

Möglichkeiten der pränatalen Diagnostik bei ZNS-Anomalien

Franziska Voigt, Florian Faschingbauer, Ulf Dammer, Matthias W. Beckmann, Tamme W. Goecke

Übersicht

| | | | |
|---|-----|--|-----|
| Allgemeines | 359 | Neurosonografie bei fetalen ZNS-Auffälligkeiten | 364 |
| Stufendiagnostik fetaler ZNS-Bildgebung | 360 | Vorgehen bei pränatal diagnostizierten ZNS-Anomalien | 368 |

Allgemeines

ZNS-Anomalien zählen zu den häufigsten angeborenen Auffälligkeiten. Schätzungen besagen, dass 1 von 100 Lebendgeburten eine intrakranielle ZNS-Auffälligkeit aufweist [1]. Die Angabe von Inzidenzen angeborener ZNS-Auffälligkeiten ist mutmaßlich unterschätzt, da einige strukturelle Veränderungen präpartal und zum Zeitpunkt der Geburt unentdeckt bleiben können und sich erst später im Verlauf der ersten Lebensjahre bemerkbar machen. Die exakte pränatale Diagnosestellung kann z. T. erhebliche Probleme bereiten.

Nach Beschreibung eines auffälligen ZNS-Befundes durch den Pränataldiagnostiker wird von der Schwangeren zu Recht nach der sich aus dem Schallbefund ergebenden Prognose für den Fetus und für das weitere Leben des Kindes gefragt.

Die genaue Vorhersage möglicher kindlicher Einschränkungen bleibt eine, wenn nicht die größte, Herausforderung im Zusammenhang mit pränataler ZNS-Fehlbildungsdiagnostik.

Für den Pränataldiagnostiker, aber auch für die Kollegen der Neuropädiatrie, welche die Schwangere als „Spezialisten für die fetale Erkrankung“ nach Schwangerenkonfliktgesetz hinsichtlich der postnatalen Prog-

nose für das Kind beraten, ist die Prognose trotz, oder gerade durch die immer besser werdende Ultraschalldiagnostik eine große Schwierigkeit. Denn die Möglichkeit der subtilen Darstellung von kleinsten Hirnstrukturen alleine hilft den ratsuchenden Eltern in aller Regel nicht weiter. Vielmehr ist eine kompetente Beratung über die Konsequenzen der pränatal diagnostizierten Fehlbildung oder Auffälligkeit für das Leben des Kindes von entscheidender Bedeutung für das Paar. Wir alle sind begeistert, auf den Kongressen in immer präziserer Bildqualität das fetale ZNS bestaunen zu dürfen, sind erstaunt über die faszinierenden Bilder, welche das fetale MRT ergänzend zur fetalen Neurosonografie liefern kann. Doch auf der anderen Seite schleicht sich ab und an ein unbehagliches Gefühl ein: Ist das, was wir plötzlich darstellen und sehen können, normal?

Die aktuell enorme Kluft zwischen dem technisch Machbaren und dem klinisch Interpretierbaren stellt hohe Anforderungen an die Belastbarkeit von Schwangeren und deren Berater wie Pränataldiagnostiker und Neuropädiater, v. a. weil nicht selten über allem der Gedanke des Schwangerschaftsabbruchs schwebt – eine letztendlich irreversible Entscheidung, die auf dem Boden von brillanten Bildern auf der einen Seite, und oftmals diffuser Prognoseeinschätzung auf der anderen Seite vom betroffenen Elternpaar für das Ungeborene und sich selber getroffen werden muss.

Dennoch sind die diagnostischen Möglichkeiten der pränatalen Bildgebung mittels Ultraschall (US) und MRT vielleicht doch mehr Segen als Fluch, denn die exakten Bilder ermöglichen der Schwangeren, sich frühzeitig mit einer eventuellen Fehlbildung auseinander zu setzen und die Entscheidung bewusst zu treffen.

Ärzte und künftige Eltern stehen vor dem Dilemma zwischen der präzisen technischen Bildgebung und der oft nur unpräzise möglichen Prognoseabschätzung.

Die Untersuchung des fetalen ZNS ist eine Stufendiagnostik. Diese besteht zunächst aus einer Basisuntersuchung, die allen Schwangeren nach Mutterschaftsrichtlinie zuteil wird. Bei Auffälligkeiten im Rahmen der Basisuntersuchung oder speziellen anamnestischen Risiken schließt sich eine differenzierte fetale Neurosonografie an, die nur von erfahrenen und dafür ausgebildeten Untersuchern durchgeführt werden sollte. In einigen speziellen Fällen kann es sinnvoll sein, ergänzend zum Ultraschall eine fetale MRT-Untersuchung hinzuzufügen.

Im Folgenden soll zunächst die Stufendiagnostik der fetalen ZNS-Bildgebung mit den jeweiligen Inhalten und Indikationen vorgestellt werden. Der 2. Teil dieses Artikels beschäftigt sich mit 2 häufigen Leitsymptomen, die bereits in der Basisdiagnostik auffallen, welchen jedoch eine Vielzahl an Diagnosen zugrunde liegen kann; daher bedürfen sie einer differenzierten fetalen Neurosonografie:

- Ventrikulomegalie und
- zystische Erweiterung der Fossa posterior.

Stufendiagnostik fetaler ZNS-Bildgebung

Ganz entscheidend für die korrekte Beurteilung des erhobenen ZNS-Befundes ist die genaue Kenntnis der aktuellen Schwangerschaftswoche (SSW). Das menschliche Gehirn unterliegt sowohl in der Embryonal- als auch in der Fetalperiode ganz erheblichen Veränderungen. Aus einer einfachen, schlauchförmigen Anlage wird am Ende der Schwangerschaft ein morphologisch wie funktionell hoch komplexes Organ.

Mit Verschluss des Neuroporus anterior und posterior am Ende der 6. SSW beginnt die Gehirnentwicklung und -reifung.



Abb. 1 Gezeigt ist ein Embryo der 8. SSW (15 mm SSL, Carnegie-Stadium 18) mit Hirnbläschen. Zu diesem Zeitpunkt besteht das Prosencephalon bereits aus Telencephalon und Diencephalon und das Rhombencephalon aus Metencephalon und Myelencephalon. Das Mesencephalon unterliegt keiner weiteren Unterteilung.

Das menschliche Gehirn kann sonografisch schon sehr früh in der Embryonalentwicklung (Ende der 7. SSW) als echofreie, zystische Struktur dargestellt werden und erlaubt so eine kraniokaudale Differenzierung [2]. Aus den 3 primären Hirnbläschen (Prosencephalon, Mesencephalon, Rhombencephalon; siehe auch Abb. 1) entwickelt sich das adulte Ventrikelsystem.

Zum Zeitpunkt des Ersttrimesterscreenings sind die Seitenventrikel mit dem sie ausfüllenden, echoreichen Plexus choroideus (typische Schmetterlingsfigur) die dominantesten intrazerebralen Strukturen. Der Hirnparenchymmantel ist noch schmal und misst am Ende des 1. Trimesters ca. 1–2 mm. Die Inselregion kann bereits als eine seichte Einsenkung wahrgenommen werden. Das Diencephalon wird zwischen den beiden Hemisphären sichtbar [3]. Auch wenn zu diesem Zeitpunkt in der Schwangerschaft die Schädelknochen noch dünn sind und das Gehirn sonografisch sehr gut beurteilt werden kann, sind viele wichtige Hirnstrukturen noch nicht angelegt (z. B. das Corpus callosum, Kleinhirnwurm). Auch die meisten der Gyri und Sulci als typische Architekturmerkmale der Gehirnoberfläche sind noch nicht angelegt. Letztere sind erst um die 32. SSW komplett angelegt.

Tipp für die Praxis

Viele wichtige Hirnregionen differenzieren sich erst in der 2. Schwangerschaftshälfte aus. Daher bietet es sich an, eine differenzierte fetale Neurosonografie oder eine fetale MRT-Untersuchung mit der Frage nach ZNS-Anomalien frühestens ab der 22. SSW vorzunehmen.

