Differenzialdiagnose bei beidseitigen Veränderungen von Basalganglien und Thalamus

Differential diagnosis for bilateral abnormalities of the basal ganglia and thalamus[1]

A. N. Hegde, S. Mohan, N. Lath, C. C. Tchoyoson Lim

Übersicht

Einleitung 55
Anatomie von Basalganglien und Thalamus im MRT 56
Pathologische Veränderungen von Basalganglien und Thalamus 58
Radiologische Beurteilung von Veränderungen der Basalganglien und des Thalamus 73
Fazit 74

Zusammenfassung

Basalganglien und Thalamus sind paarweise vorkommende, in der tiefen grauen Substanz liegende Hirnstrukturen, die bei einer Vielzahl von Krankheitsbildern betroffen sein können. Die Basalganglien sind sehr stoffwechselaktiv und bei Vergiftungen, Stoffwechselstörungen und Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn häufig symmetrisch betroffen. Sowohl die Basalganglien als auch der Thalamus können aber auch von anderen systemischen oder Stoffwechselkrankheiten, degenerativen Erkrankungen und Gefäßleiden betroffen sein. Auch herdförmige Flavivirus-Infektionen, Toxoplasmose und primäre Lymphome des ZNS können Auswirkungen auf beide Strukturen der tiefen grauen Substanz haben. Der Thalamus ist typischerweise häufiger durch herdförmige Erkrankungen betroffen als durch systemische Leiden. Beidseitige Veränderungen der Basalganglien und des Thalamus sind in verschiedenen akuten und chronischen klinischen Situationen radiologisch nachweisbar. Obwohl die Magnetresonanztomografie (MRT) das Bildgebungsverfahren der Wahl ist, kann eine zweifelsfreie Diagnose nur unter Berücksichtigung aller relevanten klinischen und labortechnischen Daten gestellt werden. Die neuroradiologische Diagnostik erfolgt nicht nur auf der Grundlage spezifischer Merkmale im MRT, wie beispielsweise einer eingeschränkten Diffusion und dem Nachweis von Blutungen, sondern auch durch die Feststellung von Veränderungen anderer Hirnbereiche, z. B. der Großhirnrinde, des Hirnstamms und der weißen Substanz. Eine umsichtige und sorgfältige Bewertung von weiteren neuroradiologischen Befunden, insbesondere einer diffusionsgewichteten Bildgebung, der MR-Angiografie, der MR-Venografie und der MR-Spektroskopie im Rahmen derselben Untersuchung, könnte die Charakterisierung der Veränderungen verbessern und die Differenzialdiagnose weiter eingrenzen.

[1] © 2011 The Radiological Society of North America. All rights reserved. Originally published in RadioGraphics 2011; 31: 5 – 30. Translated and reprinted with permission of RSNA. RSNA is not responsible for any inaccuracy or error arising from the translation from English to German.

Einleitung

Veränderungen der Basalganglien und des Thalamus sind bei einer großen Bandbreite verschiedener Erkrankungen neuroradiologisch nachweisbar. Die Ursachen solcher Veränderungen können im Allgemeinen als wahlweise systemisch oder herdförmig eingestuft werden und beginnen akut oder zeigen einen langsam fortschreitenden Verlauf. Sowohl Vergiftungen (beispielsweise mit Kohlenmonoxid, Methanol oder Zyanid) als auch systemische Stoffwechselstörungen, wie Lebererkrankungen, Hyper- oder Hypoglykämie, Hypoxie, Leigh-Syndrom, Morbus Wilson, osmotische Demyelinisierung und Wernicke-Enzephalopathie, können sich auf die Kerngebiete der tiefen grauen Substanz auswirken. Bestimmte degenerative Erkrankungen (z. B. Chorea Huntington, Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit und Morbus Fahr) sowie Gefäßveränderungen (Veneninfarkt, Arterienverschluss) haben ebenfalls

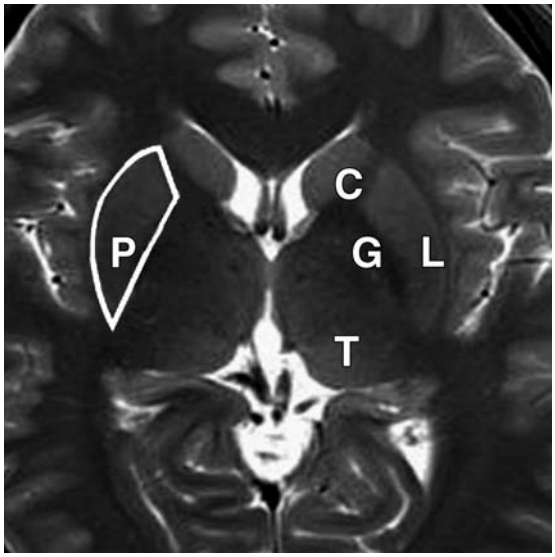


Abb. **1** T2w MRT-Aufnahme in transversaler Schnittebene mit Darstellung der normalen Anatomie der Strukturen der tiefen grauen Substanz. C = Nucleus caudatus, G = Globus pallidus, L = Nucleus lentiformis, P = Putamen, T = Thalamus.

Auswirkungen auf Basalganglien und Thalamus. Schließlich können auch einige herdförmige Entzündungen und Infektionen (z. B. Neuro-Behçet, Flavivirus-Enzephalitis und Toxoplasmose) oder Neoplasien (z. B. primäres Lymphom des ZNS oder primäres bilaterales Thalamusgliom) Ursachen für beidseitige Veränderungen von Basalganglien und Thalamus sein.

Die MRT gilt zwar als Verfahren der Wahl für die Untersuchung der Basalganglien, in manchen Fällen wird jedoch möglicherweise zunächst eine Computertomografie (CT) durchgeführt, insbesondere in Notfallsituationen, beispielsweise bei Patienten mit sensorischen Störungen oder akuten Krampfanfällen. Zwischen den klinischen und radiologischen Untersuchungsergebnissen festgestellter Veränderungen der Kerngebiete der tiefen grauen Substanz sind zahlreiche Unterschiede, aber auch Überschneidungen denkbar. Somit ist keines der vorhandenen Klassifizierungsschemata unfehlbar, und die untersuchenden Radiologen können durch einen Abgleich der Bildgebungsbefunde mit den verfügbaren klinischen und labortechnischen Daten einen wichtigen Beitrag zur korrekten Diagnose leisten.

Im vorliegenden Fachartikel untersuchen wir die Anatomie von Basalganglien und Thalamus im MRT, diskutieren und illustrieren eine große Bandbreite von Erkrankungen dieser Hirnstrukturen und besprechen die radiologische Befundung solcher Krankheiten.

Anatomie von Basalganglien und Thalamus im MRT

Basalganglien und Thalamus gehören zu den Kerngebieten der tiefen grauen Hirnsubstanz. Sie sind jeweils paarweise angelegt, befinden sich an der Basis des Vorderhirns und haben eine besonders starke Verbindung zur Großhirnrinde und zu anderen Hirnbereichen.

Basalganglien

Anatomie. In einigen Fällen werden auch der Nucleus subthalamicus und die Substantia nigra zu den Basalganglien gezählt. Ohnehin ist die Definition des Begriffs recht umstritten [1]. Im vorliegenden Artikel beziehen wir uns lediglich auf Veränderungen des Nucleus lentiformis und des Nucleus caudatus. Auf MRT-Aufnahmen des Gehirns in transversaler Schnittebene stellen sich der Nucleus lentiformis und der Kopf des Nucleus caudatus als paarige, symmetrische Strukturen zwischen dem Seitenventrikel und der Inselrinde dar (Abb. **1**). Der Nucleus lentiformis mit dem Putamen und dem etwas weiter medial gelegenen Globus pallidus wird vom vorderen und hinteren Schenkel der Capsula interna jeweils vom Kopf des Nucleus caudatus und vom Thalamus getrennt. Im MRT stellen sich Nucleus caudatus und Putamen in allen Pulssequenzen isointens zur grauen Substanz des Kortex dar und nehmen nach Kontrastmittelinjektion kein Kontrastmittel auf. Der Globus pallidus erscheint typischerweise leicht hypointens zum Putamen. Dieser normale Befund ist auf eine fortschreitende Eisenablagerung bei zunehmendem Alter zurückzuführen [1]. Der Nucleus lentiformis kann außerdem erweiterte perivaskuläre bzw. Virchow-Robin-Räume (Abb. **2a**) und beidseits eine symmetrische, altersbedingte Verkalkung aufweisen (Abb. **2b**). Beide Befunde sind als normal einzustufen und sollten nicht mit pathologischen Veränderungen verwechselt werden [2, 3].

Funktionen. Die Funktionen der Basalganglien sind komplex: Sie sind maßgeblich an der Planung von Bewegung beteiligt, sind Teil des extrapyramidal-motorischen Systems, könnten aber auch für Gedächtnis, Emotionen und andere kognitive Funktionen von Bedeutung sein [4].

> Putamen und Globus pallidus sind im Vergleich zu anderen Bereichen des Gehirns reich an Mitochondrien, Blutgefäßen, Neurotransmittern und chemi-

schen Stoffen. Eine intensive Stoffwechselaktivität und vermehrte Verwendung von Glukose und Sauerstoff machen sie anfällig für Stoffwechselstörungen und zahlreiche systemische oder generalisierte Krankheitsprozesse [5].

Wenn im MRT Veränderungen der Basalganglien nachgewiesen werden, können die entsprechenden klinischen Krankheitszeichen und die Symptomatik somit von Bewegungsstörungen (z. B. Chorea Huntington, Tremor, Bradykinesie und/oder Dystonie) bis hin zum Koma reichen, je nachdem, ob nur die Basalganglien herdförmig betroffen sind oder ob eine generalisierte Stoffwechselstörung mit ausgedehnter Hirnnekrose vorliegt.

Thalamus

Anatomie. Beim Thalamus handelt es sich um eine beidseits der Mittellinie zwischen den beiden Gehirnhälften und dem Mittelhirn gelegene Hirnstruktur mit paarig angeordneten, symmetrischen Anteilen auf beiden Seiten des III. Ventrikels (s. Abb. **1**). Der Thalamus besteht aus mehreren Kerngebieten, die sensorische und motorische Impulse an die Großhirnrinde weiterleiten und von dieser empfangen.

Funktionen. Der Thalamus ist an der Regulierung des Bewusstseins sowie von Schlaf und Wachheit beteiligt. Verletzungen des Thalamus gehen somit häufig mit Störungen des Bewusstseins oder der Sensorik einher [6]).

Blutversorgung

Arteriell. Radiologen sollten mit der arteriellen Versorgung und dem venösen Rückstrom der Kerngebiete der tiefen grauen Substanz vertraut sein, da diese von entscheidender Bedeutung sein können. Die Basalganglien werden von den medialen und lateralen lentikulostriären Arterien versorgt, die jeweils von der A. cerebri anterior und A. cerebri media abzweigen [7]. Der Thalamus hingegen wird von den ersten beiden Abschnitten der A. cerebri posterior sowie teilweise von der A. communicans posterior versorgt [6]. Bei gesunden Personen werden häufig erhebliche Variationen in Bezug auf die arterielle Versorgung des Thalamus festgestellt. Somit sollten Radiologen die verschiedenen Muster eines Thalamusinfarkts erkennen können (s. „Arterienverschluss“).

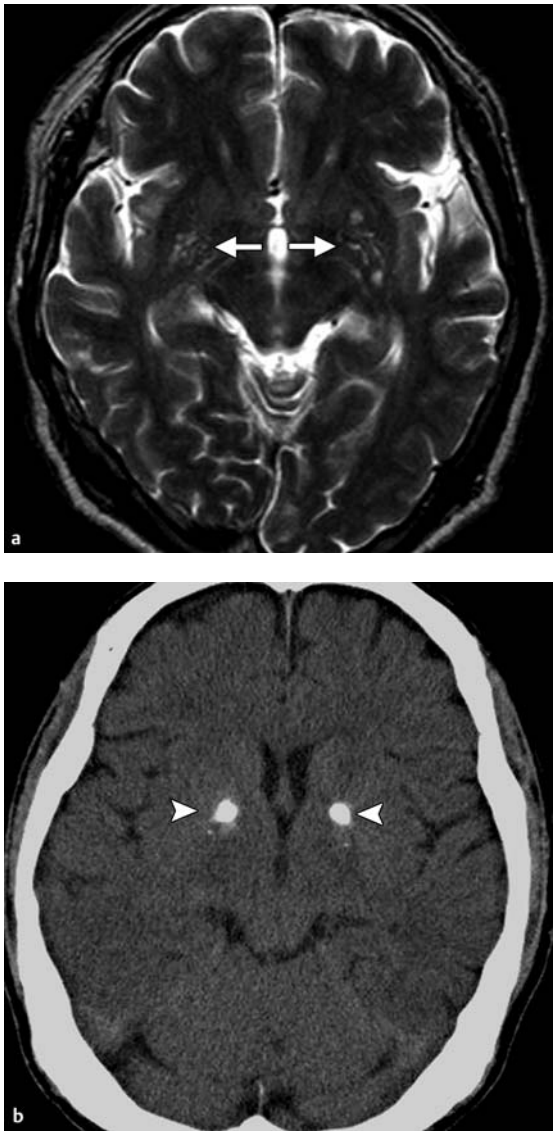


Abb. **2** Bandbreite normaler Bildgebungsbefunde der Basalganglien. **a** T2w MRT-Aufnahme in transversaler Schnittebene mit klar abgegrenzten, runden, zum Liquor cerebrospinalis isointensen Fokussen (Pfeile) als Darstellung prominenter (perivaskulärer) Virchow-Robin-Räume. **b** CT-Scan ohne Kontrastmittel mit Darstellung physiologischer Kalkablagerungen (Pfeilspitzen) in den Basalganglien beidseits. **c** Gradienten-Echo-Sequenz in transversaler Schnittebene mit deutlich abgrenzbarer Darstellung physiologischer Eisenablagerungen als symmetrische hypointense Bereiche im Globus pallidus (Pfeilspitzen).

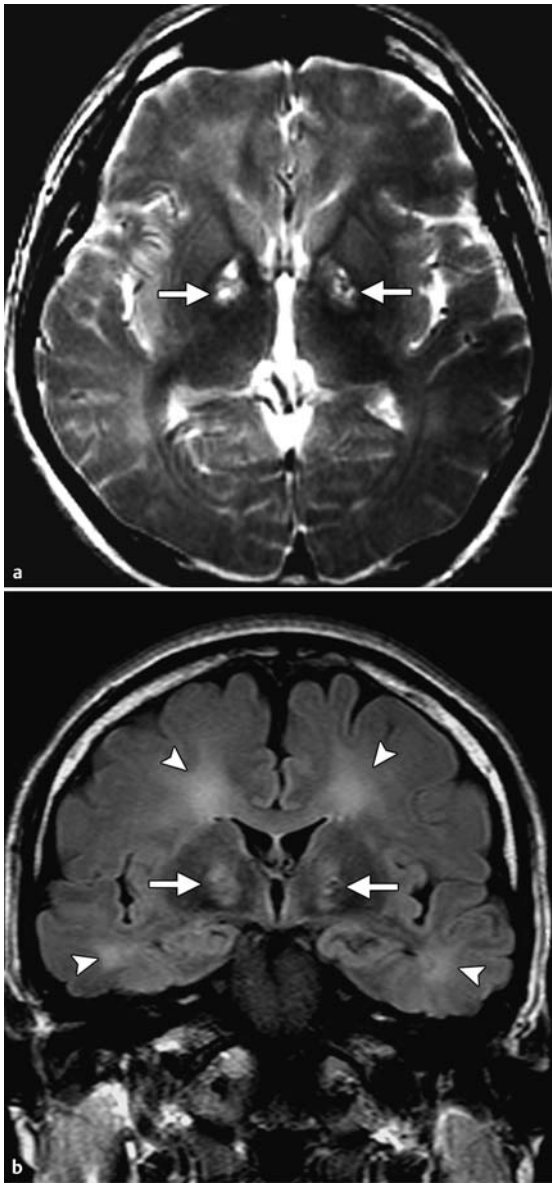


Abb. **3** Kohlenmonoxidvergiftung bei einem 33-jährigen Mann, der nach einem Selbstmordversuch komatös aufgefunden wurde. T2w FLAIR-MRT-Aufnahme (FLAIR = Fluid-attenuated Inversion Recovery) in transversaler (**a**) und koronarer Schnittführung (**b**) nach 4 Wochen mit Abbildung symmetrischer hyperintenser Herde im Globus pallidus (Pfeile). Symmetrische hyperintense Herde in der tiefen weißen Substanz (Pfeilspitzen in **b**) zeigen eine verzögerte Leukenzephalopathie.

Venös. Der venöse Abfluss sowohl der Basalganglien als auch des Thalamus erfolgt über das tiefe (im Gegensatz zum oberflächlichen) Venensystem [8], was sowohl bei Venenthrombosen als auch bei Veneninfarkten von Bedeutung ist (s. „Tiefe Hirnvenenthrombose"). Die Vv. thalamostriata superior und inferior gehen zusammen mit verschiedenen kleineren Oberflächenvenen in die paarig angelegte V. interna cerebri über. Diese bildet an einem Punkt unterhalb des Spleniums des Corpus callosum zusammen mit der V. basalis Rosenthal die V. cerebri magna (V. Galeni). Anschließend mündet die V. cerebri magna in den Sinus sagittalis inferior und bildet den Sinus rectus. Dieser mündet rückwärtig in den Confluens sinuum (Torkular) und von dort in das Blutleitersystem der Sinus durae matris [8].

