

Grundverständnis Hydrocephalus

Im menschlichen Gehirn existieren ein innerer und ein äusserer Liquorraum, die miteinander in Verbindung stehen. Das Hirnwasser, Liquor cerebrospinalis genannt, wird von einem feinen Adergeflecht gebildet und zirkuliert hierbei von innen nach aussen. Dieses ausbalancierte System an Liquorbildung, -zirkulation und -resorption kann durch verschiedene Ereignisse in Dysbalance gebracht werden. Die hieraus resultierenden Erkrankungen und Syndrome werden klinisch unter dem Begriff Hydrocephalus zusammengefasst. Liquorzirkulationsstörungen und damit der Hydrocephalus stellen ein bedrohliches Krankheitsbild dar, das unbehandelt zu schweren geistigen Störungen und im Extremfall zum Tode führen kann.

Der innere Liquorraum besteht anatomisch aus vier größeren Kammern, die Ventrikel genannt werden. Dabei werden die zwei größten, symmetrisch angelegten Ventrikel Seitenventrikel genannt und sind jeweils über einen kleinen Abflussweg, das sog. Foramen interventriculare (Foramen Monroi) mit dem unpaaren dritten Ventrikel verbunden. Dieser wiederum steht über den sog. Aquaeductus cerebri mit dem vierten Ventrikel in Verbindung. Alle vier Hirnkammern sind mit feinen Adergeflechten oder Zottenwulsten ausgekleidet, die als Plexus choroideus bezeichnet werden. Dieser produziert das Hirnwasser, den Liquor, womit alle vier Kompartimente gefüllt sind. Die schlagenden oder schwingenden Bewegungen der Zilien des Plexus choroideus transportieren den Liquor von den beiden Seitenventrikeln über den dritten in den vierten Ventrikel. Vom vierten Ventrikel gelangt das Hirnwasser über zwei Aperturæ laterales (Foramina Luschkae) sowie einer Aperturæ mediana (Foramen Magendii) in den äusseren Liquorraum, der auch Subarachnoidalraum genannt wird. Der Liquor umspült das gesamte Gehirn inklusive dem Rückenmark. Dadurch wird das zentrale Nervensystem in einem schwebenden Zustand gehalten und kann so idealerweise Bewegungen des menschlichen Körpers austarieren, ohne gegen den knöchernen Schädel zu stoßen (im Falle einer Hirnerschütterung geschieht genau dies). Erwachsene Menschen haben, entsprechend dem Volumen des Liquorraumes, etwa 120 bis 200 ml Liquor. Dabei werden pro Tag etwa 500 bis 700 ml Liquor neu gebildet. Für die Resorption sind Ausstülpungen der

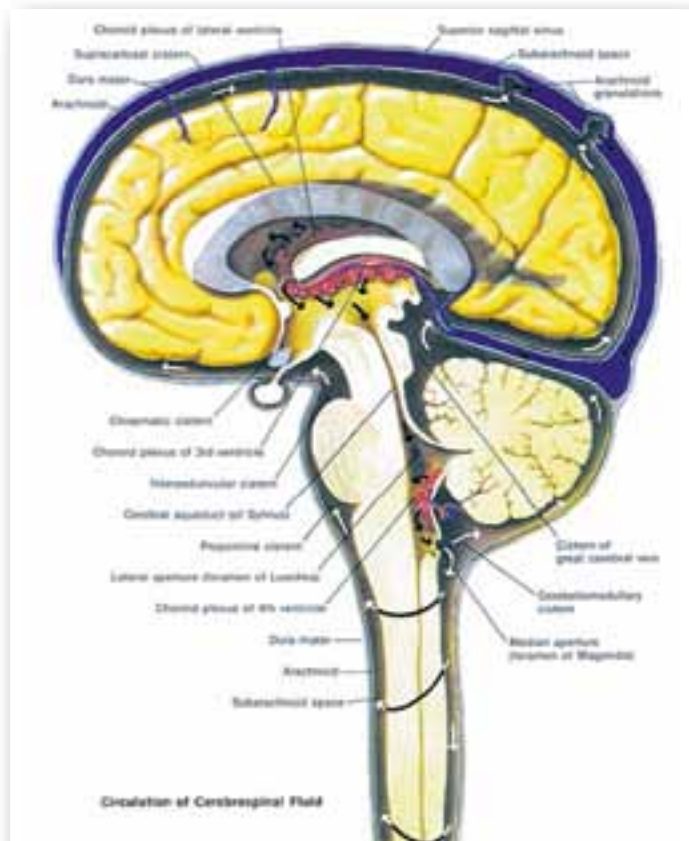
Arachnoidea verantwortlich, die im Schädel in die venösen Blutleiter der Dura mater (harte Hirnhaut, die am Schädelknochen fest anliegt) ragen und Pacchioni-Granulationen genannt werden. Störungen dieses Systems auf verschiedenen Ebenen (Bildung, Zirkulation und Resorption) führen zum Hydrocephalus, der im unbehandelten Fall immer eine bedrohliche Erkrankung darstellt.

