

Symptome und Therapie sind stark altersabhängig

Die Behandlung des Hydrozephalus bei Kindern

Tabea Stössel^{a,b}, BMed; Prof. Dr. med. Raphael Guzman^{a,b}; PD Dr. med. Jehuda Soleman^{a,b}

^a Klinik für Neurochirurgie und Abteilung für Kinderneurochirurgie, Universitätsspital Basel und Universitäts-Kinderspital Beider Basel (UKBB), Basel;

^b Medizinische Fakultät, Universität Basel, Basel

Die Ursachen und Symptome eines Hydrozephalus bei Kindern sind vielfältig und unterscheiden sich stark je nach Alter. Die Behandlung erfolgt bis auf wenige Ausnahmen operativ, wobei die Operationstechnik ebenfalls altersabhängig ist. Eine frühe Behandlung ist essentiell, da sie grossen Einfluss auf die Entwicklung und Lebensqualität des Kindes hat.

Einleitung/Definition

Beim Hydrozephalus handelt es sich um eine erworbene oder kongenitale Erweiterung der Liquorräume des Gehirns mit einem gleichzeitig erhöhten Hirndruck («intracranial pressure» [ICP]) aufgrund eines gestörten Gleichgewichts zwischen Liquorproduktion, Resorption und Zirkulation. Diese Imbalance führt zu einer Mehransammlung des Liquors in den Ventrikeln und den Subarachnoidalräumen, mit in der Folge einer Dilatation des Ventrikelsystems. Die Ventrikulomegalie ist vom Hydrozephalus abzugrenzen, da sie nicht mit einem erhöhten ICP einhergeht. Da der Hydrozephalus bei Kleinkindern häufig progressiv oder symptomatisch ist, stellt die operative Behandlung durch eine Liquorumleitung eine häufige Operation in der pädiatrischen Neurochirurgie dar. Eine Shunteinlage oder eine endoskopische Drittventrikulozisternostomie («endoscopic third ventriculostomy» [ETV]) ist bei den meisten Patientinnen und Patienten die effektivste Behandlung [1].

Ätiologie/Einteilung

Bislang gibt es keine einheitliche Klassifikation; die Einteilung in einen kommunizierenden respektive obstruktiven Hydrozephalus ist aber weit verbreitet. Mischformen der beiden sind jedoch häufig.

Obstruktiver Hydrozephalus

Ein obstruktiver Hydrozephalus ist gekennzeichnet durch eine Liquoransammlung, bedingt durch eine strukturelle Blockade des Liquorflusses innerhalb des

Ventrikelsystems. Die Ursachen hierfür sind mannigfaltig und reichen von Stenosen bis zu Tumoren. Meistens kommt es dadurch zusätzlich zu einem gesteigerten ICP. Bei Kindern ist dies die häufigste Hydrozephalusform [2].

Die Obstruktion kann im Foramen Monroi, im Aqueductus cerebri oder im vierten Ventrikel und seinen Abgängen vorliegen. Die Dilatation tritt dann in der Regel proximal der Obstruktion auf, am dominantesten typischerweise im direkt darüber liegenden Ventrikel [3].

Kommunizierender Hydrozephalus

Bei einem kommunizierenden Hydrozephalus kann der Liquor zwar frei im Subarachnoidalraum fließen, aber durch eine verminderte Resorption oder seltener durch eine vermehrte Produktion kommt es trotzdem zu einer Ansammlung der Flüssigkeit. Zu einer Störung der Resorption kommt es typischerweise durch eine Verstopfung oder Verklebung der Granulationes arachnoideales (z.B. nach einer Meningitis oder intraventriculären Blutung) oder durch einen erhöhten Druck im venösen System, der dem ICP entgegenwirkt [3]. Eine gesteigerte Produktion ist in der Regel mit Plexustumoren assoziiert.

Ätiologie

Die Ursachen des Hydrozephalus sind stark vom Alter des Kindes abhängig. Säuglinge weisen häufig Blutungen (typischerweise bei Frühgeborenen), Meningitis und Entwicklungsabnormalitäten (Zysten oder Gefässmalformationen) als Ursache auf [4]. Bei Kleinkindern



Tabea Stössel



Abbildung 1: Säugling (vier Monate alt) mit den typischen Hydrozephaluszeichen: Sonnenuntergangsphänomen, prominente Stirn («frontal bossing»), vermehrte Venenzeichnung der Haut und Makrozephalie. Der Abdruck erfolgt im Einverständnis des/der Patienten/Patientin bzw. seiner/ihrer Eltern.

und Kindern bis zum 10. Lebensjahr sind die häufigsten Ursachen hingegen Tumoren und Aquäduktstenosen. Die Ursachen des Hydrozephalus bei Kindern unterscheiden sich stark von denen bei Erwachsenen.