Pathologische Veränderungen von Basalganglien und Thalamus

Vergiftung

Ätiologie, Symptomatik, Diagnostik. Kohlenmonoxid, Methanol und Zyanid werden als mitochondriale Atmungsgifte eingestuft [9, 10]. Kohlenmonoxid hemmt den Elektronentransport [11], Methanol wird in giftige Ameisensäure und Formaldehyd umgewandelt und Zyanid blockiert trivalentes Eisen in der zellulären Atmungskette. In allen 3 Fällen kommt es zu einer Blockade der Atmungsenzyme der Mitochondrien. Nach einer versehentlichen Exposition oder einem Selbstmordversuch mit diesen Giftstoffen kommt es in der Regel zu einer akuten kognitiven Beeinträchtigung bis hin zum Koma. Insbesondere bei einer Methanolvergiftung kann als Anfangssymptom eine Optikusneuritis auftreten. Die Diagnostik umfasst in der Regel entsprechende toxikologische und labortechnische Untersuchungen. Ein möglicher Hirnschaden wird mittels bildgebender Verfahren beurteilt.

Bildgebung. Aufgrund der verstärkten Stoffwechselaktivität kommt es bei Atmungsgiften zu beidseitigen Veränderungen der Basalganglien im MRT sowie in manchen Fällen auch zu einer diffusen Beteiligung anderer Hirnstrukturen [9]. Insbesondere Kohlenmonoxid schädigt häufig auch den Globus pallidus (Abb. **3**) [11]. Eine Verlängerung der T2-Zeit der Basalganglien ist typisch bei akuten Vergiftungen und geht häufig auch mit einer eingeschränkten Diffusion in den diffusionsgewichteten Aufnahmen einher. Bei einer Kohlenmonoxidvergiftung wird möglicherweise eine verzögert auftretende Leukenzephalopathie (s. Abb. **3 b**) und eine Verkürzung der T1-Zeit des Globus pallidus nachgewiesen [11]. Bei einer Vergiftung mit Zyanid oder Methanol kann es zu einer hämorrhagischen Nekrose des Putamens kommen, bei einer Methanolvergiftung zudem zu einem Ödem der weißen Substanz (Abb. **4**) [9].

Leberversagen

Ätiologie, Symptomatik. Bei Patienten mit Leberfunktionsstörungen kann es zu einer Beteiligung der Basalganglien kommen. Die meisten Patienten weisen eine bekannte chronische Leberzirrhose mit portaler Hypertension und iatrogenem (d. h. im Rahmen einer Operation zur Bildung eines transjugulären intrahepa-

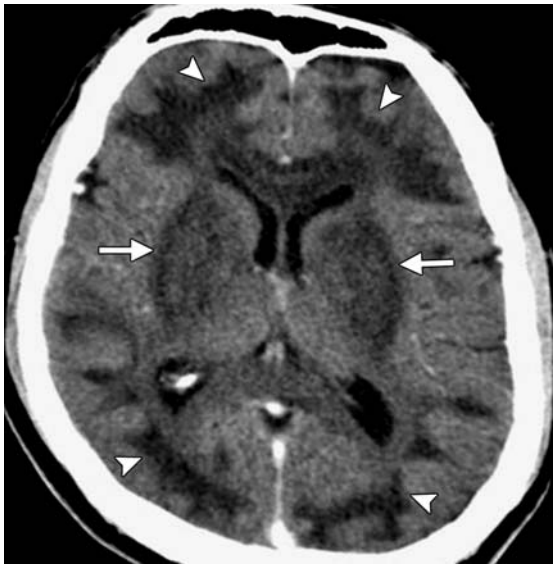


Abb. **4** Methanolvergiftung bei einem 41-jährigen Mann mit verändertem Geisteszustand und retrobulbären Schmerzen. Kontrastmittelverstärkter CT-Scan mit hypodensen Bereichen des Nucleus lentiformis (Pfeile), des Corpus callosum und der subkortikalen tiefen weißen Substanz im frontalen und parietookzipitalen Bereich (Pfeilspitzen) (mit freundl. Genehmigung von Anirudh Kohli, MD, Breach Candy Hospital Trust, Mumbai, Indien).

tischen portosystemischen Shunts angelegtem) oder spontanem portosystemischem Shunt auf, durch den stickstoffhaltige Abfallprodukte die Blut-Hirn-Schranke überwinden und chronische, durch Vergiftung hervorgerufene Hirnschäden verursachen.

Bildgebung. Zu den MRT-Befunden im Gehirn bei einer Leberzirrhose gehören beidseitige hyperintense Areale im Globus pallidus und in der Substantia nigra auf den T1w Aufnahmen (Abb. **5**). Diese Befunde werden auf Manganablagerungen zurückgeführt [12] und könnten nach einer Lebertransplantation reversibel sein [13]. Auch bei Patienten mit akuter Hyperammonämie, beispielsweise durch eine Zirrhose mit akuter hepatischer Dekompensation (bei denen sich die Ammoniakkonzentration plötzlich um das 4-Fache erhöhen kann), und bei Patienten mit Ornithin-Transkarbamylase-Mangel (z. B. bei angeborenen Stoffwechselstörungen, wie Zitrullinämie, die zu einer Anreicherung von Ammoniak im Gehirn führt) weisen die MRT-Aufnahmen typische Anzeichen eines akuten Hirnschadens auf [14]. Akute Hyperammonämie verursacht symmetrische Schwellungen auf beiden Seiten, eine Verlängerung der T2-Zeit und eine eingeschränkte Diffusion der Basalganglien, der Inselrinde und des Gyrus cinguli (Abb. **6**) [15, 16]. In einer MR-Spektroskopie mit kurzer Echozeit wurde der kombinierte toxische Metabolit Glutamat bzw. Glutamin im akut erkrankten Gehirn nachgewiesen [14].

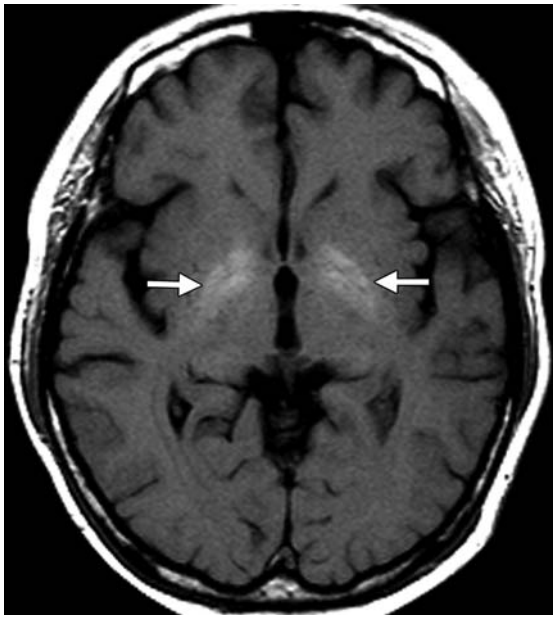


Abb. **5** Bild einer Leberzirrhose bei einem 55-jährigen Mann. T1w MRT-Aufnahme mit symmetrischen Herden im Globus pallidus (Pfeile).

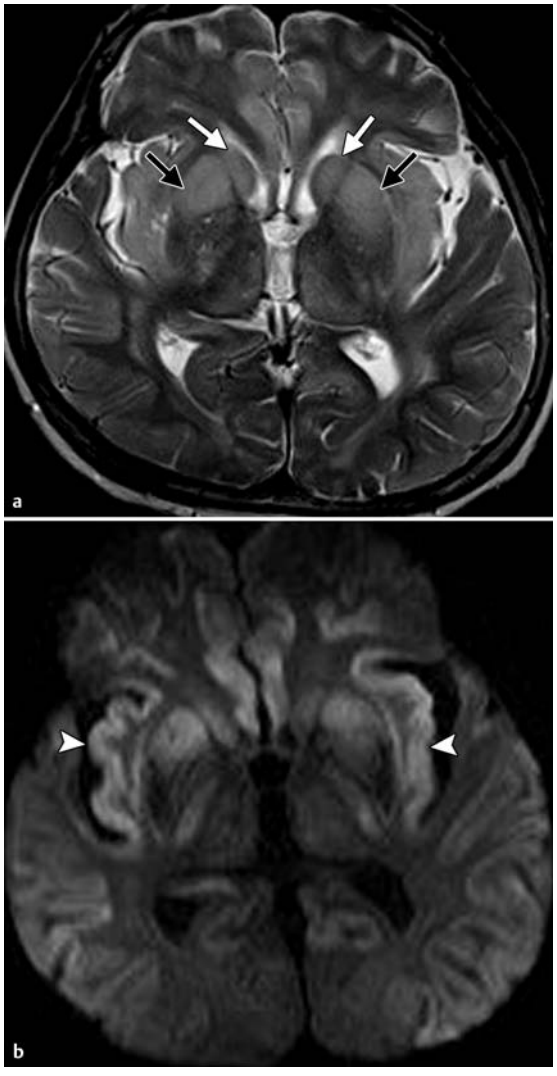


Abb. **6** Akute Hyperammonämie bei einem 70-jährigen Mann mit Leberzirrhose, akuter Dekompensation einer Leberinsuffizienz und verändertem Geisteszustand. T2w (**a**) und diffusionsgewichtete MRT-Aufnahmen (**b**) mit symmetrischer Schwellung beidseits, Hyperintensität und eingeschränkter Diffusion im Bereich des Caput nuclei caudati (weiße Pfeile in **a**), im Putamen (schwarze Pfeile in **a**) und in der Inselrinde (Pfeilspitzen in **b**).

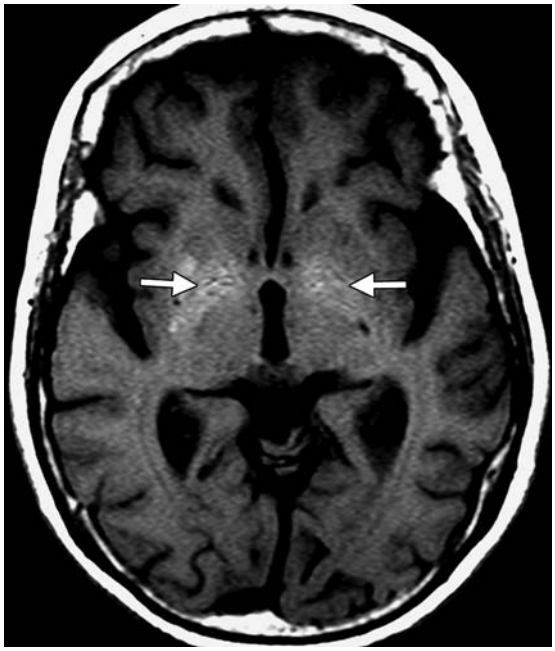


Abb. **7** Nicht ketotische Hyperglykämie bei einer 68-jährigen Frau mit unkontrolliertem Diabetes mellitus und choreoathetoiden Bewegungen. T1w MRT-Aufnahme in transversaler Schnittebene mit hyperintenser Darstellung des Pallidums beidseits (Pfeile).

Nicht ketotische Hyperglykämie

Ätiologie, Symptomatik, Therapieverlauf. Hyperglykämie tritt in der Regel bei Diabetikern mit schlecht eingestelltem Blutzuckerspiegel auf und geht mit akuter Chorea Huntington, Hemiballismus und in manchen Fällen mit einem veränderten Geisteszustand einher. Hyperglykämien sind behandelbar und haben eine günstige Prognose. In der wiederholten Neurobildgebung nach 2–12 Monaten zeigt sich in der Regel eine vollständige Auflösung der Veränderungen [17].

Bildgebung. Im CT wird typischerweise eine beidseitige bzw. in seltenen Fällen auch eine einseitige Dichtesteigerung im Bereich des Pallidums und des Nucleus caudatus nachgewiesen. Im MRT sind die veränderten Bereiche charakteristischerweise an einer Signalanhebung auf den T1w Aufnahmen (Abb. **7**) sowie an einer variablen Intensität auf den T2w Bildern zu erkennen [17, 18]. Der Mechanismus, der diesen Signalveränderungen zugrunde liegt, ist nicht bekannt. In verschiedenen Hypothesen wurden zur Erklärung Proteinablagerungen, Myelinabbauprodukte, Blut oder Kalzium und andere Mineralien vorgeschlagen. Außer bei Hyperglykämie kommt es auch bei Manganablagerungen durch hepatische Enzephalopathie (s. oben), bei chronischer Manganbelastung im beruflichen Umfeld und bei parenteraler Langzeiternährung mit großer Wahrscheinlichkeit zu einer beidseitigen Verkürzung der T1-Zeit des Pallidums.

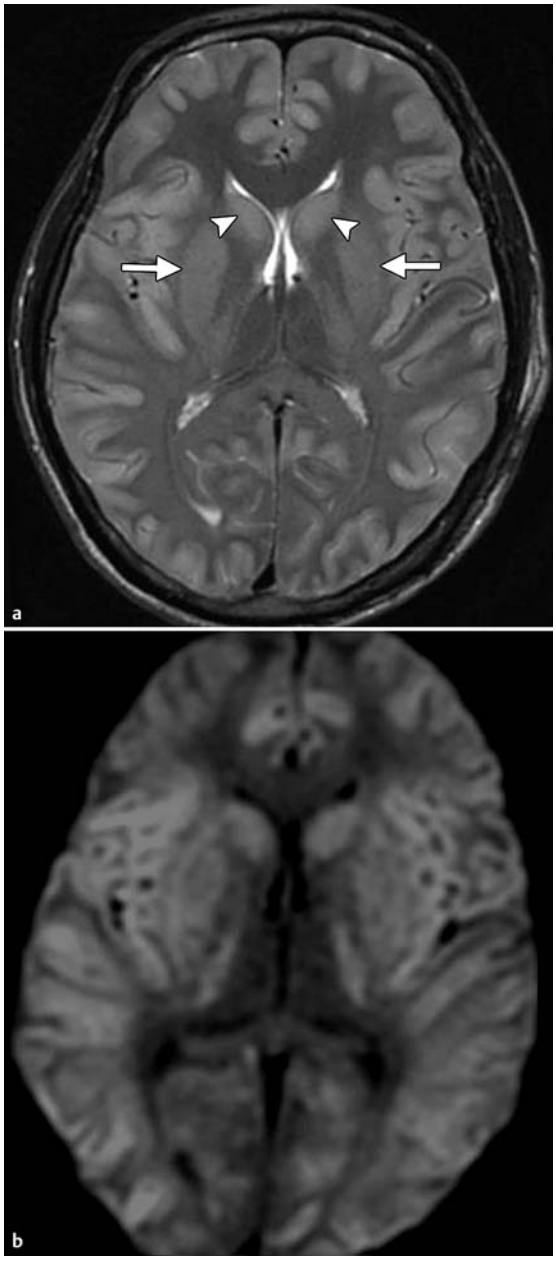


Abb. **8** Hypoglykämischer Hirnschaden bei einem 18-jährigen, komatösen Mann mit Gelegenheitsblutzuckerwert von 2,1 mmol/l. T2w, transversale (**a**) und diffusionsgewichtete MRT-Aufnahmen (**b**) mit diffuser Hyperintensität und eingeschränkter Diffusion im Bereich des Caput nuclei caudati (Pfeilspitzen in **a**), des Nucleus lentiformis (Pfeile in **a**) und im Cortex cerebri, mit Aussparung der subkortikalen weißen Masse und des Thalamus.

Hypoglykämie

Ätiologie, Symptomatik. Patienten mit hypoglykämischem Koma sind in der Regel Diabetiker, die versehentlich eine Überdosis eines oralen Antidiabetikums eingenommen haben (typischerweise aus der Gruppe der lang wirksamen Sulfonylharnstoffe) [19]. In seltenen Fällen kann es auch bei Nichtdiabetikern zu einer

ungeklärten Hypoglykämie kommen. In solchen Fällen sollten ein bisher nicht diagnostiziertes Pankreasinsulinom oder ein versteckter Effekt eines hypoglykämischen Arzneimittels (einschließlich alternativer Heilmittel oder Kräuterpräparate) in Betracht gezogen werden [20,21]. Das Ausmaß des Hirnschadens hängt vom Schweregrad und der Dauer der Hypoglykämie ab. Klinische Anzeichen sind Krampfanfälle, fokale neurologische Defizite und Koma.

Bildgebung. Zum charakteristischen MRT-Befund einer schweren Hypoglykämie gehört eine Verlängerung der T2-Zeit auf beiden Seiten der Großhirnrinde sowie der Hippokampi und Basalganglien (Abb. **8 a**) [22]. In manchen Fällen einer leichteren, reversiblen Hypoglykämie wurde auch über vorübergehende und isolierte Veränderungen der weißen Substanz mit Beteiligung des Spleniums des Corpus callosum, der Capsula interna und der Corona radiata berichtet. In diesen Fällen erholten sich die Patienten vollständig und ohne neurologische Defizite. Andererseits können Läsionen der weißen Substanz auch mit schweren, diffusen Veränderungen der grauen Substanz einhergehen [21,23]. Die veränderten Bereiche stellen sich in diffusionsgewichteten MRT-Aufnahmen typischerweise hyperintens (Abb. **8 b**) und mit verringertem apparentem Diffusionskoeffizienten dar [24]. Eine Beteiligung der Basalganglien scheint auf eine ungünstige Prognose hinzuweisen [22].

Bei Patienten mit ungeklärtem Koma kann eine Bestimmung der Blutzuckerwerte im Serum helfen, eine solche potenziell reversible Erkrankung von anderen Ursachen abzugrenzen, wie beispielsweise einer hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie oder einem akuten Hirninfarkt [23].

Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie

Ätiologie, Symptomatik. Eine hypoxisch-ischämische Enzephalopathie bei Erwachsenen kann die Folge eines Kreislauf- oder Atemstillstands durch beispielsweise Herzstillstand, Ertrinken oder Ersticken sein. In den meisten dieser Fälle ist der klinische Befund eindeutig.

Bildgebung. Der Befund der Neurobildgebung hängt vom Schweregrad des Insults, dem Zeitpunkt der Untersuchung und dem Alter des Patienten ab.

Um einen Sonderfall handelt es sich bei der Neugeborenenasphyxie, bei der eine charakteristische Verteilung von Läsionen im unreifen Gehirn sichtbar wird [25].

Bei Erwachsenen können bei einer leichten hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie auch nur die Wasserscheidengebiete betroffen sein. Bei einer schweren hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie sind in der Regel die Strukturen der grauen Substanz betroffen, einschließlich Großhirnrinde, Basalganglien und Hippokampi. In manchen Fällen wirkt sich die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie auch auf den Thalamus und das Zerebellum aus. Der Hirnstamm und die weiße Hirnsubstanz bleiben typischerweise ausgespart.

- *CT:* Im CT zeigen sich diffuse Ödeme, Signalanhebungen der grauen Substanz des Kortex mit Verlust der normalen Differenzierung zwischen grauer und weißer Substanz sowie Signalanhebungen der Basalganglien und des Thalamus (Abb. **9 a**) [26]. Möglicherweise kommt es auch zum sog. Reversal-Sign; d. h., dass die weiße Substanz dichter erscheint als normal und somit die typische Differenzierung zwischen weißer und grauer Substanz umgekehrt wird. Eine diffuse zerebrale Schädigung führt zu einer Signalanhebung des Gewebes im Vergleich zu Zerebellum und Hirnstamm, die sich kaum verändern. Dieser Effekt wird als White-Cerebellum-Sign bezeichnet (Abb. **9 b**). Ein solcher Befund bei einer schwerwiegenden hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie weist in der Regel auf eine ungünstige Prognose hin [27].
- *MRT:* Im MRT wird zunächst (nach 2 Stunden) eine Signalanhebung der betroffenen Gebiete in den dif-

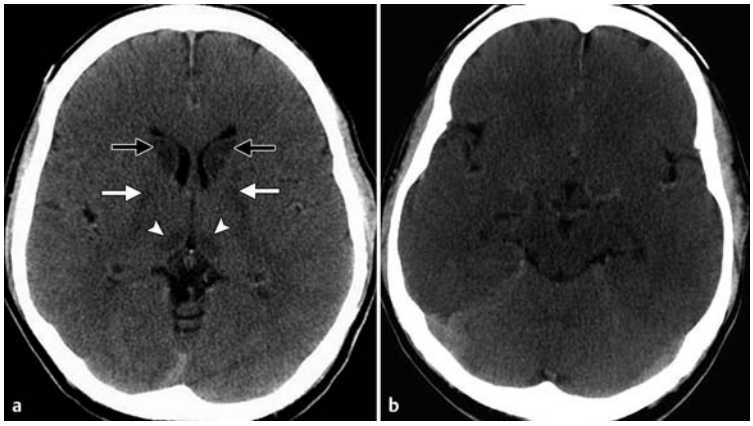


Abb. **9** Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie bei einem 54-jährigen Mann mit Reanimation nach Herzstillstand. **a** CT-Scan ohne Kontrastmittel mit symmetrischen hypodensen Bereichen im Thalamus (Pfeilspitzen), im Nucleus caudatus (schwarze Pfeile) und im Globus pallidus (weiße Pfeile). **b** CT-Scan durch die Fossa cranii posterior mit Darstellung eines relativ ausgesparten, hyperdensen Zerebellums im Vergleich zu den geschädigten, hypodensen supratentoriellen Strukturen (sog. White-Cerebellum-Zeichen).

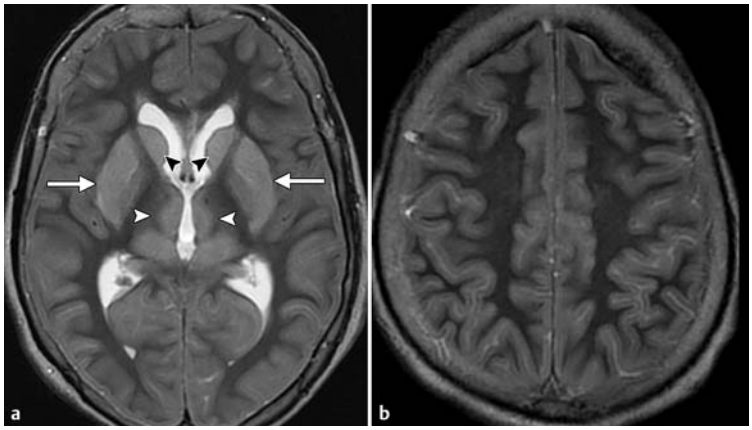


Abb. **10** Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie bei einer 38-jährigen Frau mit Reanimation nach Verkehrsunfall. **a** T2w MRT-Aufnahme mit symmetrischen hyperintensen Bereichen im Thalamus beidseits (weiße Pfeilspitzen), in den Basalganglien und im Cortex cerebri. Die schwarzen Pfeilspitzen weisen auf den Nucleus caudatus, die Pfeile auf den Nucleus lentiformis. **b** T2w MRT-Aufnahme einer höheren Ebene mit deutlicher Darstellung einer diffusen kortikalen Beteiligung.

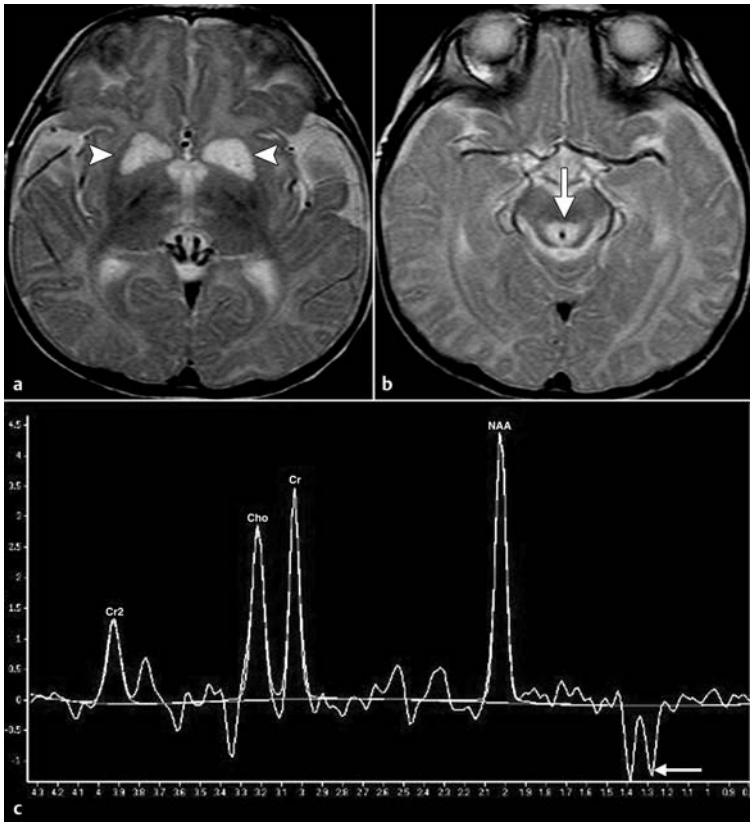


Abb. **11** Leigh-Syndrom bei einem 11 Monate alten Jungen mit Reizbarkeit und Gedeihstörung. **a, b** T2w MRT-Aufnahmen in transversaler Schnittführung auf der Ebene der Kerngebiete der tiefen grauen Substanz (**a**) und durch die Fossa cranii posterior (**b**) mit Darstellung symmetrischer hyperintenser Bereiche im Putamen (Pfeilspitzen in **a**) und im periaquäduktalen Grau (Pfeil in **b**). **c** Aufnahme einer MR-Spektroskopie mit einer Echozeit von 144 ms mit Platzierung des Voxels über der Region of Interest und invertiertem Doppel-Peak bei 1,33ppm (Pfeil), charakteristisch für eine Laktatanreicherung beim Leigh-Syndrom. Cho = Cholin, Cr = Kreatin, NAA = N-Azetylaspartat.

fusionsgewichteten Aufnahmen sichtbar [27]. Herkömmliche T2w Aufnahmen zeigen eine leichte Signalanreicherung und Schwellung der betroffenen Bereiche, die in der Regel erst nach mindestens 24 Stunden sichtbar werden (Abb. **10**). Eine verzögerte postanoxische Leukenzephalopathie kann mit einer diffusen T2-Verlängerung der subkortikalen weißen Substanz einhergehen [25].

Leigh-Syndrom

Ätiologie, Symptomatik. Beim Leigh-Syndrom (subakute nekrotisierende Enzephalomyelopathie) handelt es sich um eine Mitochondriopathie infolge einer Störung der Adenosintriphosphatbildung in der Atmungskette. Das klinische Krankheitsbild kann sehr unterschiedlich ausfallen. Betroffen sind Kinder und (in seltenen Fällen) junge Erwachsene. Typischerweise kommt es zu zentraler Hypotonie, Entwicklungsverzögerung oder -stillstand, Ophthalmoplegie, Atemlähmung und Verlust der Bulbusfunktion sowie Ataxie.

Bildgebung. Zu den MRT-Befunden des Leigh-Syndroms gehören symmetrische Gebiete mit Verlängerung der T2-Zeit in den Basalganglien, im periaquäduktalen Grau und in den Pedunculi cerebellares. Eine Beteiligung des Putamens ist in allen Fällen festzustellen (Abb. **11 a** und **b**) [28]. Bei Verdacht auf ein Leigh-Syndrom können durch eine MR-Spektroskopie (im besten Fall mit langen Echozeiten) möglicherweise abnorm erhöhte Laktatwerte in den Basalganglien nachgewiesen werden (Abb. **11 c**). Dies würde die Diagnose in Kombination mit erhöhten Laktatwerten in Serum und Liquor unterstützen [29].

Morbus Wilson

Ätiologie, Symptomatik. Der Morbus Wilson wird durch einen Mangel des Kupfertransportproteins Zäruloplasmin verursacht, wodurch es zu einer übermäßigen Kupferspeicherung kommt. Morbus Wilson wird auch als hepatolentikuläre Degeneration bezeichnet. Betroffen sind die Leber, das Gehirn und andere Körpergewebe. Die Symptomatik kann recht unterschiedlich ausfallen: Es kann zu Dysarthrie, Dystonie, Tremor, Ataxie, Parkinson-Symptomatik und psychiatrischen Störungen kommen.

Kayser-Fleischer-Kornealringe sind ein typisches Zeichen für Morbus Wilson.

Bildgebung. Im MRT finden sich Bereiche mit Verlängerung der T2-Zeit im Putamen (häufiger Befund), im Globus pallidus, im Nucleus caudatus und im Thalamus. Typischerweise ist nur der ventrolaterale Thalamus betroffen (Abb. **12**) [30]. Außerdem stellt sich möglicherweise auch eine Beteiligung der kortikalen und subkortikalen Gebiete sowie von Mesenzephalon, Pons, Vermis und Nuclei dentati dar. Im frühen Stadium der Erkrankung kommt es häufig zu einer Diffusionsrestriktion [31, 32].

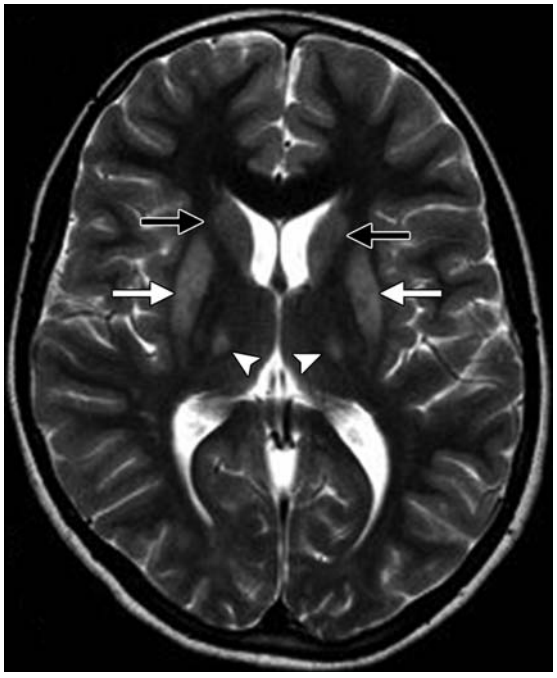


Abb. **12** Morbus Wilson bei einem 9-jährigen Jungen mit Tremor und Dystonie. T2w MRT-Aufnahme mit Darstellung symmetrischer Bereiche einer anomalen T2-Verlängerung im ventrolateralen Thalamus beidseits (Pfeilspitzen), im Putamen (weiße Pfeile) und im Nucleus caudatus (schwarze Pfeile).

Osmotische Demyelinisierung

Ätiologie, Symptomatik. Als zentrale pontine Myelinolyse bzw. extrapontine Myelinolyse wird eine Entmarkungskrankheit des Pons bzw. der extrapontinen Strukturen bezeichnet. Eine osmotische Demyelinisierung beruht auf einem Ungleichgewicht des Elektrolythaushalts (insbesondere durch einen zu schnellen Ausgleich einer Hyponatriämie), das bei chronischen Alkoholikern, mangelernährten Patienten oder chronisch geschwächten Empfängern von Organtransplantaten auftreten kann [33, 34]. Das klinische Bild kann sehr unterschiedlich ausfallen und mit spastischen Hemiparesen, Pseudobulbärparalyse, Bewusstseinseintrübungen und Koma einhergehen.

Bildgebung. Oligodendrogliale Zellen reagieren empfindlich auf osmotischen Stress. Das Muster der Veränderungen im MRT spiegelt die Verteilung dieser Zellen im zentralen Pons, im Thalamus, in den seitlichen Kniehöckern und anderen extrapontinen Strukturen wider [33]. In den MRT-Aufnahmen zeigt sich eine abnorme Verlängerung der T2- und T1-Zeit in den betroffenen Gebieten.

- *Zentrale pontine Myelinolyse:* Diese stellt sich im MRT in T2w und FLAIR-Aufnahmen (FLAIR = Fluid-attenuated Inversion Recovery) typischerweise als hyperdenser Bereich in Form eines symmetrischen Dreizacks oder eines Fledermausflügels im zentralen Pons dar. Der ventrolaterale Pons und die pontinen Anteile des kortikospinalen Trakts bleiben typischerweise ausgespart [35].
- *Extrapontine Myelinolyse:* Diese Form manifestiert sich in Form von Bereichen mit verlängerter T2-Zeit im Globus pallidus, im Putamen, im Thalamus und im Zerebellum (Abb. **13**) [34]. In manchen Fällen zeigt sich im frühen Stadium des Krankheitsprozesses eine eingeschränkte Diffusion in den diffusionsgewichteten MRT-Aufnahmen. Dieser Befund ist jedoch nicht unbedingt typisch. Serielle Messungen des Natriumspiegels im Serum könnten für die Diagnose hilfreich sein.

Wernicke-Enzephalopathie

Ätiologie, Symptomatik, Therapie. Eine Wernicke-Enzephalopathie tritt typischerweise bei einem Vitamin-B_1-Mangel (Thiaminmangel) auf, der wiederum durch eine Mangelernährung, beispielsweise bei chronischer Alkoholabhängigkeit, gastrointestinalen oder hämatologischen Neoplasien, chronischer Dialyse, Darmverschluss, Hyperemesis gravidarum oder parenteraler Langzeiternährung ohne Vitaminersatz, auftreten kann. Die klassische klinische Trias aus Bewusstseinstrübung, Augenmuskellähmung und Ataxie ist zu Beginn der klinischen Symptomatik möglicherweise noch nicht vorhanden, und die bestehende Symptomatik kann verwirrend sein.

Die Wernicke-Enzephalopathie stellt einen medizinischen Notfall dar.

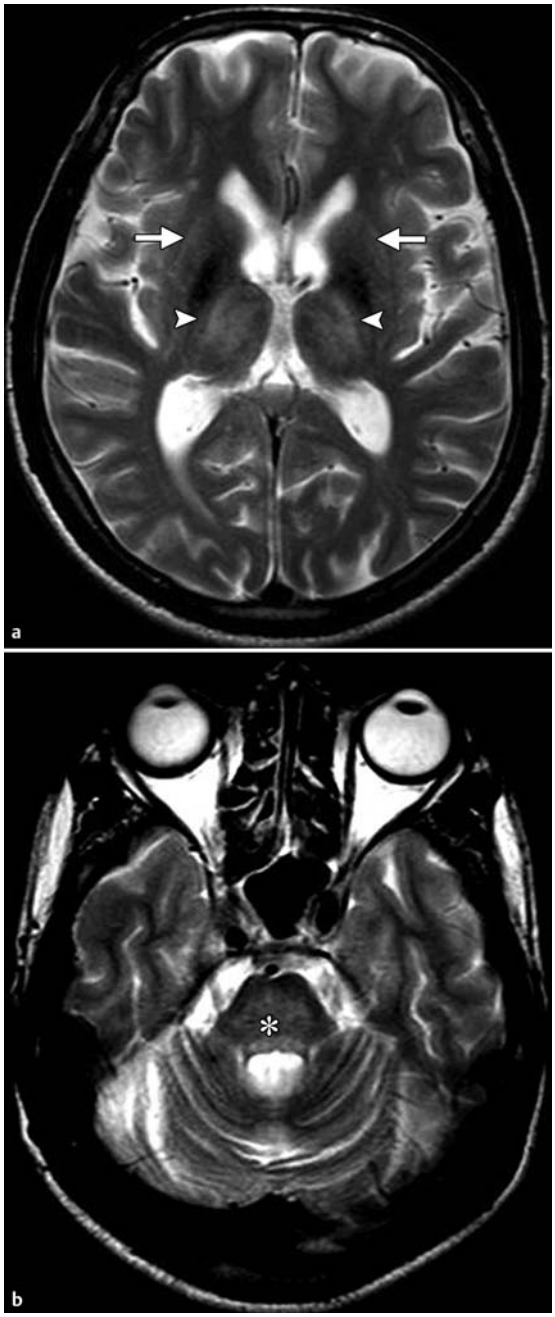


Abb. **13** Osmotische Demyelinisierung bei einem 59-jährigen Alkoholiker mit Verwirrtheit und Pseudobulbärparalyse. **a** T2w MRT-Aufnahme mit symmetrischen hyperintensen Bereichen im Thalamus beidseits (Pfeilspitzen) und im Putamen (Pfeile). **b** T2w MRT-Aufnahme auf einer Ebene unterhalb von **a** mit Darstellung eines schlecht abgrenzbaren, hyperintensen Bereichs im zentralen Pons (Stern) mit Randaussparung.