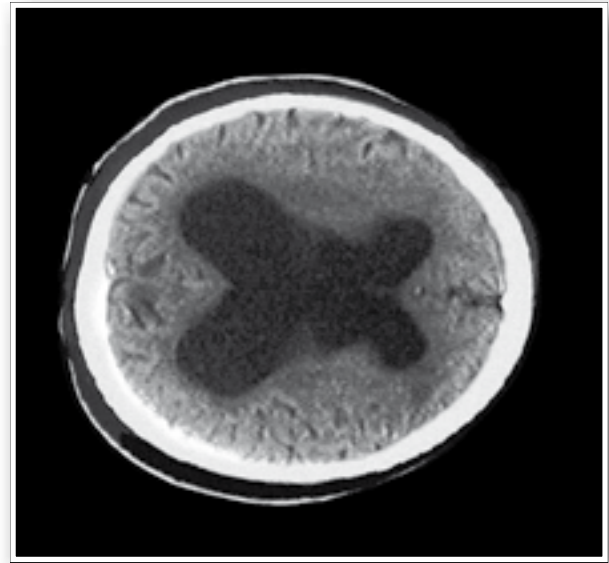
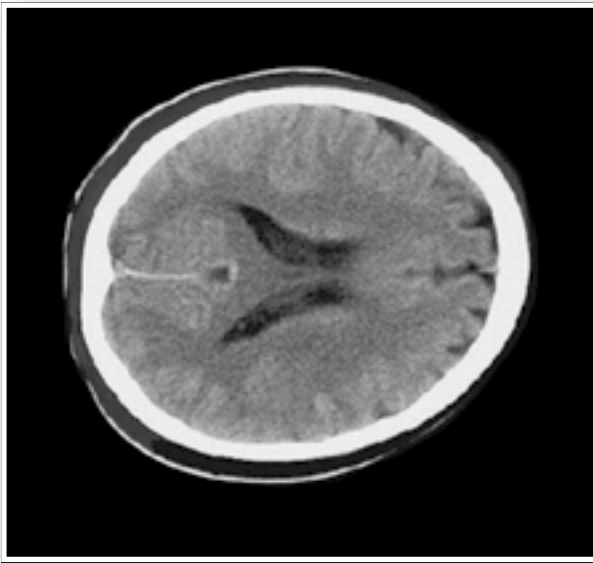
1. Hydrocephalus oclusus:

Hierbei handelt es sich um eine mechanische Behinderung der Liquorzirkulation. So kann ein raumfordernder Prozess wie z.B. ein Tumor oder eine anatomische Einengung des Abflusses wie bei einer Aquaeduktstenose zu

einem Aufstau des Hirnwassers führen. Ein Hydrocephalus oclusus kann plötzlich, also akut oder chronisch schleichend auftreten. Bei langsam fortschreitenden Formen des Hydrocephalus führt die resultierende chronische Druckerhöhung zu einer dauerhaften Schädigung der Sehnerven bis hin zur Erblindung. Typische Symptome sind darüber hinaus periodisch wiederkehrende starke Kopfschmerzen und Übelkeit bis zum Erbrechen. Der akute Verschlusshydrozephalus kann bei Nichtbehandlung durch Verdrängung von gesundem Hirngewebe zum Tode führen. Deshalb zählt diese Form zu den neurochirurgischen Notfällen, die einer sofortigen operativen Therapie bedürfen.

Darstellung der inneren und äusseren Liquorräume. Der Liquorfluss erfolgt von den inneren Ventrikeln über zwei Aperturæ laterales (Foramina Luschkae) sowie einer Aperturæ mediana (Foramen Magendii) zu dem äusseren Liquorraum (Subarachnoidalraum).





CT Darstellung des Kopfes. Links: Liquorräume eines gesunden Patienten. Da die Liquorräume mit Hirnwasser gefüllt sind, erscheinen sie im CT in schwarz. Rechts: Stark vergrößerte Liquorräume (zentral gelegene X-förmige Struktur). Zur Abklärung der Ursachen des Hydrocephalus bedarf es weiterer klinischer und labormedizinischer Untersuchungen.

