

O. Sorge und L. Günther

# Aktuelle Behandlungsprinzipien des Hydrozephalus

Städtisches Klinikum  
„St. Georg Leipzig“  
Neurochirurgie

## Zusammenfassung

Das Krankheitsbild des Hydrozephalus ist seit hunderten von Jahren bekannt. Erste operative Behandlungsversuche gehen auf das 19. Jahrhundert zurück. Die Ventiloperation gilt nach wie vor als Goldstandard in der Hydrozephalusbehandlung. Durch minimal invasive Operationsverfahren kombiniert mit dem Einsatz von neuen Ventilgenerationen verringert sich die

operations- und ableitungsbedingte Morbidität. Die Ventrikulozisternostomie erweist sich als wirksame Therapiealternative bei Vorliegen eines Verschlusshydrozephalus.

**Schlüsselworte:** Hydrozephalus- minimal invasive operative Therapie- Ventiloperation- Ventrikulozisternostomie

## Einleitung

Unter einem Hydrozephalus definiert man eine vermehrte Flüssigkeitsansammlung in den inneren und/oder äußeren Liquorräumen. Ein kommunizierender Hydrozephalus ist die Folge eines Mißverhältnisses zwischen Liquorproduktion und -resorption. Ein Verschlusshydrozephalus entsteht infolge eines Abflußhindernisses im Liquorsystem. Hinsichtlich der Genese unterscheidet man angeborene (zum Beispiel Fehlbildungen) und erworbene (zum Beispiel postinfektiös oder posthämorrhagisch) Formen (Abbildung 1). Hier von abzugrenzen ist der Hydrozephalus *e vacuo*, der infolge eines Abbaus der Hirnsubstanz entsteht. Je nach Entstehungsgeschwindigkeit trennt man akute von chronischen Verlaufsformen. Folge des nicht behandelten Hydrozephalus ist die Erhöhung des intrakraniellen Druckes mit letztendlich letalen Folgen.

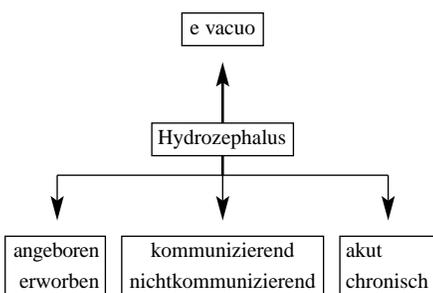


Abb. 1 Formen des Hydrozephalus

Die operative Behandlung des Hydrozephalus hat eine etwa 100jährige Geschichte. Wernicke führte in den achtziger Jahren des 19. Jahrhundert erstmals eine Ventrikelpunktion durch. Mikulicz beschrieb 1893 die Anlage eines ventrikulo-subarachnoideo-subgalealen Shunts. Die erste

Ableitungsoperation geht auf Nulsen und Spitz (1949) zurück (Aschoff, Kremer, Hashemi et al, 1999).

## Diagnostik

Seit Einführung der Computertomographie in den 70iger Jahren des 20. Jahrhunderts besteht die Möglichkeit, auf nicht invasivem Wege den Hydrozephalus zu diagnostizieren. Bei der Berechnung wurde die Größe der Seitenventrikel in Relation zum Schädeldurchmesser gesetzt (EVANS-Index). Andere Autoren bezogen die Größenänderung des III. Ventrikels und der Temporalhörner mit ein. Wichtig sind diese Relationen im Verlauf einer Behandlung. Weitere morphologische Kennzeichen in der Beschreibung des Hydrozephalus sind der rarefizierte Subarachnoidalraum und der sogenannte transependymale Liquordurchtritt durch das frontale Marklager. Mit der Einführung und Vervollkommnung der MR-Tomographie besteht die Möglichkeit, nichtinvasive Untersuchungen zur Liquordynamik durchzuführen.

