

Dr. Hanna Baumann
 Prof. Luigi Raio
 Universitätsklinik für Frauenheilkunde
 Inselspital Bern

Unilaterale zerebellare Hypoplasie

Wenn man rein deskriptiv bleiben will, so sieht man eine asymmetrische und vergrößerte Cisterna magna mit Asymmetrie auch der Kleinhirnhemisphären. Die Falx cerebri hinten ist etwas nach links verlagert und der Vermis cerebelli scheint ebenfalls nicht mittig zu liegen, sondern mit der Hauptmasse rechts. Biometrisch ist der TCD $<P10$ und die CM $>P90$, der Vermisumfang $<P10$ bei normalem Volumen (eigene Normkurven) (1, 2) (Abb. 1). Die häufigsten Pathologien der hinteren Schädelgrube sind meist symmetrischer Natur (Megacisterna magna, Blakezyste, Dandy-Walker-Malformation, Rhombencephalosynapsis etc.). Asymmetrische Pathologien sind z. B.

Tumoren (meist Teratome), Arachnoidalzysten, Thrombosen in einem Sinus transversum oder im Sinus confluens, auch Torcula Herophilii genannt, oder andere Gefässtumoren.

Die unilaterale zerebellare Hypoplasie ist eine seltene Pathologie der hinteren Schädelgrube, welche ebenfalls charakterisiert ist durch eine variable Asymmetrie der Kleinhirnhemisphären. In der Literatur wurden bisher weniger als 50 pränatal diagnostizierte Fälle beschrieben. (3–5) Die Ursache ist noch weitgehend unklar. Die vorherrschende Meinung stützt sich auf pränatale und auch postnatale Beobachtungen, welche

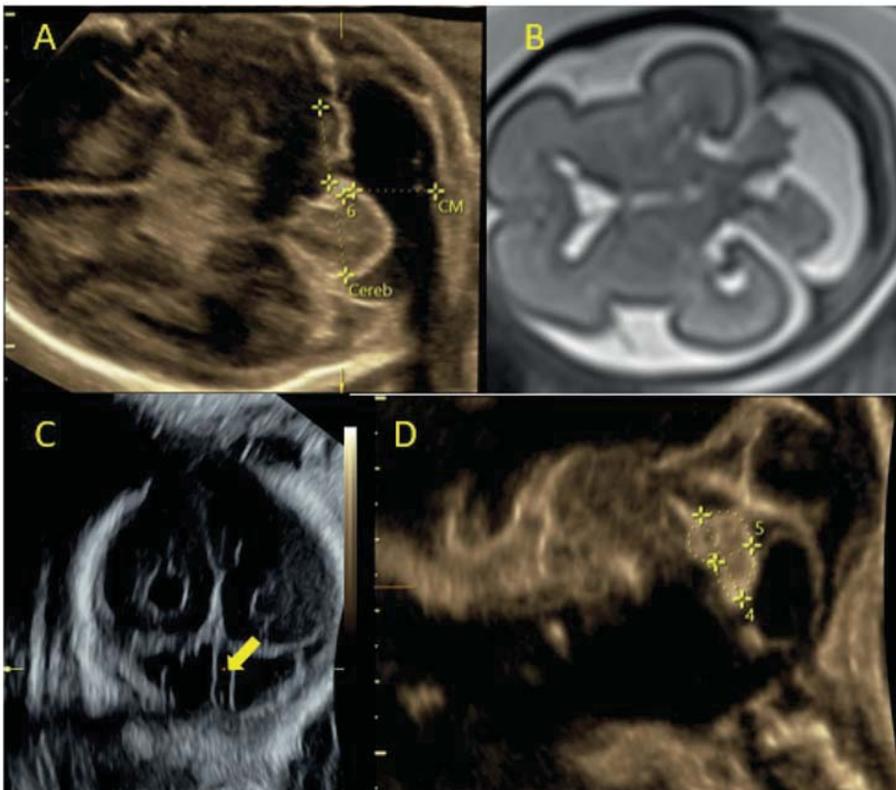


Abbildung 1. (A) transzerebellare Ebene mit Darstellung der hinteren Schädelgrube. Deutlich unterschiedliche Kleinhirnhemisphären mit weiter Cisterna magna; (B) fetales MRI bestätigt die sonographischen Befunde; (C) okzipitale Frontalansicht mit nach links von der Medianen liegender Falx (gelber Pfeil); (D) Vermisbiometrie in Saggitalansicht

für vaskuläre Insulte unterschiedlicher Ätiologie sprechen. Diese führen zu Störungen der zerebellaren Entwicklung. Unser Fall scheint diese vaskuläre Genese zu unterstützen, da mit 20 Wochen die hintere Schädelgrube und insbesondere die Kleinhirnanatomie als normal imponiert hatten (Abb. 2). Daneben sehen wir auch in den 3D-gerechneten Farbdopplerbildern eine Asymmetrie auch der Angioarchitektur. Es fällt v. a. ein kaum darstellbarer Sinus transversus auf der hypoplastischen Seite (links) auf, während auf der „normalen“ Seite dieser kräftig ausgebildet ist. Der Circulus arteriosus Willisii mit den abgehenden Arterien auch Richtung hintere Schädelgrube erscheint symmetrisch

(Abb. 3). Die morphologischen Befunde konnten im MRI bestätigt werden (Abb. 1), wobei keine Hinweise für Blutungen gefunden wurden. Die makrozerebrale Anatomie war zeitentsprechend und die Liquorräume waren – ausser im Bereiche der hinteren Schädelgrube – nicht erweitert.

