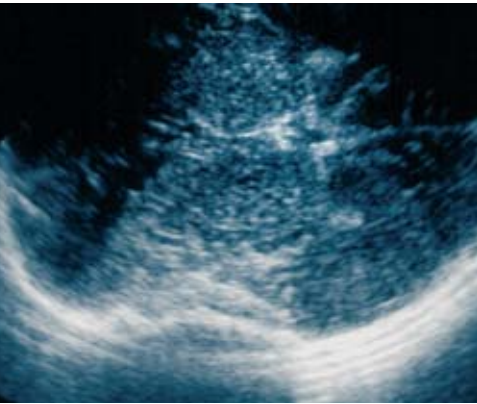


Ianina Scheer

## Pigmentierter neuroektodermaler Tumor des Kindesalters

Von diesem sehr seltenen Tumor, der eine gute Prognose aufweist, sind in 90% der Fälle sehr junge Säuglinge betroffen. Er ist überwiegend in der Kopf-Hals-Region lokalisiert. In der Regel wird er klinisch durch ein langsames Wachstum über Wochen beobachtet. Der Tumor metastasiert nur selten.



■ Abb. 1: Sonographie transcraniell: Irregularität der Kalotte temporal mit Kontinuitätsunterbrechung, nach intrakraniell reichende echo-dichte Formation

ne ausgedehnte Geburtsgeschwulst. Auch die Schwellung der rechten Wange wurde als Folge des Geburtstraumas gedeutet, eine bildgebende Diagnostik erfolgte daher nicht. Erst nach 6 Monaten wurde eine Sonographie durchgeführt, da die Schwellung sich nicht zurückbildete, sondern leicht progredient erschien.

Auch zu diesem Zeitpunkt wurde der sonographische Befund, der eine irreguläre

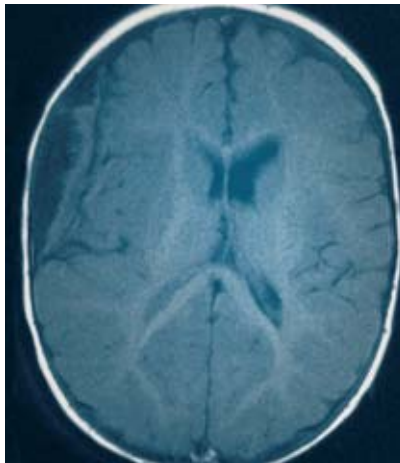
nächst als mögliche Frakturfolge gedeutet. Die übrigen intrazerebralen Strukturen erschienen sonographisch unauffällig.

Wegen des ausgedehnten klinischen Befundes, erfolgte jedoch die MRT zur weiteren Abklärung. Diese bringt eine ausgedehnte Raumforderung zur Darstellung, die temporofrontal, teilweise intrakraniell und teilweise extrakraniell wächst und sich bis in den Orbita-trichter fortsetzt.

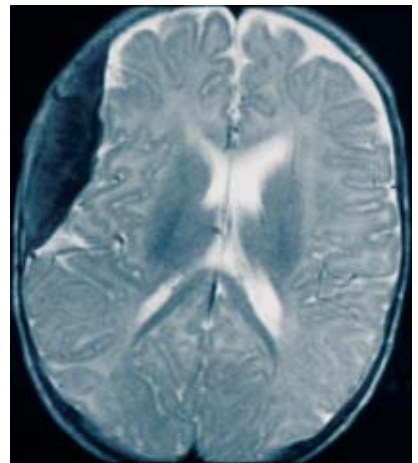
In der T1-Wichtung kommt die Raumforderung homogen hypo-

Nicht immer präsentiert er sich als Verdickung der Kalotte aufwies, zu-  
klassische bläulich verfärbte, nicht schmerzhaft Weichteilschwellung im Kopf-Halsbereich. Seine Diagnose wird vor allem dann, wenn er keine Verfärbung ausweist, meist verzögert gestellt.

