holoprosenzephalie ist gekennzeichnet durch eine vollständige Fusion beider Hirnhemisphären, durch die Verschmelzung der Tahlamuskerne, sowie durch ein Fehlen des III. Ventrikels. Die Fissura longitudinalis cerebri, sowie die Falx cerebri sind nicht angelegt (5).

Kennzeichen der semilobären Holoprosenzephalie ist die Verschmelzung der frontalen Anteile der Großhirnhemisphären bei dorsalem inkomplettem Hemisphärenspalt mit dorsaler Falx cerebri. Die Thalamuskerne erscheinen nicht fusioniert, ein kleiner III. Ventrikel ist vorhanden. Es besteht eine Agenesie des Septum pellucidum und des Corpus callosum.

Die lobäre Holoprosenzepahlie ist gekennzeichnet durch eine unvollständige Ausbildung der Fissura longitudinalis cerebri. Eine Verschmelzung der Hemisphären ist beschränkt auf kleinere Regionen in den frontalen Hirnabschnitten. Das Septum pellucidum fehlt (5, 96).

3.4.2.1.5 Septooptische Dysplasie

Die septooptische Dysplasie ist gekennzeichnet durch eine Hypoplasie des Nervus opticus und Hypoplasie oder Agenesie des Septum pellucidum (39). Störungen der hypophysären Funktion sind fakultativ. Etwa 75 % der Patienten zeigen hypophysäre Dysfunktionen (110). Die klinische Ausprägung unterliegt einer großen Variationsbreite (80). Nicht selten tritt die septooptische Dysplasie in Verbindung mit Anomalien des Corpus callosum auf (30). In etwa 50 % der Fälle tritt eine Schizenzephalie in Assoziation auf (12).

3.4.2.1.6 Arnold-Chiari-Malformation

Bei der Arnold-Chiari-Malformation handelt es sich um eine Verlagerung der Kleinhirntonsillen über die Ebene des Foramen magnum hinaus nach kaudal. Makroskopisch wird der Typ der Fehlbildung bestimmt von dem Grad der Veränderung der Kleinhirnbasis, dem Ausmaß der Verlagerung von Nervengewebe durch das Foramen magnum und vom Vorhandensein einer begleitenden Spina bifida cervicalis. Drei Typen werden unterschieden (5).

3.4.2.1.6.1 Arnold Chiari Malformation Typ I

Bei der Arnold Chiari Malformation Typ I handelt es sich um eine Hernierung der Kleinhirntonsillen unterhalb der Ebene des Foramen magnum. Verlagerungen um weniger als 3mm werden noch nicht als pathologisch angesehen. Eine klinische Symptomatik ist erst bei Verlagerungen von 5mm und mehr zu erwarten. Bei Kaudalverlagerungen zwischen 3 und 4 mm können jedoch im Einzelfall ebenfalls klinische Symptome auftreten (115). Die Arnold Chiari Malformation Typ I ist häufig mit einer zervikalen Syringohydromyelie kombiniert (5).

3.4.2.1.6.2 Arnold Chiari Malformation Typ II

Die ursprünglich von CHIARI 1891 beschriebene Malformation würde man heute dem Typ II zuordnen. Dabei handelt es sich um eine komplexe Malformation des kraniozervikalen Übergangs unter Einbeziehung des Rhombenzephalons (1, 5, 115). Die hintere Schädelgrube stellt sich ebenso wie das Zerebellum verkleinert dar. Teile des Vermis cerebelli sind durch das in den meisten Fällen vergrößerte Foramen magnum in den Zervikalkanal verlagert. Das Tentorium cerebelli ist hypoplastisch und zeigt einen tiefen okzipitalen Ansatz mit steilem Verlauf. Der Pons cerebri ist verkleinert und geht mit einer konkaven Formveränderung des Klivus einher. Häufig ist die Vierhügelplatte schnabelartig nach dorsal ausgezogen. Der III. Ventrikel ist erweitert. Die Massa intermedia des Thalamus ist verdickt (5, 115).

Der IV. Ventrikel ist nach kaudal ausgezogen. Fast ausnahmslos findet sich eine Myelomeningozele, die meist lumbosakral lokalisiert ist. Eine intramedulläre Höhlenbildung wird in 60-70 % der Fälle beschrieben (1). Supratentorielle Anomalien, wie Agenesien des Corpus callosum treten in 80-90 % der Fälle auf (20). Die Großhirnhemisphären können okzipital eine verstärkte Gyrierung zeigen, die als Stenogyrie bezeichnet wird. Im Gegensatz zur Microgyrie findet sich bei der Stenogyrie ein regelrechter sechsschichtiger Aufbau der Hirnrinde. Auf der Grundlage von mesodermalen Dysplasien finden sich knöcherne Veränderungen. Typisch ist das Bild des Lückenschädels (Craniofenestria), der sich bei etwa 50 % der Patienten mit einer Arnold Chiari Malformation Typ II finden läßt (71). In fast allen Fällen tritt ein Hydrozephalus auf, der entweder durch eine Malformation des Aquäduktes oder durch die verlagerungsbedingte Obstruktion eines primär offenen Aquäduktes entsteht (71).

3.4.2.1.6.3 Arnold Chiari Malformation Typ III

Bei der Arnold Chiari Malformation Typ III handelt es sich um eine Kombination einer Arnold Chiari Malformation vom Typ II in Verbindung mit einer hochzervikalen Spina bifida in die Kleinhirngewebe im Sinne einer Enzephalozele herniert ist (5, 71, 115). Anteile des Hirnstamms können nach caudal verlagert sein (66).

3.4.2.1.7 Dandy Walker Komplex

Unter dem Begriff des Dandy Walker Komplex werden die Dandy-Walker-Malformation, die Dandy Walker Variante, sowie die Megacisterna magna zusammengefaßt (62). Dabei handelt es sich um eine Mißbildung im Bereich der hinteren Schädelgrube mit fließenden Übergängen (5, 68).

3.4.2.1.7.1 Dandy Walker Malformation

Kennzeichen der Dandy Walker Malformation sind eine erweiterte Fossa posterior mit einem hoch ansetzendem Tentorium cerebelli. Der Kleinhirnwurm ist hypoplastisch und wird nach kranial und ventral verlagert. Der IV. Ventrikel geht dorsal in eine große, flüssigkeitgefüllte Zyste über, die sich nach dorsal und kranial erstreckt. Die hypoplastisch angelegten Kleinhirnhemisphären werden durch die Zyste nach lateral verlagert (5, 115).

Ein begleitender Hydrozephalus entwickelt sich in etwa 75 % der Fälle innerhalb von 3 Monaten nach der Geburt. Zur Zeit der Diagnose weisen etwa 90 % der Patienten einen Hydrozephalus auf (100).

Als häufigste assoziierte Malformation werden bei etwa 32 % der Patienten Agenesien des Corpus callosum gefunden. Okzipitale Enzephalozelen können in 16 %, Polymicrogyrien und Heterotopien der grauen Substanz in 5-10 % der Fälle beobachtet werden (28, 57).

3.4.2.1.7.2 Dandy Walker Variante

Die Dandy Walker Variante besteht aus einem hypoplastischen Kleinhirnwurm und einer zystischen Eweiterung des IV. Ventrikel ohne Vergrößerung der Fossa posterior. Die inferioren Lobuli des Vermis erscheinen hypoplastisch, der Hirnstamm erscheint normal. Der IV. Ventrikel kommuniziert über eine schlitzförmige Öffnung mit dem Subarachnoidalraum. Ein Hydrozephalus wird nicht beobachtet (115).

3.4.2.1.7.3 Megacisterna magna

Die Megacisterna magna ist gekennzeichnet durch eine deutlich erweiterte Fossa posterior mit vergrößerter Cisterna magna. Der Kleinhirnwurm und der IV. Ventrikel erscheinen normal (5). Das Kleinhirn stellt sich ebenso intakt dar. Supratentoriell gelegene Malformationen, wie Agenesien des Corpus callosum, treten gehäuft auf (14).

3.4.2.1.8 Anomalien mit Hypogenese cerebellärer Strukturen

Anomalien des Cerebellums zeigen sich in Aplasien des Vermis cerebelli, in der Rhombenzephalosynapsis, in der neozerebellären Aplasie und in der Aplasie des gesamten Kleinhirns. Die klinische Symptomatik umfaßt eine große Variationsbreite (5, 115).

Die Aplasie des Vermis cerebelli ist eine selten auftretende Malformation (46). Die Kleinhirnhemisphären umgreifen den Hirnstamm. Assoziiert treten häufiger Mißbildungen der Vierhügelplatte auf (46).

Unter Rhombenzephalosynapsis wird eine Aplasie des Vermis verstanden, die mit einer Fusion der Kleinhirnhemisphären in der Mittellinie einhergeht (34).

Die neozerebelläre Aplasie ist gekennzeichnet durch eine Hypoplasie des Vermis cerebelli bei vollständiger Aplasie bzw. Hypoplasie der Kleinhirnhemisphären (5). Assoziiert finden sich Pachygyrien, spinale Dysrhaphien, sowie Arnold-Chiari-Malformationen.

Die vollständige Aplasie des Kleinhirns ist ausgesprochen selten und führt schon im Neugeborenenalter zum Tode (5).

3.4.2.1.9 Craniofaziale Anomalien

Craniofaziale Anomalien beinhalten Fehlbildungen mit Dysplasien im Bereich des Gesichtes und des Schädels. Darunter fallen Kraniosynostosen, oder Syndrome mit multiplen Synostosen.

Bei der Kraniosynostosis kommt es zum frühzeitigen Verschluß der Schädelnähte, der je nach Lokalisation, zu verschiedenen Schädelformen führen kann. Eine Reihe von genetischen Syndromen kann mit multiplen Synostosen einhergehen. Häufig vergesellschaftet sind Polydaktylie, Syndaktylie sowie weitere somatische Fehlbildungen (5).

3.4.2.1.10 Chromosomale Anomalien

Chromosomale Anomalien sind häufig mit Mißbildungen des Zentralnervensystems assoziiert. Dabei können jegliche Formen von Malformationen auftreten. Gesteigerte Häufigkeiten für Veränderungen lassen sich z.B. bei der Trisomie 9 erkennen. Diese Chromosomenaberration geht vermehrt mit einer Dandy-Walker-Malformation, Hypogenesien des Corpus callosum und Pachygyrien einher (5).

3.4.2.2 Definition der spinalen Malformationen

3.4.2.2.1 Anomalien der Neurulation und Kanalisation

Anomalien der Neurulation entstehen durch Störungen des Schlusses des Neuralrohres während der Neurulation und der anschließenden Kanalisation. Sie äußern sich am häufigsten als Spina bifida. Grundsätzlich werden zwei Formen, die Spina bifida occulta und die Spina bifida cystica oder Spina bifida aperta, voneinander unterschieden (39).

3.4.2.2.1.1 Spina bifida occulta

Der Begriff Spina bifida occulta beschreibt die geringste Spaltbildungsform mit Fehlen der Wirbelbögen, jedoch mit intaktem Rückenmark und ebenso regelhaften Hirnhäuten. Häufig sind weitere Mißbildungen, wie Dermalsinus, assoziiert. Dabei handelt es sich um feine Fistelgänge, die meist von der Haut der Sakralregion und von der Tiefe der Glutäalfalte aus in die Tiefe ziehen und extraspinal, als auch intraspinal enden können (39).

3.4.2.2.1.2 Spina bifida cystica

Unter Spina bifida cystica wird eine Spaltbildung im Bereich der Wirbelbögen verstanden, durch die sich Anteile des Spinalkanals nach außen vorwölben (5). Je nach Inhalt des entstehenden Bruchsackes werden Untergruppen der Spina bifida cystica differenziert.

Bei der einfachen Meningozele findet sich eine nach dorsal vorgewölbte spinale Arachnoidea mater spinalis und Dura mater spinalis, das Rückenmark ist nicht fehlgebildet, die Nervenwurzeln verbleiben im Spinalkanal.

Der Begriff Myelomeningozele beschreibt einen zur Meningozele zusätzlich vorkommenden Austritt von Nervengewebe (71).

Assoziierte Fehlbildungen sind sehr häufig. Häufig treten Diastematomyelien, Dermalsinus, Lipome, Mißbildungstumoren in Verbindung mit einer Spina bifida cystica auf. Rückenmark und Nervenwurzel haften oft an der dorsalen Wand des Duralsackes, im Sinne eines Tethered cord, an. Häufig wird eine Arnold Chiari Malformation Typ II beobachtet (5).

3.4.2.2.2 Anomalien der kaudalen Zellmasse

Anomalien der kaudalen Zellmasse betreffen die kaudalen Anteile der Wirbelsäule und des Spinalkanals, sowie die anorektale Region und den Urogenitaltrakt (5).

3.4.2.2.2.1 Kaudales Regressionssyndrom

Beim kaudalen Regressionssyndrom handelt es sich um ein Fehlbildungssyndrom mit Fehlbildung bis Aplasie der unteren Wirbelsäulenbereiche und der unteren Extremitäten. Ferner treten Verschlußstörungen des Neuralrohrs und neurologische Komplikationen auf. Eventuell können Herzfehler, Gaumenspalten, Nierenhypoplasien oder Darmatresie assoziiert sein (5). Die kennzeichnende lumbosakrale Agenesie ist in ihrem Ausmaß stark variabel (52).

3.4.2.2.2.2 Tight filum terminale

Der Begriff des Tight filum terminale beschreibt einen Komplex aus neurologischen und orthopädischen Deformitäten, die in Assoziation mit einem verdickten Filum terminale und einem tiefstehenden Conus medullaris auftreten.
Häufig besteht eine Anheftung des Filum terminale an den Duralsack, der in der Mehrzahl der Fälle deutlich erweitert ist. In c.a. 55 % der Fälle ist das Filum terminale fibrös verdickt, in etwa ¼ der Fälle kann ein Fibrolipom innerhalb des Filum beobachtet werden (5).

3.4.2.2.2.3 Sacrococcygeales Teratom

Sacrococcygeale Teratome sind seltene kongenitale Tumoren, hervorgehend aus pluripotenten Zellen der kaudalen Zellmasse (5).

3.4.2.2.3 Anomalien in der Entwicklung der Chorda

Unter Anomalien der Chorda werden Fehlbildungen zusammengefaßt, die in Folge von Entwicklungsstörungen im Bereich der Chorda auftreten. Darunter fallen kongenitale Tumoren des Rückenmarks, die Diastematomyelie, sowie die Syringomyelie (5).

3.4.2.2.3.1 Kongenitale Tumoren des Rückenmarks

Kongenitale Tumoren des Rückenmarks kommen in Form von Teratomen, Dermoiden, Epidermoiden und Hamartomen vor (5, 87). Epidermoid- und Dermoidtumoren sind häufig mit einem Dermalsinus vergesellschaftet (52).

3.4.2.2.3.2 Diastematomyelie

Der Ausdruck Diastematomyelie beschreibt eine angeborene mediane Spaltbildung des Rückenmarks. Die beiden Anteile des Rückenmarks verlaufen in 50-60 % der Fälle in getrennten Duralsäcken und enthalten jeweils einen Zentralkanal, sowie jeweils ein Vorder- und ein Hinterhorn, sie sind von Pia mater umgeben (5). Die Höhe der Spaltbildung ist variabel. Sie tritt jedoch am häufigsten im Lumbalbereich auf (5). In den meisten Fällen vereinigen sich die beiden Anteile des Rückenmarks kaudal der Spaltbildung (65).

Es werden zwei Typen der Diastematomyelie unterschieden. Beim Typ I wird jeder Rückenmarksanteil durch einen Knorpel- oder Knochensporn voneiander getrennt, Jeder Rückenmarksanteil besitzt einen eigenen Duralschlauch mit zugehörigem Subarachnoidalraum. Bei einer Typ II Diastematomyelie existiert nur ein Duralschlauch. Die Rückenmarksanteile werden hierbei lediglich durch ein fibröses Septum voneinander getrennt (5).

3.4.2.2.3.3 Syringomyelie

Unter Syringomyelie, im eigenen Sinne, wird eine kongenitale Höhlenbildung des Rückenmarks verstanden, die meist mehrere Segmente betrifft. Die Zysten können mit dem Zentralkanal kommunizieren (61, 87). Häufig tritt die Syringomyelie in Verbindung mit der Arnold Chiari Malformation Typ I auf (56). Abzugrenzen ist die kongenitale Syringomyelie von der sekundären Form, die durch Traumen oder Tumoren hervorgerufen werden kann (5).

3.4.2.2.3.4 Kongenitale spinale vaskuläre Malformationen

Kongenitale spinale vaskuläre Malformationen laasen sich nach Lokalisation, Histologie und angiographischer Darstellung einteilen. Nach deren Lokalisation werden 3 Typen unterschieden. Zu unterscheiden sind durale arteriovenöse Fisteln (Durafisteln), intradurale Arteriovenöse Malformationen und extradurale Arteriovenöse Malformationen.

Insgesamt sind spinale vaskuläre Malformationen sehr selten. In bis zu 20 % der Fälle sind auf gleicher Höhe Veränderungen der Haut assoziiert (41).