Als invasive Methoden im Rahmen der Hydrozephalusdiagnostik müssen die Szintigraphie oder die zisternale Kontrastmittelapplikation mit nachfolgender CT-Untersuchung genannt werden. Hier ist es möglich, Resorptionsstörungen im Bereich der Pacchionischen Granulationen (Konvexitätsblock) aufzuzeigen. Die Bestimmung der Hirndruckverhältnisse kann weitere Aufschlüsse über die Notwendigkeit der Behandlung des Hydrozephalus geben. Die normalen Hirndruckwerte beim Erwachsenen betragen 10 - 15 mm Hg. Im Rahmen einer kontinuierlichen Ableitung erfaßt man charakteristische Wellenmuster, die atmungs- und blutdruckmoduliert sind. Kommt es zur Ausbildung eines Hydrozephalus, steigen in der Regel die Hirndruckwerte an, und die Hirndruckwelle verändert sich. Neben diesen Phänomenen ändert sich auch die intrazerebrale Reservekapazität (Compliance). Mit Hilfe des sogenannten Volumenbelastungstests erhält man eine Aussage, inwieweit das Hirn zusätzliche Volumina abpuffern kann. Wenn die kli-

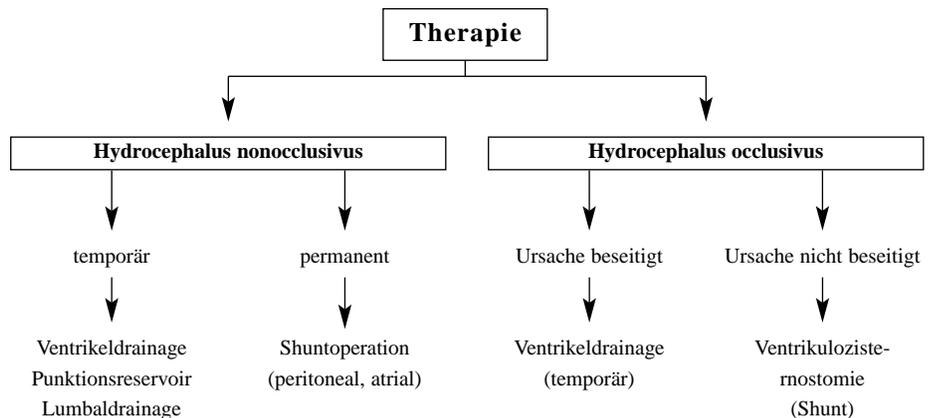


Abb. 2 Behandlungsschema

nischen und morphologischen Aussagen Zweifel offen lassen, kann letztere Aussage wichtig für die Indikationsstellung zu einer Ableitungsbehandlung sein (Bech, Bogeskov, Borgesen et al., 1999). Ein Beispiel hierfür ist der sogenannte Normaldruckhydrozephalus, dessen Spitzenwerte selten in pathologische Grenzbereiche gelangen. Diese Form des Hydrozephalus läßt sich jedoch durch eine Wellenanalyse und durch einen pathologisch erhöhten Abflußwiderstand von einem Hydrozephalus *e vacuo* abgrenzen.

### Therapie

Die Indikation zur operativen Behandlung leitet sich von den klinischen Symptomen und auch den diagnostischen Ergebnissen ab. Nicht jede Hydrozephalusform bessert sich durch eine operative Behandlung (zum Beispiel Hydrozephalus *e vacuo*).

Transitorische Formen werden mit einer temporären Ableitung (externe Ventrikel-drainage, subkutanes Punktionsreservoir oder Lumbaldrainage) behandelt (Abbildung 2).

Persistierende Hydrozephalusformen erfordern eine kontinuierliche Behandlung. Der Goldstandard ist die Implantation eines Ableitungssystems (Shunt). Das Prinzip besteht in der Druckreduzierung auf physiologische Verhältnisse.