Auch bei unserem Patienten wurde die Diagnose zunächst nicht gestellt, da es sich um einen Zustand nach Zangenentbindung handelte. Es bestand ei-



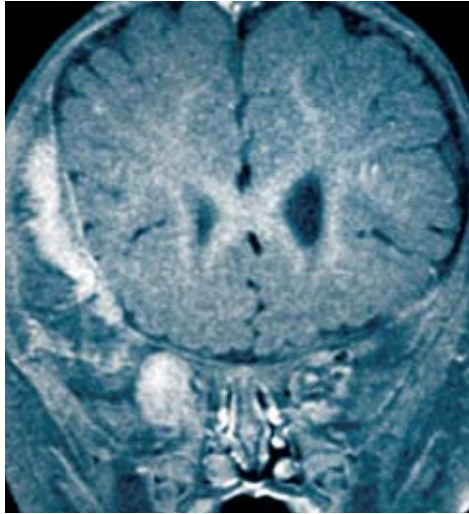
■ Abb. 2: MRT T1-Wichtung axial: Signalarme spindelförmige Raumforderung, verdrängendes Wachstum



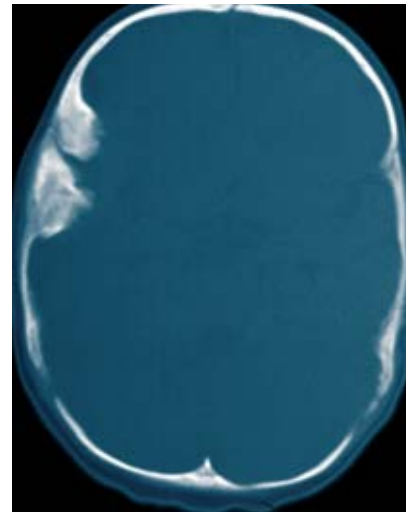
■ Abb. 3: MRT T2-Wichtung axial: Darstellung der unterschiedlichen Signalintensität der Raumforderung

intens zur Darstellung. Die T2-Wichtung zeigt ebenfalls einen signallosen, teilweise signalarmen Tumor, wobei die Signalintensität der gehirnahe gelegenen Abschnitte gering höher ist, verglichen mit den äußeren Anteilen.

In der T1-gewichteten Sequenz coronar, fettgesättigt nach KM, nehmen die zentralen Abschnitte Kontrastmittel auf (Abb. 4). Somit handelte es sich nach der



■ Abb. 4: MRT coronar T1-Wichtung, fettgesättigt, nach Kontrastmittelgabe: Irreguläre KM Aufnahme vor allem der hirnnahe Anteile, intraorbitales Tumorwachstum.



■ Abb. 5: Nachweis des Ausmaßes der Tumorverkalkung, die Kalotte ist über ca. 2,5 cm in den Prozess einbezogen.

Bildgebung um einen teilossifizierten, extrazerebralen Tumor. Präoperativ erfolgte zur eindeutigen Abgrenzung der ossifizierenden Anteile die CT mit dem Nachweis einer ausgedehnten, die Kalotte einbeziehenden irregulären Verknöcherung bis in den Orbitatrichter (Abb. 5). Nachdem histologisch ein pigmentierter neuroektodermaler Tumor diagnostiziert worden war, erfolgte die Operation. Der Tumor konnte bis auf die orbitalen Anteile entfernt werden, das Kind blieb rezidivfrei.

Dieser Tumor entwickelt sich aus der Neuralleiste und hat, im Gegensatz zum Neuroblastom, das den gleichen Ursprung hat, eine überwiegend gute Prognose. Er weist histologisch zwei Zelltypen auf, von denen einer Melanin spei-

chert, das zur klinisch sichtbaren Verfärbung führt. Wie die Bildgebung unseres Patienten zeigt, kann der Tumor verdrängend wachsen, aber auch ein infiltrierendes Wachstum ist beschrieben. Daher ist eine Therapie unerlässlich, die, wie in unserem Fall zu einem Wachstumsstillstand führte, obgleich nur eine Teilresektion und keine vollständige Entfernung des Tumors möglich war. Beschrieben sind Verläufe mit ausgeprägter Gewebedestruktion wie auch solche mit maligner Entartung.

Ist ein ausgedehnteres Wachstum im Gesichtsbereich vorhanden, kann statt der Operation in einigen Fällen die Chemotherapie eingesetzt werden und die Operation insbesondere im Gesichtsbereich ersetzen. Eine Strahlentherapie wird

nur ausnahmsweise notwendig. Wird der insgesamt sehr seltene Tumor eindeutig histologisch diagnostiziert, muß eine Therapie erfolgen, die abhängig ist von der Lokalisation des Tumors und von seinem Wachstumsverhalten. Unbehandelt setzt der Tumor sein Wachstum fort, verdrängt, infiltriert oder kann maligne entarten und zu Metastasen führen.

▶ Dr. med. Inalina Scheer  
Abteilung für Pädiatrische Radiologie  
Klinik für Strahlenheilkunde  
Charité Standort Mitte und Standort Rudolf Virchow  
Augustenburger Platz 1  
D-13353 BERLIN