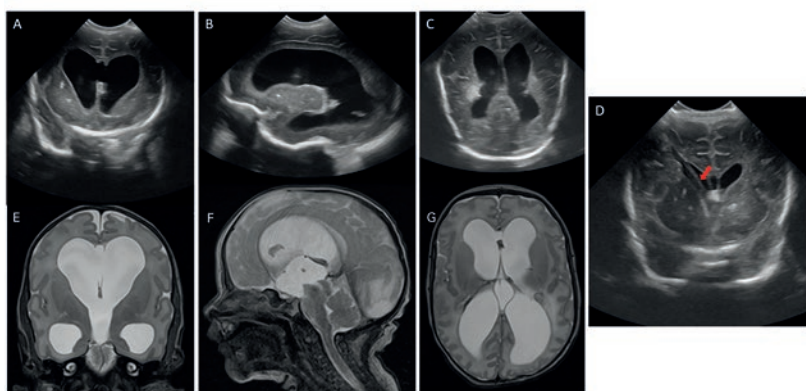


Abbildung 2: Transfontanelle Ultraschalluntersuchung (A–D) und Magnetresonanztomographie-(MRT-)Untersuchung (E–G) in koronarer (A), sagittaler (B) und axialer (C) Schnittführung eines Frühgeborenen mit postnataler Meningitis, das im Verlauf einen erhöhten Kopfumfang aufwies. Die initiale Untersuchung erfolgte mittels transfontanellem Ultraschall. Mehrere Lumbalpunktionen zur Druckentlastung wurden durchgeführt, bis das Kind ein Körpergewicht von über 2,5 kg erreichte. Eine MRT wurde durchgeführt, um ein «multilokulierter» Hydrozephalus mit infektionsbedingter Zystenbildung (was die Therapie beeinflussen würde) auszuschliessen (E–G). Es erfolgte die Behandlung mittels ventrikulo-peritonealem Shunt (VPS), was zum Stagnieren des Kopfwachstums und zu einer deutlichen Reduktion der Ventrikelbreite im postoperativen Ultraschall (D) führte. Der ventrikuläre Katheter ist gut sichtbar im Ultraschall und korrekt im rechten Seitenventrikel positioniert (Pfeil).

Es gibt sowohl kongenitale wie auch erworbene Ursachen, die man in vier grosse Gruppen entsprechend ihrer primären pathologischen Mechanismen einteilen kann (Tab. 1 und Abb. 1).

Symptome

Die klinischen Eigenschaften eines Hydrozephalus können stark variieren und sind durch den gesteigerten ICP und die daraus entstandene Dilatation der Ventrikel bedingt. Kleinkinder (in der Regel unter zwei Jahren), bei denen die Schädelnähte noch offen sind und das Kopfwachstum noch im Gange ist, haben weniger Symptome des gesteigerten ICP, da sich ihr Schädel dem grösseren Druck anpassen kann. Diese Kinder präsentieren sich oft mit einer prallen Fontanelle, einer Makrozephalie mit Perzentilensprung in der Wachstumskurve, «frontal bossing» (prominenter Stirn) und gelegentlich mit einem Sonnenuntergangsphänomen (Abb. 1). Bei älteren Kindern, deren Schädelnähte hingegen schon praktisch zusammengewachsen sind und der grösste Teil des Kopfwachstums abgeschlossen ist, gibt es keine Möglichkeit der Anpassung des gesteigerten ICP. Dementsprechend unterscheidet sich die Hydrozephalussympomatik bei diesen zwei Altersgruppen (Tab. 2).

Diagnostik

Sobald klinische Zeichen für einen Hydrozephalus bestehen, wird die Diagnose mittels einer Bildgebung bestätigt. Bei Säuglingen mit offener Fontanelle wird in der Regel ein transfontanelärer Ultraschall durchgeführt (Abb. 2).

Falls dieser die Verdachtsdiagnose bestätigt, sollte eine Magnetresonanztomographie (MRT) in Narkose durchgeführt werden (Abb. 3). Die MRT dient dazu, die Ursache zu ermitteln und die Behandlung dementsprechend anzupassen und zu planen.

