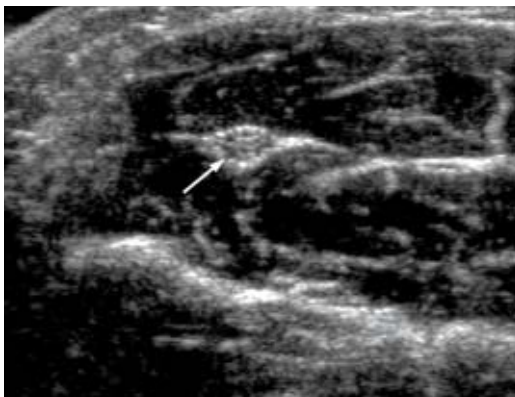


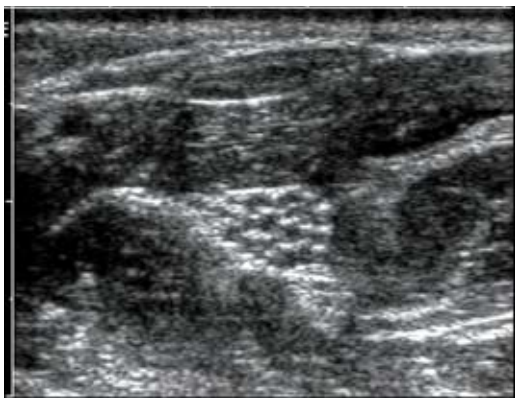
Rita Brzezinska, Reinhard Schumacher

Sonographie der Nerven mit Schwerpunkt bei der Neurofibromatose I

In den letzten Jahren hat sich die Sonographie des Nervensystems deutlich erweitert. Zunächst stand die sonographische Untersuchung des Gehirns durch die große Fontanelle beim Neugeborenen und jungen Säugling ganz im Zentrum des Interesses. Beginnend in den 80er Jahren des letzten Jahrhunderts konnten Erkenntnisse über die Morphologie des gesunden und erkrankten Gehirns bei Neugeborenen gewonnen werden, ohne die therapeutischen Maßnahmen der empfindlichen kleinen Patienten unterbrechen zu müssen oder zu gefährden. Ohne großen Aufwand konnten sehr rasch auch lebensbedrohende Fehlbildungen wie eine Vena-Galen-Malformation mit kardialer Insuffizienz wegen hohen Shuntvolumens erkannt werden.



■ Abb. 1a: 4 J. Querschnitt des re. Unterarms, Volarseite. Normaler N. medianus (Pfeil), aspektmäßig einer Lochplatte entsprechend (zarte Faszikel), zwischen oberflächlicher und tiefer Flexorengruppe gelegen.



■ Abb. 1b: 3 J. Querschnitte durch den rechten Unterarm, proximales Drittel. Diskrete physiologische Kaliberschwankungen der Faszikel des N. medianus.

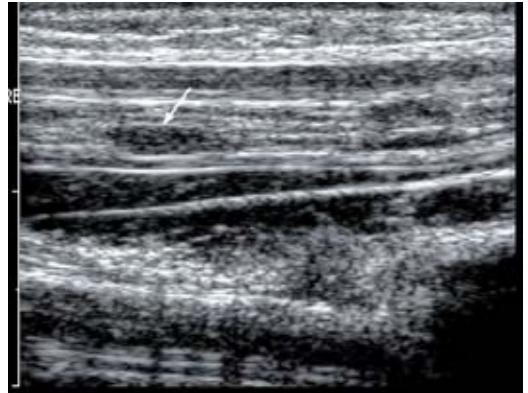
Mit der sonographischen Untersuchungstechnik des N. opticus und der transbulbären Sonographie wurde in den 90er Jahren eine neue Dimension aufgestoßen. Diese Untersuchungstechnik, zunächst zur Diagnostik des erhöhten intrakraniellen Drucks genutzt, erweiterte ebenfalls auf elegante Weise die Diagnosemöglichkeiten z.B. der „Stauungspapille“ bei zugrundeliegender Drusenpapille. Aber insbesondere leistet sie bei shuntversorgten

Patienten mit Hydrocephalus internus und Verdacht auf Shuntinsuffizienz wertvolle Dienste. Durch fortschreitende technische Entwicklung der Ultraschallgeräte mit Verfeinerung der Gewebedarstellung gelang es dann vor ca. 10 Jahren auch periphere Nerven in zunehmender und diagnostischer Qualität sonographisch darzustellen. Dadurch ermöglicht die Sonographie als einzige bildgebende Methode die Darstellung sowohl gesunder wie auch erkrankter peripherer Nerven.