Über ein Bohrloch in der Kalotte wird ein Silikonkatheter, der mehrere Perforationen am Ende besitzt, in den Seitenventrikel eingebracht. Dieser wird verbunden mit einer Ventileinheit, welche einen distalen Auslaß besitzt. Dort wird wiederum ein Silikonkatheter angebracht, welcher entweder im Peritoneum oder über die Vena jugularis interna im rechten Vorhof des Herzens platziert wird. Je nach Konfiguration des Systems dauert die Implantation eines Shunts etwa 60 Minuten. Die Eingriffe unterliegen einer ständigen Vervollkommnung und Qualitätskontrolle. So erfolgt die Einbringung des Peritonealkatheters in der heutigen Zeit vielfach mit Hilfe des Laparoscops (Kusano, Miyazato, Shimoji et al., 1998).

Hierbei kann das distale Katheterende unter Sicht platziert werden, andererseits sind die notwendigen Schnittführungen deutlich kleiner, und die intraabdominellen Verwachsungen sollen nicht so ausgeprägt sein. Mitte der 90iger Jahre wurde bereits die perkutane Platzierung des atrialen Katheters beschrieben (Sorge, Vitzthum, Schaffranietz et al., 1994), einer zweiten möglichen Ableitung des Liquor cerebrospinalis. Hier erfolgt die Einleitung des Liquors direkt in den rechten Vorhof des Herzens. Erleichtert wird die korrekte Platzierung der Katheterspitze mit Hilfe eines intravasal abgeleiteten EKG's, wie es üblicherweise auch im Rahmen der Insertion zentralvenöser Katheter gebräuchlich ist.

Im Rahmen eines Vergleichs zwischen ventrikuloatrialen und -peritonealen Shuntoperationen konnte hinsichtlich der Komplikationen kein signifikanter Unterschied herausgearbeitet werden. Die peritoneale Ableitung wird jedoch favorisiert, da die Schwere der Nebenwirkungen deutlich geringer ausfällt und andererseits eine Komplikationsbehebung einfacher erscheint (Lam and Villemure, 1997).

In schwierigen Fällen, wie es beispielsweise beim septierten Hydrozephalus der Fall ist, kann der Ventrikelkatheter ebenfalls unter endoskopischer Kontrolle platziert werden (Kellnar, Boehm and Ring, 1995).

Das Herzstück der Shuntsysteme ist die Ventileinheit. Die meisten Ventile sind Differentialdruckventile, das heißt, sie öffnen und schließen sich bei bestimmten Druckwerten. In neueren Systemen erfolgt die Druckregulierung angepaßt an physiologische Erfordernisse, wie zum Beispiel beim Wechsel vom Liegen zum Stehen oder bei körperlichen Aktivitäten. Von diesen Formen grenzen sich die flußgesteuerten Ventile ab, die in Abhängigkeit des anliegenden Hirndrucks mit einer Zu- oder Abnahme des Durchflußwiderstands reagieren. Auch hier verspricht man sich eine „physiologischere

Adaptation“ an bestimmte Situationen. Als Ventildysfunktionen bezeichnet man die Über- und Unterdrainagen. Ursache für erstere Form ist der sogenannte Siphoneffekt. Hier kommt es beim Wechsel vom Liegen zum Stehen zum erhöhten Abfluß von Liquor. Folglich kann es zum Auftreten von subduralen Hygromen oder Hämatomen kommen, die wiederum klinische Symptome nach sich ziehen können („Schlitz-Ventrikel-Syndrom“). Die Unterdrainage führt wiederum zum Auftreten von Hirndrucksymptomen. Die häufigste Ursache für die Unterdrainage ist der mechanische Verschuß des Systems (Casey, Kimmings, Kleinlugtebeld et al., 1999; Reinpecht, Dietrich, Bertalanffy et al., 1997; Williams, Razumovsky and Hanley, 1998; Yamashita, Kamiya and Yamada, 1999). Die konventionellen Differentialdruckventile wiesen eine Dysfunktion von bis zu 20% auf (Raftopoulos, Massager, Baleriaux et al., 1996), während dieses Problem in der Generation der neuen Differentialdruck- und flußgesteuerten Ventile nur noch bis zu 5% auftreten soll (Decq, Barat, Duplessis et al., 1995; Drake and Kestle, 1996; James and Bruce 1995; Rekate, 1997; Sprung, Miethke, Trost et al. 1996; Sprung, Miethke, Shakeri et al. 1997; Sprung, Miethke, Shakeri et al. 1998; Vernet, Campiche and de Tribolet, 1995).