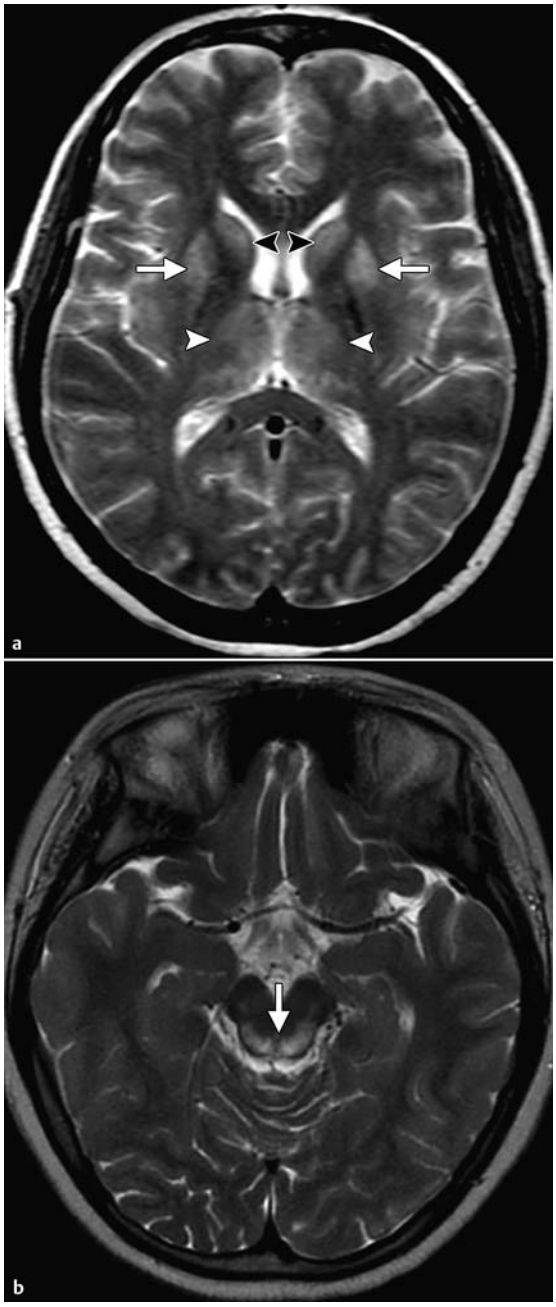


Abb. **14** Wernicke-Enzephalopathie bei einem 36-jährigen Alkoholiker mit Bewusstseinsstörung. **a** T2w MRT-Aufnahme mit symmetrischen Bereichen mit T2-Verlängerung im paramedianen Thalamus beidseits entlang des III. Ventrikels (weiße Pfeilspitzen), des Nucleus caudatus (schwarze Pfeilspitzen) und des Putamens (Pfeile). **b** T2w, transversale MRT-Aufnahme mit schlecht abgrenzbaren Bereichen im periaquäduktalen Grau (Pfeil).

Ein schnellstmöglicher Vitaminersatz durch intravenöse Gabe von Thiamin muss gewährleistet sein [36].

Bildgebung. Zu den typischen MRT-Befunden gehören eine symmetrische T2-Verlängerung im mittleren Thalamus und im periaquäduktalen Grau sowie in den Corpora mamillares und der Vierhügelplatte (Abb. **14**) [37]. Möglicherweise finden sich petechiale Blutungen, Diffusionsrestriktion und Kontrastmittelanreicherung in den betroffenen Bereichen. Zuccoli u. Mitarb. [37] stellten fest, dass eine Beteiligung der Corpora mamillares vor allem bei chronischen Alkoholikern nachweisbar ist.

Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn

Ätiologie, Symptomatik. Als Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn wird eine heterogene Gruppe degenerativer Störungen mit übermäßiger Eisenablagerung in den Basalganglien bezeichnet. Gemäß dem klinischen Bild werden 2 Kategorien unterschieden [38]:

- *klassische Form* mit frühzeitigem Beginn und raschem Fortschreiten der Krankheit
- *atypische Form* mit spätem Beginn und langsamem Fortschreiten

Bei der klassischen Form der Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn und bei ⅓ der Fälle mit der atypischen Form liegt eine Mutation des PANK2-Gens vor. PANK2 kodiert für eine Pantothenatkinase. Betroffene Patienten (mit Pantothenatkinase-assoziierter Neurodegeneration [veraltet auch als Hallervorden-Spatz-Syndrom bezeichnet]) weisen typischerweise pyramidale oder extrapyramidale Zeichen, Dystonie und Dysarthrie auf [38, 39].

Bildgebung. Ein charakteristischer MRT-Befund der Neurodegeneration mit Eisenablagerung im Gehirn ist eine beidseitige Hypointensität im Globus pallidus in den T2w Aufnahmen, der mit dem Nachweis einer Eisenablagerung in der pathologischen Beurteilung übereinstimmt. Bei Patienten mit Pantothenatkinase-assoziierter Neurodegeneration mit PANK2-Mutation zeigt sich im Globus pallidus charakteristischerweise eine durch Eisenablagerungen bedingte Hypointensität mit einer zentralen Hyperintensität, die als sog. Tigerauge-Zeichen bezeichnet wird (Abb. **15**) [40]. Bei Patienten ohne PANK2-Mutation findet sich kein Tigerauge-Zeichen [38].

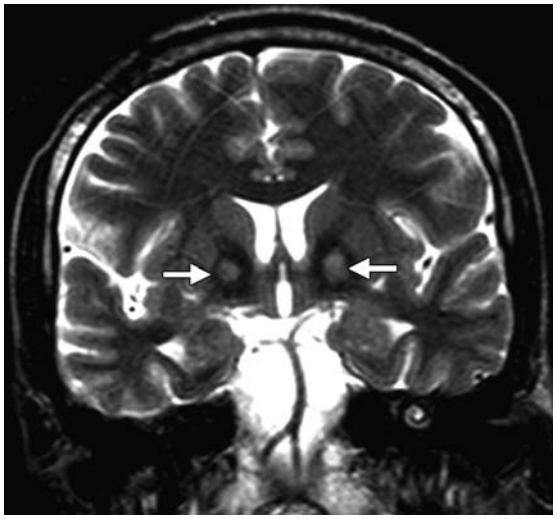


Abb. **15** Mit Pantothenatkinase assoziierte Neurodegeneration (Hallervorden-Spatz-Syndrom) bei einem 24-jährigen Mann mit Dystonie. T2w, koronare MRT-Aufnahme mit hyperintenser Darstellung des Pallidums beidseits und Hintergrundbereichen mit T2-Verkürzung (Tigerauge-Zeichen; Pfeile) (mit freundl. Genehmigung von Shrinivas Desai, MD, Jaslok Hospital and Research Centre, Mumbai, Indien).

Creutzfeldt-Jakob-Krankheit

Ätiologie, Symptomatik, Diagnostik. Die Creutzfeldt-Jakob-Krankheit ist eine übertragbare, tödlich verlaufende neurodegenerative Störung, die durch selbstreplizierende, infektiöse Eiweiße (sog. Prionen) ausgelöst und in 4 bekannte Formen unterteilt wird:

- sporadische Variante
- genetische Variante
- übertragene Variante
- neue Variante

Letztere wird mit der BSE (bovine spongiforme Enzephalopathie) in Verbindung gebracht und durch den Verzehr von BSE-verseuchtem Rindfleisch hervorgerufen. Patienten mit Creutzfeldt-Jakob-Krankheit leiden typischerweise an einer rasch fortschreitenden Demenz sowie an Myoklonien und multifokaler Neuropathie. Eine sichere Diagnosestellung ist nur mittels einer Hirnbiopsie oder -autopsie möglich [41].

Bildgebung. Trotz der Sensibilität des Verfahrens ist die diffusionsgewichtete MRT-Bildgebung nicht Bestandteil der Kriterien für die Diagnostik einer sporadischen Creutzfeldt-Jakob-Krankheit. Für die nicht invasive Diagnostik sind nach wie vor generalisierte periodische Sharp-Wave-Komplexe im Elektroenzephalogramm oder der Nachweis von Protein 14-3-3 im Liquor erforderlich [42 – 44]. Dennoch hat die diffusionsgewichtete MRT-Bildgebung in der letzten Zeit für die Diagnostik

Neue Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit

Die neue Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit wird mit BSE in Verbindung gebracht. Nachweisbar sind typische bilaterale Signalanhebungen im posterioren Thalamus (sog. Pulvinar-Zeichen oder Hockey-Stick-Sign der Nuclei pulvinares) [45]. Eine Beteiligung des Thalamus wurde erstmals als Schlüsselbefund der neuen Variante der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit beschrieben. Eine Veränderung der Signalintensität des Thalamus (typischerweise in Kombination mit anderen Veränderungen) kann aber auch bei der weiter verbreiteten, sporadischen Form der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit nachweisbar sein (s. Abb. **16**) [46].

einer sporadischen Creutzfeldt-Jakob-Krankheit an Bedeutung gewonnen. Typischerweise sind Großhirnrinde und Basalganglien betroffen (Abb. **16**).

Eine eingeschränkte Diffusion im diffusionsgewichteten MRT wird auf eine schwammartige neuronale Degeneration zurückgeführt. Für den Nachweis einer Creutzfeldt-Jakob-Krankheit ist dieses Verfahren sensibler als eine T2w Bildgebung, insbesondere bei kortikalen Läsionen [44].

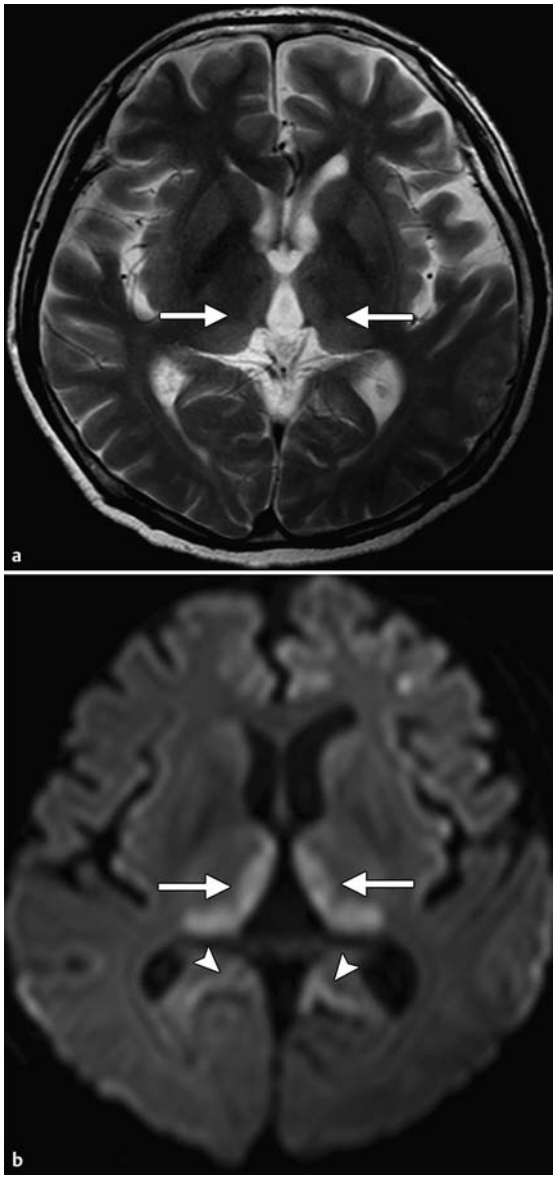


Abb. **16** Creutzfeldt-Jakob-Krankheit bei einem 71-jährigen Mann mit rasch fortschreitender Demenz und Myoklonie. T2w (**a**) und diffusionsgewichtete MRT-Aufnahmen (**b**) mit symmetrischen Bereichen mit T2-Verlängerung beidseits und eingeschränkter Diffusion im Bereich der medialen Nuclei pulvinares des medialen Thalamus (Pulvinar- bzw. Hockey-Stick-Zeichen; Pfeile). Die betroffenen Bereiche sind auf den diffusionsgewichteten Aufnahmen besser abgrenzbar. Zu beachten ist die hohe Signalintensität der Gyri cinguli (Pfeilspitzen in **b**). In der Autopsie wurde eine sporadische Creutzfeldt-Jakob-Krankheit bestätigt.

Morbus Fahr

Ätiologie, Symptomatik, Differenzialdiagnose. Bei Morbus Fahr (auch als bilaterale striatodentale Kalzifikation bezeichnet) handelt es sich um eine seltene neurodegenerative Erkrankung mit charakteristischer symmetrischer Kalkablagerung (sowie Ablagerung von anderen Mineralien) in Basalganglien, Thalamus, Nuclei dentati und Centrum semiovale ohne Nachweis eines Hypoparathyreoidismus. Bei den betroffenen Patienten kommt es zu einer langsam einsetzenden unspezifischen Symptomatik mit Kopfschmerzen, Schwindel, Bewegungsstörungen, Synkope und Krampfanfällen. Weitere neurologische Störungen sind Paresen, Spastik, Gangstörungen, Sprachstörungen, Koma, Demenz, Parkinsonismus, Chorea, Tremor, Dystonie, Myoklonie und orthostatische Hypotonie. Zu den wichtigsten Differenzialdiagnosen bei Morbus Fahr gehören Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus (Resistenz des Endorgans gegen das wirksame Parathormon), die durch Messungen von Kalzium, Phosphor und Parathormon im Serum bestätigt werden können [47, 48]. Pseudo-Pseudohypoparathyreoidismus ohne Störung des Kalziumstoffwechsels bei asymptomatischen Patienten könnte eine weitere Differenzialdiagnose bei Patienten mit ausgedehnten Kalkablagerungen im Gehirn darstellen [48].

Bildgebung. In der Neurobildgebung stellt sich die Krankheit als beidseitige, symmetrisch dichte Kalzifikation von Basalganglien, Nuclei dentati, Thalamus und der subkortikalen weißen Substanz des Zerebrums dar (Abb. **17**).

Abb. **17** Morbus Fahr bei einem 44-jährigen Mann mit Demenz und Gangstörungen. CT-Scan ohne Kontrastmittel mit symmetrischen, hyperintensen Kalzifikationen in Thalamus, Nucleus caudatus, Putamen, Globus pallidus und subkortikaler weißer Substanz beidseits.

Tiefe Hirnvenenthrombose

Risikofaktoren, Ätiologie, Symptomatik. Hirnvenenthrombosen treten in der Regel im Zusammenhang mit Risikofaktoren, wie einer Hyperkoagulabilität während der Schwangerschaft oder dem Wochenbett, der Einnahme oraler Kontrazeptiva, einer Vaskulitis oder intrakraniellen oder systemischen Infektionen, auf [49]. Bei Thrombosen des oberflächlichen Systems der Sinus durae matris (Sinus sagittalis superior und inferior, Sinus transversus und Vv. corticales) kommt es in der Regel zu Ödembildungen und Veneninfarkten im Bereich der Großhirnrinde auf Scheitelhöhe. Bei einer Beteiligung der tiefen Hirnvenen (V. cerebri interna, V. cerebri magna und Sinus rectus) kann es jedoch zu einer anderen Verteilung der venösen Hypertonie kommen. Tiefe Hirnvenenthrombosen sind häufig eine Folge ausgedehnter Thrombosen der oberflächlichen Sinus durae matris. In seltenen Fällen können sie jedoch auch isoliert auftreten. Dabei zeigt sich eine bilaterale Beteiligung des Thalamus und der Basalganglien ohne Vorliegen eines lobären Hirnveneninfarkts (Abb. **18 a**) [50]. Bei den betroffenen Patienten kommt es zu akuten Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Krampfanfällen und verändertem Geisteszustand. In schweren Fällen können neurologische Defizite, Koma und Tod die Folge sein.

Bildgebung. In der Neurobildgebung stellen sich venöse Hypertonien und Hirnödeme durch tiefe Hirnvenenthrombosen typischerweise als T2-Verlängerung des Thalamus dar, normalerweise mit Beteiligung der Capsula interna, der Basalganglien und der tiefen weißen Substanz. Häufig kommt es zu einer hämorrhagischen Transformation mit Signalminderung bei allen Pulssequenzen, insbesondere jedoch bei der Gradienten-Echo-Sequenz. Eine Diffusionsrestriktion im diffusionsgewichteten MRT wurde von einigen Autoren bei tiefen Hirnvenenthrombosen berichtet. Hierbei handelt es sich jedoch nicht um ein durchgängig nachweisbares Merkmal [51].