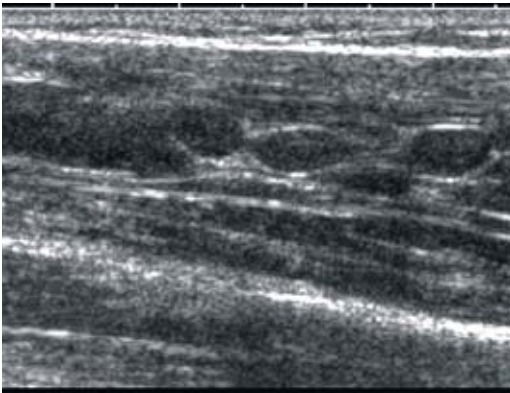
Wie immer, an der Front in der bildgebenden Diagnostik, bedarf es dazu zweier essentieller Voraussetzungen: Hervorragende Gerätetechnik und genaue topographisch-anatomische Kenntnisse, sowie Kenntnisse der Erkrankungen einschließlich der pathophysiologischen Grundlagen. Der regelmäßige Blick in ein gutes Lehrbuch der Anatomie und der Pathologie lohnt sich dabei immer.



■ Abb. 2a: 4 J. Querschnitt des Unterarms, Volarseite. Im N. medianus 2 mm dicke Auftreibung eines Faszikels durch ein Neurofibrom.



■ Abb. 2b: Längsschnitt des Unterarms desselben Befundes. 4 mm lange, umschriebene spindelförmige Auftreibung eines Faszikels durch ein Neurofibrom (Pfeil).



■ Abb. 3: 7 J. Unterarm-längsschnitt. Perlchnurartige Anordnung von Neurofibromen des N. medianus



■ Abb. 4: Längsschnitt der Halsweichteile rechts jeweils über dem durch Neurofibrome tumorförmig aufgetriebenen N. vagus in einem Bereich von ca. 7 cm. Durch Pfeile markiert sind verbliebene normale (echoarme) Faszikel.

Normalbefunde

Die peripheren Nerven an den Extremitäten sowie am Hals lassen sich bei Kenntniss der Topographie sonographisch gut erfassen. Es handelt sich dabei um Strukturen im unteren Millimeterbereich. Trotz ihrer Kleinheit weisen sie sämtlich prinzipiell eine sonographisch gleichartige Struktur auf. Im Querschnitt erinnern sie an ein

quer getroffenes Kabelbündel oder wegen ihrer Schallstruktur mit einer Ansammlung von echoreichen Ringen (Perineurium) mit jeweils echoarmem Zentrum (Faszikel) an eine Lochplatte (Abb. 1a, b)

Schon kleine Schwankungen der Faszikeldicke können leicht erkannt werden. Aber für die Diagnose einer Neurofibromatose muß der

„tumoröse“ Charakter der Faszikelauftreibung nachgewiesen werden: Die abrupte Zunahme des Durchmessers eines Faszikels im Längsschnitt des Nerven. (Abb. 2 a, b)

Plexiforme (geflechtartige) Neurofibrome bilden sich aus den Endigungen des vegetativen Nervensystems und können größere tumorartige Konglomerate bilden.



■ Abb. 5: 7 Jahre, Längsschnitt im rechten Unterbauch. Kleinknollig ins mesenteriale Fettgewebe einwachsendes plexisformes Neurofibrom.



■ Abb. 6: 7 J. Protrusio bulbi. Transbulbärer Schall. Konische Erweiterung des Nervus opticus. Ca. 2 mm weite Vorwölbung der Papille in den Bulbus (Pfeil). Massive zystische Erweiterung des Subarachnoidalraumes (Meßkreuz 2) durch eine in Höhe des Canalis opticus behinderte Liquorzirkulation (Normaler retrobulbärer Durchmesser des N. opticus: < 4,3 mm).

Sonographisch scheinen sie aus unterschiedlich großen kugeligen Tumoranteilen (polyzyklisch) zusammengesetzt (Abb. 5).

Auch der N. opticus kann bei der Neurofibromatose 1 mitbetroffen sein. Es bilden sich bei Erhalt der Sehfähigkeit, die erst bei massivem Befall erlischt, sonographisch detektierbare Auftreibungen des N. opticus durch die Neurofibrome. Sie wachsen diffus und breiten sich entlang des Sehnerven aus (vgl.

Abb. 6). Sonographisch können die unmittelbar retrobulbär gelegenen Teile des N. opticus gut eingesehen werden, während eine Beurteilung des N. opticus in der Tiefe des Orbitatrichters kaum möglich ist. Die Opticusgliome sind echoreicher als der N. opticus. In einigen Fällen entsteht eine Störung des axonalen Flüssigkeitstransportes mit Ausbildung einer Stauungspapille. Bei einer Behinderung des Transportes von cerebrospinaler Flüssigkeit im Subarachnoidalraum,

z. B. durch Einengung des N. opticus in Höhe des Canalis opticus, weitet sich der Subarachnoidalraum.