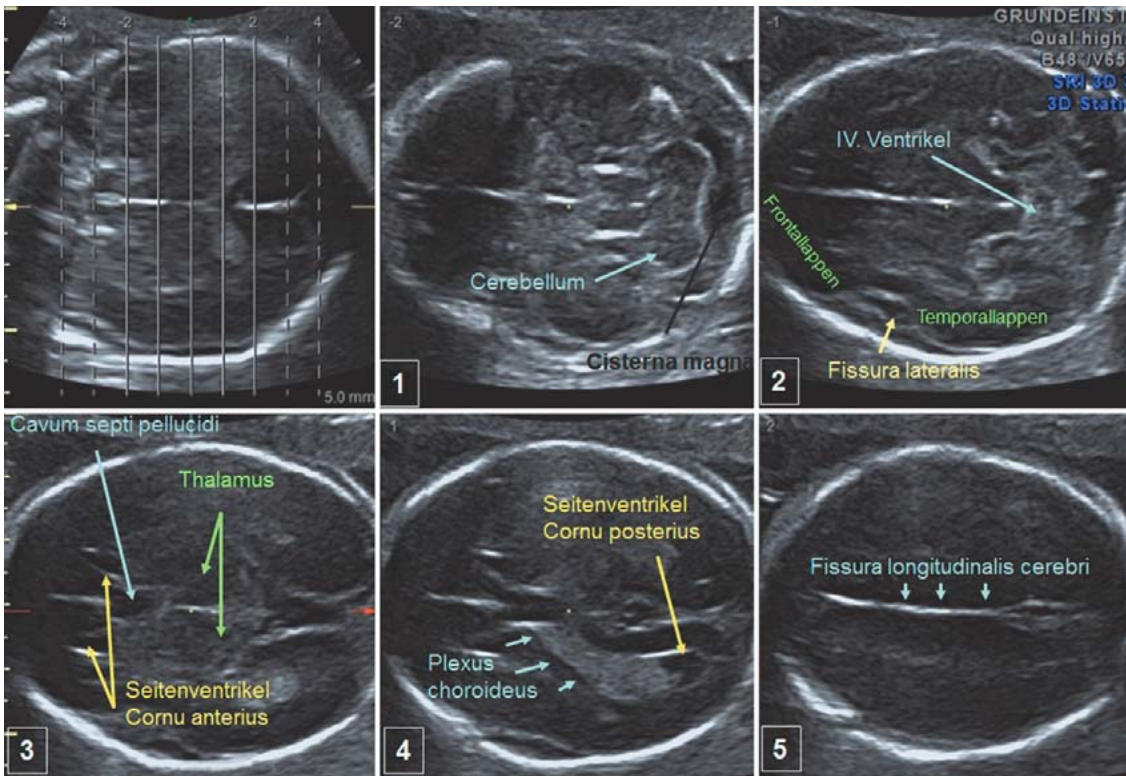


Abb. 2 Volumenaufnahme des fetalen Köpfchens mit Darstellung der einzelnen Schnittebenen (TUI). Die transzerebelläre Ebene ist in Bild 1 und 2 gezeigt. Das Bild 3 repräsentiert die transthalamische Ebene, die zur Fetometrie eingestellt werden sollte. Bild 4 zeigt die transventrikuläre Ebene, wo die Seitenventrikelweite im Bereich des Atrium/Cornu posterius standardisiert vermessen werden kann. Auf Bild 5 ist als echo-reiche Struktur in der Fissura longitudinalis die Falx cerebri zu sehen, welche aus Dura mater besteht und im oberen Anteil als Duplikatur Raum für den Sinus sagittalis superior lässt (s. auch Bild 3, Abb. 3).

Basisuntersuchung

Nach Mutterschaftsrichtlinie sind in der Schwangerschaft 3 Ultraschalluntersuchungen vorgesehen, eine je Trimenon. Ein wichtiger Bestandteil dieser Sonografie ist die transversale Darstellung des fetalen Köpfchens mit Kephalometrie, also die Erhebung von biparietalem Durchmesser (BPD) und frontookzipitalem Durchmesser (FOD) sowie die Bilddokumentation derselben. Da die Messwerte BPD und FOD der Wachstumskontrolle dienen, ist ein standardisiertes und somit vergleichbares Vorgehen von entscheidender Bedeutung.

Die Biometrie des fetalen Schädels, BPD und FOD, ist ein wichtiger Bestandteil der Schwangerschaftssonografie.

Transthalamische Ebene. Die korrekte Biometrieebene ist durch folgende Kriterien zur Erlangung des exakten, horizontalen Schnittes gekennzeichnet (siehe Abb. 2, transthalamische Ebene):

- Die korrekte Ebene ist symmetrisch-oval mit durchgehenden Konturen.

- Es besteht ein durchgehendes Mittellinienecho, nur im rostralen Schädel Drittel durch das Cavum septi pellucidi unterbrochen.
- In Schädelmitte stellen sich beidseits des Mittellinienechos die Thalamuskern als echoarme Struktur dar,
- Orbitae und Kleinhirn dürfen nicht angeschnitten sein.

Die Messung erfolgt als Außen-außen-Messung am Schädelknochen, und bei Beachtung der o.g. Kriterien ist gewährleistet, dass ein maximal großer Messwert bestimmt wird. Somit wird das fetale Köpfchen bei Fehleinstellung der Biometrieebene immer zu klein und niemals akzidentell zu groß ausgemessen (außer bei ganz eklatantem Abweichen von der Zielebene) [4].

Die oben beschriebene transthalamische Ebene erfasst nur einige Abweichungen der zerebralen Anatomie. Den heute durch die Weiterentwicklung der Schallgeräte deutlich umfangreicheren diagnostischen Möglichkeiten mit daraus resultierenden gestiegenen Erwartungen der Schwangeren an die pränatale

Diagnostik soll die beschlossene Änderung der Mutterchaftsrichtlinie hinsichtlich der strukturellen Anpassung des Ultraschallscreenings in der Schwangerenvorsorge vom 16.09.2010 Rechnung tragen. Laut diesem Beschluss, der bisher (Stand Herbst 2012) noch nicht in die Praxis umgesetzt worden ist, kann die Schwangere nach Aufklärung für das Ultraschallscreening im 2. Trimenon zwischen 2 Optionen wählen:

- a) Sonografie mit Biometrie ohne systematische Untersuchung der fetalen Morphologie
- b) Sonografie mit Biometrie und systematischer Untersuchung der fetalen Morphologie durch einen besonders qualifizierten Untersucher

Wählt die Schwangere Option b), so werden im Mutterpass hinsichtlich des fetalen ZNS zusätzlich das Kleinhirn, die Hirnventrikel und die Kopfform zu beurteilen sein. Somit kann das Screening im 2. Trimenon um 2 weitere wichtige Schnittebenen der fetalen Neurosonografie ergänzt werden:

- transventrikuläre Ebene zur Beurteilung des schallkopffernen Hinterhorns des Seitenventrikels
- transzerebelläre Ebene zur Beurteilung des Kleinhirns

Darüber hinaus können in diesen beiden Ebenen zusätzlich z. B. der Kleinhirnwurm oder die Cisterna magna begutachtet werden (s. auch Abb. 2).

Mit den 3 Standardschnittebenen der fetalen Neurosonografie (transthalamisch, transventrikulär, transzerebellär) können durch erfahrene Untersucher bis zu 95 % der ZNS-Anomalien erkannt werden [5].

Fetale Neurosonografie

Bei erhöhtem Risiko für ZNS-Anomalien oder Auffälligkeiten im Rahmen der Basisuntersuchung in den Standardschnittebenen sollte die Schwangere zur weitergehenden fetalen Neurosonografie an einen hierfür ausgebildeten Untersucher überwiesen werden.

Transvaginaler Ultraschall. Über die 3 Standardschnitte in der Transversalebene hinausgehend werden bei der differenzierten fetalen Neurosonografie auch sagittale und koronare Schnitte eingestellt, um so das fetale Gehirn in allen Dimensionen beurteilen zu können. Bei Feten in Schädellage können diese Schnitte besonders gut über den transvaginalen Ultraschall erreicht werden. Ein weiterer Vorteil des transvaginalen Ultraschalls sind die hochfrequenten Schallköpfe (bis 10 MHz), mit wel-

chen eine deutlich bessere Auflösung erzielt werden kann als mit den Abdominalschallköpfen, welche mit größerer Eindringtiefe zu kämpfen haben.

Die differenzierte fetale Neurosonografie beurteilt neben den 3 transversalen Standardschnittebenen auch koronare und sagittale Schnitte.

Die im Folgenden beschriebene, differenzierte fetale Neurosonografie orientiert sich an den Leitlinien der ISUOG (International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology) aus dem Jahr 2007 [6].