Die Infektionsrate wird mit bis zu 7,4% angegeben (Borgbjerg, Gjerris, Albeck et al., 1995; Davis, Levy, McComb et al., 1999; Drake, Kestle, Milner et al., 1998; Vanaclocha, Saiz-Sapena and Leiva, 1996). Die Häufigkeit korreliert mit dem Patientenalter, der Grunderkrankung und der Erfahrung des Operateurs (Borgbjerg, Gjerris, Albeck et al., 1995).

Die Erfolgsrate der Shuntoperation wird mit 85% in großen Serien für einen 5 Jahreszeitraum angegeben (Bret, Guyotat, Ricci et al., 1999; Miyake, Ohta, Kajimoto et al., 1999). Die operationsbezogene Mortalität beträgt 1%, während die dauerhafte Morbidität mit 10% angege-

ben wird (Albright, Pollack, Adelson et al., 1999; Keene and Ventureyra, 1999). Für die Behandlung des okklusiven Hydrozephalus steht neben der Shuntoperation die endoskopisch gesteuerte Ventrikulozisternostomie zur Verfügung. Hierbei erfolgt die Schaffung einer Kommunikationsstelle zwischen dem III. Ventrikel und der präpontinen Zisterne. Mit Hilfe dieser Methode kann auf die dauerhafte Implantation eines Alloplasts verzichtet werden (Cinalli, Salazar, Mallucci et al., 1998; Kobayashi, Kamikawa, Miyake et al., 1997; Oi, Hidaka, Honda et al., 1999; Teo and Jones, 1996). Übereinstimmung besteht dahingehend, daß diese Methode effizient und wenig zeitintensiv ist (Loh and Hong, 1997; Wellons, Bagley and George, 1999). Die Kosten für ein Ventilsystem entfallen, die Aufenthaltsdauer im Krankenhaus reduziert sich (Barlow and Ching, 1997).

Es bedurfte der Entwicklung von geeigneten Endoskopen, Trokaren mit entsprechenden Arbeitskanälen sowie Haltesystemen. Im Gegensatz zur Allgemeinchirurgie wird bei intrakraniellen endoskopischen Eingriffen fast ausschließlich die sogenannte Monoportaltechnik durchgeführt. Kamera, Lichtquelle, Arbeits- und Spülkanal verlaufen innerhalb eines Trokars.

Die endoskopisch gesteuerte Ventrikulozisternostomie beginnt mit der Anlage eines präkoronaren Bohrloches. Durch dieses wird nun das Endoskopiesystem über ein Trokar in den Seitenventrikel eingeführt.

Über das Foramen Monroi gelangt man in den III. Ventrikel (Abbildung 3). Zwischen den Corpora mamillaria und dem Dorsum sellae ist der Boden des III. Ventrikels im allgemeinen dünner (Abbildung 4). Hier erfolgt die Schaffung einer Perforation, die mit Hilfe eines Fogarty-Katheters aufgeweitet wird (Abbildung 5). Dies muß sorgsam geschehen, da sich die A. basilaris unterhalb des Bodens befindet (Hayashi, Endo, Hamada et al., 1999; Schroeder, Warzok, Assaf et al., 1999). Bei atypischen Gefäßverläufen