2. Hydrocephalus communicans (malresorptivus):

Hier liegt die Störung auf Ebene der arachnoidalen Granulationen, über die der Liquor unter physiologischen Bedingungen resorbiert wird. Es verkleben die liquorrückresorbierenden Membranen, was zu einem Liquoraufstau und konsekutiv zu einer intrakraniellen Druckerhöhung (aufgrund begrenzter räumlicher Ausweichmöglichkeiten im knöchernen Schädel) führt. Diese Form des Hydrocephalus tritt häufig auf nach einer Hirnhautentzündung (Meningitis), einem Schädel-Hirn-Trauma oder nach einer Hirnblutung (Subarachnoidalblutung oder Intrazerebralblutung).

3. Abzugrenzen hiervon ist der Hydrocephalus e vacuo.

Hier liegen vergrößerte Liquorräume durch Verlust von Hirngewebe vor, während die Liquorzirkulation regelrecht funktioniert. Aufgrund des größeren Leervolumens (durch fehlendes Hirngewebe) ist das Liquor-Gesamtvolumen im Vergleich zu Gesunden erhöht.

Hydrocephalus bei Säuglingen und Kleinkindern

Beim Fötus und beim Neugeborenen wird die Diagnose eines Hydrocephalus

sonographisch gestellt. Bereits ab der 18. – 20. Gestationswoche ist im Ultraschall ein mutmaßlicher Hydrocephalus nachweisbar. Aufgrund der offenen Fontanellen ist eine Diagnostik mittels Ultraschall bis zum 12. Lebensmonat möglich. Danach wird für die bildgebende Diagnostik auf das MRT (Magnet-Resonanz-Tomographie) zurückgegriffen. Nur mittels MRT kann zuverlässig sowohl die Größe des Ventrikelsystems als auch begleitende anatomische Fehlbildungen oder Tumore diagnostiziert werden. Der Nachteil des MRTs ergibt sich aus der notwendigen Zeit für die Generierung der MR-Bilder. Dazu muss der Patient mehrere Minuten auf dem Untersuchungstisch ruhig liegen bleiben. Dies ist bei einem Säugling oder Kind nur in Narkose möglich. Im Notfall ist das diagnostische Verfahren der Wahl das CT (Computertomogramm). Es wird als schnelles Verfahren zum Nachweis einer Ventrikelerweiterung eingesetzt und eröffnet die Möglichkeit einer Untersuchung ohne Sedation bei Kindern. Als Nachteile gelten aber die anfallende Strahlenexposition und der im Vergleich zum MRT schlechtere Weichteilkontrast.

Oft werden Ärzte mit der Frage konfrontiert, ob eine bildmorphologisch

nachgewiesene Erweiterung des Ventrikelsystems vor allem im Erwachsenen- oder Greisenalter zwingend therapiert werden muss. Diese Frage ist nicht einfach zu klären, da nicht jeder Patient mit einer Ventrikelerweiterung einen druckaktiven, dynamischen und damit therapiebedürftigen Hydrocephalus hat. Zusätzliche Untersuchungen können hierbei richtungsweisend sein und bei der Entscheidung der Notwendigkeit einer operativen Therapie helfen. Hierzu gehören die Untersuchung des Augenhintergrundes oder neuroendokrine Analysen, um indirekte chronische Hirndruckschäden zu erfassen. Inwieweit einzelne Symptome, wie ein Schwindel oder Gangstörungen mit einem Hydrocephalus in Verbindung stehen, kann durch eine Probepunktion in den meisten Fällen geklärt werden. Dazu wird eine Liquordrainage durch eine Lumbalpunktion geschaffen. Bessern sich die Symptome des Patienten nach der Liquordrainage, so ist die Wahrscheinlichkeit sehr hoch, dass der Patient von einer operativen Therapie profitiert.

Normaldruckhydrocephalus und Demenz

Vor allem bei einer Sonderform des Hydrocephalus, dem Normaldruckhy-

drocephalus (NPH), ist die Probepunktion ein wichtiges diagnostisches Hilfsmittel. Bei dieser Hydrocephalus-Form zeigt sich zwar eine Erweiterung der Liquorräume, jedoch mit nur intermittierender Zunahme des Hirndrucks. Die Symptome beinhalten eine typische Trias mit kognitiven Störungen bis hin zur Demenz, Gangstörungen und einer Harninkontinenz. Diese Patienten wurden früher häufig als dement abgetan und nicht adäquat therapiert, da die Symptome denen der Altersdemenz ähneln. Entscheidend ist jedoch, dass NPH-Patienten von einer kleinen Operation deutlich profitieren und sogar ins normale Leben zurückgeführt werden können.