Koronare Schnitte. Die koronaren Schnitte gelingen am einfachsten über das Einschallen durch die kleine und große Fontanelle mittels transvaginalem Ultraschall. Über diese Schnitte können das Ventrikelsystem, der Interhemisphärenspalt, Cavum septi pellucidi, Corpus callosum, Fissura Sylvii (Sulcus lateralis), Thalamus, Kleinhirn und Kleinhirnwurm gut dargestellt werden (Abb. 3).

Sagittale Schnitte. Ergänzend hierzu kann im medianen Sagittalschnitt das Corpus callosum in seiner ganzen Ausdehnung, das Cavum septi pellucidi sowie der Hirnstamm mit Mesencephalon, Pons, Vermis cerebelli sowie dem 4. Ventrikel dargestellt werden (Abb. 4). Der paramediane Sagittalschnitt ermöglicht die Beurteilung des Seitenventrikels in seiner gesamten Ausdehnung inklusive des Plexus choroideus.

Fetale MRT

Ein bildgebendes Untersuchungsverfahren, das in den letzten Jahren v. a. im Bereich der ZNS-Diagnostik immer mehr an Bedeutung gewinnt, ist das fetale MRT. Die ultraschnellen T2-Sequenzen der modernen Geräte (und in spezialisierten Zentren zahlreiche weitere Sequenzen) mit hervorragender Kontrastierung zwischen Hirnparenchym und Liquor erlauben es, auch bei nicht sedierten Feten Bilder von erstaunlicher Qualität zu generieren.

Wie der US auch stellt das MRT keine Strahlenbelastung für Fetus und Mutter dar.

Maternale Adipositas oder Oligo-/Anhydramnion sowie knöcherne Strukturen führen zu keiner wesentlichen Einschränkung der Bildqualität wie beim Ultraschall, sodass gerade Fossa-posterior-Anomalien besonders gut mit dem MRT anatomisch dargestellt werden können [7].

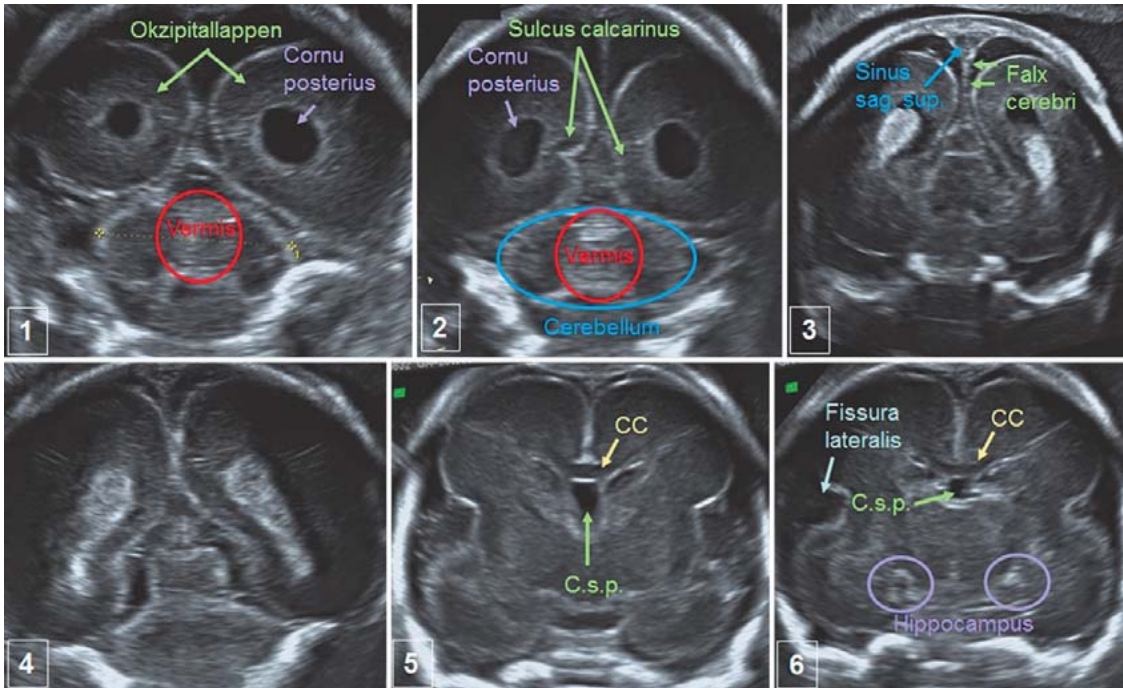


Abb. 3 Darstellung der koronaren Schnitte eines Fetus der 21. SSW, welche im Rahmen der fetalen Neurosonografie zum Einsatz kommen. Bild 1 und 2 zeigen die transzerebelläre Ebene mit guter Darstellung des Vermis cerebelli. Bild 3 stellt den Interhemisphärenspalt mit Falx cerebri und dem darin in einer Duraduplikatur verlaufenden Sinus sagittalis superior. Bild 5 und 6 zeigen die quer verlaufenden Corpus-callosum-Fasern im vorderen und mittleren Teil. Unterhalb der in dieser SSW noch breiten Fissura lateralis befindet sich die Inselregion. Im Zuge der weiteren Ausreifung des fetalen Gehirns wird die Inselregion durch Anteile des Temporallappens sowie die „Operkula“, Anteile des Frontal- und Parietallappens verdeckt. Dieser Prozess wird auch als Operkularisation bezeichnet, und die Verkürzung der Fissura lateralis durch die Operkularisation im Koronarschnitt ist ein Kriterium der Beurteilung regelrechter fetaler Hirnreifung. Abkürzungen: CC Corpus callosum; C. s. p. Cavum septi pellucidum.

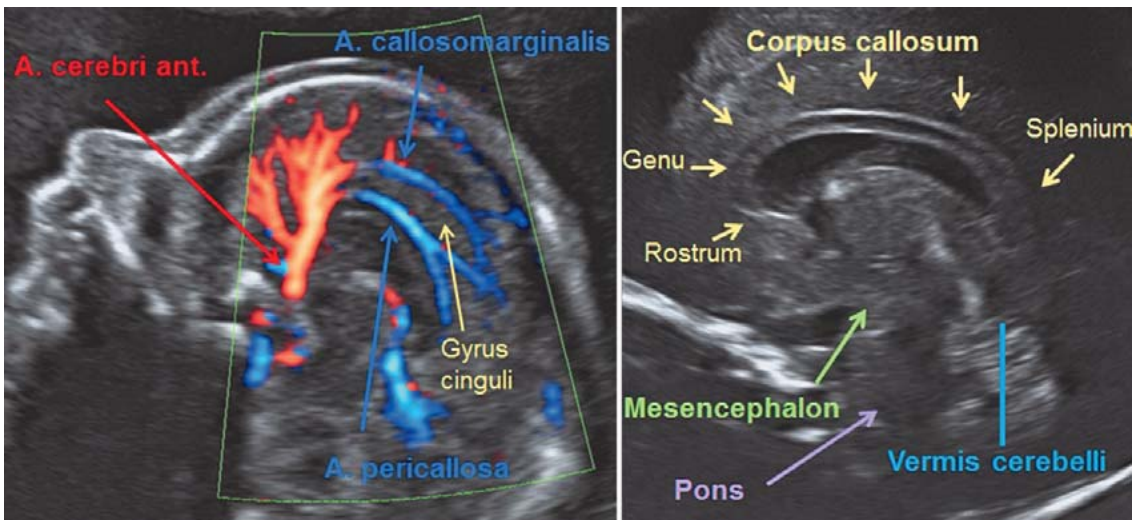


Abb. 4 Medianer Sagittalschnitt, links mit Darstellung der medial verlaufenden Gefäße, rechts das Corpus callosum in voller Längsausdehnung sowie Mesencephalon und Hirnstamm. Dieser Schnitt kann der kraniokaudalen Biometrie des Vermis cerebelli dienen, z. B. bei V. a. Hyploplasie.

In Ergänzung zum pränatalen Ultraschall hat sich nicht zuletzt aufgrund der Komplexität und Variabilität der ZNS-Fehlbildungen in den letzten Jahren die fetale MRT-Diagnostik etabliert. Insbesondere Hirnparenchymarchitektur-Störungen wie Gyrierungsanomalien oder Laminierungsstörungen sowie kleinste Strukturen wie Hirnnerven können im MRT suffizient dargestellt werden.