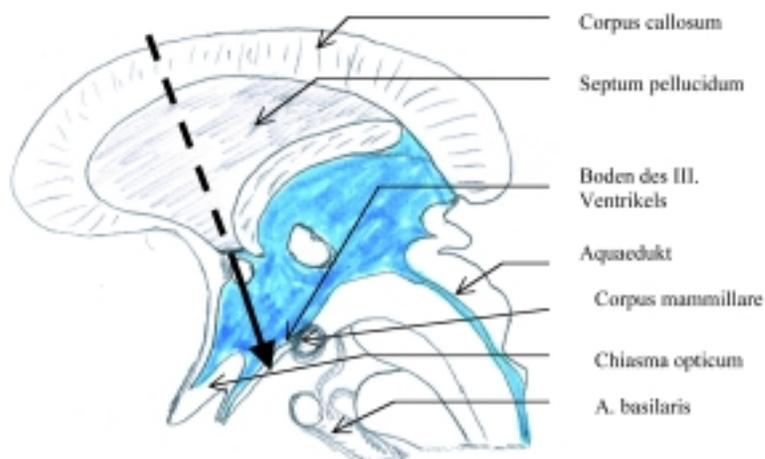


Abb. 3 Perforationsstelle im Boden des III. Ventrikels

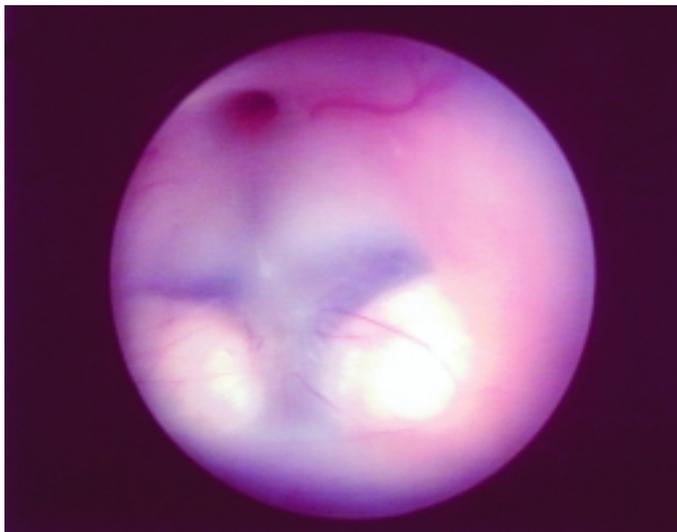


Abb. 4 Boden des III. Ventrikels

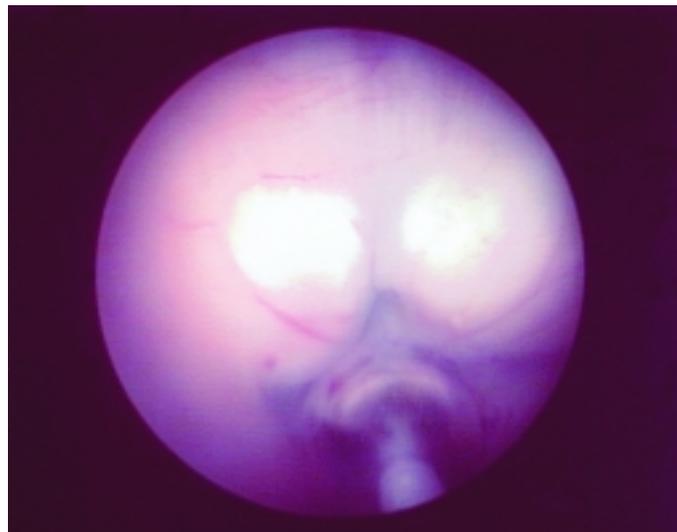


Abb. 5 Aufweiten der Perforation mit dem Ballonkatheter

wird die Dopplersonographie zu Hilfe genommen (Schmidt, 1999). Gelegentlich müssen noch arachnoidale Maschen in der präpontinen Zisterne gelöst werden.