Die Frau ist noch schwanger. Es haben mehrere Gespräche stattgefunden zusammen mit den Neuropädiatern. Die Prognose ist schwierig vorherzusagen und wird gemäss Literatur von verschiedenen Faktoren beeinflusst wie zusätzliche Fehlbildungen, insbesondere zerebrale. Es kann auch mit Herz- und Augen-



Abbildung 2. Transzerebellare Ebene in der 20. Woche. Kleinhirnhemisphären zu diesem Zeitpunkt gut darstellbar.

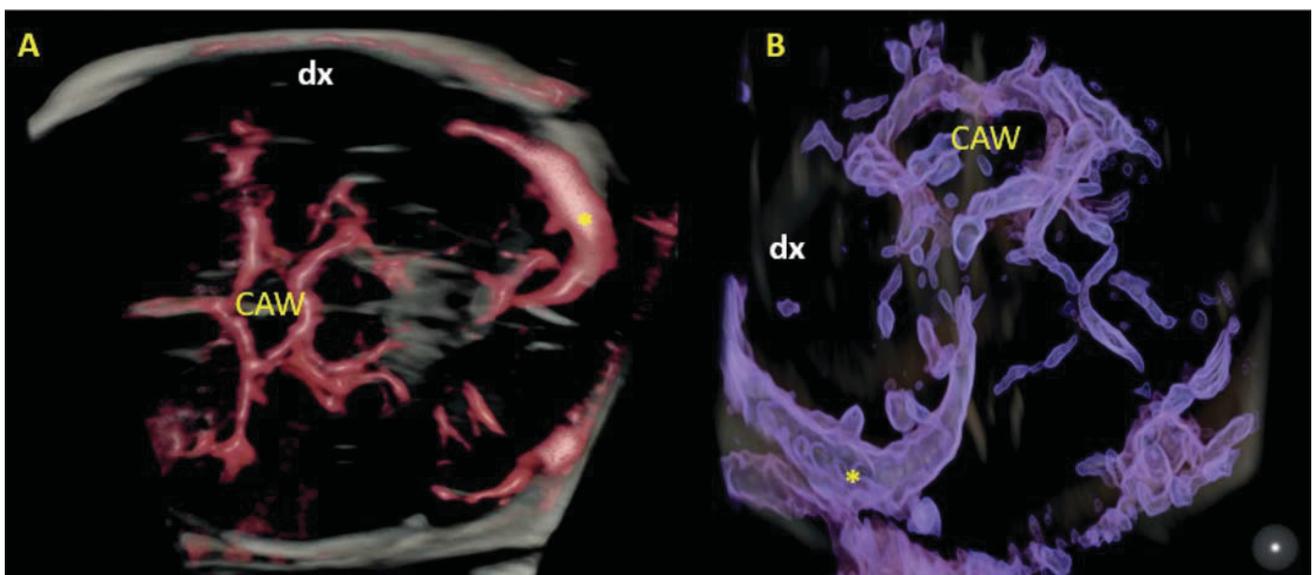


Abbildung 3. (A) Circulus arteriosus Willisii (CAW) symmetrisch; (B) Okzipitale Ansicht mit unterschiedlicher Darstellung der Sinus transversii. Auf der „normalen“ Seite des Kleinhirns sieht man einen schönen Sinus transversus (in beiden Bildern mit „*“ markiert), während auf der Gegenseite dieser nicht darstellbar ist.

fehlbildungen wie beim sog. PHACE(S)-Syndrom assoziiert sein. Hieran ist insbesondere bei segmentalen Hämangiomen der unteren Gesichtshälfte zu denken. Das Akronym bedeutet die Assoziation von **P**osterior fossa brain malformations, **H**emangioma, **A**rtorial anomalies, **C**oarctatio aortae beziehungsweise cardiac anomalies, **E**ye anomalies und **S**ternal clefts/supraumbilical raphe. (6) Prognostisch als günstig zu werten ist das Vorhandensein eines normalen Vermis. (5)

Literatur

1. Spinelli M, et al., *Ultrasound Int Open*. 2016 Nov; 2(4): E124–8. doi: 10.1055/s-0042-119952. PMID: 27921094; PMCID: PMC5134824.
2. Spinelli M, et al., *Fetal Diagn Ther*. 2019; 46(4):223–30. doi: 10.1159/000494721. Epub 2018 Dec 5. PMID: 30517923.
3. Massoud M et al., *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2014; 44(4): 447–54. doi: 10.1002/uog.13217. PMID: 24185815.
4. Ding Y et al., *Chinese J Med Ultrasound*. 2022; 19, 8–16.
5. Poretti A et al., *Dev Med Child Neurol*. 2010; 52(8):718–24. doi: 10.1111/j.1469-8749.2009.03522.x. Epub 2009 Oct 23. PMID: 19863638.
6. Orphanet: PHACE-Syndrom