Neurosonografie bei fetalen ZNS-Auffälligkeiten

Manche Hirnfehlbildungen, wie z. B. Anenzephalie oder alobäre Holoprosenzephalie, können heute bereits im 1. Trimenon sonografisch gut dargestellt werden. Da das Gehirn jedoch bis zur Geburt und darüber hinaus Reifungsvorgängen unterliegt, können die meisten ZNS-Anomalien frühestens im 2. Trimenon zum Zeitpunkt des Organultraschalls (20.–22. SSW) diagnostiziert werden. Manche Anomalien wie Mikrozephalie oder Lissenzephalie lassen sich erst im späten 2. Trimenon oder gar im 3. Trimenon nachweisen, wobei subtile Veränderungen wie milde Ventrikulomegalie beim Organultraschall hinweisend auf eine Lissenzephalie sein können.

Die meisten ZNS-Anomalien sind frühestens ab dem 2. Trimenon darstellbar.

Im Folgenden sollen die beiden häufigen Leitsymptome vorgestellt werden:

- Ventrikulomegalie sowie
- zystische Vergrößerung der Fossa posterior.

Diese sind relativ einfach darzustellen, die dahinter steckenden zahlreichen Diagnosemöglichkeiten erfordern jedoch eine differenzierte fetale Neurosonografie, um die Prognose für den Feten bzw. das Neugeborene besser abschätzen zu können.

Ventrikulomegalie

Die inneren Liquorräume bestehen aus 4 Kammern (lat. ventriculus „kleiner Bauch“), die miteinander verbunden sind und im Bereich des IV. Ventrikels in der Fossa posterior über 3 Öffnungen mit den äußeren Liquorräumen kommunizieren. Die Produktion des Liquors (lat. liquor „Flüssigkeit“) findet v. a. im Bereich der inneren Liquorräume durch spezialisierte Zellen des Plexus choroideus statt. Im Standardtransversalschnitt auf



Abb. 5 Übergang Atrium/Cornu posterius des Seitenventrikels, wo am Ende des Plexus choroideus innen-innen die Messung der Ventrikelweite erfolgen sollte (blaue Linie).

Höhe der transventrikulären Ebene heben sich auf der schallkopffernen Seite v. a. Atrium und Hinterhorn des Seitenventrikels mit echofreiem Liquor und echoreichem Plexus choroideus gut vom umgebenden echoarmen Hirnparenchym ab.

Die Weite im Übergangsbereich Atrium/Hinterhorn der Seitenventrikel zeigt sich zwischen der 16.–40. SSW recht konstant, im Mittel $7,6 \pm 0,6$ mm [8].

Eine Ventrikulomegalie ist üblicherweise definiert als Abweichung der Ventrikelweite von > 4 Standardabweichungen nach oben, also > 10 mm im Bereich der zu messenden Ebene (siehe Abb. 5) [8]. Je nach Quelle divergiert die Bezeichnung der Schweregradeinteilung etwas. Eine verbreitete Einteilung zeigt Tabelle 1.

Tabelle 1

Einteilung der Ventrikulomegalie [9, 10]. Manche Autoren bezeichnen die milde Ventrikulomegalie auch als „Borderline“-Ventrikulomegalie, welche (wenn isoliert) als Normvariante angesehen wird. Für eine schwere Ventrikulomegalie kann ebenfalls der Ausdruck Hydrozephalus verwendet werden.

| Schweregrad der Ventrikulomegalie | Ventrikelweite |
|-----------------------------------|----------------|
| mild | 10–12 mm |
| moderat | 12–15 mm |
| schwer | > 15 mm |

Eine Erweiterung der inneren Liquorräume ist keine seltene pränatale Diagnose, die Inzidenz wird mit 0,3–1,5/1000 Geburten angegeben [1]. Eine Ventrikulomegalie kann isoliert auftreten, kann aber auch Folge von zerebralen Fehlbildungen oder Einblutungen sein. Das Risiko einer Chromosomenanomalie liegt bei milder bis moderater, isolierter Ventrikulomegalie bei ca. 5%, das Risiko einer Infektion in diesem Fall bei 1,5% [9]. Liegt eine isolierte milde bis moderate Ventrikulomegalie ohne Chromosomenanomalien oder Infektion vor, so beträgt das Risiko für postnatale neurologische Auffälligkeiten (v. a. kognitive und motorische Entwicklungsstörungen) ca. 12% [9]. Bei weiblichen Feten ist das Risiko neurologischer Auffälligkeiten etwas höher als bei männlichen Feten [1], was damit zusammenhängen könnte, dass die physiologische Weite der Seitenventrikel bei männlichen Feten etwas größer ist als bei weiblichen Feten [11].

Eine schwere Ventrikulomegalie bzw. Hydrozephalus ist häufig (bis zu 80%) mit zerebralen Fehlbildungen assoziiert, hier v. a.

- Holoprosenzephalie,
- Dandy-Walker-Malformation oder
- Aquäduktstenose.

Die Aquäduktstenose kommt bei männlichen Feten auch auf dem Boden einer rezessiv an das X-Chromosom gebundenen Erkrankung vor, die mit einer sehr schlechten Prognose einhergeht.

Die häufigste mit einem Hydrozephalus assoziierte extrazerebrale Fehlbildung ist die Spina bifida [1, 11].

Einen Überblick über die häufig mit einer Ventrikulomegalie assoziierten Fehlbildungen bieten Tabelle 2 und Abbildung 6.

Bei progredientem Hydrozephalus ist postpartal mit einer Einschränkung der neurologischen Entwicklung zu rechnen. Insgesamt hängt die postpartale Prognose ganz entscheidend von möglichen Begleitfehlbildungen oder Aneuploidien ab.

Das Vorliegen einer Ventrikulomegalie muss immer eine komplette pränataldiagnostische Abklärung nach sich ziehen.

Tabelle 2

Überblick über häufige Ursachen einer Ventrikulomegalie sowie die zur Diagnosestellung notwendigen diagnostischen Schritte (mod. nach [10]).

| Ursache | pränataldiagnostische Schritte |
|----------------|--|
| Spina bifida | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ transversale und sagittale Schnitte der Fossa posterior <ul style="list-style-type: none"> – „Banana-Sign“-Konfiguration des KH – schmale bis fehlende Cisterna magna – Dislokation des KH in den Spinalkanal ■ transthalamischer Schnitt <ul style="list-style-type: none"> – „Lemon-Sign“-Konfiguration der Ossa frontalia ■ transversale und sagittale Schnitte der Wirbelsäule <ul style="list-style-type: none"> – Wirbelbögen geschlossen? – Zelenbildung? <p>extrazerebrale Sonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Darstellung des Unterschenkels und der Füße <ul style="list-style-type: none"> – Klumpfußstellung? <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Karyotypisierung anbieten (Aneuploidie-Risiko ca. 8–16% [11]) ■ fetales MRT in Erwägung ziehen ■ intrauterine Therapiemöglichkeiten evaluieren |
| DWM* | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ transversale und sagittale Schnitte der Fossa posterior <ul style="list-style-type: none"> – KH-Wurm angelegt? – Größe Cisterna magna – Differenzialdiagnosen wie Blake Pouch erwägen, Kontrollen im Verlauf <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ fetales MRT erwägen ■ Karyotypisierung empfehlen (Aneuploidie-Risiko ca. 35% [11]) |
| Balkenagenesie | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ koronare und median-sagittale Schnitte <ul style="list-style-type: none"> – Corpus callosum partiell angelegt? – A. pericallosa komplett darstellbar? – nach lateral verlagerte schmale Vorderhörner mit medial-konvexer Kompression (durch Probst-Bündel) <ul style="list-style-type: none"> → Stierhorn-Konfiguration ■ transversale Schnitte der thalamischen Ebene <ul style="list-style-type: none"> – Cavum septi pellucidi fehlend – erweiterter III. Ventrikel – Kolpozephalie (Erweiterung der SV-Hinterhörner bei schmalen Vorderhörnern, „Teardrop-Zeichen“) <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ fetales MRT erwägen ■ Karyotypisierung empfehlen (Aneuploidie-Risiko ca. 20% [11]) |