Mit Hilfe der Magnetresonanztomographie kann der Liquorfluß über die neu geschaffene Öffnung nachgewiesen beziehungsweise geprüft werden (Fischbein, Ciricillo, Barr et al., 1998; Foroutan, Mafee and Dujovny, 1998; Fukuhara, Vorster, Ruggieri et al., 1999; Goumnerova and Frim, 1997).

Die Ventrikelweite bildet sich erst nach einigen Wochen zurück, während die klinische Besserung prompt einsetzt (Schwartz, Yoon, Cutruzzola et al., 1996). Somit sollte eine MRT-Kontrolle nicht vor Ablauf von 3 Monaten erfolgen (Steinbok, Boyd, Flodmark et al. 1995). Die Erfolgsrate wird in der Literatur mit bis zu 86,4% angegeben (Goumnerova and Frim, 1997; Hopf, Grunert Fries et al., 1999; Loh and Hong, 1997; Oi, Hida-ka, Honda et al., 1999; Schwartz, Yoon, Cutruzzola et al. 1996; Teo and Jones, 1996). Vergleichsuntersuchungen mit Ventiloperationen haben eine gleich hohe Versagerquote ergeben (Tuli, Alshail and Drake, 1999).

### Eigene Ergebnisse

Im Fachbereich Neurochirurgie des Städtischen Klinikums St. Georg wurden in den letzten vier Jahren 84 Patienten mit einem Hydrozephalus behandelt. In 51 Fällen handelte es sich um einen aresorptiven und bei den übrigen 33 Patienten um einen okklusiven Hydrozephalus. Eine temporäre Ableitung im Sinne einer externen Ventrikelableitung oder eines Punktionsreservoirs war in 39 Fällen notwendig, darunter befanden sich 10 Patienten, bei denen eine diagnostische Hirndruckmessung vorgenommen aber keine Indikation zu einer nachfolgenden Shuntoperation gesehen wurde. Bei 45 Patienten war eine permanente Ableitung des ventrikulären Liquors notwendig. In 31% der Fälle wurde eine Ventrikulozisternostomie durchgeführt. 69% der Patienten erhielten ein ventrikuloperitoneales Shuntsystem.

Eine oberflächliche Hautinfektion einer externen Ventrikel Drainage wurde in 2 Fällen beobachtet, während bei einem Patienten eine Ventrikulitis mikrobiologisch nachgewiesen wurde. Jeweils eine Dislokation eines Ventrikel- bzw. peritonealen Ableitkatheters machte eine Revisionsoperation notwendig. Bei zwei Patienten mit einem Normaldruckhydrozephalus

entwickelte sich eine Überdrainagesymptomatik als Folge eines Siphon-Effektes. In diesen Fällen mußte zusätzlich ein Anti-Siphon-Ventil in das liegende Ventilsystem integriert werden.

Die Gesamtkomplikationsrate beläuft sich auf 8,3%. Die ableitungsbezogene Mortalität beträgt 0%.

Die Patienten, die wegen eines Hydrozephalus behandelt wurden, müssen regelmäßig nachuntersucht werden. Sowohl klinische als auch bildmorphologische Daten gehen in die Erfassung des Verlaufs ein. Die erste Kontrolle findet nach 3 Monaten statt, danach alle 6 Monate – je nach Grunderkrankung.

Zur Optimierung der Hydrozephalusbehandlung wird eine deutschlandweite Studie durchgeführt. Die erhobenen Daten sollen Grundlage für eine multizentrische und randomisierte Studie sein, in der verschiedene Ventilsysteme miteinander verglichen werden.

Literatur beim Verfasser  
Korrespondenzadresse:  
OA Dr. med. Oliver Sorge  
Fachbereich Neurochirurgie  
Städtisches Klinikum St. Georg Leipzig  
Delitzscher Str. 141  
04129 Leipzig  
Tel. 03 41/9 09 37 19  
Fax: 03 41/9 09 37 17