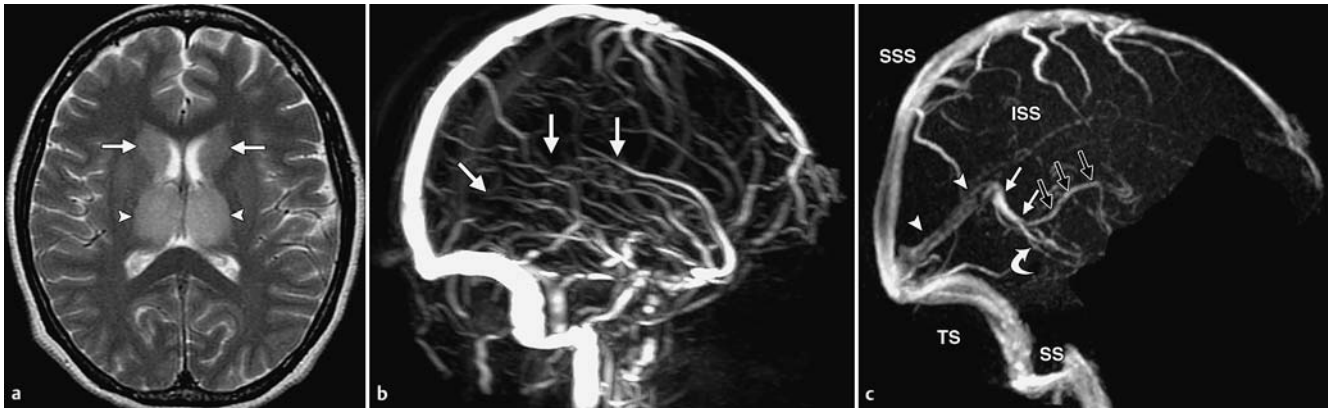


Abb. **18** Tiefe Hirnvenenthrombose bei einer 37-jährigen Frau mit Kopfschmerzen und Benommenheit (Nachdruck mit freundl. Genehmigung aus Referenz [50]). **a** T2w MRT-Aufnahmen mit hyperintensen Bereichen im Thalamus (Pfeilspitzen) und im Caput nuclei caudati (Pfeile) beidseits. **b** Phasenkontrast-MR-Venografie mit Abwesenheit normaler Flussaussparungen der Vv. internae cerebri, der V. cerebri magna und des Sinus rectus (Pfeile) mit Erhalt des Sinus sagittalis superior und des Sinus transversus. **c** Phasenkontrast-MR-Venografie eines anderen Patienten mit Darstellung der Vv. internae cerebri (schwarze Pfeile), der V. basalis Rosenthal (gebogener Pfeil) und der V. cerebri magna (gerade weiße Pfeile) mit Einleitung in den Sinus rectus (Pfeilspitzen). ISS = Sinus sagittalis inferior, SS = Sinus sigmoideus, SSS = Sinus sagittalis superior, TS = Sinus transversus.

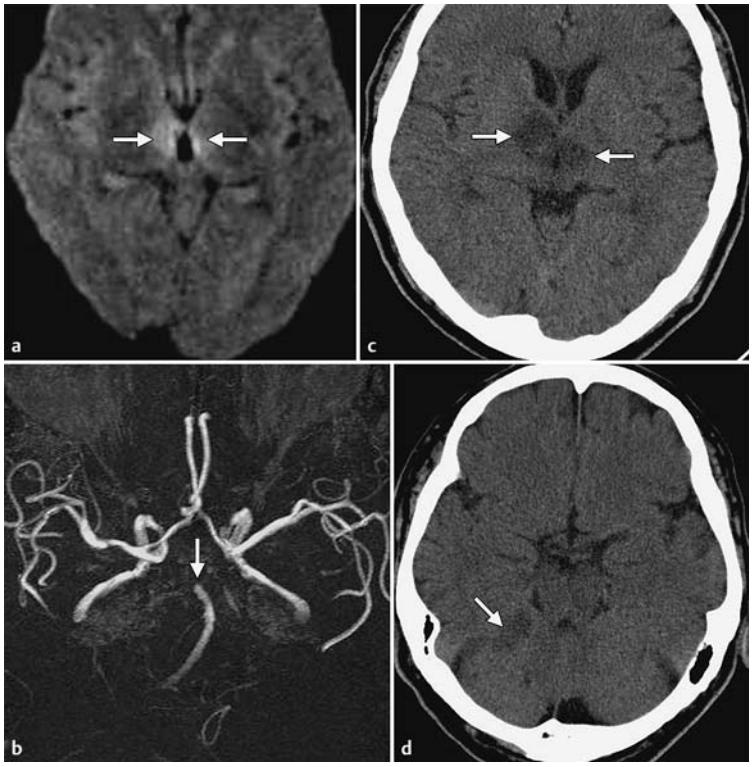


Abb. **19** Verschluss der A. basilaris bei einem 61-jährigen Mann mit okulärer Symptomatik und schwerer Bewusstseinsstörung. **a** Diffusionsgewichtete MRT-Aufnahme mit hyperintensen Bereichen des paramedianen Thalamus beidseits (Pfeile). **b** Time-of-Flight-MR-Angiografie mit deutlicher Darstellung eines Verschlusses des rostralen Anteils der A. basilaris (Pfeil). **c, d** CT-Scan ohne Kontrastmittel 3 Tage später mit subakutem Thalamusinfarkt beidseits (Pfeile in **c**) und Infarkt in der rechten Zerebellumhemisphäre (Pfeil in **d**).

Seltene Ursache: Verschluss der A. Percheron

In seltenen Fällen liegt einem beidseits auftretenden, symmetrischen Thalamusinfarkt auch ein Verschluss der A. Percheron zugrunde, einer anatomischen Variante der posterioren Blutversorgung. Für die Versorgung des Thalamus und des Mittelhirns sind verschiedene Varianten bekannt [55, 56]. Bei einer der 3 Arterienvarianten, die von Percheron beschrieben werden, entsteht aus den ersten Segmenten der A. cerebri posterior auf einer Seite ein gemeinsamer Stamm (A. Percheron), der aber den Thalamus und das Mittelhirn auf beiden Seiten versorgt. Ein Verschluss des gemeinsamen Arterienstamms führt zu einem symmetrischen Infarkt der paramedialen Anteile des Thalamus und des Hirnstamms auf beiden Seiten (Abb. **20**) [57]. Obwohl die anatomische Verteilung bei einem Verschluss der A. Percheron sehr charakteristisch erscheint, wird die Darstellung der A. Percheron selbst in der MR-Angiografie oder der digitalen Subtraktionsangiografie bisher in der Literatur nicht ausreichend gut beschrieben [57].

Eine simultane Beteiligung von Thalamus und Basalganglien beidseits bei gleichzeitig bestehenden, dazu passenden klinischen Krankheitszeichen sollte zu einer sofortigen Abklärung versteckter Anzeichen einer Venenthrombose führen. Hierzu gehören beispielsweise Signalauslöschungen (Flow Voids) und hyperintense Thromben im Sinus rectus, in der V. cerebri magna und in den Vv. internae cerebri im konventionellen MRT [52].Eine zusätzliche Befundung durch eine MR-Venografie (sowie zunehmend auch CT-Venografie) ermöglicht den Nachweis einer möglichen Thrombose der oberflächlichen Sinus durae matris, die häufig auf eine tiefe Hirnvenenthrombose schließen lässt (Abb. 18 und c).

Arterienverschluss

Ätiologie, Symptomatik. Beidseitige akute und synchron auftretende Arterieninfarkte des Thalamus sind nicht selten. Sie sind in der Regel die Folge eines Verschlusses am rostralen Ende der A. basilaris. Bei Patienten mit einem Thalamusinfarkt kommt es typischerweise zu Agitation, Bewusstseinsstörungen bis hin zum Koma, Gedächtnisstörungen sowie verschiedenen Seh- und Verhaltensstörungen.

Bildgebung. Akute Infarkte imponieren im T2w MRT in der Regel hyperintens. In diffusionsgewichteten Aufnahmen erscheinen sie mit eingeschränkter Diffusion (Abb. **19a**). Die kausativ zugrunde liegende stenookklusive Erkrankung mit Beteiligung der A. basilaris stellt sich häufig deutlich in der MR-Angiografie dar (Abb. **19b**) [53, 54].

Thrombosen des rostralen Anteils der A. basilaris betreffen häufig nicht nur den Thalamus, sondern verursachen auch akute Infarkte im Mittelhirn und in Anteilen der Temporal- und Okzipitallappen, die von der A. cerebri posterior versorgt werden, bzw. in Bereichen des Zerebellums, die von anderen Ästen des vertebrobasilären Stromgebiets versorgt werden (Abb. 19c und d).

Neuro-Behçet

Ätiologie, Symptomatik, Häufigkeit. Als Morbus Behçet wird eine multisystemische, schubweise verlaufende, entzündliche Erkrankung unbekannter Ursache bezeichnet. Sowohl autoimmun bedingte als auch infektiöse oder genetische Ursachen wurden bereits für die klassische klinische Trias mit Uveitis und oralen und genitalen Aphthen verantwortlich gemacht [58]. Zwischen 4 und 49 % der Patienten mit Morbus Behçet weisen eine Beteiligung des ZNS auf. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. Im östlichen Mittelmeerraum, im Nahen Osten und in Japan ist die Krankheit weiter verbreitet als im Rest der Welt. Normalerweise treten zunächst ulzerierende Symptome auf, bevor es zu neurologischen Komplikationen, wie Kopfschmerzen, Dysarthrie, Zerebellumzeichen, sensorischen Störungen und Persönlichkeitsveränderungen kommt.

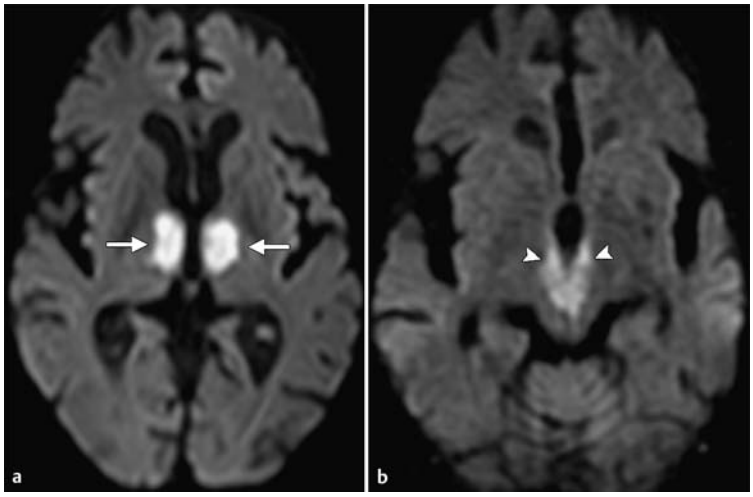


Abb. **20** Verschluss der A. Percheron bei einem komatösen 67-jährigen Mann. Diffusionsgewichtete MRT-Aufnahme mit hyperintensen Bereichen des paramedianen Thalamus (Pfeile in **a**) und des Mittelhirns (Pfeilspitzen in **b**).

Bildgebung. Etwa 3 % der Patienten weisen gleich zu Beginn Symptome des ZNS auf. In diesen Fällen stellt die radiologische Diagnostik eine Herausforderung dar, insbesondere, da für die Bestätigung der Diagnose keine chemikalischen oder serologischen Verfahren zur Verfügung stehen [59]. Fokale oder multifokale Läsionen sind bei Neuro-Behçet häufig. In selteneren Fällen manifestiert sich die Krankheit in Form einer Meningoenzephalitis oder einer Hirnvenenthrombose [58]. Herdförmige Läsionen finden sich insbesondere im Hirnstamm, in den Basalganglien (bilaterale Beteiligung bei ⅓ der Fälle) und im Thalamus (Abb. **21**) [59]. Weniger häufig sind auch die weiße Substanz beider Gehirnhälften und das Rückenmark im Hals-Brust-Bereich betroffen. Die Läsionen imponieren hyperintens in den T2w und hypointens in den T1w Aufnahmen, und nach Kontrastmittelgabe ist eine Kontrastmittelanreicherung feststellbar. Typisch bei Neuro-Behçet sind zudem vasogene Ödeme [60], die sich in diffusionsgewichteten Aufnahmen isointens oder leicht hyperintens darstellen.

Flavivirus-Enzephalitis

Ätiologie, Häufigkeit, Symptomatik, Diagnostik. Bei Flavivirus-Infektionen, wie der japanischen Enzephalitis, dem West-Nil-Fieber und dem Murray-Valley-Fieber, zeigt sich typischerweise eine symmetrische Beteiligung der tiefen grauen Substanz. Die genaue Ursache dieses Phänomens ist nicht bekannt. Eine Rolle könnte jedoch die inhärente Stoffwechselaktivität und Gefäßversorgung dieser Strukturen spielen [61, 62]. Die geografische Verteilung dieser Virusinfektionen ist charakteristisch; Überschneidungen sind jedoch möglich. Grundsätzlich tritt die japanische Enzephalitis insbesondere in Asien, das West-Nil-Fieber im Nahen Osten (inzwischen außerdem auch in Nordamerika) und das Murray-Valley-Fieber in Australien auf. Die klinische Manifestation der Krankheit setzt sich typischerweise aus einer Prodromalphase mit Fieber, Rigor, Kopfschmerzen, Ausschlag und Körperschmerzen zusammen, gefolgt von einer ZNS-Symptomatik mit Dyskinesie, Dystonie, Tremor, Speicheln, Dysarthrie, Bewusstseinsveränderungen, Krampfanfällen und Koma. Die definitive serologische Diagnose basiert auf dem Nachweis von Antikörpern im Serum und im Liquor mittels ELISA (Enzyme linked Immunosorbent Assay).

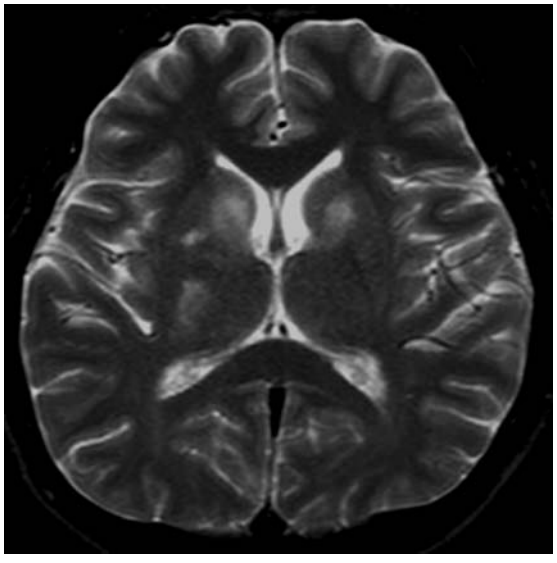


Abb. **21** Neuro-Behçet bei einem 49-jährigen Mann mit Kopfschmerzen und Persönlichkeitsstörung. T2w, transversale MRT-Aufnahme mit Darstellung schlecht abgrenzbarer Bereiche mit T2-Verlängerung in den Nuclei caudatus und lentiformis auf beiden Seiten.

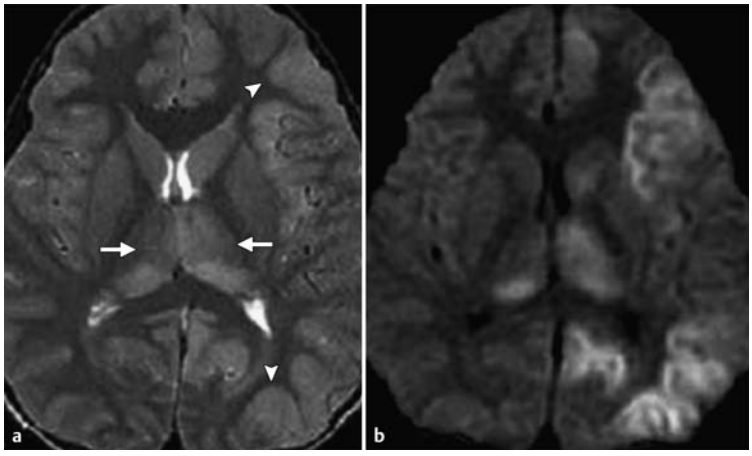


Abb. **22** Seropositive Japan-B-Enzephalitis bei einem 14-jährigen Jungen mit Fieber und Unwohlsein. T2w (**a**) und diffusionsgewichtete MRT-Aufnahmen (**b**) mit Darstellung asymmetrischer, schlecht abgrenzbarer, hyperintenser Bereiche des Thalamus (Pfeile in **a**) und des frontalen und parietookzipitalen Kortex (Pfeilspitzen in **a**).

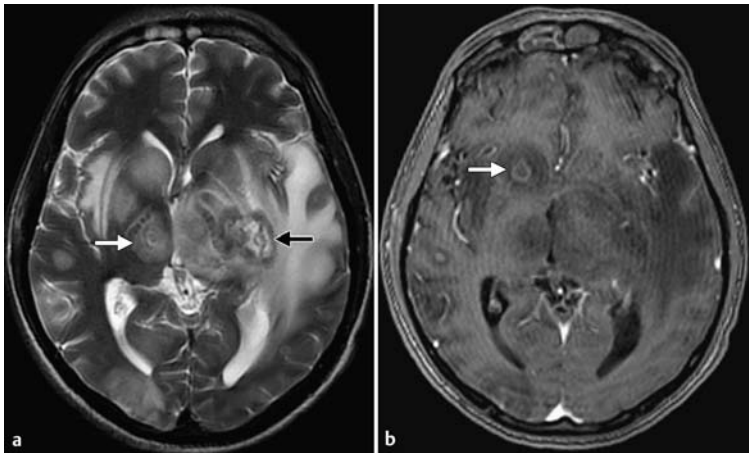


Abb. **23** ZNS-Toxoplasmose bei einem 37-jährigen, HIV-seropositiven Mann mit Kopfschmerzen und Benommenheit. **a** T2w, transversale MRT-Aufnahme mit multiplen hypointensen Läsionen des Nucleus caudatus und des Nucleus lentiformis (schwarzer Pfeil) beidseits sowie des Thalamus rechts (weißer Pfeil) mit ausgedehntem, perifokalem Ödem. **b** In einer kontrastmittelverstärkten, T1w MRT-Aufnahme einer niedrigeren Schnittebene zeigt sich eine randständige Signalanreicherung der Läsion im Nucleus caudatus rechts (Pfeil).