4 Ergebnisse

4.1 Befunde allgemein

Die Befunde, die innerhalb des genannten Zeitraumes erhoben wurden, zeigen ein breites Spektrum, welches nahezu die gesamte Breite der im Kindesalter möglichen Erkrankungen im Bereich des Zentralnervensystems abdeckte. Die Einteilung in neun unterschiedliche Gruppen erfolgte gemäß Tabelle 2. In Tabelle 5 werden die Häufigkeiten der einzelnen Befund-Gruppen und der Anteil an der Gesamtzahl der erhobenen Befunde (n=899) dargestellt. Tabelle 6 zeigt die Häufigkeit der erhobenen Befunde und den Anteil der Befunde bezogen auf die Anzahl der untersuchten Patienten (n=706).

Tabelle 5: Häufigkeit und Anteil der Befunde an der Gesamtzahl aller erhobenen Befunde (n=899)

	Befund	**Anzahl der MRT (n=899)**	**%**
1	Altersentsprechender MRT-Befund	294	32,7
2	Mißbildungen des ZNS	241	26,8
3	Frühkindlicher Hirnschaden, Störungen der Perinatalperiode	145	16,1
4	Tumoren	75	8,3
5	Vaskuläre Störungen	60	6,7
6	Infektionen	36	4,0
7	Phakomatosen	23	2,6
8	Traumatische Schäden	19	2,1
9	Stoffwechselanomalien	6	0,7

Tabelle 6: Häufigkeit und Anteil der Befunde bezogen auf die Anzahl der untersuchten Patienten (n=706)

	Befund	**Anzahl der Patienten (n=706)**	**%**
1	Altersentsprechender MRT-Befund	277	39,2
2	Mißbildungen des ZNS	210	29,7
3	Frühkindlicher Hirnschaden, Störungen der Perinatalperiode	139	19,7
5	Vaskuläre Störungen	45	6,3
4	Tumoren	44	6,2
6	Infektionen	30	4,2
7	Traumatische Schäden	15	2,1
8	Phakomatosen	14	2,0
9	Stoffwechselanomalien	6	0,8

4.1.1 Altersentsprechender Befund

Am häufigsten zeigte sich ein altersentsprechender kerspintomographischer Befund des Neurocraniums bzw. des Spinalkanals. Bei den 706 Patienten dieser Studie konnte bei 277 (39,2 %) Patienten kein morphologisches Korrelat für die klinische Verdachtsdiagnose gefunden werden.

4.1.2 Mißbildungen des Zentralnervensystems

Kranielle und spinale Malformationen nehmen den zweiten Rang in der Häufigkeit der einzelnen Diagnosen ein. Bei 210 Patienten (29,7 %) fanden sich Mißbildungen des ZNS.

4.1.3 Frühkindlicher Hirnschaden und Schäden der Perinatalperiode

Als dritthäufigster Befund wurde ein frühkindlicher Hirnschaden bzw. eine Störung in der Perinatalperiode diagnostiziert. Dazu zu rechnen sind porenzephale Zysten, sowie Verzögerungen der Myelinisierung. Insgesamt wurden bei 139 (19,7 %) Patienten Veränderungen im Sinne eines frühkindlichen Hirnschadens bzw. mit Störungen in der Perinatalperiode festgestellt.

Den gößten Anteil in dieser Gruppe nahm der frühkindliche Hirnschaden ein. Bei 113 Patienten kam diesbezüglich eine Asymmetrie der Seitenventrikel, deutliche Ausziehungen der Hinterhörner der Seitenventrikel, sowie Erweiterungen der äußeren und inneren Liquorräume zur Darstellung.

Porenzephale Zysten wurden bei 12 Patienten gefunden. Eine Verzögerung der Myelinisierung trat bei 15 Patienten auf.

4.1.4 Tumoren

Tumoren des Zentralnervensystems und der angrenzenden Weichteile konnten bei 44 Patienten (6,2 %) gefunden werden.
Bei 18 der 44 Patienten lag eine pathohistologische Bestätigung der kernspintomographischen Artdiagnose vor.

4.1.5 Vaskuläre Störungen

Bei 45 Patienten (6,3 %) stellte das Kernspintomogramm vaskuläres Prozesse dar. Bei 16 Patienten stand das Ereignis einer abgelaufenen Blutung im Vordergrund, 18 Patienten wiesen Veränderungen auf, die für Ischämien typisch sind, bei 5 Patienten zeigte sich eine Leukomalazie, wahrscheinlich bei Zustand nach einer Ischämie. Eine Sinusvenenthrombose konnte bei 6 Patienten diagnostiziert werden.

4.1.6 Infektionen

Infektionen wurden bei 30 Patienten (4,2 %) diagnostiziert. Dabei handelte es sich zum einen um die Diagnose von akuten Infektionen, zum anderen um die Kontrolle von bereits rückläufigen bzw. abgelaufenen Infektion.

4.1.7 Phakomatosen

Phakomatosen kamen in 14 Patienten (2,0 %) zur Darstellung. Die Untersuchungen wurden zur Kontrolle einer kraniellen oder spinalen Beteiligung einer bereits bekannten Erkrankung oder zur Erstdiagnose durchgeführt. Dabei handelte es sich bei 7 Patienten um eine Neurofibromatose von Recklinghausen Typ I, 4 Patienten zeigten Veränderungen im Sinne der tuberösen Hirnsklerose Morbus Bourneville-Pringle, und in 3 Fällen fand sich eine Sturge-Weber Angiomatose.

4.1.8 Traumatische Schäden

Bei 15 Patienten (2,1 %) zeigte die MRT Veränderungen, die auf ein Trauma zurückzuführen waren. Morphologische Veränderungen im Rahmen eines Schädelhirntraumas wurden bei 9 Patienten diagnostiziert, Traumen des Rückenmarks bei 6 Patienten.

4.1.9 Stoffwechselanomalien

Störungen im Stoffwechsel stellten die seltenste Diagnose dar. In 6 Fällen (0,8 %), die mit unklarer neurologischer Symptomatik vorgestellt worden sind, wurde aufgrund der MRT die Diagnose einer Leukodystrophie geäußert.

4.2 Kranielle Malformationen

Im genannten Zeitraum wurden 138 Patienten (19,5 %) untersucht, die eine kranielle Malformation aufwiesen. Nach den altersentsprechenden Befunden bei 277 untersuchten Patienten war die Diagnose einer Mißbildung im Bereich des Gehirns und oder des Schädels damit die zweithäufigste gestellte Diagnose.
Die einzelnen Malformationen stellten sich in ihrer Gesamtheit wie folgt dar.

4.2.1 Anomalien des Corpus Callosum

Agenesien des Corpus callosum wurden bei 39 unterschiedlichen Patienten registriert. Bezogen auf die Gesamtzahl der untersuchten Patienten im Bereich des Zentralnervensystems (n=706) wiesen 5,5 % Anomalien des Corpus callosum auf.
Agenesien des Corpus callosum stellten damit die zweithäufigste kranielle Malformation dar. Bei der Diagnose von Anomalien des Corpus callosum erfolgte eine Differenzierung zwischen der totalen und der partiellen Agenesie.

4.2.1.1 Totale Agenesie des Corpus callosum

In 11 Fällen konnte auf dem Kernspintomogramm das Corpus callosum nicht abgegrenzt werden, womit eine totale Agenesie vorlag. Assoziierte, mit der MRT faßbare, Veränderungen im Bereich des Gehirns bei totaler Agenesie des Corpus callosum zeigt Tabelle 7. Insgesamt konnten 8 unterschiedliche Mißbildungen in Verbindung mit der totalen Agenesie des Corpus callosum gefunden werden. In 3 Fällen trat die totale Agenesie des Corpus callosum mit einer Chiari Typ II Malformation auf. Jeweils in einem Fall konnte eine Anomalie der Falx bzw. eine Microzephalie diagnostiziert werden. Ebenfalls jeweils einmal konnten Migrationsstörungen wie Polymicrogyrie und Pachygyrie beobachtet werden.
In 3 Fällen trat die Agenesie isoliert, ohne weitere Veränderungen, auf.

Tabelle 7: Assoziierte Veränderungen bei totaler Agenesie des Corpus callosum

Assoziierte Mißbildung	**Anzahl der Patienten**
Chiari II	3
Falx-Anomalie	1
Microzephalus	1
Pachygyrie	1
Polymicrogyrie	1

Abbildung 5: Totale Agenesie des Corpus Callosum -
Das coronale T1-gewichtete MRT eines männlichen Kindes im Alter von 2 Monaten zeigt angedeutet die typische Stierhornform der Seitenventrikel bei totaler Agenesie des Corpus Callosum. Der dritte Ventrikel ist nach kranial verlagert und separiert deutlich die Seitenventrikel. Klinisch fiel der Patient durch postpartale cerebrale Anfälle auf.

4.2.1.2 Partielle Agenesie des Corpus callosum

Eine partielle Agenesie des Corpus callosum wurde bei 28 Patienten (4,0 %) diagnostiziert. Dabei konnten 5 unterschiedliche Varianten beobachtet werden, die in Tabelle 8 dargestellt sind.

Tabelle 8: Fehlende Anteile des Corpus callosum bei partieller Agenesie des Corpus callosum

Fehlende Anteile des Corpus callosum	Anzahl der Patienten
Truncus und Splenium	9
Splenium	6
Rostrum und Splenium	3
Rostrum, Genu und Splenium	2
Genu, Truncus und Splenium	1

In allen Patienten mit partieller Agenesie des Corpus callosum traten begleitende Veränderungen auf. Von diesen 28 Patienten wiesen 25 Patienten assoziierte Malformationen auf.

Am häufigsten fand sich eine Chiari Typ II Malformation mit 10 Fällen. An zweiter Stelle lagen Mißbildungen aus dem Dandy Walker Formenkreis mit 8 Patienten. In 4 Fällen wurde eine Dandy Walker Variante, in 3 Fällen eine Megacisterna magna umd in einem Fall eine Dandy Walker Malformation diagnostiziert. Bei 3 Patienten konnte eine Septum pellucidum Agenesie diagnostiziert werden. In jeweils 2 Fällen trat die partielle Agenesie des Corpus callosum in Verbindung mit einer Schädeldysmorphie bzw. in Assoziation zu einem frühkindlichen Hirnschaden auf. Ein intrakranielles Lipom konnten bei einem Paienten beobachtet werden.

Eine Aufstellung der assoziierten Befunde zeigt Tabelle 9.

Tabelle 9: Assoziierte Veränderungen bei partieller Agenesie des Corpus callosum

Assoziierte Veränderung	**Anzahl der Patienten**
Chiari Malformation Typ II	10
Dandy Walker Komplex	8
Septum pellucidum Agenesie	3
Frühkindlicher Hirnschaden	2
Schädeldysmorphie	2
Lipom, intrakraniell	1
Schizenzephalie	1
Sturge-Weber Angiomatose	1

Abbildung 6: Partielle Agenesie des Corpus callosum -
Das T1-gewichtete sagittale MRT eines männlichen Kindes im Alter von 14 Monaten zeigt eine partielle Agenesie des Corpus callosum. Von den Balkenstrukturen ist lediglich ein kleiner Anteil des Rostrum abgrenzbar. Klinisch fiel der Patient durch wiederholte cerebrale Anfälle auf.

4.2.2 Intrakranielle Lipome

Bei einer Patientin im Alter von 3 Jahren konnte ein intrakranielles Lipom nachgewiesen werden (0,1 %). Zusätzlich zu dem Lipom wurde eine partielle Agenesie des Corpus callosum diagnostiziert. Das Splenium corporis callosi stellte sich dabei hypoplastisch dar, das Lipom war occipital des hypoplastischen Spleniums lokalisiert.

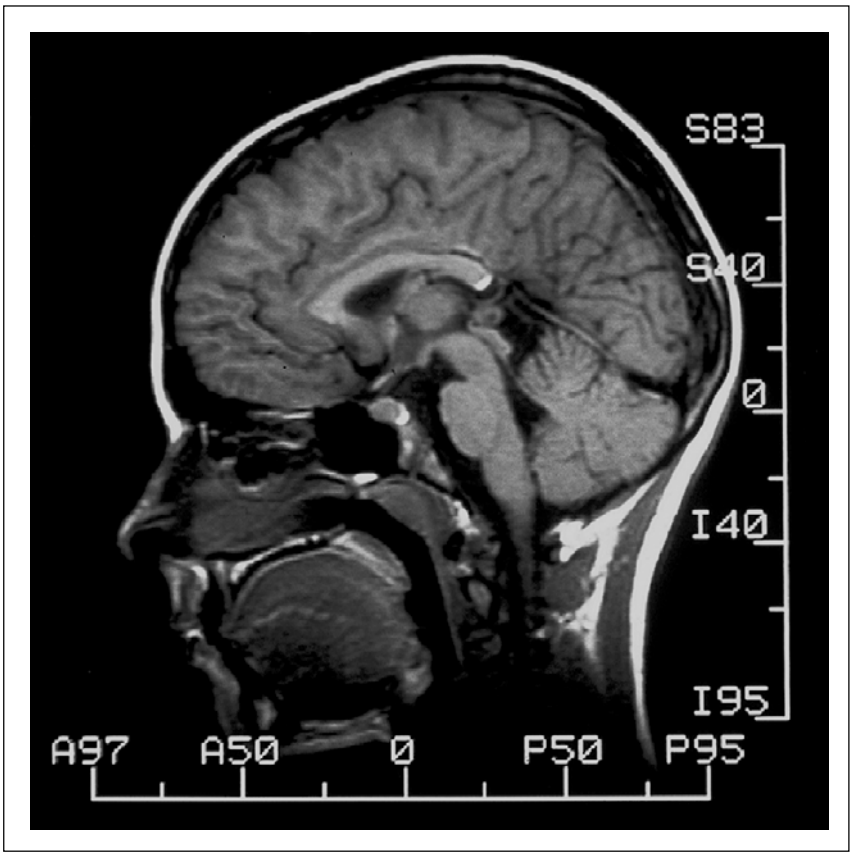

Abbildung 7: Intrakranielles Lipom -
Das T1-gewichtete MRT zeigt ein intrakranielles Lipom im Bereich des Splenium corporis callosi mit fettäquivalentem Signalverhalten. Klinisch fiel die 13 jährige Patientin durch rezidivierende psychomotorische Anfälle auf.

4.2.3 Zephalozelen

Bei 2 Patientinnen (0,3 %) zeigte die MRT eine Zephalozele. In einem Fall kam die Zephalozele zur direkten Darstellung. In dem anderen Fall erfolgte die MRT-Untersuchung zu einem Zeitpunkt nach operativer Versorgung.

Bei der ersten Patientin handelte es sich um ein 2 Wochen altes Mädchen mit einer frontoparietalen Zephalozele. Zusätzlich zu dieser Mißbildung wurde eine Chiari Typ II Malformation, Migrationsstörungen im Sinne einer Schizenzephalie und eine Pachygyrie, sowie eine septooptische Dysplasie diagnostiziert. Im Bereich der Wirbelsäule wies die Patientin eine thoracolumbale Myelomeningozele auf, die postnatal verschlossen wurde.

Im zweiten Fall handelte es sich um ein 2 jähriges Mädchen, deren okzipitale Enzephalozele chirurgisch geschlossen wurde. Die Enzephalozele zeigte sich im Kernspintomogramm vollständig verschlossen. Es ergab sich zusätzlich eine Dandy Walker Variante mit Dysplasie des Kleinhirnunterwurmes.

Abbildung 8: Frontoparietale Enzephalozele -

Das T1-betonte MRT einer Patientin im Alter von 2Wochen zeigt eine frontoparietale Enzephalozele, sowie eine totale Agenesie des Corpus callosum. Das Cerebellum ist weit nach caudal durch das Foramen magnum im Sinne einer Arnold Chiari Malformation Typ II in den zervikalen Spinalkanal herniert. Die hintere Schädelgrube ist verkleinert. Die Medulla oblongata erscheint abgeflacht und ist ebenfalls nach caudal verlagert. Okzipital kommen gyrale Veränderungen zur Darstellung, wobei die Windungen klein und eng aneinanderliegen (Stenogyrie).

4.2.4 Anomalien der neuronalen Migration und Organisation

Störungen der neuronalen Migration und Organisation wurden bei 22 Patienten (3,1 %) diagnostiziert. Das Spektrum der Migrationsstörungen reichte dabei von der Lissenzephalie, der Heterotopie, der Polymikrogyrie, der Schizenzephalie, der unilateralen Megalenzephalie bis zur Holoprosenzephalie.

Die Polymikrogyrie stellte mit 9 untersuchten Patienten die häufigste Störung der neuronalen Migration dar. Eine Schizenzephalie konnte in 5 Fällen, eine Lissenzephalie Typ I in 4 Fällen im Kernspintomogramm festgestellt werden. Corticale Heterotopien wuren bei 2 Patienten diagnostiziert. In jeweils einem Fall konnnte eine unilaterale Megalenzephalie, sowie eine alobäre Holoprosenzephalie gefunden werden.

Das Auftreten der verschiedenen Migrations- und Organistationsstörungen, die diagnostiziert wurden, gibt Tabelle 10 wieder.