KH: Kleinhirn, DMW: Dandy-Walker-Malformation

* weitere Details siehe Abschnitt „Abnorme Größe der Cisterna magna“

Fortsetzung nächste Seite

Tabelle 2

Fortsetzung

| Ursache | pränataldiagnostische Schritte |
|---|--|
| Aquäduktstenose | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ koronare und transversale Schnitte <ul style="list-style-type: none"> – schwerer, in der Regel triventrikulärer Hydrozephalus – Fossa posterior unauffällig <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ fetales MRT erwägen ■ Karyotypisierung empfehlen (bei männlichen Feten an X-gebundenen HC denken) <ul style="list-style-type: none"> – Genlocus: Xq28, Gen: L1CAM |
| Infektionen | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ transversale, koronare und sagittale Schnitte zur Detektion echoreicher Herde periventrikulär sowie im Bereich der Thalami/Basalganglien <ul style="list-style-type: none"> – Suche nach intraparenchymalen Zysten – intraventrikuläre Adhäsionen <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ TORCH-Serologie ■ fetales MRT zur Darstellung subtiler Veränderungen erwägen |
| Aneuploidie-Syndrome | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ breites Spektrum an zerebralen Veränderungen <p>extrazerebrale Sonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Detektion eventueller Softmarker ■ Darstellung von Profil, Ohren, Kopf-/Oberschenkelgröße <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Karyotypisierung empfehlen (bei isolierter Ventrikulomegalie Risiko bis 12% [11], bei Ventrikulomegalie + assoz. Fehlbildungen Risiko bis 36% [11]) |
| Blutungen | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ koronare Schnitte zum Vergleich der Symmetrie/Echogenität beider Ventrikel, häufigste Lokalisation: subependymale/intraventrikuläre Blutung ■ typische Wandlung echoreicher Läsionen in echofreie, zystische Areale als Residuum der Einblutung (Porenzephalie) <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ maternale Testung auf thrombozytäre Antikörper ■ bei Thrombozytopenie des Feten Chordozentese zur Thrombozytentransfusion erwägen |
| Lissenzephalie | <p>fetale Neurosonografie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ koronare und median-sagittale Schnitte <ul style="list-style-type: none"> – Beurteilung des Sulcus lateralis, des Sulcus parieto-occipitalis, Sulcus calcarinus – Diagnosestellung erst ab 22.–24. SSW möglich <p>weitere Maßnahmen</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ zur Bestätigung der Diagnose fetales MRT empfehlen |
| <p>HC: Hydrozephalus * weitere Details siehe Abschnitt „Abnorme Größe der Cisterna magna“</p> | |

Tipp für die Praxis

Die Diagnose „isolierte Ventrikulomegalie“ sollte erst nach fetaler Neurosonografie und differenziertem Organultraschall nach Vorliegen des Karyotyps gestellt werden.

Zystisch vergrößerte Fossa posterior

Die hintere Schädelgrube bildet mit dem Foramen magnum als untere Begrenzung die Durchtritts- und Übergangsstelle vom Gehirn zum Rückenmark. Nach kranial wird die Fossa posterior durch das Tentorium cerebelli begrenzt, eine Duraduplikatur zwischen Kleinhirn und Lobus occipitalis, ähnlich der Falx cerebri im Interhemisphärenspalt. Ventral befindet sich der Hirnstamm mit Medulla oblongata und Pons, dorsal die beiden Kleinhirnhemisphären und der dazwischen gelegene Kleinhirnwurm. Dorsal von Pons und Medulla oblongata liegt die Rautengrube, eine rautenförmige Vertiefung, die den Boden des VI. Ventrikels darstellt; nach hinten bilden die Kleinhirnsegel (Velum medullare superius/inferius) die Begrenzung. Über 3 Öffnungen (Aperturæ laterales, Apertura mediana) steht der innere mit dem äußeren Liquorraum in Verbindung. Die Apertura mediana drainiert Liquor aus dem IV. Ventrikel in die Cisterna cerebellomedullaris (in der Pränataldiagnostik bekannter als Cisterna magna); die Öffnung entsteht bereits am Ende der Embryonalperiode um die 9.–10. SSW.

Die Cisterna magna ist eine Erweiterung des Subarachnoidalraumes und sollte beim Feten 10 mm (anterior–posterior) nicht überschreiten [10].

Eine Erweiterung der Cisterna magna kann als „Worst-Case-Szenario“ auf Kleinhirnwurmdefekte hindeuten. Der Kleinhirnwurm liegt median zwischen den Kleinhirnhemisphären. Im 1. Trimenon ist der rostrale Anteil des Vermis bereits angelegt, der kaudale Teil noch unterentwickelt. Erst zwischen der 16.–19. SSW schließt der Kleinhirnwurm die sogenannte Valleculla, die ventrale Spalte zwischen den beiden Hemisphären [12]. Dann wächst der Kleinhirnwurm entweder gleichmäßig weiter oder zeigt einen Wachstumsschub im 3. Trimenon [12].

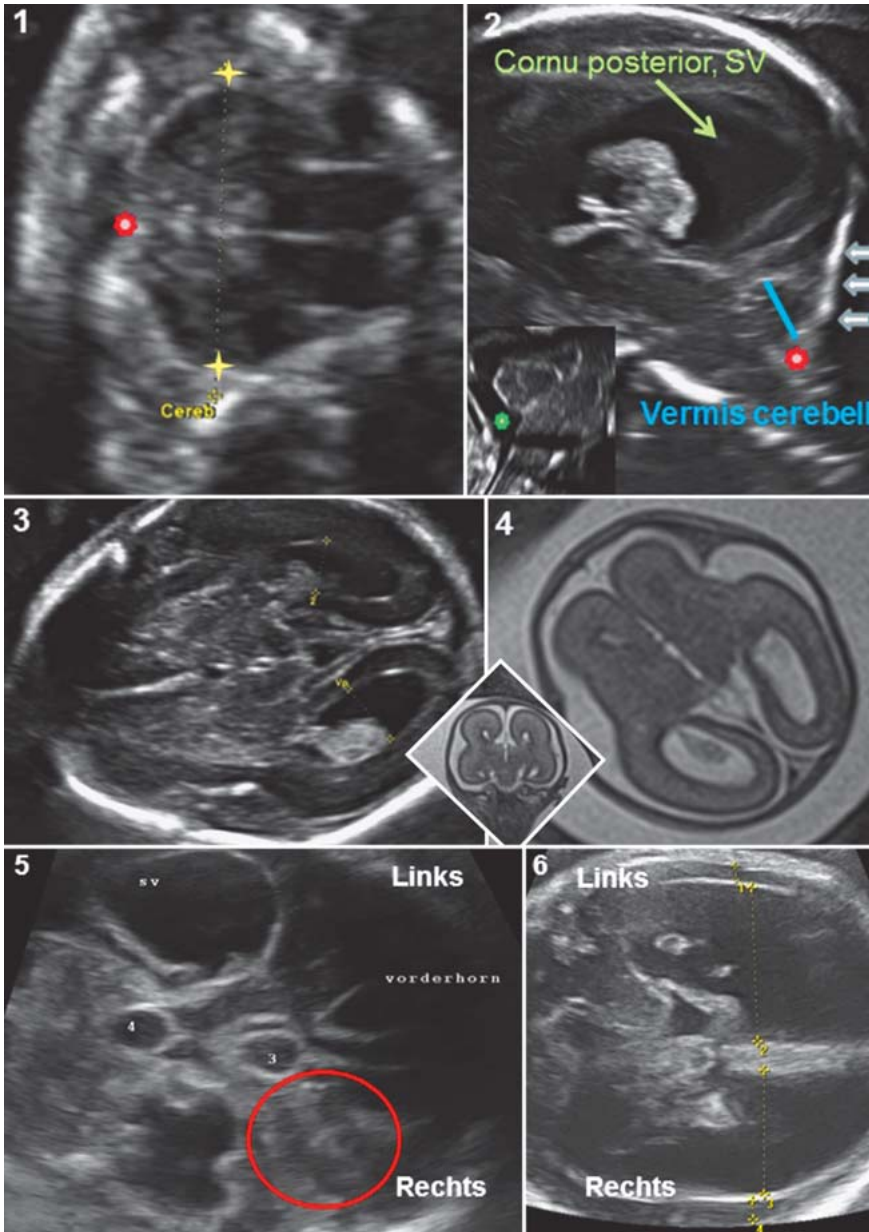


Abb. 6 Darstellung von 3 verschiedenen Grunderkrankungen, welche mit einem Hydrozephalus einhergehen; Bild 1 und 2 zeigen die hintere Schädelgrube eines Feten mit lumbosakraler Spina bifida. Bild 1 zeigt das typische „Banana-Sign“ mit aufgebrauchter Cisterna magna (rotes Sternchen). Bild 2 stellt im Sagittalschnitt ebenfalls die Fossa posterior mit Vermis cerebelli dar. Die weißen Pfeile deuten auf das Os occipitale, auch hier zeigt das rote Sternchen die aufgebrauchte Cisterna magna. Der kleine Bildeinschub zeigt einen Normalbefund mit deutlich erkennbarer Cisterna magna (grünes Sternchen) zwischen Kleinhirn, Medulla oblongata und Os occipitale. Bild 3 und 4 sind von einem Feten mit kompletter Balkenagenesie. Deutlich zu sehen ist die hier typische Kolpozephalie, d. h. Aufdehnung der Hinterhörner bei sehr schmalen, bis kaum darstellbaren Vorderhörnern der Seitenventrikel. Das kleine MRT-Bild im Einschub zeigt im Koronarschnitt die typische Stierhornkonfiguration der nach lateral verlagerten schmalen Vorderhörner mit medialkonvexer Kompression durch die Probst-Bündel (= longitudinal verlaufende Balkenfasern). Bild 5 und 6 stellen einen Feten mit deutlichem tetraventrikulären Hydrozephalus auf dem Boden einer Hirnblutung mit Ventrikeleinbruch rechts (roter Kreis) dar. Bild 6 soll zeigen, wie schmal sich das Hirnparenchym durch den Kompressionseffekt des Hydrozephalus der Seitenventrikel darstellt.