Bildgebung. Der charakteristischste MRT-Befund bei japanischer Enzephalitis ist eine Hyperintensität in den T2w Aufnahmen, die typischerweise eine beidseitige Beteiligung des posteromedialen Thalamus zeigen (Abb. **22 a**). Einblutungen in die Läsion und eine eingeschränkte Diffusion wurden ebenfalls beschrieben (Abb. **22 b**) [63, 64]. Des Weiteren können auch Basalganglien, Substantia nigra, Nucleus ruber, Pons, die Hippokampi, der Cortex cerebri und das Zerebellum beteiligt sein. Japanische Enzephalitis und Murray-Valley-Enzephalitis betreffen häufiger den Thalamus [62], während beim West-Nil-Fieber typischerweise eine beidseitige Beteiligung von Thalamus, Nucleus caudatus und Nucleus lentiformis nachgewiesen wird [61].

Hirntoxoplasmose

Ätiologie, Symptomatik. Bei der Hirntoxoplasmose handelt es sich um eine opportunistische Infektion, die vom protozoischen Parasiten Toxoplasma gondii ausgelöst wird und typischerweise bei immungeschwächten Patienten auftritt, die beispielsweise mit HIV (humanes Immundefizienzvirus) infiziert sind und an AIDS (Acquired Immunodeficiency Syndrome) leiden. Durch die Beteiligung des ZNS kommt es zu Fieber, Kopfschmerzen und Verwirrtheit bis zum Koma, zu fokalen neurologischen Störungen und zu Krampfanfällen. In einigen Studien hat sich eine Untersuchung von Blutproben mittels PCR (Polymerase-Kettenreaktion) als hilfreich für die Diagnostik erwiesen [65]).

Bildgebung. In der Neurobildgebung manifestiert sich eine Hirntoxoplasmose in Form von herdförmigen Läsionen der Basalganglien und von lobären Übergängen zwischen grauer und weißer Substanz [66, 67]. In den T2w MRT-Bildern sind die Läsionen typischerweise hypo- bis isointens, in der Regel mit einem erheblichen assoziierten Masseneffekt und vasogenen Ödemen (Abb. **23 a**). Hämorrhagische Läsionen erscheinen hyperintens in den T1w Aufnahmen und hypointens in den Gradienten-Echo-Sequenzen. Nach der Kontrastmittelinjektion zeigt sich in der Regel ein noduläres oder ringförmiges Enhancement (Abb. **23 b**). Die Darstellung einer Toxoplasmose der Basalganglien bei Patienten mit HIV-AIDS könnte in konventionellen MRT-Bildern ähnlich aussehen wie bei einem ZNS-Lymphom (s. nächster Abschnitt). Eine weitere Bildgebung mittels ^{201}Thallium-SPECT (Single-Photon-Emissions-Computertomografie), PET (Positronenemissionstomografie) oder MR-Spektroskopie, die typischerweise Lipidabbauprodukte ohne erhöhte Cholinwerte bei Toxoplasmose nachweisen, könnte zu einer weiteren Eingrenzung der Differenzialdiagnose beitragen.

Primäres ZNS-Lymphom

Risikofaktoren. Primäre Lymphome des ZNS finden sich sowohl bei immunkompetenten als auch bei immungeschwächten Patienten (typischerweise mit HIV-AIDS). Auch bei angeborener Immundefizienz und Behandlung mit immunsuppressiven Medikamenten nach einer Organtransplantation besteht ein erhöhtes Risiko für ein primäres ZNS-Lymphom.

Bildgebung. Bei einem primären ZNS-Lymphom sind häufig die tiefe periventrikuläre weiße Substanz, das Corpus callosum und die Basalganglien betroffen (Abb. **24 a**) [68]. Multiple Läsionen und eine Beteiligung der Basalganglien treten häufiger bei Patienten mit HIV-AIDS auf. Außerdem ähneln die Läsionen möglicherweise der häufiger auftretenden opportunistischen Toxoplasmoseinfektion (siehe oben). Die periventrikuläre Lokalisation und die subependymale Ausbreitung des primären ZNS-Lymphoms können bei der Abgrenzung gegenüber der ZNS-Toxoplasmose hilfreich sein [67]. Moderne Bildgebungsverfahren, wie die MR-Spektroskopie (bei erhöhten Cholinwerten) können hier ebenfalls nützlich sein [69]. Die hohe Dichte eines primären ZNS-Lymphoms im CT und die Iso- bzw. Hypodensität im Vergleich zur grauen Substanz in den T2w MRT-Bildern werden auf die hohe Zelldichte des Tumors zurückgeführt. Bei immunkompetenten Patienten stellen sich typischerweise solide, homogen kontrastmittelanreichernde Läsionen dar, während bei AIDS-Patienten vor allem Läsionen mit ringförmigem Enhancement und zentraler Nekrose auftreten (Abb. **24 b**) [68].

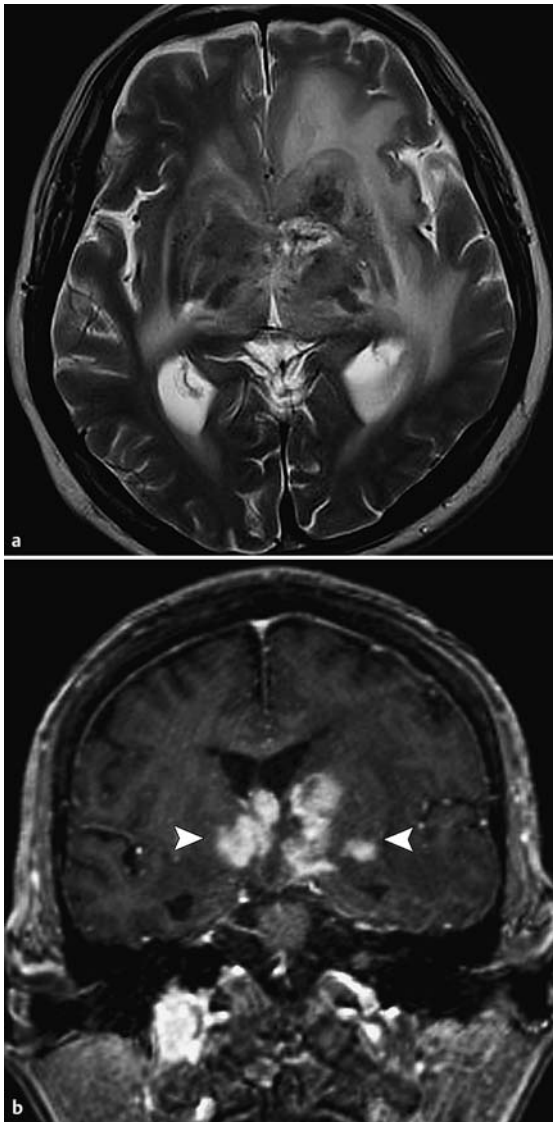


Abb. **24** Primäres ZNS-Lymphom (mit histologischer Bestätigung) bei einem 55-jährigen Mann mit Kopfschmerzen, verändertem Geisteszustand und AIDS. **a** T2w, transversale MRT-Aufnahme mit schlecht abgrenzbaren iso- bis hypointensen Bereichen beidseits mit Beteiligung der Basalganglien und des Thalamus und ausgedehntem, perifokalem Ödem. **b** T1w und kontrastmittelverstärkte MRT-Aufnahme in koronarer Schnittführung mit kräftiger Kontrastmittelanreicherung der Läsionen (Pfeilspitzen).

Primäres bilaterales Thalamusgliom

Ätiologie, Symptomatik, Prognose. Bei 1–1,5 % aller Hirntumoren ist der Thalamus befallen. Hierzu muss auch eine sekundäre Beteiligung durch die Ausbreitung von Läsionen des angrenzenden Gewebes gezählt werden, z. B. bei Keimzelltumoren der Glandula pinealis. Beim primären bilateralen Thalamusgliom handelt es sich um ein charakteristisches Neoplasma mit Beteiligung des Thalamus auf beiden Seiten, das bei Kindern und jungen Erwachsenen auftreten kann [70]. Bei den betroffenen Patienten kommt es typischerweise zu Verhaltensstörungen, die von Persönlichkeitsveränderungen bis zur Demenz reichen können. Obwohl es sich beim primären bilateralen Thalamusgliom um einen astrozytischen Tumor lediglich des Grads II gemäß der Klassifikation der WHO handelt, ist die Prognose aufgrund der tiefen Lokalisation trotz einer Behandlung sehr ungünstig.

Bildgebung. Sowohl im CT als auch im MRT imponiert typischerweise eine Masse, die den Thalamus auf beiden Seiten vergrößert [70 – 72]. Im MRT stellt sich das primäre bilaterale Thalamusgliom in den T2w Aufnahmen hyperintens und in den T1w Bildern isointens dar. In T1w Postkontrastaufnahmen nehmen diese Tumoren in der Regel kein Kontrastmittel auf (Abb. **25**). Primäre bilaterale Thalamusgliome mit niedrigem Tumorgrad sind in seriellen MRT-Untersuchungen normalerweise nicht fortschreitend. Die Tumoren verbleiben im Thalamus, ohne die Grenze zwischen grauer und weißer Substanz zu überschreiten [72].

Neurofibromatose Typ 1

Ätiologie, Symptomatik. Neurofibromatose ist die häufigste Form der Phakomatose, einer neurokutanen Erkrankung. Sie wird autosomal-dominant vererbt oder entsteht durch spontane Neumutation. Klinisch wird Neurofibromatose Typ 1 anhand von Café-au-Lait-Flecken der Haut, Freckling im Bereich der Achselhöhlen, Lisch-Knötchen, Neurofibromen, plexiformen Neurofibromen, Optikusgliomen, Knochendysplasie oder Pseudoarthrose diagnostiziert.

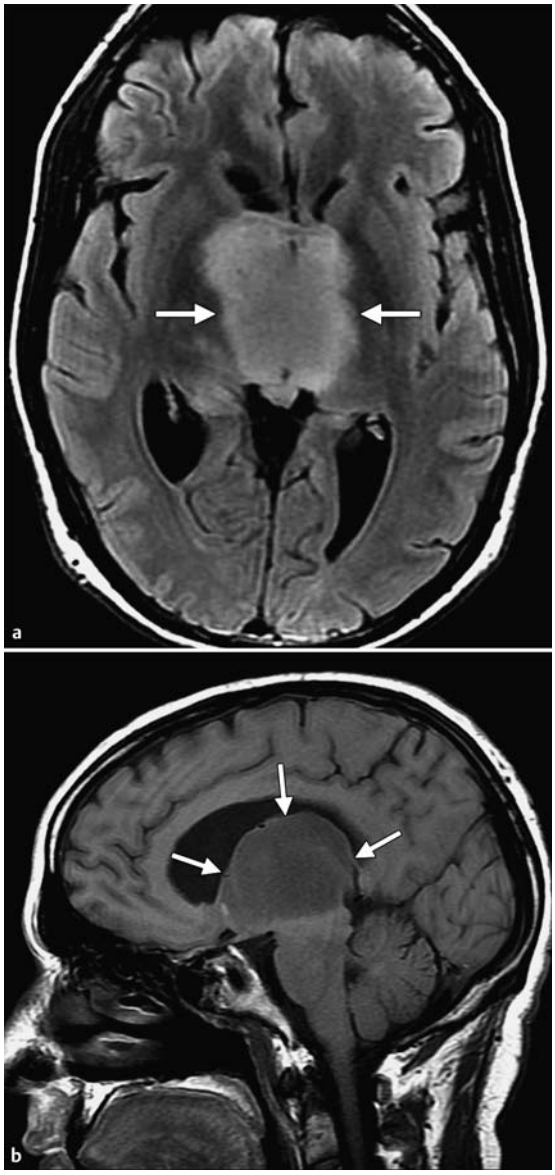


Abb. **25** Primäres bilaterales Thalamusgliom bei einem 24-jährigen Mann mit Bewusstseinsveränderung und Verhaltensstörung. **a** FLAIR-Aufnahme in transversaler Schnittführung mit symmetrischen, klar abgrenzbaren, hyperintensen Bereichen auf beiden Seiten und Vergrößerung des Thalamus (Pfeile). **b** Kontrastmittelverstärkte T1w MRT-Aufnahme in sagittaler Schnittführung mit diffuser Hypointensität des Thalamus (Pfeile).

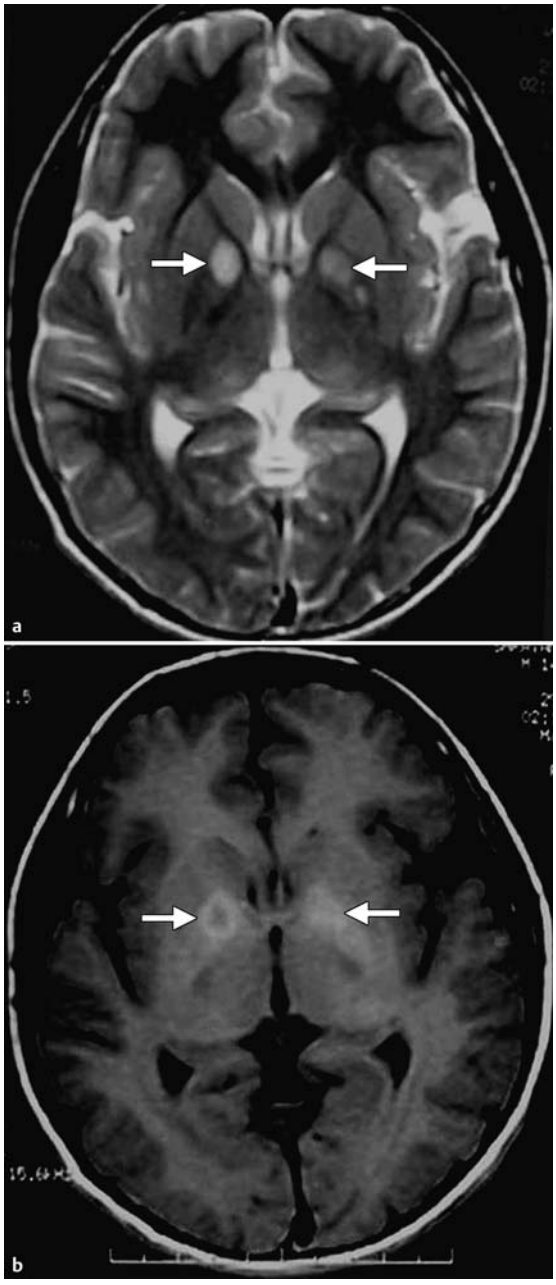


Abb. **26** „Helle Objekte" bei einer asymptomatischen 21-jährigen Frau mit Neurofibromatose Typ 1. **a** T2w, transversale MRT-Aufnahme mit hyperintenser Darstellung des Pallidums beidseits (Pfeile) ohne Masseneffekt. **b** T1w, transversale MRT-Aufnahme mit hyperintenser Darstellung der Herde (Pfeile).

Bildgebung. In der MRT des Gehirns werden in den T2w Aufnahmen möglicherweise herdförmige Bereiche mit erhöhter Signalintensität nachgewiesen, die häufig mit einer T1-Verkürzung einhergehen (Abb. **26**). In einigen Studien wurde der Globus pallidus als der Bereich identifiziert, der am häufigsten betroffen ist, und zwar oft auf beiden Seiten. Helle Objekte sind jedoch auch im Hirnstamm und im Zerebellum nachweisbar [73]. Sie weisen in der Regel weder einen Masseeffekt noch ein umgebendes Ödem auf und reichern nach Kontrastmittelgabe kein Kontrastmittel an. Das histologische Korrelat der hellen Objekte ist nicht bekannt. Sie könnten von Hamartomen oder vakuolären oder spongiformen Veränderungen herrühren [74]. Bei Neurofibromatose Typ 1 sind solche Läsionen normalerweise asymptomatisch und in der MR-Spektroskopie

aufgrund ihres erhöhten Verhältnisses zwischen N-Azetylaspartat und Cholin, N-Azetylaspartat und Kreatin sowie Kreatin und Cholin von einem Gliom abgrenzbar [75].

Radiologische Beurteilung von Veränderungen der Basalganglien und des Thalamus

Bildgebender Nachweis von Veränderungen

Veränderungen von Basalganglien oder Thalamus können in verschiedenen klinischen Situationen radiologisch nachgewiesen werden. Häufig liegt ein typisches Szenario vor, oder es bestehen Krankheitszeichen oder Symptome, die eine Neurobildgebung erforderlich machen, z. B. Selbstmordversuch, Herzversagen, diabetische Hypoglykämie, Chorea bzw. Ballismus bei Hyperglykämie, HIV-AIDS, Gefahr eines Vitaminmangels und Störungen des Elektrolythaushalts. In solchen Fällen wird der klinische Verdacht häufig durch Veränderungen der Kerngebiete der tiefen grauen Substanz bestätigt. Manchmal ist die klinische Diagnose jedoch nicht eindeutig, es liegen wenig positive Anzeichen vor oder das klinische Bild ist unspezifisch oder irreführend. In solchen Situationen stellt der untersuchende Radiologe möglicherweise auch eine unerwartete, aber eindeutige Veränderung im CT oder MRT fest, die sich schließlich als erster Schritt zur korrekten Diagnose erweist [14]. Zwar ist der Befund häufig typisch, aber das klinische Bild und das Ergebnis des neurologischen bildgebenden Verfahrens können sich auch überschneiden oder während einer akuten Exazerbation einer systemischen Erkrankung verändern, so z. B. bei einer Exazerbation des Leigh-Syndroms, einer verzögerten Leukenzephalopathie bei einer Kohlenmonoxidvergiftung oder einem akuten hyperammonämischen Hirnschaden bei Dekompensation einer Leberzirrhose (siehe Abb. **6**).