Tabelle 10: Auftreten von Anomalien der neuronalen Migration und Organisation

Befund	**Anzahl der Patienten**
Polymikrogyrie	9
Schizenzephalie	5
Lissenzephalie Typ I	4
Corticale Heterotopie	2
Unilaterale Megalenzephalie	1
Alobäre Holoprosenzephalie	1

4.2.4.1 Polymikrogyrie

Als häufigste Migrationsstörung kam bei 9 Patienten eine Polymikrogyrie zur Darstellung. Die, für eine derartige Mißbildung, typische verstärkte venöse Gefäßzeichnung im Bereich der Malformation konnte bei 3 Patienten beobachtet werden. In 3 Fällen erschien die Polymikrogyrie isoliert, weitere Mißbildungen traten nicht auf. In 3 Fällen trat eine Schizenzephalie auf. Eine Agenesie des Septum pellucidum wurde in 2 Fällen gefunden, eine komplette Agenesie des Corpus callosum, sowie Cortexheterotopien in jeweils einem Fall.

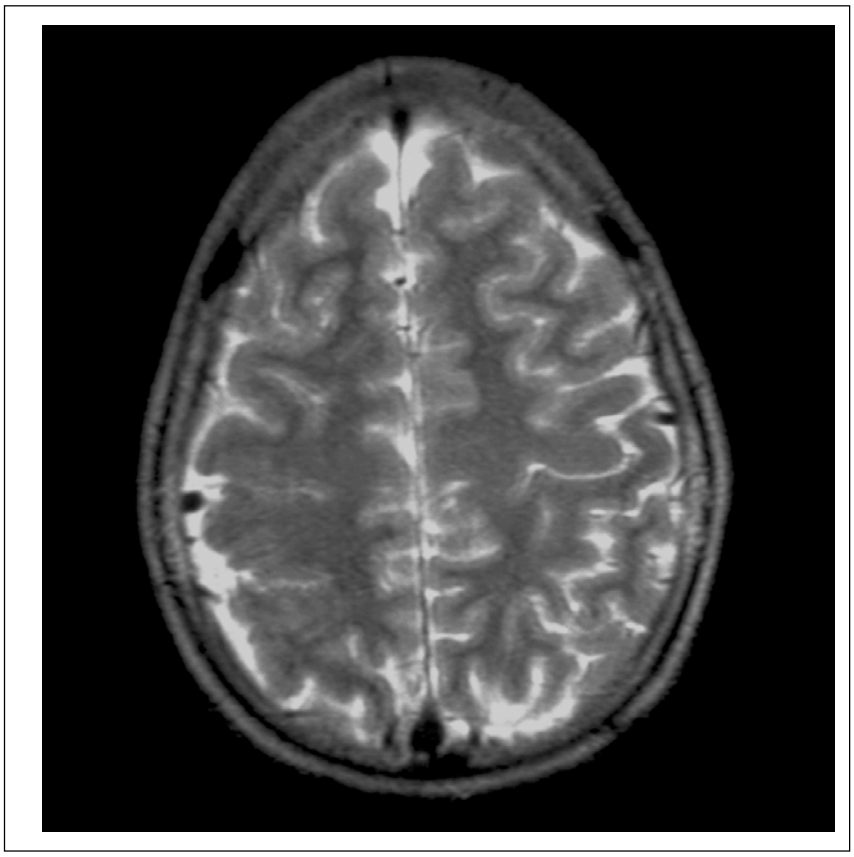

Abbildung 9: Polymikrogyrie -

Das T2-gewichtete axiale MRT eines 13 jährigen Jungen zeigt rechts temporoparietal eine Polymikrogyrie mit multiplen kleinen Sulci. Durch das Fehlen der fingerartigen Einstülpungen des Marklagers erscheint der Cortex verplumpt. Rechts zeigt sich eine prominente Vene als Ausdruck der für die Polymikrogyrie typischen verstärkten venösen Drainage. Klinisch bot der Patient akute Zephalgien mit Übelkeit, Erbrechen und Kaltschweißigkeit.

4.2.4.2 Schizenzephalie

Die zweithäufigste Störung der neuronalen Migration stellte die Schizenzephalie, mit 5 Patienten, dar. In 4 Fällen wurde eine open lip Schizenzephalie diagnostiziert. Bei einem der 5 Patienten wurde eine closed-lip Schizenzephalie festgestellt. In allen untersuchten Patienten stellte die Schizenzephalie nicht die einzige Mißbildung dar. Weitere Migrationsstörungen, wie die Polymikrogyrie in 4 Patienten und die Pachygyrie in 2 Patienten, traten in Assoziation auf. Eine Agenesie des Septum pellucidum konnte in 3 Patienten festgestellt werden. In einem Fall trat die Schizenzephalie in Verbindung mit einer Chiari Typ II Malformation und mit einer Enzephalozele auf. In einem weiteren Fall konnte eine erhebliche Schädeldysmorphie beobachtet werden.

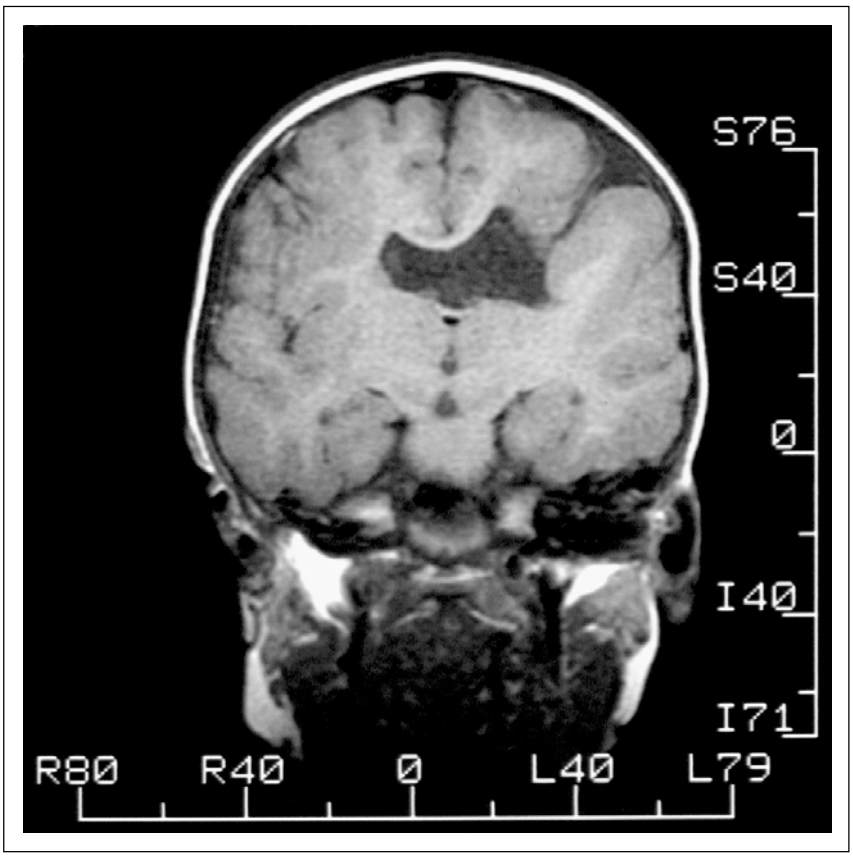

Abbildung 10: Unilaterale Schizenzephalie -
Linkshemisphärische mit polymikrogyralem Kortex ausgekleidete Spalte. Der Seitenventrikel kommuniziert über die Veränderung mit dem Subarachnoidalraum.

4.2.4.3 Lissenzephalie Typ I

Lissenzephalien vom Typ I (Agyrie-Pachygyrie Komplex) stellten mit 4 Fällen die dritthäufigste Diagnose in der Gruppe der Migrationsstörungen dar. Bei 2 Patienten konnte zusätzlich eine Mikrozephalie beobachtet werden. In einem Fall handelte es sich um einen Patienten mit einer Chiari Typ II Malformation, einer Agenesie des Septum pellcidum in Verbindung mit einer Schizenzephalie. Ebenfalls ein Patient wies zusätzlich zum Agyrie-Pachygyrie Komplex eine totale Agenesie des Corpus callosum als einzige assoziierte Mißbildung auf. In einem Fall trat die beschriebene Migrationsstörung isoliert auf.

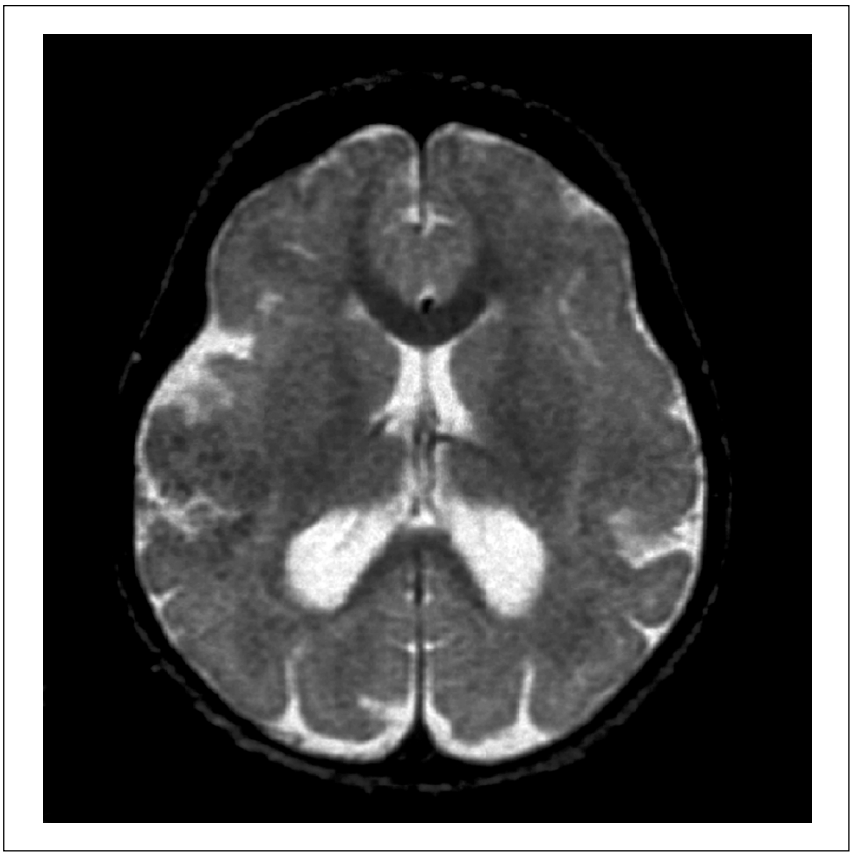

Abbildung 11: Lissenzephalie Typ I -
Das kranielle T2-gewichtete MRT in axialer Schnittführung in Höhe der Seitenventrikel zeigt bei einem Jungen im Alter von 2 Jahren eine Lissenzephalie Typ1. Die Gyrierung ist reduziert und die Hirnrinde imponiert plump und verdickt.

Abbildung 12: Lissenzephalie Typ I -

Das coronale kranielle T1-gewichtete MRT zeigt bei einem Jungen im Alter von 2 Jahren eine reduzierte Gyrierung bei einer Lissenzephalie Typ I. Klinisch fiel der Patient durch eine deutliche Mikrozephalie und durch eine psychomotorische Entwicklungsretardierung in Verbindung mit cerebralen Krampfanfällen auf.

4.2.4.4 Corticale Heterotopie

In 2 Fällen konnten corticale Hetorotopien beobachtet werden. Im ersten Fall handelte es sich um ein Mädchen im Alter von 1 ½ Jahren mit einer Dandy Walker Variante, die eine subependymale Cortexheterotopie lateralseitig im Verlauf beider Seitenventrikel aufwies. Bei dem zweiten Patienten, einem Jungen im Alter von 5 Jahren, fanden sich Cortexheterotopien im Bereich des Corpus callosum. Ebenfalls konnte bei diesem Patienten eine corticale Dypslasie im Sinne einer Polymikrogyrie fontal, temporal und parietal in der Großhirnhemisphäre der rechten Seite diagnostiziert werden. Desweiteren zeigten sich deutlich erweiterte Seitenventrikel und ein Cavum vergae.

Abbildung 13: Bandförmige Heterotopie -
Das T2-gewichtete axiale MRT einer 3jährigen Patientin zeigt beidseits entlang der Seitenventrikel gelegene subependymale Cortexheterotopien. Die bandförmigen, nahezu symmetrischen Formationen entsprechen im Signalverhalten dem des Hirnkortex.

4.2.4.5 Unilaterale Megalenzephalie

Bei einem Jungen im Alter von 4½ Jahren ergab sich eine deutliche Asymmetrie der Hemisphären im Sinne einer unilateralen Megalenzephalie rechts. Ebenfalls rechts stellten sich Bereiche mit atypischen Sulci dar, die einer partiellen Polymikrogyrie entsprachen. Diese Regionen zeigten auffallend prominente Venen.

4.2.4.6 Holoprosenzephalie

Die einzige Mißbildung aus dem Formenkreis der Holoprosenzephalien wurde bei einem Jungen im Alter von 5 Wochen diagnostiziert. In diesem Fall handelte es sich um eine alobäre Holoprosenzephalie mit Makrozephalie. Die Mittellinienstrukturen erschienen nicht ausgebildet, sowohl die Fissura longitudinalis cerebri und die Falx cerebri fehlten. Im MRT kam ein Monoventrikel zur Darstellung, der mit einer großen dorsalen Zyste kommunizierte. Auf beiden Seiten konnte frontal minimales Hirnparenchym beobachtet werden. Der dritte Ventrikel war nicht abgrenzbar. Die Thalamuskerne erschienen fusioniert. Mißbildungen außerhalb des Zentralnervensystems bestanden in einer Nierenagenesie links.

Abbildung 14: Alobäre Holoprosenzephalie-
Das kranielle MRT eines männlichen Patienten im Alter von einem Monat zeigt frontal minimal atypisch konfiguriertes Hirnparenchym. Das übrige Neurocranium wird von einer zystischen Formation mit flüssigkeitsäquivalentem Signal erfüllt. Assoziierte Malformationen bestanden in einer Macrozephalie, einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte und in einer Nierenagenesie links.

4.2.5 Septooptische Dysplasie

In 2 Fällen (0,3 %) konnte eine septooptische Dysplasie diagnostiziert werden. In beiden Fällen wurde eine für die septooptische Dysplasie typische Hypoplasie des Nervus opticus und eine Agenesie des Septum pellucidum beobachtet.
In einem Fall trat die septooptische Dysplasie in Verbindung mit einer Chiari Typ II Malformation auf.

4.2.6 Arnold Chiari Malformationen

Bei 23 Patienten (3,3 %) konnte eine Mißbildung aus dem Formenkreis der Arnold Chiari Malformationen diagnostiziert werden. 3 Patienten zeigten das Bild einer Chiari Typ I Malformation. Eine Chiari Typ II Malformation konnte in 20 Fällen beobachtet werden.

4.2.6.1 Chiari Typ I Malformation

3 der Patienten wiesen eine Chiari Typ I Mißbildung auf. Ein Hydrozephalus internus zeigte sich bei einem Patienten. Im Bereich des Rückenmarks zeigte ein Patient eine Syringomyelie im Bereich HWK 2-5, bei einem anderen Patienten kam ein sacrales epidurales Lipom zur Darstellung.

4.2.6.2 Chiari Typ II Malformation

Weitaus häufiger konnte eine Chiari Typ II Mißbildung diagnostiziert werden. Mit diesem Befund wurden 20 Patienten untersucht. Jeder Patient wies eine, für diese Mißbildung typische, Hernierung der Kleinhirntonsillen auf. Die Lage der Kleinhirntonsillen in Bezug zur Wirbelsäule zeigt Tabelle 11.

Tabelle 11: Lokalisation der Kleinhirntonsillen bei Chiari Malformation Typ II in Bezug zur Wirbelsäule

Höhe der Kleinhirntonsillen	Anzahl der Patienten
HWK 1	7
HWK 2	6
HWK 3	6
HWK 4	1

Bei 7 der 20 Patienten stellten sich die Kleinhirntonsillen deutlich unterhalb des Foramen magnum in Höhe des ersten Zervikalwirbels dar. In 6 Fällen reichten die Kleinhirntonsillen bis zum zweiten Zervikalwirbel, in 6 Fällen bis zum dritten, in einem Fall bis zum vierten Zervikalwirbel.

Bei 12 Kindern trat mit der Chiari Typ II Mißbildung gleichzeitig ein Hydrozephalus internus auf. Agenesien des Corpus callosum zeigten sich in 11 Fällen, in 4 Fällen handelte es sich um eine totale, in 7 Fällen um eine partielle Agenesie. Agenesien des Septum pellucidum konnten in 3 Fällen diagnostiziert werden. Eine Stenogyrie konnte in 9 Fällen beobachtet werden. Ebenfalls in 9 Fällen wurde eine Aquäduktstenose diagnostiziert. Eine begleitende dysrhaphische Mißbildung mit Ausbildung einer Myelomeningozele konnte bei 14 Patienten gesichert werden. Die MRT-Untersuchung erfolgte bei 13 dieser Patienten zu einem Zeitpunkt, an dem die Myelomeningozele chirurgisch versorgt worden war. In einem Fall konnte die Myelomeningozele vor der Operation abgebildet werden. Eine Aufstellung der Veränderungen, die mit der Chiari Typ II Malformation in Assoziation auftraten, gibt Tabelle 12 wieder.