Abzugrenzen von den genannten Hydrocephalus-Formen ist der Hydrocephalus e vacuo, bei dem zwar bildmorphologisch eine Erweiterung der Liquorräume vorliegt, dieser jedoch nicht druckaktiv ist und aus einem primären Hirngewebsschwund resultiert. Bei der operativen Therapie des Hydrocephalus gilt es prinzipiell zwei Verfahren zu unterscheiden:

1. die Implantation eines Shuntsystems oder
2. die Ventrikulostomie.

Die Einführung von ventilgesteuerten Shuntsystemen ab den 1950er Jahren trug wesentlich zu einer verbesserten Prognose des Hydrocephalus bei. Üblicherweise besteht ein Shuntsystem aus einem Katheter, der im Seitenventrikel platziert wird, einem Ventil, das den Liquorabfluß kontrolliert und einem distal ableitenden Katheter. Bei den Ventilen wird zwischen zwei Ventiltypen unterschieden: differenzialdruckgesteuerte Ventile und gravitationsgesteuerte Ventile. Bei Ersteren besteht die Gefahr einer Überdrainage, da Liquor beim Lagewechsel vom Liegen zum Stehen vermehrt über das Ventil abfließen kann. Bei Gravitationsventilen wird der Abflusswiderstand mit steigendem hydrostatischem Druck größer. In der Praxis haben sich aber beide Ventiltypen bewährt und nur im Einzelfall und bei bestimmten Erkrankungen ist ein Wechsel des Ventiltyps erforderlich. Der distale Katheter führt den Liquor üblicher-

weise über einen subkutanen Verlauf in die Bauchhöhle, also nach intraperitoneal (sog. ventrikuloperitoneales Shuntsystem). Ist die Implantation in die Bauchhöhle nicht möglich, kommt alternativ auch die Ableitung zum rechten Herzvorhof infrage (sog. ventrikuloatriales Shuntsystem). Obwohl technisch einfach, hat die Shuntoperation die höchste Komplikationsrate aller neurochirurgischen Standardoperationen, wobei die Shuntinfektion die häufigste repräsentiert. Üblicherweise treten Shuntinfektionen maximal 50 Tage nach der Operation auf, denkbar sind aber Infektionen bzw. Komplikationen zu jedem Zeitpunkt.

Bei der Ventrikulostomie handelt es sich um ein operatives Verfahren, das in manchen Fällen als Alternative zum Shuntsystem Anwendung findet. Dabei wird endoskopisch von einem Seitenventrikel über das Foramen Monroi in den dritten Ventrikel vorgegangen. Hier kann mechanisch am Boden des dritten Ventrikels die dünne basale Zisterne, welche durch eine arachnoidale Membran gebildet wird, eröffnet werden. Es wird somit eine neue Liquorpassage geschaffen, die den dünnen Aquaeduct und somit den vierten Ventrikel umgeht. Das Anwendungsspektrum dieses Verfahrens ist sehr beschränkt. Es kommt insbesondere bei Aquaeductstenosen und Tumoren der Pinealisloge zum Einsatz. Bei einem Hydrocephalus communicans ist dieses Verfahren also nutzlos.

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass der Hydrocephalus sämtliche Lebensdekaden mehr oder weniger intensiv betreffen kann. Unbehandelt führt ein druckaktiver Hydrocephalus zu voranschreitenden kognitiven Störungen und zu einem frühzeitigen Tod, oft innerhalb der ersten 30 Lebensjahre. Mit frühzeitiger Diagnose und Therapie ist die Lebenserwartung und -qualität heute deutlich gestiegen und erreicht ohne Probleme das Niveau eines gesunden Probanden. Die Therapie der Wahl ist einzig und allein die Operation, medikamentöse Therapieoptionen haben sich im Langzeitverlauf bisher nicht bewährt.

Autoren



PD Dr. med. I. Y. Eyüpoglu
Leiter der Sektion Neuroonkologie
Leiter der Sektion
Pädiatrische Neurochirurgie
Oberarzt d. Neurochirurgischen
Klinik



PD Dr. Nicolai E. Savaskan
Leiter des Labors für Zellbiologie
& Neuroonkologie
Universitätsklinikum Erlangen
Schwabachanlage 6, 91054 Erlangen
Tel. 09131.85-0 (Zentrale)