Zusatzuntersuchungen

Sobald bilaterale Läsionen der Basalganglien oder des Thalamus radiologisch nachgewiesen werden, sollten die entsprechenden klinischen und labortechnischen Untersuchungen zur Bestätigung der Diagnose angeordnet werden. Hierzu können serologische Tests oder Immunoassays für die Untersuchung auf Toxoplasmose und Flavivirus, Elektroenzephalografien und Liquoruntersuchungen zum Nachweis einer Creutzfeldt-Jakob-Krankheit, Vitamin-B_1-Messungen bei Verdacht auf Wernicke-Enzephalopathie sowie folgende Messungen durchgeführt werden:

- Zuckerspiegel im Serum bei Hypo- und Hyperglykämie
- Natriumspiegel und Osmolalität bei osmotischer Demyelinisierung
- Zäruloplasminkonzentration bei Verdacht auf Morbus Wilson
- Laktatwert im Serum und im Liquor bei Verdacht auf Leigh-Syndrom
- Kalzium-, Phosphor- und Parathormonwerte bei Morbus Fahr bzw. Hypoparathyreoidismus und der jeweiligen Varianten

Diffuse symmetrische Veränderungen des gesamten Nucleus lentiformis und Nucleus caudatus beidseits lassen auf systemische oder stoffwechselbedingte Ursachen schließen, wohingegen asymmetrische, herdförmige oder diskrete Läsionen eines Teiles der Basalganglien eher auf Infektionen oder Neoplasien hinweisen.

Differenzialdiagnose

Lokalisation der Veränderungen

Häufig kommt es zu Überschneidungen der Befunde, und atypische Merkmale von systemischen Erkrankungen, wie beispielsweise eine einseitige Beteiligung, können verwirrend sein [21]. Bei einer großen Bandbreite von Erkrankungen ist gleichzeitig mit den Basalganglien auch der Thalamus betroffen. Dies gilt z. B. für Hypoxie, osmotische Demyelinisierung, Morbus Wilson, Leigh-Syndrom, Morbus Fahr, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit, tiefe Hirnvenenthrombosen, Infektionen und primäre ZNS-Lymphome. Einer Beteiligung der Basalganglien (nicht aber des Thalamus) liegt charakteristischerweise eine systemische Erkrankung zugrunde (Vergiftung, Hypoglykämie, Hyperglykämie, Lebererkrankung, Chorea Huntington, Neurodegeneration mit Eisenablagerungen im Gehirn oder Neurofibromatose), während eine beidseitige Beteiligung des Thalamus ohne Veränderung der Basalganglien weniger häufig auftritt und eher auf herdförmige (Arterienverschluss, Flavivirus-Infektion, primäres bilaterales Thalamusgliom) als auf generalisierte Anomalien (Wernicke-Enzephalopathie) zurückzuführen ist.

Assoziierte Anomalien

Der Nachweis assoziierter Anomalien in anderen Bereichen des Gehirns außer den Basalganglien und dem Thalamus ist ebenfalls hilfreich, um die Differenzialdiagnose weiter einzugrenzen. Zu solchen Befunden gehören eine diffuse oder herdförmige kortikale Beteiligung bei Hypoxie, Hypoglykämie und Creutzfeldt-Jakob-Krankheit sowie diffuse oder bilaterale Veränderungen der weißen Substanz bei Vergiftung und Hypoglykämie. Der Hirnstamm kann beim Leigh-Syndrom, bei einer osmotischen Demyelinisierung, bei Neuro-Behçet und bei einem Verschluss der A. basilaris betroffen sein. Ein Verschluss der A. basilaris betrifft typischerweise auch das Versorgungsgebiet der A. cerebri posterior und andere Äste des posterioren Stromgebiets (Thalamus beidseits, Mittelhirn, Temporal- und Okzipitallappen, Kortex, Zerebellum). Andererseits weisen simultan bestehende Läsionen von Thalamus und Basalganglien auf einen Venen-, nicht aber auf einen Arterieninfarkt hin. Die Ableitung aus den tiefen nukleären Strukturen erfolgt durch dieselben tief liegenden Vv. internae cerebri, die Versorgung erfolgt jedoch jeweils über das posteriore und anteriore Arteriensystem. Von einem ausgedehnten Verschluss der A. basilaris oder der A. cerebri posterior sind somit typischerweise der Thalamus und der Okzipital- und Temporallappen des Kortex betroffen, nicht der Thalamus und die Basalganglien. Sowohl eine MR- oder CT-Arteriografie als auch eine Venografie könnten ebenfalls hilfreich für die korrekte Diagnosestellung sein. Dies gilt auch für ein diffusionsgewichtetes MRT (s. unten). Schließlich kann es bei ZNS-Infektionen und -Tumoren auch zu periläsionalen Ödemen und Infiltrationen außerhalb der Basalganglien und des Thalamus oder multifokalen Veränderungen in anderen Bereichen des Gehirns und der Meningen kommen.

Spezielle bildgebende Verfahren

Eine T2w MR-Bildgebung ist höchst informativ für die Beurteilung von Veränderungen der Kerngebiete der tiefen grauen Substanz. Die meisten akuten Krankheiten gehen mit einer erhöhten Signalintensität einher. Häufig spielen auch eine T1w MR-Bildgebung und die CT eine wichtige Rolle, insbesondere wenn hyperintense Veränderungen (bei Leberkrankheiten und Manganablagerungen, Hyperglykämie oder Neurofibromatose Typ 1) die Differenzialdiagnose weiter eingrenzen können. Der Nachweis von Kalzium (Morbus Fahr, Hypoparathyreoidismus) und Hämorrhagien (Vergiftung, ZNS-Toxoplasmose, Veneninfarkt, japanische Enzephalitis) kann ebenfalls hilfreich sein. Der Nutzen einer diffusionsgewichteten MR-Bildgebung für den Nachweis eines akuten zytotoxischen Hirnschadens bei akuten Infarkten, Hypoxie, Hypoglykämie, Creutzfeldt-Jakob-Krankheit und Wernicke-Enzephalopathie ist gut belegt. Eine MR-Spektroskopie könnte nützlich für den Nachweis von Laktat bei Hypoxie oder mitochondrialen Erkrankungen sowie für die Abgrenzung einer opportunistischen Infektion von einer Neoplasie bei AIDS sein. Die genannten Untersuchungen könnten die Zuverlässigkeit und Rechtzeitigkeit der radiologischen Diagnostik verbessern.

Fazit

Systemische Krankheiten und Stoffwechselstörungen führen häufig zu Veränderungen der Basalganglien oder des Thalamus auf beiden Seiten. Aus diesem Grund müssen auch weitere Anomalien, die gleichzeitig in anderen Hirnstrukturen auftreten, sorgfältig untersucht werden. Eine Bildgebung mittels CT und MRT, einschließlich T1w und diffusionsgewichteter Aufnahmen sowie MR-Angiografie, MR-Venografie und MR-Spektroskopie, sind häufig hilfreich für die Eingrenzung der Differenzialdiagnose. In vielen Fällen ist die Diagnose jedoch nicht eindeutig, und erst durch die gemeinsame Betrachtung der typischen Bildgebungsmerkmale zusammen mit dem klinischen Befund und den Laborwerten kann möglicherweise die korrekte Diagnose gestellt werden (Tab. **1**).

Für welches Thema wünschen sie sich einen Fortbildungsartikel?

Schreiben Sie uns Ihre Vorschläge an nrs@thieme.de

Tabelle 1

Klinische Merkmale und typische Befunde der Neurobildgebung verschiedener Ursachen beidseitiger Veränderungen von Basalganglien und Thalamus.

Ursache	Primär betroffene Kerngebiete	Andere betroffene Bereiche	Klinischer Befund und Laborwerte
Vergiftungen			
Kohlenmonoxid	Globus pallidus (ADK-Verringerung, späte T1-Verkürzung)	verzögerte Leukenzephalopathie	Selbstmordversuch, erhöhter Karboxyhämoglobinwert im Serum
Methanol	Putamen (hämorrhagisch)	Ödem der weißen Substanz	versehentliches Verschlucken, Optikusneuritis, Vergiftung
Zyanid	Putamen (hämorrhagisch)		Arbeitsunfall, Vergiftung
Stoffwechselstörungen			
Leberversagen	Globus pallidus (T1-Verkürzung)	Substantia nigra	bei Leberzirrhose mit spontanem portosystemischem Shunt oder TIPS
Hyperammonämie	Basalganglien (ADK-Verringerung)	Inselrinde, Gyrus cinguli	akute Exazerbation einer hepatischen Enzephalopathie, angeborene Stoffwechselstörungen, erhöhte Ammoniakwerte im Serum, Metaboliten des Harnstoffzyklus in Serum oder Urin
Nicht ketotische Hyperglykämie	Nucleus caudatus und Globus pallidus (T1-Verkürzung, Dichtesteigerung (im CT)		Diabetiker mit Chorea, Ballinismus oder erhöhtem Blutzuckerspiegel
Hypoglykämie	Basalganglien (ADK-Verringerung)	kortikale Beteiligung: Hippokampus oder diffuses Muster der Beteiligung Beteiligung der weißen Substanz: häufig in der Capsula interna, im Splenium des Corpus callosum usw.	Diabetiker mit Arzneimittelüberdosierung, erhöhte Blutzuckerwerte oder Vergiftung[1)]
hypoxisch-ischämische Enzephalopathie	Basalganglien und Thalamus (ADK-Verringerung)	kortikale Beteiligung: Wasserscheideninfarkte oder diffuse Beteiligung, verzögerte Leukenzephalopathie	Herzstillstand, Asphyxie, Ertrinkungsunfall
Leigh-Syndrom	Basalganglien und Thalamus (Laktat in MR-Spektroskopie)	periaquäduktales Grau, Pedunculi cerebellares	erhöhte Laktatwerte in Serum oder Liquor, Muskelbiopsie auf mitochondriale Veränderungen, genetische Analyse auf spezifische Mutationen
Morbus Wilson	Basalganglien und ventrolateraler Thalamus (ADK-Verringerung)		Kayser-Fleischer-Kornealringe, niedrige Zäruloplasminwerte im Serum, veränderte Leberfunktion
osmotische Demyelinisierung	Basalganglien und Thalamus (ADK-Verringerung)	Pons: Dreizack- oder Fledermausflügel-Zeichen	Alkoholismus oder Mangelernährung, zu schneller Ausgleich einer Hyponatriämie
Wernicke-Enzephalopathie	Thalamus (ADK-Verringerung)	periaquäduktales Grau, Corpora mamillares, Vierhügelplatte	Alkoholismus oder Mangelernährung, niedriger Thiaminwert im Serum
Gefäßerkrankungen			
tiefe Hirnvenenthrombose	Basalganglien und Thalamus (Hämorrhagie, variabler ADK)	angrenzende weiße Substanz[2)]	Austrocknung, Wochenbett, orale Kontrazeptiva, Infektion

Fortsetzung siehe folgende Seite

Tabelle 1

(Fortsetzung)

Ursache	Primär betroffene Kerngebiete	Andere betroffene Bereiche	Klinischer Befund und Laborwerte
Arterienverschluss	Thalamus (ADK-Verringerung)	Versorgungsgebiet der A. cerebri posterior: Mittelhirn, Anteile der Temporal- und Okzipitallappen[3)]	plötzlich auftretende, lokalisierte neurologische Anzeichen eines Schlaganfalls
Degenerative Erkrankungen			
Neurodegeneration mit Eisenablagerungen im Gehirn	Globus pallidus (Tigerauge-Zeichen [zentrale Hyperintensität mit hypointensem Rand])		genetische Analyse auf PANK2-Mutationen
Creutzfeldt-Jakob-Krankheit	Basalganglien und Thalamus (ADK-Verringerung, typisches Pulvinar-Zeichen der Creutzfeldt-Jakob-Variante)	Kortex	rasch fortschreitende Demenz, Myoklonie, Protein 14 – 3-3 im Liquor, generalisierte periodische Sharp-Wave-Komplexe im Elektroenzephalogramm, Hirnbiopsie für definitive Diagnose
Morbus Fahr	Basalganglien und Thalamus (sehr starke Kalzifizierung im CT)	Nuclei dentati, subkortikale weiße Substanz	normale Kalzium- und Parathormonwerte im Serum zum Ausschluss von Hypoparathyreoidismus und Pseudohypoparathyreoidismus
Entzündungs- und Infektionskrankheiten			
Neuro-Behçet	Basalganglien und Thalamus	Hirnstamm, weiße Substanz, Rückenmark	Uveitis oder orale oder genitale Aphthen, Patienten des östlichen Mittelmeerraums, des Nahen Ostens oder aus Japan
Flavivirus-Enzephalitis	Basalganglien und Thalamus (hämorrhagisch)	Kortex, Substantia nigra, Zellkern, Pons, Zerebellum	Patienten in Asien (japanische Enzephalitis), Australien (Murray-Valley-Fieber) oder im Nahen Osten oder den USA (West-Nil-Fieber), Nachweis von Antikörpern im Serum oder Liquor mittels ELISA
ZNS-Toxoplasmose	Basalganglien und Thalamus (Hämorrhagie, T2-Verkürzung, Lipid oder Laktat in der MR-Spektroskopie)	angrenzende weiße Substanz	immungeschwächte Patienten, Nachweis von Toxoplasma gondii in der Serologie
Neoplasien			
primäres ZNS-Lymphom	Basalganglien und Thalamus (leichte Dichtesteigerung im CT, Cholin in der MR-Spektroskopie, Mehranreicherung in PET und SPECT)	angrenzende und periventrikuläre weiße Substanz, subependymale Ausbreitung	immungeschwächte Patienten
primäres bilaterales Thalamusgliom	Thalamus		Kinder und junge Erwachsene
Neurofibromatose Typ 1	Globus pallidus (T1-Verkürzung)	Neurofibrom der Hirnnerven, Optikusgliom, Moyamoya-Erkrankung	Café-au-Lait-Flecken, plexiforme Neurofibrome oder Knochendysplasie

ADK = apparenter Diffusionskoeffizent, PET = Positronenemissionstomografie, SPECT = Single-Photon-Emissions-Computertomografie, TIPS = transjugulärer intrahepatischer portosystemischer Shunt

[1)] in seltenen Fällen Durchführung einer abdominellen CT bei Verdacht auf Insulinom

[2)] MR-Venografie empfohlen

[3)] MR-Angiografie nützlich

Abstract

The basal ganglia and thalamus are paired deep gray matter structures that may be involved by a wide variety of disease entities. The basal ganglia are highly metabolically active and are symmetrically affected in toxic poisoning, metabolic abnormalities, and neurodegeneration with brain iron accumulation. Both the basal ganglia and thalamus may be affected by other systemic or metabolic disease, degenerative disease, and vascular conditions. Focal flavivirus infections, toxoplasmosis, and primary central nervous system lymphoma may also involve both deep gray matter structures. The thalamus is more typically affected alone by focal conditions than by systemic disease. Radiologists may detect bilateral abnormalities of the basal ganglia and thalamus in different acute and chronic clinical situations, and although magnetic resonance (MR) imaging is the modality of choice for evaluation, the correct diagnosis can be made only by taking all relevant clinical and laboratory information into account. The neuroimaging diagnosis is influenced not only by detection of specific MR imaging features such as restricted diffusion and the presence of hemorrhage, but also by detection of abnormalities involving other parts of the brain, especially the cerebral cortex, brainstem, and white matter. Judicious use of confirmatory neuroimaging investigations, especially diffusion-weighted imaging, MR angiography, MR venography, and MR spectroscopy during the same examination, may help improve the characterization of these abnormalities and help narrow the differential diagnosis.

Korrespondenzadresse
Amogh N. Hegde, MD, FRCR
Department of Neuroradiology
Singapur General Hospital
Block 4, Level 1
Outram Rd
169608 Singapore
E-Mail: amogh77@yahoo.co.in

Über die vorliegende Fortbildungsarbeit. Auszeichnung mit einem Fortbildungspreis auf dem Jahreskongress der RSNA im Jahr 2009. Eingereicht bei RadioGraphics am 3. März 2010, Revisionsantrag am 29. März 2010, Eingang der Endfassung am 21. Mai 2010, angenommen am 25. Mai 2010. Für die vorliegende Fortbildungsarbeit sind von den Autoren, Editoren und Prüfern keine relevanten Beziehungen offenzulegen.