Tabelle 12: Assoziierte Veränderungen bei Chiari Malformation Typ II

Assoziierte Veränderung	**Anzahl der Patienten**
Myelomeningozele	14
Hydrozephalus internus	12
Agenesie des Corpus callosum	11
Aquäduktstenose	9
Stenogyrie	9
Agenesie des Septum pellucidum	3

Abbildung 15: Arnold Chiari Malformation Typ II -
T2-gewichtetes MRT des kraniozervikalen Überganges im Medianschnitt eines zweijährigen Jungens. Die Kleinhirntonsillen sind durch das Foramen magnum auf Höhe der Oberkante des dritten Halswirbels herniert. Die Medulla oblongata ist nach caudal verlagert. Die hintere Schädelgrube ist hypoplastisch.

4.2.7 Dandy Walker Komplex

Mißbildungen aus dem Formenkreis des Dandy Walker Komplexes wurden bei 40 Patienten (5,7 %) diagnostiziert. Damit war diese Art der Mißbildung die häufigste aller kraniellen Mißbildungen im untersuchten Patientenkollektiv.

Bei 19 Patienten konnte eine Dandy Walker Variante diagnostiziert werden. 18 Patienten zeigten die Merkmale einer Megacisterna magna. In 3 Fällen handelte es sich um Kinder mit einer Dandy Walker Malformation.

Die folgende Tabelle 13 stellt das Auftreten der unterschiedlichen Formen des Dandy Walker Komplex dar.

Tabelle 13: Auftreten von Mißbildungen des Dandy Walker Komplex

Befund	**Anzahl der Patienten**
Dandy Walker Variante	19
Megacisterna magna	18
Dandy Walker Malformation	3

4.2.7.1 Dandy Walker Variante

Die häufigste Mißbildung in der Gruppe des Dandy Walker Komplexes stellte die Dandy Walker Variante mit 19 untersuchten Patienten dar.

8 der Patienten zeigten in der MRT-Untersuchung Zeichen eines Hydrozephalus internus. Ein partieller Balkenmangel konnte bei 3 Patienten beobachtet werden. Cortexheterotopien wurden in einem Fall nachgeweisen. Ebenso konnte bei einem Patienten eine Aquäduktstenose diagnostiziert werden.

Begleitende Veränderungen im Bereich der Wirbelsäule bzw. Im Bereich des Rückenmarks traten in einem Fall in Form einer sacralen Spina bifida occulta mit Lipom auf gleicher Höhe in Verbindung mit einem tethered cord auf.

Begleitende Veränderungen bei Patienten mit einer Dandy Walker Variante sind in Tabelle 14 dargestellt.

Tabelle 14: Assoziierte kranielle Veränderungen bei Dandy Walker Variante

Assoziierte Veränderung	**Anzahl der Patienten**
Hydrozephalus internus	8
Partielle Agenesie des Corpus callosum	3
Aquäduktstenose	1
Corticale Heterotopie	1

Abbildung 16: Dandy Walker Variante -
Das coronale T2-gewichtete MRT eines Jungen im Alter von 8 Monate zeigt die, für die Dandy Walker Variante typische, Separierung der hypoplastischen Kleinhirnhemisphären.

4.2.7.2 Megacisterna magna

Eine Megacisterna magna wurde bei 18 Patienten durch eine MRT-Untersuchung diagnostiziert. In 6 dieser Fälle trat die Mißbildung isoliert, ohne weitere assoziierte Veränderungen, auf. Eine partielle Agenesie des Corpus Callosum war in 3 Fällen zu finden. Ein Cavum septi pellucidi konnten in 3 Fällen diagnostiziert werden. Arachnoidalzysten innerhalb des Schädels konnten ebenfalls bei 2 Patienten gefunden werden. Eine Agenesie des Septum pellucidum sowie eine Polymikrogyrie kamen bei jeweils einem Patienten zur Darstellung. Ein Hydrozephalus internus konnte bei einem Patienten gefunden werden.
Eine Aufstellung der assoziierten Mißbildungen des Zentralnervensystems bei Megacisterna magna zeigt Tabelle 15.

Tabelle 15: Assoziierte Veränderungen bei Megacisterna magna

Assoziierte Veränderung	**Anzahl der Patienten**
Cavum septum pellucidum	3
Partielle Agenesie des Corpus callosum	3
Arachnoidalzyste	2
Agenesie des Septum pellucidum	1
Hydrozephalus internus	1
Polymikrogyrie	1

4.2.7.3 Dandy Walker Malformation

Mit 3 untersuchten Patienten stellte die Dandy Walker Malformation die seltenste Mißbildung des Dandy Walker Komplexes dar. Bei allen Patienten dieser Gruppe konnte eine, für diese Mißbildung charakteristische, Hypoplasie des Vermis cerebellaris beobachtet werden. Eine Hypoplasie des gesamten Kleinhirns zeigte ein Patient. Ebenfalls bei einem Patienten kam eine okzipitale Meningozele zur Darstellung. Ein partielle Agenesie des Corpus callosum konnte bei einem Patienten beobachtet werden. Die restlichen beiden Patienten verfügten über ein unauffälliges Corpus callosum. Ein Hydrozephalus konnte in keiner der 3 Untersuchungen festgestellt werden. MRT-Untersuchungen der Wirbelsäule fanden bei den betroffenen 3 Patienten nicht statt, so daß über begleitende Mißbildungen im Berich der Wirbelsäule und des Rückenmarks keine Aussage getroffen werden kann.

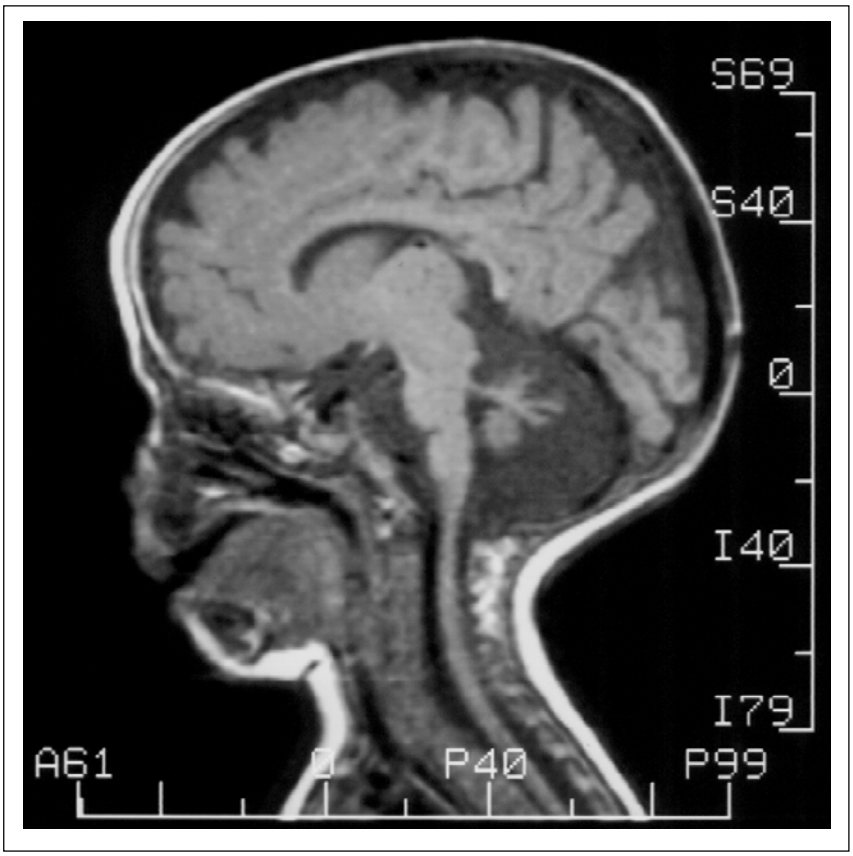

Abbildung 17: Dandy Walker Malformation -

Das kranielle sagittale MRT in T1-Wichtung von einem 9 Monate alten Jungen zeigt eine Dandy Walker Malformation. Das Kleinhirn, der Kleinhirnwurm und der Hirnstamm erscheinen hypoplastisch. Das Tentorium cerebelli setzt hoch an. Die Fossa posterior ist vergrößert und der IV. Ventrikel geht dorsal in eine flüssigkeitsgefüllte Zyste über. Klinisch zeigte der Patient generalisierte cerebrale Krampfanfälle.

4.2.8 Anomalien mit Hypogenese cerebellärer Strukturen

Störungen in der Entwicklung des Kleinhirns konnten bei 7 Patienten (1,0 %) beobachtet werden. Im Vordergrund stand dabei die Hypoplasie des Vermis cerebelli. In 4 Fällen trat die Hypoplasie in Verbindung mit Anzeichen einer frühkindlichen Hirnwachstumsstörung auf. In allen 4 Fällen zeigten die Seitenventrikel eine deutliche Asymmetrie. Eine geringe Erweiterung der Cisterna magna wurde bei einem Patienten registriert. In einem weiteren Fall trat die Hypoplasie des Vermis cerebelli in Verbindung mit einer Agenesie des Septum pellucidums auf.

Eine vollständige Aplasie des Vermis cerebelli trat in einem Fall auf. Eine Hypoplasie aller Anteile des Kleinhirns wurde bei zwei Patienten diagnostiziert. Ein Patient aus dieser Gruppe zeigte darüberhinaus eine merkliche Asymmetrie der Kleinhirnhemisphären. Beim zweiten Patienten kam eine Asymmetrie der Seitenventrikel zur Darstellung.

4.2.9 Craniofaziale Anomalien

Eigenständige craniofaziale Anomalien, wie Craniosynostosen, oder Syndrome mit multiplen Synostosen kamen im untersuchten Zeitraum nicht zur Darstellung.

Bei einer Patientin konnte rechts paramedian eine Lippen-Kiefer-Gaumen Spalte diagnostiziert werden. Die Patientin zeigte ebenfalls eine faciale Dysmorphie mit Micrognathie im Sinne eines Niikawa-Kuroki Syndroms (Kabuki Makeup Syndrom). Eine Untersuchung der Wirbelsäule ergab einen Mißbildungstumor im Bereich des Conus medullaris. Kongenitale Hirnmißbildungen wurden nicht festgestellt.

4.2.10 Chromosomale Anomalien

Bei einer Patientin im Alter von 2 Monaten wurde lag eine Anomalie des Chromosom 10 vor. Diese Patientin zeigte eine zystische Raumforderung, im Sinne einer Epidermoidzyste, basal der rechten Kleinhirnhemispäre.

Im Bereich der Wirbelsäule kam es bei dieser Patientin zur Darstellung eines Os sacrum mit fehlender Kyphosierung, sowie einem dysplastischen Os coccygeum. Zwischen dem Os coccygeum und der Haut bestand ein nach kaudal gerichteter Fistelgang, der mit dem Sacralkanal kommunizierte. An diesen Dermalsinus anschließend, konnte eine epidural gelegene Epidermoidzyste von der Steißbeinspitze bis Mitte des Sacrums beobachtet werden.
Mißbildungen außerhalb des Zentralnervensystems bestanden in dem beschriebenen Fall in einer beidseitigen Nierenhypoplasie und in einem Vorhofseptumdefekt.

4.3 Spinale Malformationen und begleitende Veränderungen

Im beschriebenen Zeitraum wurden 72 Patienten (10,2 %) mit einer Mißbildung im Bereich des Rückenmarks bzw. der Wirbelsäule einer spinalen MRT unterzogen.
Die einzelnen Mißbildungen, die in der Region des Rückenmarks und der Wirbelsäule diagnostiziert wurden, stellen sich wie folgt dar.

4.3.1 Anomalien der Neurulation (Spinale Dysrhaphie)

Formen der spinalen Dysrhaphie konnten im beschriebenen Patientenkollektiv (n=706) bei 41 Patienten (5,8 %) diagnostiziert werden. In 25 Fällen (3,7 %) handelte es sich um eine Spina bifida cystica mit Ausbildung einer Myelomeningozele, einer Meningozele oder einer Lipomeningozele. In 15 Fällen (2,1 %) kam im Kernspintomogramm eine Spina bifida occulta zur Darstellung.
Die Aufteilung der spinalen Dysrhaphien zeigt Tabelle 16.

Tabelle 16: Patienten mit spinaler Dysrhaphie

Spinale Dysrhaphie	**Anzahl der Patienten**
Spina bifida cystica	26
Spina bifida occulta	15

4.3.1.1 Spina bifida cystica

Eine Spina bifida cystica wurde in 26 Fällen (3,7 %) festgestellt. In 18 Fällen traten Myelomeningozelen auf, in 7 Fällen wurden Meningozelen beschrieben. Bei 4 Patienten traten Myelomeningo- und Meningozelen auf. Ein Patient zeigte in der MRT-Untersuchung das Bild einer Lipomeningozele.

Bei 24 der 25 untersuchten Patienten erfolgte die MRT-Untersuchung zu einem Zeitpunkt, an dem die Ausbildung einer Myelomeningozele bzw. Meningozele schon operativ korrigiert worden war. In einem Fall, bei einem Mädchen im Alter von 14 Jahren, konnte die Diagnose einer thorakolumbalen Spina bifida cystica mit Myelomeningozele gestellt werden. Die Myelomeningozele wies dabei eine bindegewebige Einschnürung in Höhe des 4. und 5. Lendenwirbels auf. Eine MRT-Untersuchung des Schädels dieser Patientin zeigte das Bild einer Chiari Typ II Malformation, sowie einen Hydrozephalus internus.

Bezüglich der Lokalisation ist festzustellen, daß lumbosacrale und lumbale Myelomeningozelen merklich gehäuft auftraten. In der lumbosacralen Gegend kam es zur Manifestation von 7, lumbal von 6 Myelomeningozelen. Sacrale Myelomeningozelen traten bei 3 Patienten auf. Jeweils ein Patient wies eine zervikale bzw. eine thorakolumbale Myelomeningozele auf.

Eine lumbosacrale Lipomeningozele konnte in einem Fall bei einem Jungen im Alter von 6 Jahren diagnostiziert werden.

Die Lokalisation der Myelomeningozelen wird in Tabelle 17 dargestellt.

Tabelle 17: Lokalisation der Myelomeningozelen bei Spina bifida cystica

Lokalisation	Anzahl der Patienten
Lumbosacral	7
Lumbal	6
Sacral	3
Thorakolumbal	1
Zervikal	1

Eine Spina bifida cystica mit Ausbildung einer Meningozele, die zum Zeitpunkt der Untersuchung chirurgisch versorgt worden war, konnte in 5 Fällen registriert werden. In 4 Fällen wurde eine Meningozele im Operationsgebiet einer früheren Myelomeningozele durch das Kernspintomogramm nachgewiesen. Bei 2 Patienten konnte eine Meningozele in ihrem ursprünglichen Zustand diagnostiziert werden. Als häufigste Lokalisation konnten sacrale Meningozelen mit 5 Fällen beobachtet werden. Jeweils einmal konnte eine zervikale bzw. lumbale Meningozele diagnostiziert werden. In den 4 Fällen, in denen die Meningozele nach der Operation einer Myelomeningozele diagnostiziert wurde, handelte es sich bei 2 Patienten um eine lumbale Meningozele, bei den anderen 2 Patienten aus dieser Gruppe, um lumbosacrale Meningiozelen. Die Lokalisation der Meningozelen wird in Tabelle 18 dargestellt.

Tabelle 18: Lokalisation der Meningozelen bei Spina bifida cystica

Lokalisation	Anzahl der Patienten
Sacral	5
Lumbal	3
Lumbosacral	2
Zervikal	1

Abbildung 18: Lumbale Myelomenigoningozele -
Erweiterung des Duralschlauchs mit begleitender Syringomyelie

In Assoziation zur Spina bifida cystica traten zahlreiche weitere Malformationen des Zentralnervensystems, sowie begleitende Veränderungen des Rückenmarks auf.

Die häufigste Veränderung stellte das sekundäre tethered cord dar, welches in 18 Patienten beobachtet werden konnte. Eine Chiari Malformation Typ II konnte in zusätzlich durchgeführten MRT-Untersuchungen des Schädels in 14 Fällen beobachtet werden. Mißbildungstumoren und spinale Lipome konnten jeweils in 9 Fällen diagnostiziert werden. 8 Patienten zeigten im Kernspintomogramm Anzeichen einer Hydromyelie. Eine Diastematomyelie wurde bei 6 Patienten diagnostiziert. In jeweils 2 Fällen konnten Arachnoidalzysten bzw. ein primäres Tethered cord festgestellt werden. Ein Hydrozephalus internus konnte bei nur einem Patienten beobachtet werden.

Eine Übersicht der Mißbildungen des Zentralnervensystems und begleitende Veränderungen des Rückenmarks bei Spina bifida cystica gibt Tabelle 19 wieder.

Tabelle 19: Mißbildungen des Zentralnervensystems und begleitende Veränderungen des Rückenmarks bei Spina bifida cystica

Assoziierte Mißbildung	**Anzahl der Patienten**
Sekundäres Tethered cord	22
Chiari Malformation Typ II	14
Mißbildungstumoren	9
Spinale Lipome	9
Hydromyelie	8
Diastematomyelie	6
Arachnoidalzysten	2
Primäres Tethered cord	2
Hydrozephalus internus	1

Abbildung 19: Lumbosacrale Lipomeningomyelozele -
Zelenartige Erweiterung des Duralschlauchs mit begleitendem kolbenförmigem Lipom im Subcutangewebe

4.3.1.2 Spina bifida occulta

Eine Störung der Neurulation im Sinne einer Spina bifida occulta wurde bei 15 Patienten (2,1 %) diagnostiziert.

