

## - Zusammenfassung -

Barbara Hofstadler  
Dr. med.

### **Magnetresonanz-Neurographie: Normwerte für Kinder und Jugendliche sowie deren Anwendung zur Untersuchung von juvenilen Patienten mit Neurofibromatose Typ 2**

Fach/Einrichtung: Neurologie  
Doktorvater: PD Dr. med. Dr. med. univ. Tim Godel

Bei der Magnetresonanz-Neurographie handelt es sich um eine moderne Form der Bildgebung, welche eine detailgetreue Darstellung des peripheren Nervensystems ermöglicht. Morphologische, magnetresonanz-neurographische Parameter oder funktionelle Techniken der Bildgebung wie die Diffusions-Tensor-Bildgebung werden im Erwachsenenalter bereits vielfältig in der Diagnostik peripherer Neuropathien eingesetzt. Bei pädiatrischen Patienten finden diese Techniken jedoch bislang nur wenig Anwendung. Da magnetresonanz-neurographische Untersuchungen jedoch nicht mit Strahlenbelastung verbunden sind, wären sie zur Abklärung von Neuropathien bei pädiatrischen Patienten sehr gut geeignet. In dieser Studie wurden daher Normwerte für Kinder und Jugendliche erhoben und exemplarisch zur Untersuchung des peripheren Nervensystems von juvenilen Patienten mit Neurofibromatose Typ 2 angewandt.

Das erste Ziel der vorliegenden Studie war es, morphologische und funktionelle magnetresonanz-neurographische Parameter an einem Studienkollektiv aus 29 gesunden Kindern zu bestimmen und deren Abhängigkeit von den demographischen Parametern Alter, Körpergröße, Körpergewicht und Geschlecht zu untersuchen. Dabei stellten das Volumen der Spinalganglien L3 bis S2, die Nervenquerschnittsfläche des Nervus ischiadicus und des Nervus tibialis, das T2-gewichtete Nerven-Muskel-Kontrastverhältnis des Nervus ischiadicus sowie die Parameter der Diffusions-Tensor-Bildgebung (mittlerer Diffusionskoeffizient, fraktionelle Anisotropie, axiale Diffusivität und radiale Diffusivität) die untersuchten Parameter dar.

Statistische Analysen zeigten eine signifikante Korrelation zwischen dem Volumen der Spinalganglien und der Querschnittsfläche der peripheren Nerven mit dem Alter, der Körpergröße und dem Körpergewicht. Das T2-gewichtete Nerven-Muskel-Kontrastverhältnis erwies sich als unabhängig von allen untersuchten demographischen Determinanten. Die Untersuchung der Parameter der Diffusions-Tensor-Bildgebung ergab eine negative Korrelation zwischen der fraktionellen Anisotropie und dem Alter, der Körpergröße und dem Körpergewicht sowie zwischen der radialen Diffusivität und dem Alter. Der mittlere Diffusionskoeffizient und die axiale Diffusivität zeigten keine Korrelation zu den demographischen Parametern. Keiner der untersuchten magnetresonanz-neurographischen Parameter wies Unterschiede zwischen männlichen und weiblichen Probanden auf.

Somit sprachen die Ergebnisse dieser Studie dafür, dass bei magnetresonanz-neurographischen Untersuchungen im Kinderkollektiv eine Geschlechtsadaptierung der Kontrollgruppe nicht zwingend erforderlich ist. Vor allem bei der Beurteilung des Volumens der Spinalganglien, der Nervenquerschnittsfläche und der Parameter der Diffusions-Tensor-Bildgebung sollte jedoch eine Interpretation der Ergebnisse immer in Relation zu einer Kontrollgruppe erfolgen, welche der experimentellen Gruppe hinsichtlich des Alters, der Körpergröße und des Körpergewichts entspricht.

Im zweiten Abschnitt der vorliegenden Studie wurde die Magnetresonanztomographie herangezogen, um pathologische Veränderungen des peripheren Nervensystems bei Kindern und Jugendlichen mit gesicherter Neurofibromatose Typ 2 zu beschreiben. Neurofibromatose Typ 2 ist ein autosomal-dominant vererbtes Tumor-Prädispositionssyndrom, welches mit der Entwicklung multipler Tumore des zentralen und peripheren Nervensystems einhergeht. Klinisch zeigen Patienten mit Neurofibromatose Typ 2 häufig Symptome einer distal-symmetrischen Polyneuropathie, welche sich in der Regel erst nach einem langjährigen Krankheitsverlauf manifestiert.

Im Rahmen der vorliegenden Studie wurden die Spinalganglien des Plexus lumbosacralis sowie die peripheren Nerven der unteren Extremität bei Kindern und Jugendlichen mit gesicherter Neurofibromatose Typ 2, aber ohne klinische oder elektrophysiologische Hinweise einer Polyneuropathie, magnetresonanztomographisch untersucht. Aus den generierten Aufnahmen wurde das Volumen der Spinalganglien L3 bis S2 und die Anzahl an T2-hyperintensiven Nervenläsionen im Verlauf des Nervus ischiadicus, des Nervus tibialis und des Nervus peroneus bestimmt. Die erhobenen Befunde wurden mit den Werten von gesunden Kindern und Jugendlichen und den Werten von an Neurofibromatose Typ 2 erkrankten Erwachsenen mit klinischen Symptomen und elektrophysiologischen Zeichen einer Polyneuropathie verglichen.

Im Vergleich zur gesunden Kontrollgruppe zeigten die an Neurofibromatose Typ 2 erkrankten Kinder eine deutliche Hypertrophie der Spinalganglien an allen untersuchten Rückenmarkssegmenten. Zusätzlich zeigten erkrankte Kinder im Vergleich zu den gesunden Kindern eine höhere Anzahl an peripheren Nervenläsionen. Dabei bestand eine starke Korrelation zwischen dem Ausmaß der Spinalganglien-Hypertrophie und der Anzahl an peripheren Nervenläsionen. Zwischen den an Neurofibromatose Typ 2 erkrankten Kindern und den erkrankten Erwachsenen wurden keine Unterschiede hinsichtlich der Spinalganglien-Hypertrophie oder der Anzahl peripherer Nervenläsionen beobachtet.

Somit handelt es sich bei der Spinalganglien-Hypertrophie und bei den peripheren Nervenläsionen um frühzeitige Veränderungen im Rahmen der Neurofibromatose Typ 2, welche bereits bei Kindern ohne Zeichen einer Polyneuropathie beobachtet werden können. Da keine signifikanten Unterschiede zwischen erkrankten asymptomatischen Kindern und erkrankten symptomatischen Erwachsenen bestanden, legen die Ergebnisse dieser Studie die Vermutung nahe, dass zusätzlich sekundäre Prozesse für die Entwicklung von Neuropathien erforderlich sind.