Literatur

1 Kretschmann HJ, Weinrich W. Neurofunctional systems. In: Kretschmann HJ, Weinrich W , eds. Cranial neuroimaging and clinical neuroanatomy: atlas of MR imaging and computed tomography. 3rd ed. New York, NY: Thieme, 2003: 383 – 387

2 Heier LA, Bauer CJ, Schwartz L et al. Large Virchow-Robin spaces: MR-clinical correlation. AJNR Am J Neuroradiol 1989; 10: 929 – 936

3 Bennett JC, Maffly RH, Steinbach HL. The significanceof bilateral basal ganglia calcification. Radiology 1959; 72: 368 – 378

4 Milton WJ, Atlas SW, Lexa FJ et al. Deep gray matter hypointensity patterns with aging healthy adults: MR imaging at 1.5 T. Radiology 1991; 181: 715 – 719

5 Finelli PF, DiMario Jr. FJ. Diagnostic approach in patients with symmetric imaging lesions of the deep gray nuclei. Neurologist 2003; 9: 250 – 261

6 Schmahmann JD. Vascular syndromes of the thalamus. Stroke 2003; 34: 2264 – 2278

7 Osborn A. Diagnostic neuroradiology. St Louis, Mo: Mosby, 1994: 341 – 363

8 Kretschmann HJ, Weinrich W. Topography of the neurocranium and its intracranial spaces and structures in multiplanar parallel slices. In: Kretschmann HJ, Weinrich W , eds. Cranial neuroimaging and clinical neuroanatomy: magnetic resonance imaging and computed tomography. 2nd ed. New York, NY: Thieme, 1992: 173 – 253.

9 Rachinger J, Fellner FA, Stieglbauer K et al. MR changes after acute cyanide intoxication. AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23: 1398 – 1401

10 Ghio AJ, Stonehuerner JG, Dailey LA et al. Carbon monoxide reversibly alters iron homeostasis and respiratory epithelial cell function. Am J Respir Cell Mol Biol 2008; 38: 715 – 723

11 O'Donnell P, Buxton PJ, Pitkin A et al. The magnetic resonance imaging appearances of the brain in acute carbon monoxide poisoning. Clin Radiol 2000; 55: 273 – 280

12 Pujol A, Pujol J, Graus F et al. Hyperintense globus pallidus on T1-weighted MRI in cirrhotic patients is associated with severity of liver failure. Neurology 1993; 43: 65 – 69

13 Naegele T, Grodd W, Viebahn R et al. MR imaging and (1) H spectroscopy of brain metabolites in hepatic encephalopathy: time-course of renormalization after liver transplantation. Radiology 2000; 216: 683 – 691

14 Wong YC, Au WL, Xu MS et al. Magnetic resonance spectroscopy in adult-onset citrullinemia: elevated glutamine levels in comatose patients. Arch Neurol 2007; 64: 1034 – 1037

15 Takanashi J, Barkovich AJ, Cheng SF et al. Brain MR imaging in acute hyperammonemic encephalopathy arising from late-onset ornithine transcarbamylase deficiency. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 390 – 393

16 Takanashi J, Barkovich AJ, Cheng SF et al. Brain MR imaging in neonatal hyperammonemic encephalopathy resulting from proximal urea cycle disorders. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 1184 – 1187

17 Lai PH, Tien RD, Chang MH et al. Chorea-ballismus with nonketotic hyperglycemia in primary diabetes mellitus. AJNR Am J Neuroradiol 1996; 17: 1057 – 1064

18 Lee EJ, Choi JY, Lee SH et al. Hemichoreahemiballism in primary diabetic patients: MR correlation. J Comput Assist Tomogr 2002; 26: 905 – 911

19 Malouf R, Brust JC. Hypoglycemia: causes, neurological manifestations, and outcome. Ann Neurol 1985; 17: 421 – 430

20 Kao SL, Chan CL, Tan B et al. An unusual outbreak of hypoglycemia. N Engl J Med 2009; 360: 734 – 736

21 Lim CC, Gan R, Chan CL et al. Severe hypoglycemia associated with an illegal sexual enhancement product adulterated with glibenclamide: MR imaging findings. Radiology 2009; 250: 193 – 201

22 Fujioka M, Okuchi K, Hiramatsu KI et al. Specific changes in human brain after hypoglycemic injury. Stroke 1997; 28: 584 – 587

23 Aoki T, Sato T, Hasegawa K et al. Reversible hyperintensity lesion on diffusion-weighted MRI in hypoglycemic coma. Neurology 2004; 63: 392 – 393

24 Hasegawa Y, Formato JE, Latour LL et al. Severe transient hypoglycemia causes reversible change in the apparent diffusion coefficient of water. Stroke 1996; 27: 1648 – 1655, discussion 1655–1656

25 Huang BY, Castillo M. Hypoxic-ischemic brain injury: imaging findings from birth to adulthood. RadioGraphics 2008; 28: 417 – 439

26 Kjos BO, Brant-Zawadzki M, Young RG. Early CT findings of global central nervous system hypoperfusion. AJR Am J Roentgenol 1983; 141: 1227 – 1232

27 Bird CR, Drayer BP, Gilles FH. Pathophysiology of "reverse" edema in global cerebral ischemia. AJNR Am J Neuroradiol 1989; 10: 95 – 98

28 Valanne L, Ketonen L, Majander A et al. Neuroradiologic findings in children with mitochondrial disorders. AJNR Am J Neuroradiol 1998; 19: 369 – 377

29 Detre JA, Wang ZY, Bogdan AR et al. Regional variation in brain lactate in Leigh syndrome by localized 1H magnetic resonance spectroscopy. Ann Neurol 1991; 29: 218 – 221

30 King AD, Walshe JM, Kendall BE et al. Cranial MR imaging in Wilson's disease. AJR Am J Roentgenol 1996; 167: 1579 – 1584

31 Sener RN. Diffusion MR imaging changes associated with Wilson disease. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 965 – 967

32 Kishibayashi J, Segawa F, Kamada K et al. Study of diffusion weighted magnetic resonance imaging in Wilson's disease [in Japanese]. Rinsho Shinkeigaku 1993; 33: 1086 – 1089

33 Lampl C, Yazdi K. Central pontine myelinolysis. EurNeurol 2002; 47: 3 – 10

34 Adams RD, Victor M, Mancall EL. Central pontine myelinolysis: a hitherto undescribed disease occurring in alcoholic and malnourished patients. AMA Arch Neurol Psychiatry 1959; 81: 154 – 172

35 Miller GM, Baker HLJr, Okazaki H et al. Central pontine myelinolysis and its imitators: MR findings. Radiology 1988; 168: 795 – 802

36 Ogershok PR, Rahman A, Nestor S et al. Wernicke encephalopathy in nonalcoholic patients. Am J Med Sci 2002; 323: 107 – 111

37 Zuccoli G, Gallucci M, Capellades J et al. Wernicke encephalopathy: MR findings at clinical presentation in twenty-six alcoholic and nonalcoholic patients. AJNR Am J Neuroradiol 2007; 28: 1328 – 1331

38 Hayflick SJ, Westaway SK, Levinson B et al. Genetic, clinical, and radiographic delineation of Hallervorden-Spatz syndrome. N Engl J Med 2003; 348: 33 – 40

39 Zhou B, Westaway SK, Levinson B et al. A novel pantothenate kinase gene (PANK2) is defective in Hallervorden-Spatz syndrome. Nat Genet 2001; 28: 345 – 349

40 Savoiardo M, Halliday WC, Nardocci N et al. Hallervorden-Spatz disease: MR and pathologic findings. AJNR Am J Neuroradiol 1993; 14: 155 – 162

41 Kretzschmar HA, Ironside JW, DeArmond SJ et al. Diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. Arch Neurol 1996; 53: 913 – 920

42 Steinhoff BJ, Räcker S, Herrendorf G et al. Accuracy and reliability of periodic sharp wave complexes in Creutzfeldt-Jakob disease. Arch Neurol 1996; 53: 162 – 166

43 Zerr I, Bodemer M, Gefeller O et al. Detection of 14 – 3-3 protein in the cerebrospinal fluid supports the diagnosis of Creutzfeldt-Jakob disease. Ann Neurol 1998; 43: 32 – 40

44 Kandiah N, Tan K, Pan AB et al. Creutzfeldt-Jakob disease: which diffusion-weighted imaging abnormality is associated with periodic EEG complexes? J Neurol 2008; 255: 1411 – 1414

45 Zeidler M, Sellar RJ, Collie DA et al. The pulvinar sign on magnetic resonance imaging in variant Creutzfeldt-Jakob disease. Lancet 2000; 355: 1412 – 1418. [Published correction appears in Lancet 2000; 356 : 170.]

46 Tschampa HJ, Mürtz P, Flacke S et al. Thalamic involvement in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a diffusion-weighted MR imaging study. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 908 – 915

47 Avrahami E, Cohn DF, Feibel M et al. MRI demonstration and CT correlation of the brain in patients with idiopathic intracerebral calcification. J Neurol 1994; 241: 381 – 384

48 Smith AB, Smirniotopoulos JG, Rushing EJ et al. Bilateral thalamic lesions. AJR Am J Roentgenol 2009; 192: W53 – W62

49 Spearman MP, Jungreis CA, Wehner JJ et al. Endovascular thrombolysis in deep cerebral venous thrombosis. AJNR Am J Neuroradiol 1997; 18: 502 – 506

50 Lim CC. Magnetic resonance imaging findings in bilateral basal ganglia lesions. Ann Acad Med Singapore 2009; 38: 795 – 798

51 Forbes KP, Pipe JG, Heiserman JE. Evidence for cytotoxic edema in the pathogenesis of cerebral venous infarction. AJNR Am J Neuroradiol 2001; 22: 450 – 455

52 Crawford SC, Digre KB, Palmer CA et al. Thrombosis of the deep venous drainage of the brain in adults: analysis of seven cases with review of the literature. Arch Neurol 1995; 52: 1101 – 1108

53 Castaigne P, Lhermitte F, Buge A et al. Paramedian thalamic and midbrain infarcts: clinical and neuropathological study. Ann Neurol 1981; 10: 127 – 148

54 Kostanian V, Cramer SC. Artery of Percheron thrombolysis. AJNR Am J Neuroradiol 2007; 28: 870 – 871

55 Percheron G. The anatomy of the arterial supply of the human thalamus and its use for the interpretation of the thalamic vascular pathology. Z Neurol 1973; 205: 1 – 13

56 Lasjaunias P, Berenstein A, Brugge KGT eds. Surgical neuroangiography. 2nd ed. Vol. 1 Berlin, Germany: Springer, 2000: 526 – 562

57 Matheus MG, Castillo M. Imaging of acute bilateral paramedian thalamic and mesencephalic infarcts. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 2005 – 2008

58 Sakane T, Takeno M, Suzuki N et al. Behçet's disease. N Engl J Med 1999; 341: 1284 – 1291

59 Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. Brain 1999; 122: 2171 – 2182

60 Hadfield MG, Aydin F, Lippman HR et al. Neuro-Behçet's disease. Clin Neuropathol 1997; 16: 55 – 60

61 Rosas H, Wippold 2nd FJ. West Nile virus: case report with MR imaging findings. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 1376 – 1378

62 Einsiedel L, Kat E, Ravindran J et al. MR findings in Murray Valley encephalitis. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24: 1379 – 1382

63 Kumar S, Misra UK, Kalita J et al. MRI in Japanese encephalitis. Neuroradiology 1997; 39: 180 – 184

64 Prakash M, Kumar S, Gupta RK. Diffusion-weighted MR imaging in Japanese encephalitis. J Comput Assist Tomogr 2004; 28: 756 – 761

65 Colombo FA, Vidal JE, Penalva de Oliveira AC et al. Diagnosis of cerebral toxoplasmosis in AIDS patients in Brazil: importance of molecular and immunological methods using peripheral blood samples. J Clin Microbiol 2005; 43: 5044 – 5047

66 Navia BA, Petito CK, Gold JW et al. Cerebral toxoplasmosis complicating the acquired immune deficiency syndrome: clinical and neuropathological findings in 27 patients. Ann Neurol 1986; 19: 224 – 238

67 Dina TS. Primary central nervous system lymphoma versus toxoplasmosis in AIDS. Radiology 1991; 179: 823 – 828

68 Erdag N, Bhorade RM, Alberico RA et al. Primary lymphoma of the central nervous system: typical and atypical CT and MR imaging appearances. AJR Am J Roentgenol 2001; 176: 1319 – 1326

69 Chang L, Miller BL, McBride D et al. Brain lesions in patients with AIDS: H-1 MR spectroscopy. Radiology 1995; 197: 525 – 531

70 Smyth EG, Stern K. Tumors of the thalamus: a clinicopathological study. Brain 1938; 61: 339 – 374

71 Partlow GD, del Carpio-O'Donovan R, Melanson D et al. Bilateral thalamic glioma: review of eight cases with personality change and mental deterioration. AJNR Am J Neuroradiol 1992; 13: 1225 – 1230

72 Menon G, Nair S, Krishnamoorthy T et al. Bilateral thalamic glioma: report of four cases and review of literature. J Pediatr Neurosci 2006; 1: 66 – 69

73 Bognanno JR, Edwards MK, Lee TA et al. Cranial MR imaging in neurofibromatosis. AJR Am J Roentgenol 1988; 151: 381 – 388

74 DiPaolo DP, Zimmerman RA, Rorke LB et al. Neurofibromatosis type 1: pathologic substrate of high-signal-intensity foci in the brain. Radiology 1995; 195: 721 – 724

75 Castillo M, Green C, Kwock L et al. Proton MR spectroscopy in patients with neurofibromatosis type 1: evaluation of hamartomas and clinical correlation. AJNR Am J Neuroradiol 1995; 16: 141 – 147

CME-Fragen

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

1

Welche der folgenden Erkrankungen ist *keine* mögliche Ursache pathologischer Veränderungen der Basalganglien und des Thalamus?

A Methanolvergiftung
B osmotische Demyelinisierung
C Leukämie
D Creutzfeldt-Jakob-Krankheit
E Toxoplasmose

2

Welche Aussage zur nicht pathologischen Bildgebung der Basalganglien trifft zu?

A Nucleus caudatus und Putamen reichern nach Kontrastmittelinjektion Kontrastmittel an.
B Der Nucleus lentiformis kann beidseits eine symmetrische Verkalkung aufweisen.
C Das Putamen stellt sich in allen Pulssequenzen hypointens zur grauen Substanz des Kortex dar.
D Der Globus pallidus erscheint typischerweise isointens zum Putamen.
E Erweiterte Virchow-Robin-Räume des Nucleus lentiformis sind als pathologisch einzustufen.

3

Welches ist *keine* Folge einer Methanolvergiftung?

A Ödem der weißen Substanz
B hämorrhagische Nekrose des Putamens
C Blockade der Atmungsenzyme der Mitochondrien
D Optikusneuritis
E verzögert auftretende Leukenzephalopathie

4

Welcher der folgenden bildgebenden Befunde ist typisch für einen Patienten mit Leberversagen?

A sehr starke Kalzifizierung der Basalganglien im CT
B Pulvinar-Zeichen
C Cholin in der MR-Spektroskopie
D hyperintense Areale im Globus pallidus und in der Substantia nigra in T1w Aufnahmen
E Hyperintensität in T2w Aufnahmen

5

Welche Strukturen sind bei der hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie in der Regel *nicht* betroffen?

A Großhirnrinde
B Zerebellum
C Hirnstamm und weiße Hirnsubstanz
D Basalganglien
E Thalamus

6

In welcher Struktur zeigt sich bei der Wernicke-Enzephalopathie keine symmetrische T2-Verlängerung?

A Vierhügelplatte
B Globus pallidus
C periaquäduktales Grau
D Corpora mammilares
E mittlerer Thalamus

CME-Fragen

Differenzialdiagnose bei beidseitigen Veränderungen von Basalganglien und Thalamus

7

Welches ist zurzeit noch die einzig sichere Methode zur Diagnosestellung der Creutzfeldt-Jakob-Krankheit?

- **A** Elektroenzephalografie
- **B** diffusionsgewichtete MRT
- **C** Hirnbiopsie/-autopsie
- **D** T2w MRT
- **E** Liquoruntersuchung

8

Welches ist kein Risikofaktor für eine tiefe Hirnvenenthrombose?

- **A** Vaskulitis
- **B** intrakranielle oder systemische Infektion
- **C** Hyperkoagulabilität während Schwangerschaft oder Wochenbett
- **D** Hyperparathyreoidismus
- **E** Einnahme oraler Kontrazeptiva

9

Welche der folgenden zusätzlichen Untersuchungen ist zur Bestätigung der genannten Erkrankungen *nicht* sinnvoll?

- **A** Bestimmung des Laktatwerts bei Verdacht auf Morbus Fahr
- **B** Messung des Serumzuckerspiegels bei Verdacht auf Hyperglykämie
- **C** Immunoassay bei Verdacht auf Toxoplasmose
- **D** MR-Arteriografie bei Vedacht auf A.-basilaris-Verschluss
- **E** diffusionsgewichtete MRT bei Verdacht auf Wernicke-Enzephalopathie

10

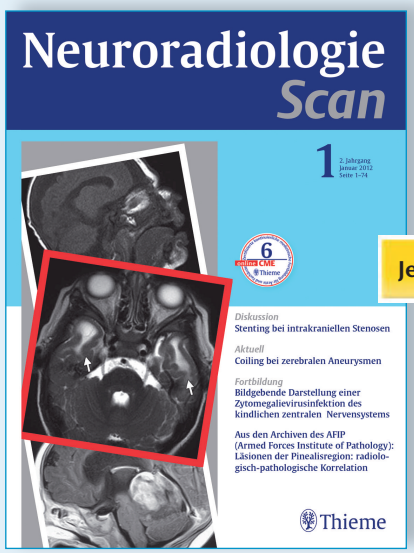
Bei vielen Erkrankungen sind sowohl die Basalganglien als auch der Thalamus *gleichzeitig* betroffen. Welche der folgenden Erkrankungen gehört *nicht* dazu?

- **A** Morbus Fahr
- **B** Morbus Wilson
- **C** Infektionen
- **D** primäre ZNS-Lymphome
- **E** Chorea Huntington

CME.thieme.de

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.



Jetzt bestellen auf frohberg.de