In 6 Fällen wurden Patienten mit einer sacralen Spina bifida occulta untersucht. Eine lumbosacrale Lokalisation konnte bei 4 Patienten gefunden werden. Schlußstörungen der lumbalen Wirbelsäule wurden in 3 Fällen festgestellt. Jeweils einmal trat die Spina bifida occulta thorakal bzw. im thorakolumbalen Übergang auf.

Die Lokalisation der betroffenen Segmente der Wirbelsäule gibt Tabelle 20 wieder.

Tabelle 20: Lokalisation der Spina bifida occulta

Lokalisation	**Anzahl der Patienten**
Sacral	6
Lumbosacral	4
Lumbal	3
Thorakal	1
Thorakolumbal	1

In Assoziation zum Befund der Spina bifida occulta traten zahlreiche weitere Veränderungen auf. In diesem Zusammenhang war, mit 6 Patienten, der häufigste Befund ein primäres Tethered cord. Lipome im Bereich der Dysrhaphie konnten in 4 Fällen beobachtet werden. Zeichen eines Dermalsinus kamen bei 3 Patienten zur Darstellung. Eine Diastematomyelie in Höhe der Spina bifida trat in 2 Fällen auf. Eine Hydromyelie konnte in einem Fall diagnostiziert werden. In nur einer Untersuchung war der Befund der Spina bifida occulta die einzige pathologische Veränderung.
Die begleitenden Veränderungen bei Patienten mit einer Spina bifida occulta sind in Tabelle 21 dargestellt.

Tabelle 21: Begleitende Veränderungen bei Spina bifida occulta

Assoziierte Mißbildung	**Anzahl der Patienten**
Tethered cord, primär	6
Lipom	4
Dermalsinus	3
Diastematomyelie	2
Hydromyelie	1

4.3.2 Anomalien der kaudalen Zellmasse

Im beschriebenen Zeitraum wurden 4 Patienten (0,6 %) mit Anomalien der kaudalen Zellmasse einer MRT-Untersuchung unterzogen 2 der Patienten zeigten das Bild eines kaudalen Regressionssyndroms. Bei jeweils einem Patienten konnte ein Tight filum terminale bzw. ein sacrococcygeales Teratom diagnostiziert werden.

Einen Überblick über die aufgetreten Fälle mit Anomalien der kaudalen Zellmasse gibt Tabelle 22 wieder.

Tabelle 22: Auftreten von Anomalien der kaudalen Zellmasse

Befund	**Anzahl der Patienten**
Kaudales Regressionssyndrom	2
Tight filum terminale	1
Sacrococcygeale Teratom	1

4.3.2.1 Kaudales Regressionssyndrom

2 Patienten (0,3 %) zeigten im Kernspintomogramm das Bild eines kaudalen Regressionssyndroms.

Im ersten Fall handelte es sich um eine Patientin im Alter von 9 ½ Jahren mit einer Dysplasie der ersten 3 Sacralwirbel. Die letzten beiden Sacralwirbel waren nicht angelegt, der Conus medullaris im Sinne einer kaudalen Regression verformt. Die lumbale Wirbelsäule erschien ohne pathologischen Befund.

Der zweite Patient mit einem kaudalen Regressionssyndrom war ein Junge im Alter von 5½ Jahren. Der zweite und dritte Lumbalwirbel stellten sich als kongenitale Blockwirbel mit fusioniertem Wirbelbogen dar. Der vierte Lumbalwirbel wies Deformierungen im Sinne eines Vertebra plana auf. Im Bereich des Myelon konnte eine partielle Diastematomyelie im Segment L4 bis L5 diagnostiziert werden. Eine begleitende Meningozele wurde auf Höhe der Unterkante des dritten Lumbalwirbels bis zur Unterkante des fünften Lumbalwirbels beobachtet. In einer weiteren Untersuchung konnten keine Veränderungen der thorakalen Wirbelsäule nachgewiesen werden. Mißbildungen außerhalb des Zentralnervensystems bestanden in einer Nierenagenesie links.

4.3.2.2 Tight filum terminale

Ein tight filum terminale konnte bei einer Patientin im Alter von 6 Monaten diagnostiziert werden. Dabei handelte es sich um ein Frühgeborenes in der 34. Schwangeschaftswoche, welches klinisch einen Pes equinovarus adductus, eine beidseitige Hüft- und Kniebeugekontraktur, sowie eine Oberschenkelfraktur der rechten Seite zeigte. Zusätzlich zum Tight filum terminale konnte eine Hydromyelie in Höhe der Brustwirbel 10 und 11 beobachtet werden.

4.3.2.3 Sacrococcygeales Teratom

Bei einer Patientin, im Alter von 2 Jahren, konnte ein sacrococcygeales Teratom diagnostiziert werden. Die Diagnose wurde, im Anschluß an die MRT-Untersuchung, im Rahmen eines chirurgischen Eingriffs, histologisch gesichert. Weitere Mißbildungen im Bereich des Zentralnervensystems traten bei diesem Kind nicht auf.

Abbildung 20: Sacrococcygeales Teratom -
Raumforderung mit inhomogener vorwiegend hyperintenser Signalintensität sacrococcygeal.

4.3.3 Anomalien in der Entwicklung der Chorda

Mißbildungen, die infolge einer gestörten Entwicklung der Chorda auftraten, konnten in 27 Fällen (3,8 %) diagnostiziert werden. Das Spektrum, der dieser Gruppe zuzurechnenden Mißbildungen, reichte von der Diastematomyelie über congenitale Tumoren des Rückenmarks bis hin zur Syringomyelie.
Eine Darstellung der aufgetretenen Anomalien gibt Tabelle 23 wieder.

Tabelle 23: Auftreten von Anomalien in der Entwicklung der Chorda

Befund	Anzahl der Patienten
Congenitale Tumoren des Rückenmark	14
Diastematomyelie	8
Syringomyelie	5

4.3.3.1 Congenitale Tumoren des Rückenmarks

Mißbildungstumoren im Bereich des Rückenmarks, wie Dermoide oder Epidermoide, konnten bei 14 Patienten (2,0 %) diagnostiziert werden.

Teratome des Rückenmarks, die auch zu den congenitalen Tumoren zählen, wurden bei keinem der untersuchten Patienten beobachtet.

Bezogen auf die Lokalistaion der Tumoren ergibt sich folgendes Bild. Mißbildungstumoren der sacralen Region stellten mit 5 Fällen die häufigste Lokalisation dar. Lumbale Tumoren traten in 4 Fällen, lumbosacrale Tumoren in 3 Fällen auf. Jeweils in einem Fall konnte ein Mißbildungstumor thorakolumbal bzw. im Bereich der Medulla oblongata festgestellt werden. Tabelle 24 zeigt die Lokalisation der Dermoide bzw. Epidermoide bei den 14 untersuchten Patienten.

Tabelle 24: Lokalisation der Dermoide / Epidermoide

Lokalisation	Anzahl der Patienten
Sacral	5
Lumbal	4
Lumbosacral	3
Medulla oblongata	1
Thorakolumbal	1

Congenitale Tumoren des Rückenmarks traten bei jedem der Patienten in Verbindung mit einer weiteren Mißbildung bzw. Anomalie des Zentralnervensystems auf. Die häufigste assoziierte Mißbildung stellte die Spina bifida cystica mit 8 untersuchten Patienten dar. Bei 4 Patienten entwickelte sich ein postoperatives tethered cord. Bei 3 dieser Patienten wurde diese Komplikation nach der Operation einer Myelomeningozele diagnostiziert. Bei einem Patienten dieser Gruppe konnte ein tethered cord nach chirurgischer Revision des Mißbildungstumors nachgewiesen werden. Eine Spina bifida occulta, bzw. ein Dermalsinus konnten bei jeweils 3 Patienten diagnostiziert werden. Ein primäres Tethered cord konnte bei 2 Patienten diagnostiziert werden. In einem Fall konnte eine Diastematomyelie diagnostiziert werden. Als kranielle assoziierte Mißbildung wurden in einer zusätzlich durchgeführten MRT-Untersuchung des Schädels in 2 Fällen eine Chiari Typ II Malformation festgestellt.

Assoziierte Mißbildungen und Veränderungen des Zentralnervensystems in Fällen mit congenitalen Tumoren des Rückenmarks sind in Tabelle 25 dargestellt.

Tabelle 25: Begleitende Veränderungen bei congenitalen Tumoren des Rückenmarks

Assoziierte Mißbildung	Anzahl der Patienten
Spina bida cystica	8
Sekundäres Tethered cord	4
Dermalsinus	3
Spina bifida occulta	3
Chiari II	2
Primäres Tethered cord	2
Diastematomyelie	1

4.3.3.2 Diastematomyelie

Eine partielle Diastematomyelie konnte bei 8 Patienten (1,1 %) diagnostiziert werden.

Davon traten in jeweils 3 Fällen Mißbildungen dieser Art in der lumbalen bzw. zervikalen Region auf. In 2 Fällen konnte eine Diastematomyelie thorakolumbal beobachtet werden.

Tabelle 26 zeigt die Lokalisation der Diastematomyelie bei den 8 untersuchten Patienten.

Tabelle 26: Lokalisation der Diastematomyelie

Lokalisation	Anzahl der Patienten
Lumbal	3
Zervikal	3
Thorakolumbal	2

In jedem der 8 Patienten trat die Diastematomyelie in Verbindung mit weiteren Mißbildungen des Zentralnervensystems auf.

Die häufigste begleitende Mißbildung stellte mit 6 Fällen eine Spina bifida cystica in Höhe der Diastematomyelie dar. Ein primäres Tethered cord konnte bei 4 Patienten diagnostiziert werden. Bei 3 Patienten konnte in Höhe der Diastematomyelie eine Meningozele beobachtet werden. Mißbildungstumoren, Lipome und eine Chiari Malformation Typ II wurden in jeweils 2 Patienten festgestellt. Selten, mit jeweils nur einem Fall trat ein Dermalsinus, eine Hydromyelie bzw. ein kaudales Regressionssyndrom auf.

Eine Aufstellung, der mit der Diastematomyelie assoziierten Mißbildungen und Veränderungen, gibt Tabelle 27 wieder.

Tabelle 27: Begleitende Veränderungen bei Diastematomyelie

Assoziierte Mißbildung	**Anzahl der Patienten**
Spina bifida cystica	6
Tethered cord, primär	4
Meningozele	3
Chiari Malformation Typ II	2
Lipom	2
Mißbildungstumor	2
Spina bifida occulta	2
Kaudales Regressionsyndrom	1
Dermalsinus	1
Hydromyelie	1

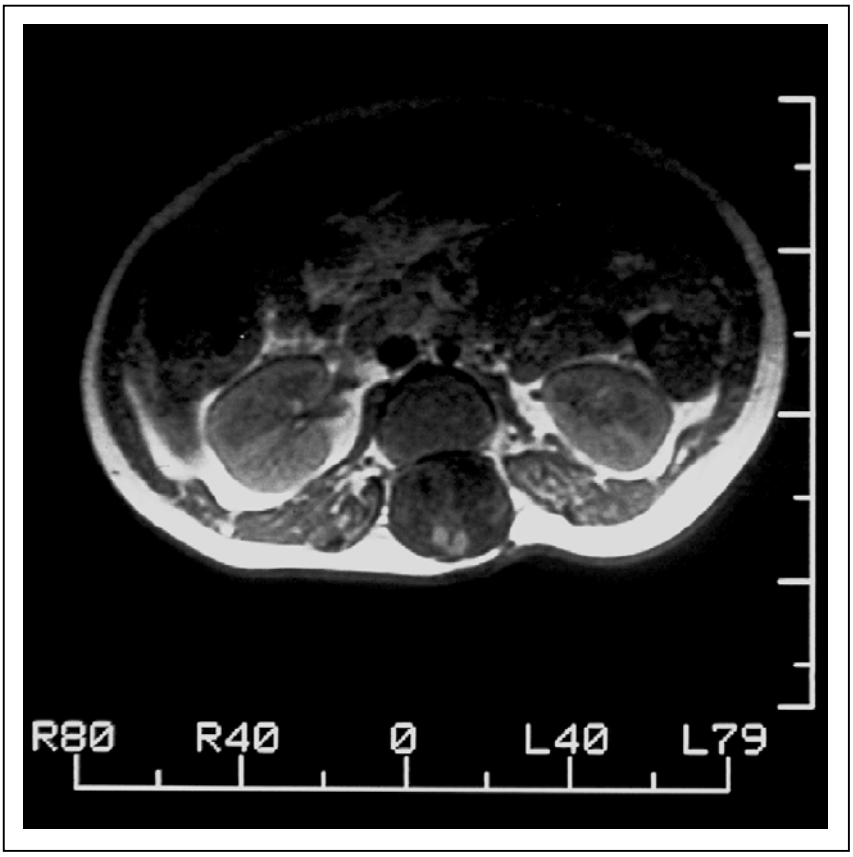

Abbildung 21: Lumbale Myelomeningozele mit partieller Diastematomyelie - Das axiale T1-gewichtete MRT in Höhe des zweiten Lumbalwirbels bei einem Jungen im Alter von 2 Jahren zeigt eine Spina bifida cystica mit celenartiger Erweiterung des Duralsacks. Bei partieller Diastematomyelie ist das Myelon ventral geteilt.

4.3.3.3 Syringomyelie

Zystische Formationen im Rückenmark im Sinne einer Syringomyelie konnten bei 5 Patienten (0,7 %) diagnostiziert werden. In 3 Fällen wurde die Syringomyelie postoperativ nach chirurgischer Versorgung einer Spina bifida cystica diagnostiziert. In einem weiteren Fall wurde in einer zusätzlich durchgeführten kraniellen MRT-Untersuchung eine Chiari Typ I Malformation festgestellt. Eine Chiari Typ II Malformation trat ebenfalls in einem Fall in Verbindung mit einer Syringomyelie auf.

Bei den Patienten mit einer Mißbildung aus dem Formenkreis der Chiari Malformationen stellte sich die Syringomyelie im zervikalen Rückenmark dar.

4.3.3.4 Kongenitale spinale vaskuläre Malformationen

Kongenitale spinale vaskuläre Malformationen konnten im untersuchten Patientengut nicht diagnostiziert werden.

4.4 Zusammenfassung der kraniellen Malformationen

Die Anzahl der Patienten mit einer Mißbildung im Bereich des kraniellen Zentralnervensystems betrug 138. Bezogen auf die Gesamtzahl der untersuchten Patienten von 706 wurden bei 19,5 % der Patienten Malformationen im Bereich des Schädels diagnostiziert.

Malformationen aus dem Formenkreis des Dandy Walker Komplexes stellten mit 40 Patienten die häufigste der kraniellen Mißbildungen dar. 5,7 % aller untersuchten Patienten konnten dieser Gruppe zugeordnet werden. Die zweithäufigste Mißbildung stellten Anomalien in der Ausbildung des Corpus Callosum dar. Bei 39 Patienten (5,5 %) konnten partielle oder totale Agenesien des Corpus callosum diagnostiziert werden. Chiari Malformationen stellten mit 23 Patienten (3,3 %) die dritthäufigste Malformation dar. Störungen der neuronalen Migration und Organisation konnten bei 22 Patienten (3,1 %) kernspintomographisch erfaßt werden. Hypogenesien cerebellärer Strukturen konnten in 7 der untersuchten Patienten (1,0 %) beobachtet werden. Patienten mit einer Enzephalozele bzw. mit einer septooptischen Dysplasie konnten bei jeweils 2 Patienten (0,3 %) beobachtet werden. Intrakranielle Lipome, craniofaziale Anomalien und chromosomale Anomalien stellten die seltensten kraniellen Mißbildungen dar. Derartige Mißbildungen konnten bei jeweils nur einem Patienten (0,1 %) diagnostiziert werden.

Das Auftreten der unterschiedlichen Mißbildungen und die die prozentuale Häufigkeit in Hinsicht auf die Anzahl aller untersuchten Patienten gibt Tabelle 28 und Abbildung 22 wieder.