Tipp für die Praxis

Um bei einer sonografisch vergrößert erscheinenden Cisterna magna sicher zwischen den verschiedenen Entitäten differenzieren zu können, bietet sich neben der transzerebellären, transversalen Ebene v. a. der mediane Sagittalschnitt an (s. Abb. 4)

Tabelle 3 bietet einen Überblick der verschiedenen Differenzialdiagnosen. Aufgrund der o.g. physiologischen Entwicklung des Kleinhirnwurms (Verschluss der Vallecule erst zwischen 16.–19. SSW, der kaudale Vermisanteil entwickelt sich später als der rostrale Teil, schubförmiges Wachstum im 3. Trimenon möglich)

sollte die Diagnose „Kleinhirnwurm-Hypoplasie/-Agenesie“ nicht vorschnell gestellt werden. Gerade zum Zeitpunkt des Organultraschalls zwischen der 20.–22. SSW ist der Kleinhirnwurm möglicherweise noch nicht komplett ausgebildet und kann beispielsweise durch einen Blake Pouch derart nach kranial rotiert und gegen das Tentorium gepresst sein, dass (obwohl regelrecht angelegt) der Wurm sonografisch und auch im MRT nur schwer abgrenzbar ist. Daher sollten, bevor unter der Vermutung einer Vermishypoplasie bzw. -agenesie über einen Abbruch der Schwangerschaft nachgedacht wird, zunächst Kontrollen im Verlauf erfolgen.

Tabelle 3

Überblick über die in Betracht kommenden Differenzialdiagnosen bei zystischen Raumforderungen der Fossa posterior (modifiziert nach [11]).

| | DWM | Vermishypoplasie | BPC | MCM | AC |
|-------------------|--|--|-----------------------------------|---------------------------|--------------------|
| KH-Hemisphären | hypoplastisch | hypoplastisch | normal bis komprimiert | normal | komprimiert |
| KH-Wurm | totale oder partielle (inferiore) Agenesie | milde (dann auch meist inferiore) Hypoplasie | normal | normal | meist komprimiert |
| | meist nach kranial rotiert | z. T. nach kranial rotiert | meist nach kranial angehoben | | |
| IV. Ventrikel | dilatiert | dilatiert | dilatiert, kommuniziert mit Pouch | normal | häufig komprimiert |
| Fossa posterior | erweitert | meist normal | normal | erweiterte Cisterna magna | normal |
| Tentorium | nach oben angehoben inserierend | normal inserierend | normal inserierend | normal inserierend | normal inserierend |
| Ventrikulomegalie | 80% der Fälle vorhanden | manchmal | selten | nein | häufig |

DWM: Dandy-Walker-Malformation, BPC: Blake-Pouch-Zyste, MCM: Megacisterna magna, AC: Arachnoidalzyste, KH: Kleinhirn

Vorgehen bei pränatal diagnostizierten ZNS-Anomalien

Fetale Anomalien des ZNS sind unter den angeborenen Fehlbildungen häufig mit großen Ängsten besetzt. Wie kein anderes Organsystem stellt das prä-, peri- und postpartale Management von Kindern mit ZNS-Anomalien enorme Anforderungen an eine optimale interdisziplinäre Zusammenarbeit unterschiedlichster Fachbereiche. Erst durch eine umfassende, oben genannte Diagnostik können die werdenden Eltern interdisziplinär über die prä-, peri- und postpartale Situation und mögliche Optionen beraten werden.

Nicht nur der Befund an sich, sondern v. a. auch die Art und Weise, wie betroffene Schwangere den Befund verarbeiten und ihr individuelles Konstrukt vom kranken Kind entwickeln, kann entscheidend den weiteren Schwangerschaftsverlauf beeinflussen. Nach unseren Erfahrungen ist hier in erster Linie enge Patientenbindung durch häufige Kontakte mit immer wiederkehrenden Gesprächsangeboten, aber auch das Signal „es besteht kein Zeitdruck“ angezeigt.

Häufige Gesprächs- und Beratungsangebote helfen der Schwangeren, sich mit Diagnose und oftmals ungenauer Prognose auseinandersetzen zu können.

Mit dem entsprechenden Befund vom Pränataldiagnostiker bekommen die betroffenen Schwangeren Beratungsangebote durch spezialisierte Neuropädiater, die dann postpartal für die Eltern Ansprechpartner im Sozialpädiatrischen Zentrum bleiben. Trotz der in der Regel aufgrund der Komplexität von ZNS-Anomalien nicht klar zu umreißenen Prognose, ist dieses Gespräch für die Eltern ein ganz wichtiger Baustein, gerade wenn es sich um Entscheidungsfindung hinsichtlich eines möglichen Schwangerschaftsabbruchs handelt. Über den Anspruch auf ein Gespräch an einer Schwangerenkonfliktberatungsstelle werden die betroffenen Schwangeren ebenso wie über Selbsthilfegruppen aufgeklärt. Darüber hinaus bieten wir jedem Paar mit Schwangerschaftskonflikt ein Gespräch mit unserem psychosozialen Dienst der Geburtshilfe an sowie unterstützende Gespräche mit der medizinischen Ethik.

Trotz der heute guten pränataldiagnostischen Möglichkeiten, ZNS-Anomalien darzustellen, bleibt die Prognoseeinschätzung ein schwieriges Feld, und die Betreuung der Schwangeren erfordert über die reine Diagnostik hinaus ein hohes Maß an Gesprächszeit und Koordination der verschiedenen Beratungstermine. Zumeist ist das wohl investierte Zeit, da das Paar sich nach der sonografischen Diagnostik mit positivem Befund nicht selten mit dem Thema „Schwangerschaftsabbruch“ auseinandersetzen wird.

Kasuistik zum fallorientierten Lernen

**Zystische Raumforderung
in der Fossa posterior**

Erstvorstellung der 30-jährigen II Gravida/ I Para in der 20.+0 SSW zur Zweitmeinung und ggf. Schwangerschaftsabbruch bei fetalem Hydrozephalus mit Zyste der Fossa posterior und schmalen Kleinhirn-(KH-) Hemisphären sowie fehlender Darstellbarkeit des KH-Wurms. Unauffälliger männlicher Karyotyp.

Sonografisch und im MRT moderate Ventrikulomegalie, erweiterter III. Ventrikel, große (14 × 16 mm) zystische Formation in der Fossa posterior, großflächig mit dem

IV. Ventrikel kommunizierend. Kein KH-Wurm abgrenzbar, deutlich komprimierte KH-Hemisphären; Abb. 1.

Präpartales Vorgehen

Es wurde der V. a. einen großen Blake Pouch geäußert, fragl. mit begleitender Vermis-hypo- oder -aplasie; DD Dandy-Walker-Malformation (DWM), DD Arachnoidalzyste. Nach neuropädiatrischem Beratungsgespräch Entschluss zum Fortsetzen der Schwangerschaft. In den pränatalen US-Kontrollen in der 31. SSW deutlich kleinere Zyste der Fossa posterior. In der 36. SSW (Sono-

grafie + MRT, Abb. 2) Darstellung eines normalen KH-Wurms und milde Ventrikulomegalie, sodass retrospektiv die Diagnose einer verspäteten Öffnung des Blake Pouch durch verzögerte Öffnung des Foramen Magendii angenommen werden musste.