Die Reaktion peripherer Nerven auf direkte mechanische Reizung ist recht uniform: Er schwillt an. Sonographisch ist diese Verdickung ebenso zu sehen wie die charakteristische Verminderung der Echogenität. Am bekanntesten ist sicherlich das Carpal-Tunnelsyndrom. Ähnlich sind die Veränderungen beim Skalenuslückensyndrom (Tho-

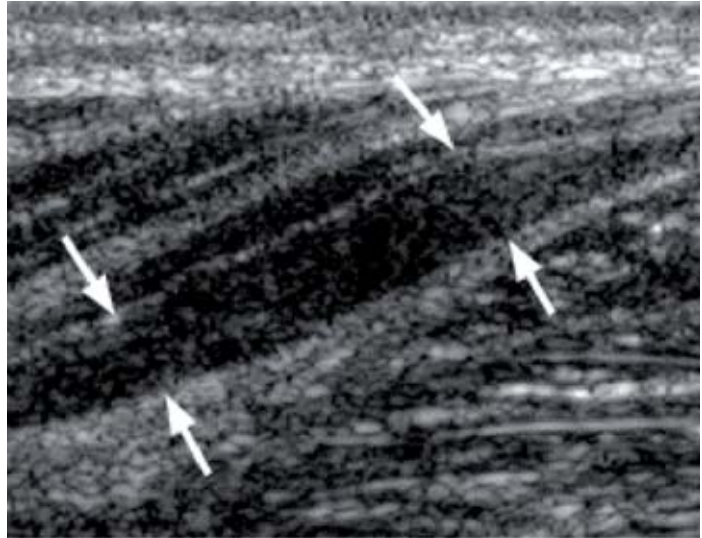
racic outlet Syndrome), bei der die Nervenwurzel C7 innerhalb der Muskellücke durch eine Halsrippe mechanisch irritiert wird. Ein gleichartiger Befund entsteht bei der Irritation des N. peroneus in der Kniekehle durch langes Hocken und Knien (Abb.7 + 8).

Zu bedenken ist jedoch, daß das Ausmaß der Funktionsschädigung weder durch die Morphologie im US noch im MR verlässlich eingeschätzt werden kann.

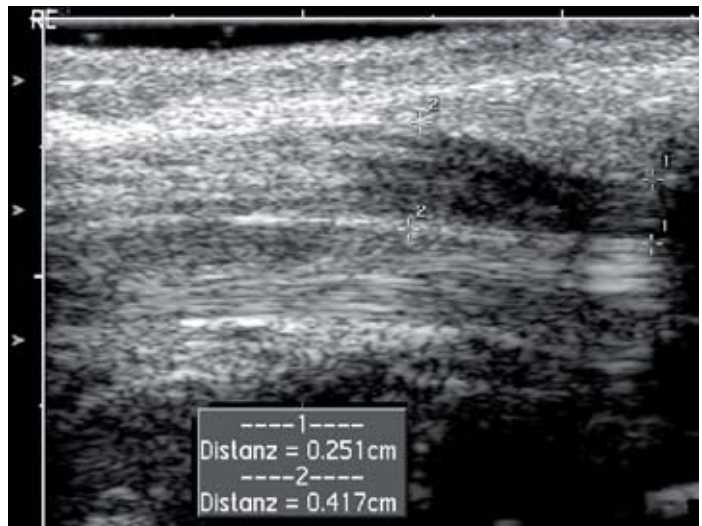
Schlußfolgerung

Die Sonographie ist eine geeignete bildgebende Methode zur Untersuchung von peripheren Nerven. Insbesondere natürlich bei Patienten mit NF1. Ihr ist auf wenig belastende Weise und ohne Anwendung ionisierender Strahlung eine Vielzahl von betroffenen Körperregionen und Organen zugänglich. Sie ist darüber hinaus sehr sensitiv in der Detektion von kleinen, nicht tastbaren Neurofibromen peripherer Nerven. Sie erlaubt damit eine insbesondere kostengünstige, wenig aufwendige Frühdiagnostik. Aber auch bei fokalen Störungen der Nervenfunktion ist sie mit großem Nutzen einsetzbar.

► Dr. med. Rita Brzezinska
 Prof. Dr. med. Reinhard Schumacher
 Universitäts-Kinderklinik
 Kinderradiologie
 Langenbeckstraße 1
 D - 55131 MAINZ



■ Abb. 7: 12 J. Spindelförmige echoarme Auftreibung des N. peroneus (vor dem M. gastrocnemius) mit Beeinträchtigung der Fußheber. (Bild: M. Valle, Genua)



■ Abb. 8: 7 J. MPS II. Schmerzen in der re. Hand. Unterarm ventral unmittelbar proximal des Handgelenks. Echogenitätswandel des N. medianus (Messkreuze) vor dem Eintritt in den Carpalunnel. Gleichzeitig deutliche Auftreibung des Nerven vor dem Tunnel (4 mm) und „Kompression“ im Tunnel (2,5 mm).

Frau Dr. Rita Brzezinska wurde für ihre Arbeit über sonographische Befunde bei der Neurofibromatose I von der Stiftung Kinderkrebsforschung Mainz mit dem dotierten Lina-Marguerite-Siebert-Preis 2008 ausgezeichnet. Kind & Radiologie gratuliert herzlich!