Tabelle 28: Kranielle Malformationen und ihr Anteil an der Gesamtzahl der untersuchten Patienten

Malformation	**Patienten**	**Anteil an untersuchten Patienten (n=706) in %**
Dandy Walker Komplex	40	5,7
Anomalien des Corpus Callosum	39	5,5
Chiari Malformationen	23	3,3
Migrations-/ Organisationsstörungen	22	3,1
Hypogenese cerebellärer Strukturen	7	1,0
Enzephalozelen	2	0,3
Septooptische Dysplasie	2	0,3
Intrakranielle Lipome	1	0,1
Craniofaziale Anomalien	1	0,1
Chromosomale Anomalien	1	0,1

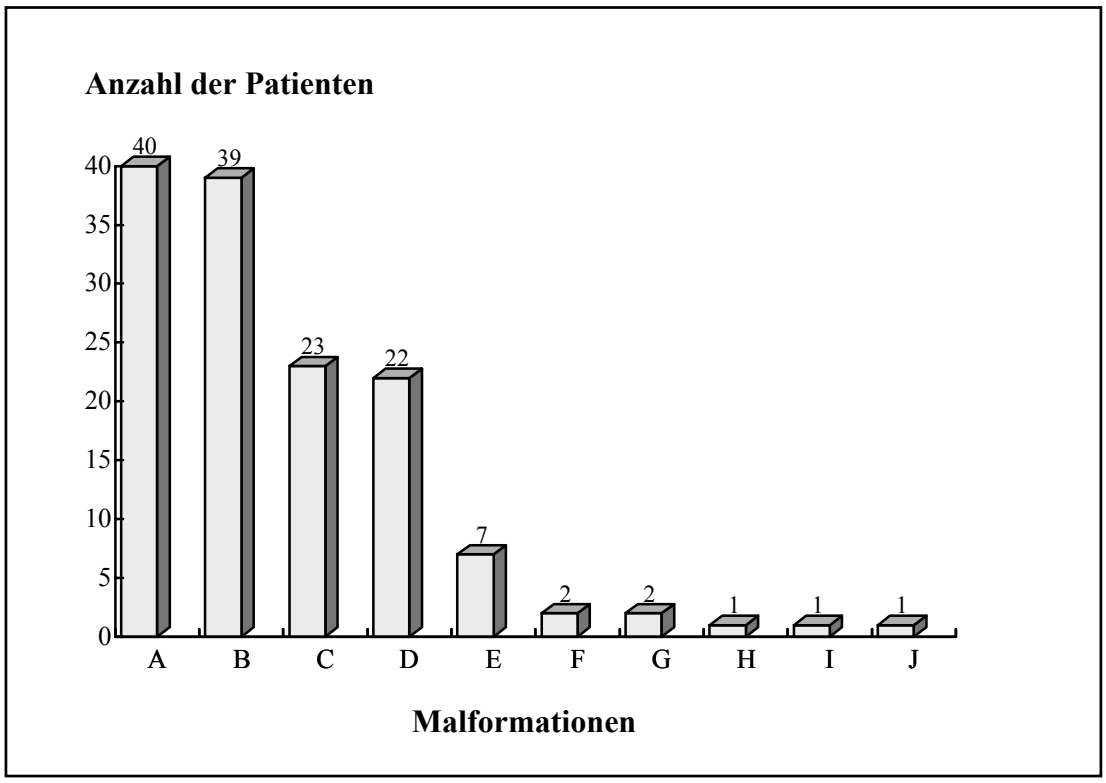

Abbildung 22: Kranielle Malformationen

A: Dandy Walker Komplex

B: Anomalien des Corpus callosum

C: Chiari Malformationen

D: Migrations- / Organistionsstörungen

E: Hypogenesie cerebellärer Strukturen

F: Zephalozele

G: Septooptische Dysplasie

H: Intrakranielles Lipom

I: Craniofaziale Anomalie

J: Chromosomale Anomalie

4.5 Zusammenfassung der spinalen Malformationen

Malformationen im Bereich der Wirbelsäule und des Rückenmarks konnten bei 72 Patienten diagnostiziert werden. Bezogen auf die Anzahl aller untersuchten 706 Patienten wurden spinale Mißbildungen in 10,2 % der Fälle beobachtet.

Störungen der Neurulation stellten mit 41 Patienten die häufigste spinale Malformation dar. Bei 5,8 % der untersuchten Patienten konnte eine dysrhaphische Mißbildung diagnostiziert werden. Eine Spina bifida cystica trat in 26 Fällen, eine Spina bifida occulta in 15 Fällen auf. Am zweithäufigsten, bei 27 Patienten (3,8 %), konnten Anomalien in der Entwicklung der Chorda festgestellt werden. Dazu zählten congenitale Tumoren des Rückenmarks, Patienten mit einer Diasteamtomyelie, sowie Patienten mit einer Syringomyelie. Die seltensten spinalen Malformationen konnten der Gruppe der Anomalien der kaudalen Zellmasse zugerechnet werden. Bei 4 Patienten (0,6 %) konnten derartige Mißbildungen im Kernspintomogramm beobachtet werden.

Das Auftreten der spinalen Mißbildungen und die die prozentuale Häufigkeit bezogen auf die Anzahl aller untersuchten Patienten gibt Tabelle 29 und Abbildung 23 wieder.

Tabelle 29: Spinale Malformationen und ihr Anteil an der Gesamtzahl der untersuchten Patienten

Malformation	**Patienten**	**Anteil an untersuchten Patienten (n=706)**
Spinale Dysrhaphie	41	5,8
Anomalien in der Entwicklung der Chorda	27	3,8
Anomalien der kaudalen Zellmasse	4	0,6

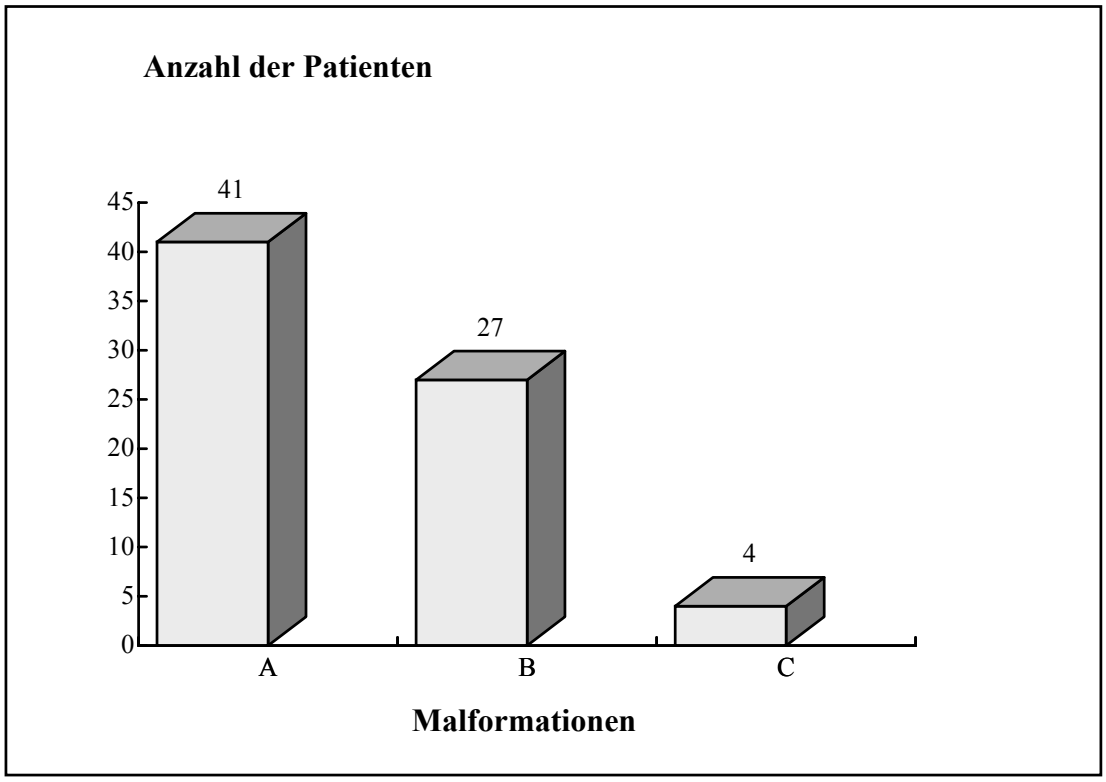

Abbildung 23: Spinale Malformationen

A: Spinale Dysrhaphie

B: Anomalien in der Entwicklung der Chorda

C: Anomalien der kaudalen Zellmasse

4.6 Zusammenfassung der kraniellen und spinalen Malformationen

Kranielle und spinale Malformationen stellten im untersuchten Zeitraum den zweithäufigsten Befund aller untersuchten Patienten dar. In 210 Fällen konnten Mißbildungen des Zentralnervensystems diagnostiziert werden.

Die drei häufigsten Befunde dieser Gruppe waren spinale Dysrhaphien mit 41 Patienten, Mißbildungen des Dandy Walker Komplex mit 40 Patienten und Anomalien des Corpus Callosum mit 39 Patienten. Bei insgesamt 57,1 % der Patienten mit einer Mißbildung konnte eine dieser Malformationen beobachtet werden.

In der Häufigkeit folgten die Anomalien in der Entwicklung der Chorda mit 27 Patienten, die Chiari Malformationen mit 23 und die neuronalen Migrations- und Organisationsstörungen mit 22 Patienten. Diese Malformationen stellten 34,3 % der beobachteten Mißbildungen des Zentralnervensystems dar.

Weitaus seltener traten Hypogenesien cerebellärer Strukturen mit 7 Patienten und Anomalien der kaudalen Zellmasse mit 4 Patienten auf. Septooptische Dysplasien, sowie Enzephalozelen konnten in jeweils 2 Fällen beobachtet werden. Mit jeweils nur einem Fall trat eine Craniofaziale Anomalie, eine chromosomale Anomalie, sowie ein intrakranielles Lipom auf. Diese seltenen Anomalien stellten 8,6 % der Patienten mit einer kraniellen und spinalen Malformation.

Eine Darstellung der aufgetretenen Malformationen im Bereich des Zentralnervensystems gibt Abbildung 25 wieder.

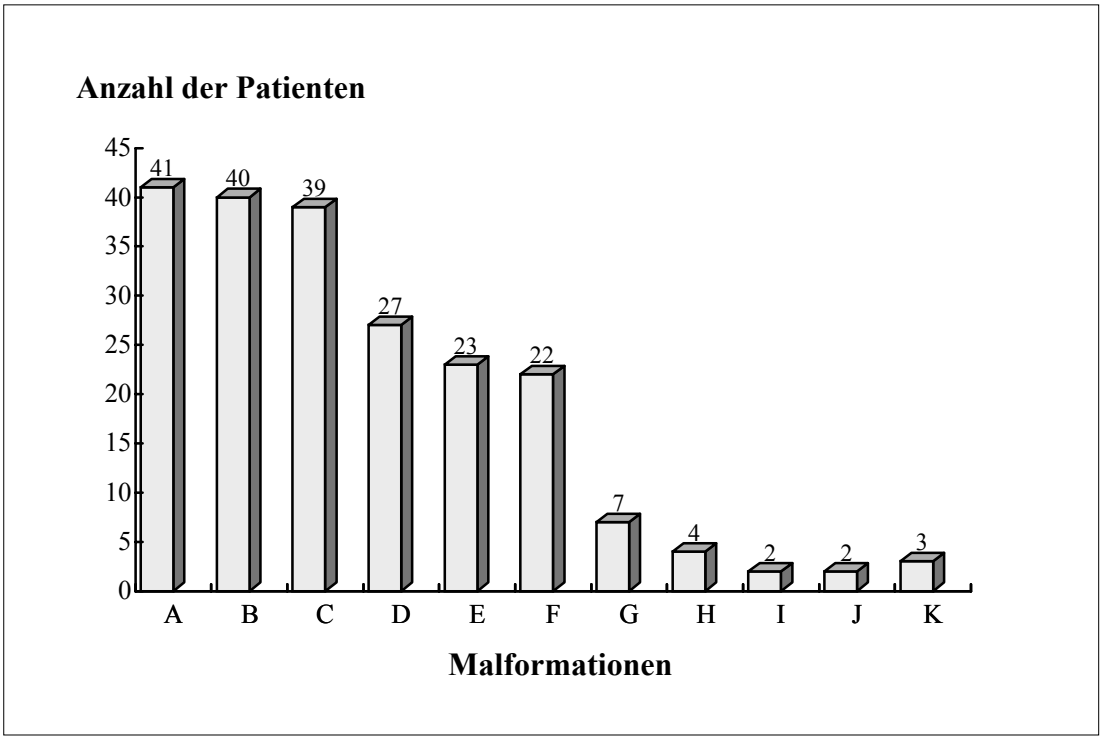

Abbildung 25: Kranielle und spinale Malformationen

A: Spinale Dysrhaphie

B: Dandy Walker Komplex

C: Anomalien des Corpus Callosum

D: Anomalien in der Entwicklung der Chorda

E: Chiari Malformationen

F: Störungen der neuronalen Migration und Organisation

G: Hypogenese cerbellärer Strukturen

H: Anomalien der kaudalen Zellmasse

I: Septooptische Dysplasie

J: Zephalozele

K: Chromosomale und Craniofaziale Anomalien, Intrakranielle Lipome

5 Diskussion

Malformationen des ZNS sind mit etwa 1/3 aller angeborenen Mißbildungen häufig. (74). Die prozentuale Häufigkeit der Mißbildungen des Zentralnervensystems wird nach einer Studie der WHO unter 416695 Einzelgeburten mit 2,6 ‰ angegeben (112). Eine Untersuchung aus New York unter 2004744 Neugeborenen zeigte eine Häufigkeit von 2,85 ‰ (104).

Mit der Magnetresonanztomographie steht der Kinderheilkunde neben der Sonographie eine weitere risikoarme und informationsreiche Untersuchungsmethode zur Verfügung (56). Der Wert und die Überlegenheit der MRT gegenüber anderen Untersuchungsmethoden, wie der Computertomographie oder der Sonographie im Hinblick auf Malformationen des Zentralnervensystems ist unumstritten (23, 25, 27, 35, 49, 79, 116). Insbesonders im Bereich der dysraphischen Mißbildungen hat die MRT andere bildgebende Verfahren ersetzt (114). Studien über die MRT-Untersuchung bei kraniellen und spinalen Malformationen im Kindesalter, die ein umfangreiches Patientenkollektiv aufweisen, sind jedoch selten.

In den Jahren 1991 bis 1996 wurden in unserer Studie 706 Kinder und Jugendliche einer MRT unterzogen. Studien mit ähnlich großem Patientenkollektiv und vergleichbarer Indikationsstellung existieren bisher nur für den Bereich der Computertomographie (124).

Bezogen auf die Gesamtzahl der untersuchten Patienten (n=706) wurden kranielle Malformationen nach altersentsprechenden Befunden und Störungen in der Perinatalperiode mit 19,5 % als dritthäufigster Befund bobachtet. Vergleichbare Relationen konnten in Autopsiereihen festgestellt werden. In einer Autopsieserie mit 1400 Fällen geistig behinderter Kinder stellten Mißbildungen des ZNS mit 23,5 % nach Perinatalschäden die zweitgrößte Gruppe (74).

Aus dem Bereich der kraniellen Malformationen stellte der Dandy Walker Komplex mit 5,7 % unmittelbar gefolgt von Anomalien des Corpus callosum mit 5,5 % (n=706) die häufigste Mißbildung dar. Die relativen Häufigkeiten von Malformationen des Dandy Walker Komplex werden in computertomographischen

Studien mit einem Anteil von 1 % bei neurologisch auffälligen Kindern angegeben (29).

Die Vorteile der MRT in der Darstellung von pathologischen Veränderungen der hinteren Schädelgrube waren vermutlich ausschlaggebend für eine vermehrte Diagnose von Malformationen des Dandy Walker Komplex (1, 32, 62).

Anomalien des Corpus callosum wurden in unserer Studie in 5,5 % der Fälle beobachtet. Die Prävalenz von Agenesien des Corpus Callosum wird mit 1-3 auf 1000 bei neurologisch auffälligen Patienten geschätzt. Da ein weites Spektrum an Symptomen möglich ist, ist die Häufigkeit in der Allgemeinbevölkerung unbekannt (75). In Pneumenzephalographieserien und in computertomographischen Studien wurden Anomalien des Corpus Callosum mit einem Anteil von 0,7-2,3 % beschrieben (43, 100). Auch hier ist die hohe Sensitivität und Spezifität der MRT im Vergleich zur Pneumenzephalographie als Ursache für eine erhöhte Häufigkeit anzusehen (8).

Eine Arnold Chiari Malformation konnte in 3,3 % der Fälle beobachtet werden. In einer vergleichbaren Studie in der 275 Patienten einer Kernspintomographie des Hirnschädels unterzogen wurden, zeigten sich in nur 0,37 % der Fälle eine Arnold Chiari Malformation. Vermutlich ist die unterschiedliche Häufigkeit der Malformationen durch die unterschiedliche Indikationsstellung bedingt. In der erwähnten Studie handelte es sich überwiegend um Patienten die aufgrund von onkologischen Fragestellungen eine kernspintomographische Untersuchung erhielten (65). In unserer Studie handelte es sich um ein breiteres Spektrum an Indikationen, siehe Tabelle 1, die zur Durchführung der MRT führten.

Unerwartet häufig wurden Störungen der neuronalen Migration und Organisation beobachtet. Unter den kraniellen Malformationen stellten sie mit einem Anteil von 3,1 % am Gesamtkollektiv die sechsthäufigste Malformation dar. ZIMMERMAN et al beobachtete 1983 einen Anteil von 1,9 % bei 642 durchgeführten Computertomographien (124). Zurückzuführen ist der Unterschied der Häufigkeit vermutlicherweise auf den höheren Weichteilkontrast, hinsichtlich der Detektierbarkeit von Polymikrogyrien und Heterotopien, im Vergleich zur Computertomographie (11, 34, 116). Zudem treten laut aktuellen Überlegungen kortikale Dysgenesien häufiger auf als früher angenommen (17).