Postpartales Outcome

Nach regelrechtem Spontanpartus am Termin im postpartalen ZNS-Sonogramm unauffällige hintere Schädelgrube. Persistierende, milde Ventrikulomegalie, aktuell (8. Lebensmonat) nicht behandlungsbedürftig.

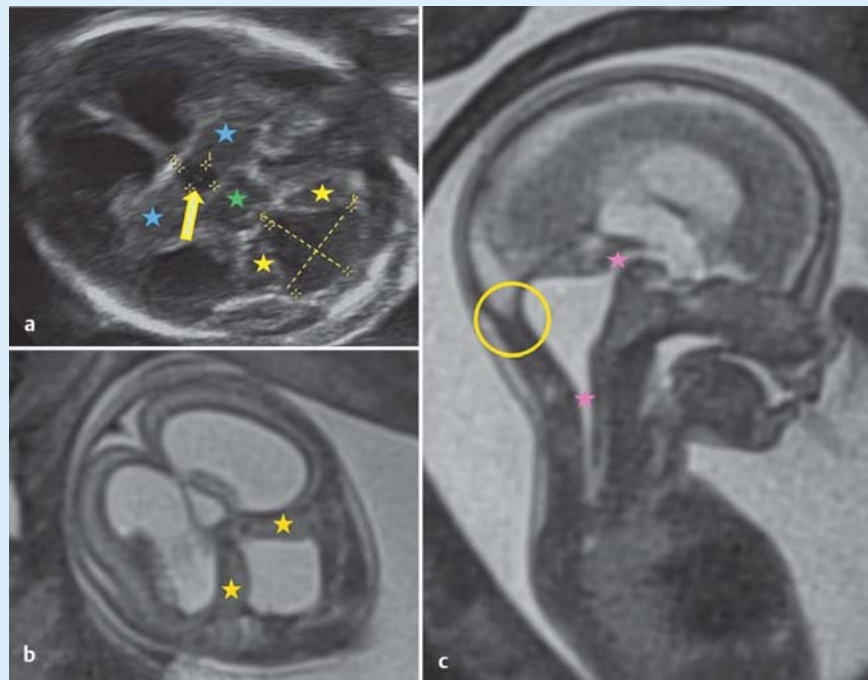


Abb. 1 Zystische Raumforderung (RF) in der Fossa posterior von 14 × 16 mm (Bild a, gestrichelte gelbe Linie). Sonografisch und im MRT kein eindeutiger Hinweis auf Anlage eines KH-Wurms, deutliche Kompression der KH-Hemisphären (Bild a und b, gelbe Sternchen). Soweit beurteilbar regelrechte Insertion des Tentorium cerebelli auf Höhe der Ansatzstelle der Nuchalmuskulatur (Bild c, gelber Kreis), keine Abgrenzung des IV. Ventrikels von der Cisterna magna (Bild a–c). Zudem Kommunikation der zystischen RF mit den inneren Liquorräumen über das Aquädukt (Bild c, oberes Sternchen) und den Subarachnoidalraum der äußeren Liquorräume im Bereich des Foramen magnum, Eintritt in den Spinalkanal (Bild c, unteres Sternchen). Ventrikulomegalie mit Aufstau auch des III. Ventrikels (Bild a, gelber Pfeil). Beidseits des erweiterten III. Ventrikels grenzt sich der Thalamus ab (Bild a, blaue Sternchen), dorsal des Thalamus das Mesencephalon (Bild a, grünes Sternchen).

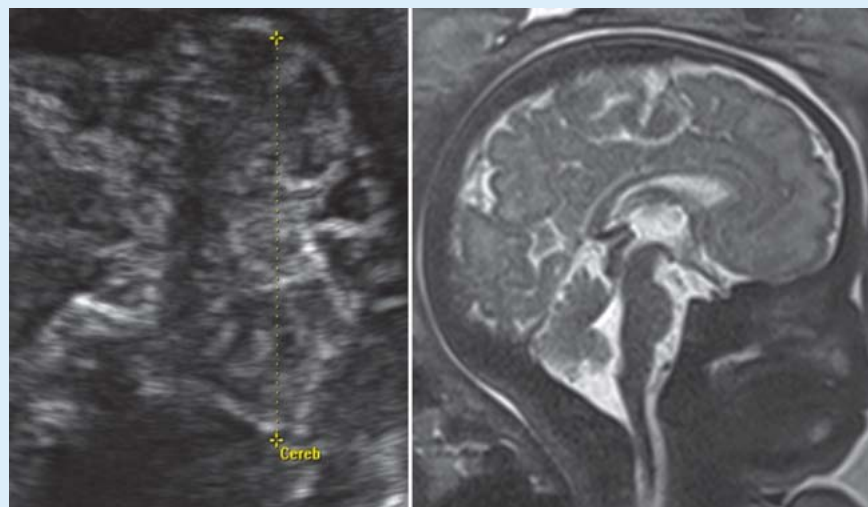


Abb. 2 Sonografie- und MRT-Bild des unauffälligen Kleinhirnwurms, des IV. Ventrikels sowie der Cisterna magna.

Kernaussagen

Die heutigen diagnostischen Möglichkeiten der pränatalen Bildgebung mittels Ultraschall und MRT zeigen oft frühzeitig evtl. ZNS-Fehlbildungen. Jedoch bleibt die genaue Vorhersage möglicher kindlicher Einschränkungen eine große medizinische Herausforderung. Denn letztlich steht die Schwangere angesichts einer möglichen gravierenden ZNS-Fehlbildung vor der Entscheidung eines Schwangerschaftsabbruchs.

Die Untersuchung des fetalen ZNS ist eine Stufendiagnostik, die im 1. Trimenon beginnt, aber frühestens ab der 2. Schwangerschaftshälfte detailliertere Aussagen liefert. Wichtigstes diagnostisches Hilfsmittel hierbei ist der Ultraschall mit den 3 Standardschnittebenen transthalamisch, transventrikulär und transzerebellär zur Biometrie des fetalen Schädels, ggf. erweitert um koronare und sagittale Schnitte – auch im Rahmen der fetalen MRT-Bildgebung. Bei ZNS-Auffälligkeiten stehen die Ventrikulomegalie und zystische Vergrößerungen der Fossa posterior als Leitsymptome im Vordergrund.

Bei der Ventrikulomegalie hängt die postpartale Prognose ganz entscheidend von möglichen Begleitfehlbildungen oder Aneuploidien ab. Da zum Zeitpunkt des Organultraschalls zwischen der 20.–22. SSW der Kleinhirnwurm möglicherweise noch nicht komplett ausgebildet ist, sollten bei V. a. Vermishypoplasie oder -agenesie zunächst weitere Verlaufskontrollen erfolgen.

Erst durch eine umfassende Diagnostik können die werdenden Eltern interdisziplinär über die prä-, peri- und postpartale Situation und mögliche Optionen beraten werden.

Über die Autoren

Franziska Voigt



Dr. med. Jahrgang 1978. 2001–2008 Medizinstudium in Heidelberg. Promotion in der Gastroenterologie der Medizinischen Klinik Heidelberg über „Induktion zellulärer und humoraler Immunantworten durch dendritische Zellen auf die E1 und E2 Hüllproteine des Hepatitis-C-Virus im Mausmodell“.

Wissenschaftliche Mitarbeiterin der Frauenklinik des Universitätsklinikums Erlangen von 2008 bis 2012. Seit 12/2012 Assistenzärztin der Frauenklinik des Universitätsklinikums Aachen im Bereich Pränataldiagnostik und Geburtsmedizin.

Florian Faschingbauer



Dr. med. Jahrgang 1979. 2000 – 2006 Studium der Humanmedizin an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg. Sofie-Wallner-Preis für außerordentliche Leistungen im Bereich der Vorklinik 2002. Promotion in der Neurologie der Universität Erlangen über Laser-Scanning-Tomografie bei

Pseudotumor cerebri. Wissenschaftlicher Mitarbeiter der Frauenklinik des Universitätsklinikums Erlangen seit 2007.

Ulf Dammer



Dr. med. Jahrgang 1980. 2002–2009 Studium der Humanmedizin an der Universität Catholique de Lille (Frankreich). 2010 Promotion in der Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie über „Globulomaxilläre Zysten – gibt es sie wirklich?“. Seit 2010 wissenschaftlicher Mitarbeiter der Frauenklinik des Universitätsklinikums Erlangen.