Spinale Dysrhaphien gehören zu den häufigsten Malformationen in der Entwicklung des Zentralnervensystems (72, 112). Weltweit schwanken die Angaben zwischen 1 und 8,1 auf 1000 Lebendgeburten. Die Angaben für Deutschland liegen bei 1,0-1,5 auf 1000 Lebendgeburten (73). Erwartungsgemäß traten, auch in unserer Studie, spinale Dysrhaphien mit einem Anteil von 5,8 % am Gesamtpatientengut (n=706) als häufigste Mißbildung des Zentralnervensystems auf. Die erhöhte Häufigkeit der Spina bifida cystica im untersuchten Patientengut im Vergleich zum Auftreten in der Allgemeinbevölkerung ist auf das bereits neurologisch selektionierte Patientenkollektiv zurückzuführen.

In Übereinstimmung mit der Literatur findet sich eine Kombination einer Spina bifida cystica mit einer Arnold Chiari Malformation vom Typ II in 56,0 % der Fälle. AZIMULLAH (4) bzw. HOLDER (73) fanden respektive eine Assoziation in 38 % bzw. 53,8 % der mittels MRT untersuchten Patienten.

Die Untersuchung von Säuglingen und Kleinkindern stellt aufgrund von unerwünschten Bewegungsartefakten ein besonderes Problem dar. Bei mangelnder Kooperation der Patienten muß mit verlängerten Untersuchungszeiten und artefaktgestörten Bildern mit einem schlechteren diagnostischen Aussagewert gerechnet werden. Der wichtigste Faktor, um qualitativ hochwertige Magnetresonanztomographien zu erhalten, ist eine ausreichende Sedierung (5). Die psychische Belastung zum einen durch die Enge des Untersuchungsgerätes, zum anderen durch den hohen Lärmpegel, kann eine MRT-Untersuchung stark beeinträchtigen (2). Eine ausreichende Anxiolyse ist zudem von großer Wichtigkeit, da mehrfach dokumentiert wurde, daß eine MRT-Untersuchung ein auslösender Faktor für eine sich später entwickelnde Klaustrophobie sein kann (55, 78, 90). Daher besteht bei kleinen und unkooperativen Patienten mindestens die Notwendigkeit einer tiefen Sedierung (58).

Problematisch bei allen Formen der Sedierung ist jedoch eine eventuelle Relaxation der Larynxmuskulatur durch einige Sedativa, die eine ausreichende Ventilation und Blutoxigenierung beeinflussen können (58). Zusätzlich kann es v.a. bei Kindern zu einer gesteigerten Atelektasebildung durch einen Verschluß der kleinen Atemwege in Rückenlage unter Sedierung kommen (63). Daher wird unter Sedierung ein umfassendes Monitoring empfohlen (42). Die Verordnung von Schlafentzug unmittelbar vor dem Untersuchungstermin, wie es einige Autoren empfehlen (5), ist

unserer Einschätzung nach eine unzureichende Methode zur Gewährleistung eines komplikationslosen Untersuchungsablaufs.

Alternativ zur Sedierung sollte eine Intubationsnarkose durchgeführt werden. Obwohl die Durchführung einer Allgemeinnarkose den Untersuchungsaufwand bedeutend erhöht, stellt sie die wohl sicherste und effektivste Methode dar, den Anteil von Untersuchungen zu vermindern, die durch Bewegungsartefakte nicht eindeutig zu beurteilen sind. Vorteile der Narkose liegen in den ausgezeichneten Möglichkeiten der Überwachung des Patienten, der kontrollierten Beatmung und der Steuerbarkeit der Narkosetiefe. Die Intubationsnarkose im Säuglings und Kleinkindalter ist das einzige Verfahren, welches den heutigen Sicherheitsstandards zur Durchführung einer MRT-Untersuchung entspricht (58). In unserem Fall bedeutet dies, daß durch konsequenten Einsatz der Intubationsnarkose gravierende Bewegungsartefakte vermieden wurden, die eine sichere Diagnose nicht zugelassen hätten. Bei nur einem Patienten (0,14 %) konnte aufgrund von Bewegungsartefakten keine sichere Diagnose gestellt werden. In zwei anderen Studien, die 1986 und 1989 durchgeführt worden sind, wurden jeweils 29 Patienten untersucht, von denen 4 wegen ungenügender Sedierung nur unzureichend beurteilt werden konnten (25, 105). Der erhöhte Material- und Personalaufwand ist durch den Gewinn an Sicherheit gerechtfertigt.

Die Entwicklung von leistungsstarken Gradientensystemen und hochwertigen Spulensystemen in Kombination mit speziellen Sequenztechniken zur schnellen MR-Bildgebung relativiert die Notwendigkeit einer Intubationsnarkose. Zu diesen Techniken zählt die Echoplanar-Technik, Half-Fourier Sequenzen (HASTE), die kombinierte Gradienten-Spinecho-Technik (GRASE) und die parallele Bildgebung (31). Diese Techniken erlauben die Akquisition ganzer Schichtserien in wenigen Sekunden, sodaß auf eine Intubationsnarkose mitunter verzichtet werden kann.

Im Hinblick auf die Diagnose von kraniellen und spinalen Malformationen im Kindesalter stellt die MRT in Narkose die Methode der Wahl dar. Vorteile der MRT liegen vor allem in der möglichen multiplanaren Abbildung mit hoher Ortsauflösung und ebenso hohem Weichteilkontrast, sowie im Verzicht auf ionisierende Strahlung.

6 Zusammenfassung

Kranielle und spinale Malformationen stellen im neuropediatrischen Krankengut eine häufige Erkrankung dar. Die Häufigkeitsverteilung der beobachteten Malformationen wurde vergleichbaren Studien gegenübergestellt. Ferner wurde zur Bedeutung der Intubationsnarkose im Hinblick auf die MRT-Untersuchung von Kindern und Jugendlichen Stellung genommen.

Im Zeitraum von Januar 1991 bis April 1996 wurden in der Klinik für Radiologie des Marienhospital Herne, Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum, 899 Kernspintomographien des Zentralnervensystems bei 706 Patienten im Kindes- und Jugendalter angefertigt. 507 der 899 Untersuchungen (56,4 %) wurden in Intubationsnarkose durchgeführt.

Die häufigste Diagnose war mit 277 Patienten (39,2 %) ein altersentsprechender Befund. Kranielle und spinale Malformationen wurden am zweithäufigsten bei 210 Patienten diagnostiziert (29,7 %). Veränderungen im Rahmen eines frühkindlichen Hirnschadens wurden bei 139 Patienten (19,7 %) gefunden.

Kranielle Malformationen stellten mit 19,5 % des Patientenkollektivs eine die zweithäufigste Diagnose, nach einem alterentsprechendem Befund, dar. In Übereinstimmung mit der Literatur sind Malformationen aus dem Dandy Walker Komplex, Anomalien des Corpus Callosum und Malformationen aus dem Arnold Chiari Formenkreis besonders häufig. Aufgrund des vorselektionierten Patientengutes und der Vorteile der MRT hinsichtlich Auflösung und Weichteilkontrast war der prozentuale Anteil der genannten Veränderungen deutlich höher als in vergleichbaren Studien mittels Computertomographie. Deutlich häufiger wurden Störungen der neuronalen Migration und Organisation mit 3,1 % am Patientengut diagnostiziert. Auch hier erscheint die MRT hinsichtlich der Nachweisbarkeit derartiger Störungen anderen bildgebenden Verfahren deutlich überlegen.

Erwartungsgemäß gehörten spinale Dysrhaphien zu den häufigsten beobachteten spinalen Malformationen. In Korrelation mit der Literatur wurden Assoziationen einer Spina bifida cystica mit einer Arnold Chiari Malformation Typ II in 56,0 % der Fälle diagnostiziiert.

Um qualitativ hochwertige Kernspintomographien zu erhalten, die eine sichere Diagnose zulassen, ist es vor allem bei Säuglingen, jungen Kindern und ängstlichen, unkooperativen Jugendlichen ratsam, die MRT-Untersuchung in Intubationsnarkose durchzuführen. Dies ermöglicht, entsprechend heutiger Sicherheitsstandards, eine suffiziente Überwachung des Patienten. Die notwendige Überwachung und Beatmung stellt technisch kein Hindernis dar. Bewegungsartefakte werden unter Intubationsnarkose reduziert. Eine Traumatisierung des Patienten wird verhindert. Der erhöhte Material- und Personalaufwand ist durch den Gewinn an Sicherheit gerechtfertigt.

Moderne Techniken wie die Echoplanar-Technik, Half-Fourier Sequenzen (HASTE), kombinierte Gradienten-Spinecho-Sequenzen (GRASE) oder die parallele Bildgebung relativieren die Notwendigkeit einer Intubationsnarkose. Diese Techniken erlauben die Akquisition ganzer Schichtserien in wenigen Sekunden sodaß auf eine Intubationsnarkose mitunter verzichtet werden kann.

Die MRT eignet sich aufgrund der möglichen multiplanaren Schnittführung, des hohen Weichteilkontrastes, der hohen räumlichen Auflösung und dem Fehlen ionisierender Strahlung in besonderer Weise zur Untersuchung des Zentralnervensystems im Kindes- und Jugendalter. Somit ist die MRT die Methode der Wahl zur Diagnose von kraniellen und spinalen Malformationen.

7 Literaturverzeichnis

1) Agnoli, A.L., Neuhauser, G., Lochner, B.
Abnormalities of the central nervous system in the area of the posterior cranial fossa-neuroradiologic and clinical aspects
Klin Padiatr 1986 Mar-Apr; 198(2): 96-102

2) American Academy of Pediatrics Committee on Drugs. Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures.
Pediatrics 1992;89:1110-1115

3) Aydin, M. D.
Atretic cephalocele communicating with lateral ventricles
Childs Nerv Syst 2001; 17:679-680

4) Azimullah, P.C., Smit, L.M., Rietveld-Knol, E., Valk, J.
Malformations of the spinal cord in 53 patients with spina bifida studied by magnetic resonance imaging.
Childs Nerv Syst 1991 Apr; 7(2): 63-6

5) Barkovich, A.J.
Pediatric neuroimaging
Raven Press 1995

6) Barkovich, A.J.
Abnormal vascular drainage in anomalies of neuronal migration.
Am J Neuroradiol 1988 Sep; 9(5): 939-42

7) Barkovich, A.J.
Morphological characteristics of subcortical heterotopia
Am J Neuroradiol 2000 Feb; 21: 290-295

8) Barkovich, A.J.
Apparent atypical callosal dysgenesis: analysis of MR findings in six cases and their relationship to holoprosencephaly.
Am J Neuroradiol 1990 Mar-Apr; 11(2): 333-9

9) Barkovich, A.J.
Subcortical heterotopia: a distinct clinicoradiologic entity
Am J Neuroradiol 1996 Aug;17(7):1315-23

10) Barkovich, A.J., Chuang, S.H.
Unilateral megalencephaly: correlation of MR imaging and pathologic characteristics.
Am J Neuroradiol 1990 May; 11(3): 523-31

11) Barkovich, A.J., Chuang, S.H., Norman, D.
MR of neuronal migration anomalies.
Am J Roentgenol 1988 Jan; 150(1): 179-87

12) Barkovich, A.J., Fram, E.K., Norman, D.
Septo-optic dysplasia: MR imaging.
Radiology 1989 Apr; 171(1): 189-92

13) Barkovich, A.J., Gressens, P., Evrard, P.
Formation, maturation, and disorders of brain neocortex.
Am J Neuroradiol 1992 Mar-Apr; 13(2): 423-46

14) Barkovich, A.J., Kjos B.O., Norman, D., Edwards, M.S.
Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging.
Am J Roentgenol 1989 Dec; 153(6): 1289-300

15) Barkovich, A.J., Kjos, B.O.
Gray matter heterotopias: MR characteristics and correlation with developmental and neurologic manifestations.
Radiology 1992 Feb; 182(2): 493-9

16) Barkovich, A.J., Kjos, B.O.
Schizencephaly: correlation of clinical findings with MR characteristics [see comments]
Am J Neuroradiol 1992 Jan-Feb; 13(1): 85-94

17) Barkovich, A.J., Lyon, G., Evrard, P.
Formation, maturation, and disorders of white matter.
Am J Neuroradiol 1992 Mar-Apr; 13(2): 447-461

18) Barkovich, A.J., Kuzniecky, R.I., Dobyns, W.B., Jackson, G.D., Becker, L.E., Evrard, P.
A classification scheme for malformations of cortical development
Neuropediatrics 1996 Apr;27(2):59-63

19) Barkovich, A.J., Norman, D.
Absence of the septum pellucidum: a useful sign in the diagnosis of congenital brain malformations.
Am J Roentgenol. 1989 Feb; 152(2): 353-60

20) Barkovich, A.J., Norman, D.
Anomalies of the corpus callosum: correlation with further anomalies of the brain.
Am J Roentgenol 1988 Jul; 151(1): 171-9

21) Barkovich, A.J., Rowley, H., Bollen, A.
Correlation of prenatal events with the development of polymicrogyria
Am J Neuroradiol 1995 Apr;16(4 Suppl):822-827

22) Barkovich, A.J., Norman, D.
MR imaging of schizencephaly.
Am J Roentgenol 1988 Jun; 150(6): 1391-6

23) Barkovich, A.J., Wippold, F.J., Sherman, J.L., Citrin, C.M.
Significance of cerebellar tonsillar position on MR.
Am J Neuroradiol 1986 Sep-Oct; 7(5): 795-9

24) Barkovich, A.J., Quint, D.J.
Middle interhemispheric fusion: an unusual variant of holoprosencephaly
Am J Neuroradiol 1993 Mar-Apr;14(2):431-440

25) Barnes, P.D., Lester, P.D., Yamanashi, W.S., Prince, J.R.
MRI in infants and children with spinal dysraphism.
Am J Roentgenol 1986 Aug; 147(2): 339-46

26) Bernhardt, J.H., Kossel, F.
Gesundheitliche Risiken bei der NMR-Tomographie und in vivo NMR-Spektroskopie
Fortschr Röntgenstr 141 (1984) 251

27) Berns, D.H., Blaser, S.I., Modic, M.T.
Magnetic resonance imaging of the spine.
Clin Orthop 1989 Jul(244): 78-100

28) Bindal, A.K., Storrs, B.B., McLone, D.G.
Management of the Dandy-Walker syndrome.
Pediatr Neurosurg 1990-91; 16(3): 163-9

29) Blümcke, S.
Pathologie
de Gruyter Verlag Berlin, New-York 1995

30) Bodensteiner, J.B., Gay, C.T., Marks, W.A., Hamza, M., Schaefer, G.B.
Macro cisterna magna: a marker for maldevelopment of the brain?
Pediatr Neurol 1988 Sep-Oct; 4(5): 284-6

31) Brockstedt, S. , Scheffler, K., Bongartz, G., Larsson, E-N.
Schnelle Magnetresonanz-Bildgebung
Radiologie up2date 2002;4: 413-438

32) Brodsky, M.C., Glasier, C.M.
Optic nerve hypoplasia. Clinical significance of associated central nervous system abnormalities on magnetic resonance imaging [published erratum appears in Arch Ophthalmol 1993 Apr;111(4):491]
Arch Ophthalmol 1993 Jan; 111(1): 66-74

33) Büchner, F.
Die allgemeine Pathologie der Entwicklung. Mißbildungen und Mißbildungskrankheiten
Allg. Pathologie 5. Auflage
Urban & Schwarzenberg Verlag, München Berlin Wien 1994

34) Byrd, S.E.
Magnetic resonance imaging of infratentorial congenital brain malformations.
J Natl Med Assoc 1989 Sep; 81(9): 961-6

35) Byrd, S.E., Osborn, R.E., Bohan, T.P. Naidich, T.P.
The CT and MR evaluation of migrational disorders of the brain. Part II. Schizencephaly, heterotopia and polymicrogyria.
Pediatr Radiol 1989; 19(4): 219-22

36) Caldarelli, M., Giancarla, R., Cincu, R., Di Rocco, C.
Chiari type III malformation
Childs Nerv Syst 2002; 18: 207-210

37) Castillo, M., Quencer, R.M., Dominguez, R.
Chiari III malformation: imaging features.
Am J Neuroradiol 1992 Jan-Feb; 13(1): 107-13

38) Cho, W.H., Seidenwurm, D., Barkovich, A.J.
Adult-onset neurologic dysfunction associated with cortical malformations
Am J Neuroradiol 1999 Jun;20: 1037-1043

39) Cervós-Navarros, J., Ferszt, R.
Klinische Neuropathologie
Georg Thieme Verlag Stuttgart New-York 1989

40) Cochrane, D. D., Irwin, B., Chambers, K.
Clinical Outcomes that Fetal Surgery for Myelomeningocele. Needs to achieve
Eur J Pediatr Surg 2001; 11 (Suppl 1): 18-20

41) Cohen, M.D., Edwards, M. K.
Magnetic Resonance Imaging of Children
B. C. Decker, Inc. 1990

42) Cote, C.J., Karl, H.W., Notterman, D.A., Weinberg, J.A., McCloskey, C.
Adverse sedation events in pediatrics: analysis of medications used for sedation
Pediatrics 2000 Oct;106(4):633-44

43) Curnes, J.T., Laster, D.W., Koubek, T.D., Moody, D.M., Ball, M.R., Witcofski, R.L.
MRI of corpus callosal syndromes.
Am J Neuroradiol 1986 Jul-Aug; 7(4): 617-22

44) De Morsier, G.
Etudes sur les dysraphies cranio-encèphaliques. Agénésie du septum pellucidum avec malformation du tractus optique. La dysplasie septo-optique
Schweiz Arch Neurol Neurochir Psychiatr 1956;77;267-292

45) Dean, B., Drayer, B.P., Berisini, D.C., Bird, C.R.
MR imaging of pericallosal lipoma
Am J Neuroradiol 1988;9:929-931

46) DeSouza, N., Chaudhuri R., Bingham, J., Cox, T.
MRI in cerebellar hypoplasia.
Neuroradiology 1994; 36(2): 148-51

47) Diebler, C., Dulac, O.
Cephaloceles: clinical and neuroradiological appearance
Neuroradiology 1983, 25; 199-216

48) Dobyns, W.B., Stratton, R.F., Greenberg, F.
Syndromes with lissencephaly I: Miller-Dieker and Norman-Roberts syndromes and isolated lissencephaly
Am J Med Genet 1984;18:509-526

49) Dobyns, W.B., Truwit, C.L.
Lissencephaly and other malformations of cortical development: 1995 update.
Neuropediatrics 1995 Jun; 26(3): 132-47

50) Dulac, O., Barkovich, A.J., Kuzniecky, R., Fett, C., Jones-Gotman, M., Canapicchi, R., Cross, H., Fish, D., Bonanni, P., Guerrini, R., Dubeau, K., Jambaque, I., Andermann, F.
Bilateral parasagittal parietooccipital polymicrogyria and epilepsy
Ann Neurol 1997 Jan;41(1):65-73

51) Emura, T., Asashima, M., Furue, M., Hashizume, K.
Experimental Split Cord Malformations
Pediatr Neurosurg 2002;36:229-235

52) Ertl-Wagner, B. B., Reiser, M. F.
Kongenitale spinale Malformationen
Radiologe 2001; 41: 1048-1055

53) Felix R., Ramm, B.
Das Röntgenbild
Thieme Verlag Stuttgart-New York 1988

54) Fenzel, G., Heywang, S.H., Vogel, T., Obermüller, J., Einhäupel, K., Clados, D., Steinhoff, H.
Die Kernspintomographie der Wirbelsäule und des Rückenmarks im Vergleich zur Computertomographie und Myelographie
Fortschritte Röntgenstrahlen 144, 6 (1986) 636-643

55) Fishbain, A., Goldberg, M., Labbe, E., et al
Long-Term Claustrophobia Followingg Magnetic Resonance Imaging
Am J Psychiatry 1988; 145: 1083-8

56) Fitz, C.R.
Holoprosencephaly and related entities.
Neuroradiology 1983; 25(4): 225-38

57) Friede, R.L.
Developmental neuropathology
Springer Verlag 1989

58) Funk, W., Hörauf, K., Held, P., Taeger, K.
Anästhesie zur Magnetresonanztomographie bei Neonaten, Säuglingen und Kleinkindern
Radiologe 1997; 37: 159-164

59) Gaßner, I., Unsinn, K. M., Geley, T., Sinzig M.,
Sonographie des Gehirns und Rückenmark bei Früh- und Neugeborenen
Radiologe 2000; 40: 35-42

60) Gillams, A.R., Soto, J.A., Carter, A.P.
Fast spin echo versus conventional spin echo in cervical spine imaging
Eur Radiol 1997; 7(8): 1211-4

61) Gillespie, J.E., Jenkins, J.P., Metcalfe, R.A., Ischerwood, I.
Magnetic resonance imaging in syringomyelia.
Acta Radiol Suppl Stockh 1986; 369: 239-41

62) Golden, J.A., Rorke, L.B., Bruce, D.A.
Dandy-Walker syndrome and associated anomalies.
Pediatr Neurosci 1987; 13(1): 38-44

63) Greenberg, S. B., Faerber, E.N., Aspinall, C. L., Adams, R. C.
High-dose chloral hydrate sedation for children undergoing MR imaging: safety and efficiacy in relation to age
AJR Am J Roentgenol. 1993 Sep;161(3):639-41

64) Groh, J., Peter, K.
Anästhesie und Kernspintomographie
Referateband MR ´87, 2. Internationales Kernspintomographie-Symposium, Garmisch-Partenkirchen (1987)

65) Grundmann, E.
Spezielle Pathologie
Urban & Schwarzenberg Verlag, München-Wien-Baltimore 1986

66) Häberle, J., Hülskamp, G., Harms, E., Krasemann, T.
Cervical encephalocele in a newborn – Chari III malformation
Childs Nerv Syst 2001; 17: 373-375

67) Hanigan, W.C., Wright, R., Wright, S.
Magnetic resonance imaging of the Dandy-Walker malformation.
Pediatr Neurosci 1985-86; 12(3): 151-6

68) Hart, M.N., Malamud, N., Ellis, W.G.
The Dandy-Walker Syndrome: a clinicopathological study based on 28 cases.
Neurology 1972;22;771-780

69) Hayashi, N., Tsutsumi, Y., Barkovich, A. J.
Polymicrogyria without porencephaly/ schizencephaly. MRI analysis of the spectrum and the prevalence of macroscopic findings in the clinical population
Neuroradiology 2002; 44: 647-655

70) Heindel, W., Adam, G.
Rationelle MR-Untersuchungstechniken
Thieme Verlag Stuttgart 1997

71) Higer, H.P., Gutjahr, P., Just, M., Voth, D., Herrmann, C., Reiter, B., Dittrich, M., Peters, H., Ermert, J.A., Wende, S., Pannenstiel, S.
Kernspintomographie im Kindesalter
Dtsch med Wschr 1987;112: 456-461

72) Hilal, S.K., Marton, D., Pollack, E.
Diastematomyelie in children: radiographic study of 34 cases
Radiology 1974:112:609-621

73) Holder, M., Kohler, B., Worle, H., Keimer, R., Tzonos, T.
Aspects of long-term management of children with myelomeningocele. Analysis of the last 10 years from the neuropediatric-neurosurgical viewpoint
Monatsschr Kinderheilkd 1993 Apr; 141(4): 308-15

74) Hopf, H.C., Poeck., Schliack, H.
Neurologie in Praxis und Klinik, Band 2, 2. Aufl
Thieme Verlag Stuttgart-New York 1992

75) Jeret, J.S., Serur, D.
Clinicopathological findings associated with agenesis of the corpus callosum
Brain Dev 1987;9(3):255-64

76) Kahn, A.P., Zerah, M., Renier, D., et al
Congenital lumbosacral lipomas
Childs Nerv Syst 1997; 13:298–335

77) Kendall, B.E.
Dysgenesis of the corpus callosum
Neuroradiology 1983;25;239-256

78) Kilborn, L. C., Labbe, E.E.,
Magnetic resonance imaging scanning procedures: development of phobic response during scan and at one-month follow-up
J Behav Med 1990; 13: 391-401

79) Kuban, K.C., Teele, R.L., Wallman, J.
Septo-optic-dysplasia-schizencephaly. Radiographic and clinical features
Pediatr Radiol 1989; 19(3): 145-50

80) Kuzniecky, R.I.
Magnetic resonance imaging in developmental disorders of the cerebral cortex.
Epilepsia 1994; 35 Suppl 6: S44-56

81) Lagae, L.
Cortical malformations: a frequent cause of epilepsy in children
Eur J Pediatr 2000; 159: 555-562

82) Landrieu, P., Husson, B., Pariente D., Lacroix, C.
MRI-neuropathological correlations in type 1 lissencephaly
Neuroradiology 1998; 40: 173-176

83) Langer, R., Kaufmann, H.J., Schörner, W., Felix, R., Langer, M.
Magnetische Resonanztomographie in der Diagnostik zerebraler und spinaler prozesse im Kindesalter
Fortschr Röntgenstr 144 (1986) 644-647

84) Langman, J.
Medizinische Embriologie: die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen
Thieme Verlag Stuttgart New York 1989

85) Laubenberger, T.
Technik der medizinischen Radiologie
Dt. Ärzte-Verlag Köln 1994

86) Lauterbur, P.C.
Image formation by induced local interactions: examples employing nuclear magnetic resonance
Nature 242 (1976) 1430-1432

87) Lee, B.C., Zimmerman, R.D., Manning, J.J., Deck, M.D.
MR imaging of syringomyelia and hydromyelia.
Am J Roentgenol 1985 Jun; 144(6): 1149-56

88) Lissner, J., Seiderer, M.
Klinische Kernspintomographie
Enke Verlag Stuttgart 1992

89) McArdle, C.B., Richardson, C.J., Hayden, C.K., Nicholas, D.A., Crofford, M.J., Amparo, E.G.
Abnormalities of the neonatal brain: MR imaging
Radiology 1987; 163: 387-403

90) McIsaac H. K., Thordarson D., S., Shafran R., et al
Claustrophobia and the magnetic resonance imaging procedure
J Behav Med 1998; 21: 255-68

91) McMaster, M.J.
Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis.
J Bone Joint Surg Am 1984 Apr; 66(4): 588-601

92) Mitchell, L.A., Simon, E.M., Filly, R.A., Barkovich, A.J.
Antenatal diagnosis of subependymal heterotopia
Am J Neuroradiol 2000 Feb;21(2):296-300

93) Moore, K.L.
Grundlagen der medizinischen Embryologie
Enke Verlag Stuttgart 1990

94) Moore, K.L.
Embriologie: Lehrbuch und Atlas der Entwicklungsgeschichte des Menschen
Schattauer Verlag Stuttgart New York 1990

95) Njiokiktjien, C., Valk, J., Ramaekers, G.
Malformation or damage of the corpus callosum? A clinical and MRI study.
Brain Dev 1988; 10(2): 92-9

96) Oba, H., Barkovich, A.J.
Holoprosencephaly: an analysis of callosal formation and its relation to development of the interhemispheric fissure.
Am J Neuroradiol. 1995 Mar; 16(3): 453-60

97) Osenbach, R.K., Menezes, A.H.
Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience.
Pediatr Neurosurg 1992; 18(4): 179-89

98) Otsubo, Y., Sato, H., Sato, N., Ito H.,
Cephaloceles and abnormal venous drainage
Childs Nerv Syst 1999; 15: 329-332

99) Prayer, D., Kuhle, S., Blaicher, W.
MRT bei Neugeborenen mit Verdacht auf zerebrale Störung
Radiologe 2000; 40: 18-27

100) Rakic, P., Yakovlev, P.I.
Development of the corpus callosum and cavum septae in man
J Comp Neurol 1968; 132: 45-72

101) Raybaud, C., Girard, N., Lévrier, O., Peretti-Viton, P., Manera, L., Farnarier, P.
Schizencephaly: Correlation between the lobar topography of the cleft(s) and absence of the septum pellucidum
Childs Nerv Syst 2001; 17: 217-222

102) Redecker, C., Hagemann G., Gressens, P., Evrard, P., Witte, O.W.
Kortikale Dysgenesien
Nervenarzt 2000; 71:238-248

103) Reither, M.
Indications for magnetic resonance tomography in diseases of the central nervous system in children
Pediatr Padol 1989; 24(2): 123-35

104) Remmele, W., Pfeiffer, J.
Pathologie
Springer Verlag, Berlin New York Tokio 1984

105) Rindahl, M.A., Colletti, P.M., Zee, C.S., Taber, P.
Magnetic resonance imaging of pediatric spinal dysraphism.
Magn Reson Imaging 1989 Mar-Apr; 7(2): 217-24

106) Rubinstein, D., Youngman, V. Hise, J.H., Damiano, T.R.
Partial development of the corpus callosum.
Am J Neuroradiol 1994 May; 15(5): 869-75

107) Scheid, W.
Lehrbuch der Neurologie
Georg Thieme Verlag Stuttgart 1983

108) Schuierer, G., Reimer, P., Allkemper, T., Peters, P.E.
Fast and ultra-fast MRI of the brain
Radiology 1995 Dec;35(12): 894-901

109) Schwartz, H.G.
Congenital tumors of the spinal cord in infants
Ann Surg 1952;136: 183-192

110) Skarf, B., Hoyt, C.S.,
Optic nerve hypoplasia in children: association with anomalies of the endocrine and CNS
Arch Ophtalmol 1984;102:62-67

111) Soto Ares, G., Hamon-Kerautret, M., Houlette C., Godefrey, O., Leclerc X., Pruvo, J.P.
Unusual MRI findings in grey matter heterotopia
Neuroradiology 1998; 40: 81-87

112) Stevenson, A.C., Johnston, H.A., Stewart, M.I.P., Golding, D.R.
Congenital malformations. A report of a study of consecutive births in 24 centres
Bull World Hlth Org 34 (1966); Suppl: 1-127

113) Tortori-Donati, P., Rossi, A., Biancheri, R., Cama, A.,
Magnetic resonance imaging of spinal dysraphism
Top Magn Reson Imaging 2001; 12(6): 375-409

114) Tortori-Donati, P., Rossi, A., Cama, A.
Spinal dysraphism: A review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification
Neuroradiology 2000; 42: 471-491

115) Uhlenbrock, D.
MRT und MRA des Kopfes
Georg Thieme Verlag Stuttgart New-York 1996

116) Uhlenbrock, D., Terwey, B., Sehlen, S.
Migration disorders of the brain—an evaluation of computed tomographic and magnetic resonance tomographic studies
Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr. 1991 Jan; 154(1): 87-95

117) Umek, W., Ba-Ssalamah, A., Prokesch, R., Mallek, R., Heimberger, K., Hittmair, K.
Imaging of the brain using the fast-spin-echo and gradient-spin-echo-sequences
Eur Radiol. 1998; 8(3): 409-15

118) Van der Knaap, M.S., Valk, J.
Classification of congenital abnormalities of the cns
Am J Neuroradiol. 1988 Mar-Apr;9(2):315-26

119) Van der Meulen, W. D. M., Hoving, E. W., Staal-Schreinermacher, A., Begeer, J. H.
Analysis of different treatment modalities of tethered cord syndrome
Childs Nerv System 2002; 18:513-517

120) Wakhlu, A., Misra, S., Tandon, R.K., Wakhlu, A. K.
Sacrococcygeal teratoma
Pediatr Surg Int (2002) 18:384-387

121) Wang, Y. Gu, Y.Y., Shi, W.
CT manifestations of schizencephaly.
Chin Med J Engl 1990 Feb; 103(2): 156-9

122) Weidenmaier, W., Higer, H.P., Lukas, P., Sehlen, S.
Radiologische Diagnostik: Kernspintomographie des Kopfes
Georg Thieme Verlag 1990

123) Wolpert, S.M., Barnes, P.D.
MRI in pediatric neuroradiology
Mosby 1992

124) Zimmerman, R.A., Bilaniuk, L.T., Grossmann, R.I.
Computed tomography in migratory disorders of human brain development
Neuroradiology 1983; 25: 257-263

8 Danksagung

Herrn Professor Dr. med. H. K. Beyer danke ich für die Überlassung des Themas dieser Arbeit und die ausgezeichneten Möglichkeiten es zu bearbeiten. Besonderen Dank schulde ich Herrn Dr. med. C. Buntru, der mir zum Verständnis vieler Quellen verhalf und wichtige sachliche Hinweise gab.

Nicht minder herzlich möchte ich allen Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern der Radiologischen Universitätsklinik des Marienhospital Herne für die Hilfe danken, die sie mir zukommen ließen.

Meiner Ehefrau und meinen Eltern danke ich für die Hilfsbereitschaft, Großzügigkeit und Geduld, die sie mir entgegenbrachten.

9 Lebenslauf

Name	Michael Bömmer
Anschrift	Viktoriastr. 8
	44575 Castrop-Rauxel
geboren am	24.04.1970 in Castrop-Rauxel
Staatsangehörigkeit	deutsch
Familienstand	verheiratet
Konfession	römisch-katholisch
Schulausbildung	1976 - 1980 Elisabeth-Grundschule Castrop-Rauxel,
	1980 - 1989 Adalbert-Stifter-Gymnasium Castrop-Rauxel,
	1989 Abitur
Zivildienst	1989 - 1990 St. Josef-Pflegeheim Castrop-Rauxel
Studium	1991 – 1997 Studium der Medizin an der Ruhr-Universität Bochum
	April 1997 zweiter Abschnitt der ärztlichen Prüfung und Beginn des Praktischen Jahres im Knappschaftskrankenhaus Recklinghausen
	Mai 1998 dritter Abschnitt der ärztlichen Prüfung mit Erlangung der vorläufigen Approbation
	Dez. 1998 Arzt im Praktikum in der Neurochirurgischen Universitätsklinik Knappschaftskrankenhaus Bochum Langendreer
	Aug. 1999 Arzt im Praktikum in der Radiologischen Klinik, Knappschaftskrankenhaus Recklinghausen
	Juni 2000 Approbation, seitdem Assistenztarzt in der Radiologischen Klinik Knappschaftskrankenhaus Recklinghausen