Matthias W. Beckmann



Prof. Dr. med. Jahrgang 1960. 1979 – 1986 Medizinstudium in Freiburg (D), Brüssel (B), New York (USA), Durban (SA), Straßburg (F). 1986 – 1988 Zivildienst, Emmendingen (D). 1988 Schweizer Diplom für Tropenmedizin und Public Health, Basel (CH). 1988 – 1991 Postdoctoral Research Fellow:

Humanpharmakologie Sandoz, Basel (CH) bzw. Reproduktionsmedizin, Experimentelle Onkologie, Chicago (USA). Wissenschaftlicher Angestellter: 1991 – 1994 Frauenklinik Universität Frankfurt (D), Universität Düsseldorf (D). 1994 – 2001 (Leitender) Oberarzt Frauenklinik Universität Düsseldorf (D). Weiterbildungen/Schwerpunkte: 1996 Gynäkologische Endokrinologie und Reproduktionsmedizin, 1998 Spezielle operative Gynäkologie, 1999 Spezielle Geburtshilfe und Perinatalmedizin. 2005 Gynäkologische Onkologie, Medikamentöse Tumorthherapie. 2001 C4-Professur Frauenklinik Universität Erlangen (D). 2002 Wissenschaftlicher Leiter des

Instituts für Frauengesundheit (IFG®) Erlangen (D). Seit 2006 Vorstandsmitglied der Deutschen Krebsgesellschaft (DKG). Seit 2006 Vorsitzender des Tumorzentrums Erlangen-Nürnberg. Seit 2009 Direktor des Comprehensive Cancer Center (CCC) Erlangen-Nürnberg.

Tamme W. Goecke



Prof. Dr. med. Jahrgang 1966. 1989–1996 Studium der Medizin in Marburg, Aachen und Cape-Town. 1996 Promotion und Approbation. 1996 – 2001 Frauenklinik der Universität Düsseldorf. Von 2001–2012 Frauenklinik des Universitätsklinikums Erlangen. 2003 Facharzt für Gynäkologie und Geburtshilfe, 2004 DEGUM II, 2005 Oberarzt der Frauenklinik des Universitätsklinikums Erlangen. 2007 Schwerpunktbezeichnung Spezielle Geburtshilfe und Perinatologie; 2008 Leiter der Pränataldiagnostik und Perinatalmedizin sowie stellvertretender Leiter des Perinatalzentrums der Universität Erlangen. 2012 Habilitation und Erteilung der Venia legendi für das Fach Gynäkologie und Geburtshilfe an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg. Seit 10/2012 Professur für Pränatale Medizin und Leiter der Abt. Pränatale Medizin sowie des Perinatalzentrums Level 1 am Universitätsklinikum Aachen.

Interessenkonflikt

Ich erkläre als korrespondierende Autorin, dass für mich und die Koautoren kein Interessenkonflikt besteht.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Franziska Voigt
Frauenklinik, Ultraschall- und Pränataldiagnostik
Universitätsklinikum Erlangen
Universitätsstraße 21–23
91054 Erlangen
E-Mail: franziska.voigt@uk-erlangen.de

Literatur

- 1 Pilu G, Hobbins JC. Sonography of fetal cerebrospinal anomalies. *Prenat Diagn* 2002; 22: 321–330
- 2 Kim MS et al. Three-Dimensional Sonographic Evaluations of Embryonic Brain Development. *J Ultrasound Med* 2008; 27: 119–124
- 3 Blaas H, Eik-Nes S. Sonoembryology and early prenatal diagnosis of neural anomalies. *Prenat Diagn* 2009; 29: 312–325
- 4 Sohn C, Tercanli S, Holzgreve W. *Ultraschall in Gynäkologie und Geburtshilfe*. Bd. 2. Stuttgart: Thieme Verlag; 2003
- 5 Filly RA, Cardoza JD, Goldstein RB, Barkovich AJ. Detection of fetal central nervous system anomalies: a practical level of effort for a routine sonogram. *Radiology* 1989; 172: 403–408
- 6 ISUOG Education Committee. Sonographic examination of the fetal central nervous system: guidelines for performing the 'basic examination' and the 'fetal neurosonogram'. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 29: 109–116
- 7 Hibbeln JF, Shors SM, Byrd SE. MRI: is there a role in obstetrics? *Clin Obstet Gynecol* 2012; 55: 352–366
- 8 Cardoza JD, Goldstein RB, Filly RA. Exclusion of fetal ventriculomegaly with a single measurement: the width of the lateral ventricular atrium. *Radiology* 1988; 169: 711–714
- 9 Devaseelan P, Cardwell C, Bell B et al. Prognosis of isolated mild to moderate fetal cerebral ventriculomegaly: a systematic review. *J Perinat Med* 2010; 38: 401–409
- 10 Karl K, Kainer F, Heling K-S, Chauoi R. Fetale Neurosonografie: die erweiterte Untersuchung des ZNS beim Fetus. *Ultraschall in Med* 2011; 32: 342–361
- 11 Paladini D, Volpe P. *Ultrasound of congenital fetal anomalies – differential diagnosis and prognostic indicators*. London: Informa UK Ltd.; 2007
- 12 Nelson MD, Maher K, Gilles FH. A different approach to cysts of the posterior fossa. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 720–732

CME-Teilnahme

- ▶ Viel Erfolg bei Ihrer CME-Teilnahme unter <http://cme.thieme.de>
- ▶ Diese Fortbildungseinheit ist 12 Monate online für eine CME-Teilnahme verfügbar.
- ▶ Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, unter <http://cme.thieme.de/hilfe> finden Sie eine ausführliche Anleitung.

CME-Fragen

1 Was sind die 3 Standardschnittebenen der fetalen Neurosonografie?

- A 3 transversale Schnitte (transthalamisch, transventrikulär, transzerebellär)
- B 3 horizontale Schnitte
- C 3 sagittale Schnitte
- D je 1 transversaler, horizontaler und sagittaler Schnitt
- E 2 transversale und ein koronarer Schnitt

2 Wie viel Prozent der ZNS-Anomalien können mit den 3 Standardschnittebenen von einem erfahrenen Untersucher detektiert werden?

- A ca. 10%
- B ca. 25%
- C ca. 55%
- D ca. 85%
- E ca. 95%

3 Welche Struktur kann im medianen Sagittalschnitt besonders gut dargestellt werden?

- A das Cavum septi pellucidi
- B das Corpus callosum
- C das Hinterhorn der Seitenventrikel
- D der Plexus choroideus
- E die Fissura Sylvii

4 In welchem Bereich werden die inneren Liquorräume standardmäßig zur Beurteilung einer möglichen Erweiterung/Ventrikulomegalie ausgemessen?

- A Vorderhorn der Seitenventrikel
- B III. Ventrikel
- C Atrium/Hinterhorn der Seitenventrikel
- D Fossa posterior
- E Cisterna magna

5 Was versteht man unter einer milden Ventrikulomegalie?

- A Seitenventrikelweite 8–10 mm
- B Seitenventrikelweite 10–12 mm
- C Seitenventrikelweite 12–14 mm
- D Seitenventrikelweite < 8 mm
- E Seitenventrikelweite > 14 mm

6 Was ist ein prognostisch ungünstiges Zeichen eines pränatalen Hydrozephalus?

- A isolierter Hydrozephalus
- B progredienter Hydrozephalus
- C milder Hydrozephalus
- D tetraventrikulärer Hydrozephalus
- E triventrikulärer Hydrozephalus

7 Bei welcher Fehlbildung lässt sich das Kleinhirn in „Banana-Sign“-Konfiguration darstellen?

- A Spina bifida
- B Dandy-Walker-Malformation
- C Blake Pouch
- D Aquäduktstenose
- E Balkenagenesie

8 Für welche Fehlbildung ist die Kolpozephalie pathognomonisch?

- A Megacisterna magna
- B Lissenzephalie
- C Aquäduktstenose
- D Balkenagenesie
- E Spina bifida

9 Was ist keine wahrscheinliche Differenzialdiagnose bei zystischer Raumforderung in der Fossa posterior?

- A Arachnoidalzyste
- B Blake Pouch
- C Balkenagenesie
- D Dandy-Walker-Malformation
- E Vermishypoplasie

10 Bei welcher Fehlbildung ist die Insertion des Tentorium cerebelli etwas nach kranial verschoben?

- A Megacisterna magna
- B Arachnoidalzyste
- C Blake-Pouch-Zyste
- D Vermishypoplasie
- E Dandy-Walker-Malformation