Bei Kleinkindern mit geschlossener Fontanelle wird in der Akutsituation die Computertomographie (CT) bevorzugt (meist keine Sedation oder Narkose nötig). Bei weniger dringlichen Fällen wird die MRT-Untersuchung bevorzugt [1].

Eine Lumbalpunktion (LP) ist zur Abklärung des kindlichen Hydrozephalus selten indiziert. Liegt aber ein Verdacht auf eine Infektion oder Entzündung vor, sollte eine LP durchgeführt werden, um den Liquor entsprechend untersuchen zu können. Vor einer LP sollte eine Bildgebung stattfinden, um einen okklusiven Hydrozephalus auszuschliessen, da dieser eine relative Kontraindikation für die LP darstellt [2].

Tabelle 1: Übersicht der Ursachen des Hydrozephalus bei Kindern [5].

Rein kommunizierender Hydrozephalus	Permanente Absorptionsstörung:
	<i>Primäre Formen</i> <ul style="list-style-type: none"> - Angeborene Malformationen des Gehirns (genetische und/oder entwicklungsbedingt) <i>Sekundäre Formen</i> <ul style="list-style-type: none"> - Pränatal: <ul style="list-style-type: none"> • Intrauterin posthämorrhagisch und postinfektiös - Postnatal: <ul style="list-style-type: none"> • Prä maturität • Posthämorrhagisch • Postinfektiös • Venenstauungen bei: <ul style="list-style-type: none"> - Kraniosynostosen - Gefässmalformationen («Vein of Galen Malformation», durale Fisteln, arteriovenöse Malformationen) - Venöse Thrombosen (Obstruktion der oberen Hohlvene nach einer Herzoperation)
Kommunizierender Hydrozephalus mit einer obstruktiven Komponente	Verstärkte Sekretion durch Papillom oder Karzinom des Plexus choroideus
	Hirntumoren
	Zervikale Tumoren
	Infektionen mit intrakranieller Zystenbildung («multilokulierter» Hydrozephalus)
	Meningitis oder Enzephalitis mit einer sekundären Obstruktion
Obstruktiver Hydrozephalus mit einer transienten, milden kommunizierenden Komponente	Fehlbildungen:
	- Chiari Malformation Type 1
	- Arnold-Chiari-Malformation Typ 2 (im Rahmen einer Myelomeningozele)
	- Dandy-Walker-Malformation
	- Holoprosenzephalie
	- Enzephalozele
	- Lissenzephalie
	- Hydranenzephalie
	Intraventrikuläre Blutung mit Bildung eines Gerinnsels oder mit einer Fibrose im Aquaeductus cerebri oder mit einer intrakraniellen Zyste in der akuten Phase
	Folgen der intraventrikulären Blutung in der subakuten und späten Verlaufsphase
Arachnoidalzyste	
Rein obstruktiver Hydrozephalus	Chromosomale, syndromale und genetische Veränderungen:
	- X-linked Hydrozephalus
	- Osteogenesis imperfecta
- Kraniofaziale syndromatische Störungen (z.B. Crouzon-, Apert, Pfeiffer- Syndrom)	
Teil einer metabolischen Erbkrankheit:	
- Morbus Hurler	
- Achondroplasie	
Intrakranielle Zyste	
Aquäduktstenose	
«Fourth ventricular outlet syndrome» (FVOO)	

Tabelle 2: Übersicht der Symptome eines Hydrozephalus bei Kindern [1].

Bis zum 2. Lebensjahr	Ab dem 2. Lebensjahr
Abnormal hohe Schädelgrösse, meist >98. Perzentile für das jeweilige Alter	Keine Vergrösserung des Schädels, da Schädelnähte bereits verschlossen sind
Abnormal grosses Schädelwachstum mit Perzentilensprung in der Kopfmessung	Nackenschmerzen durch tonsilläre Herniation
Möglich sind kraniofaziale Disproportionen mit niedrig angesetzten Ohren und Augen	Neurologische Defizite begleitet von intellektuellen Defiziten und Lernbehinderungen bis hin zum Abfall der schulischen Leistungen
Beulige, straffe Ausbuchtung an der grossen vorderen Fontanelle («bombierte Fontanelle»)	Kopfschmerzen
Offene Schädelnähte	Nausea bis hin zum Erbrechen
Herabgesetzte Vitalzeichen (apnoeisch, bradykard, hyperten [Cushing-Reflex])	Papillenödeme bis hin zu Beeinträchtigungen des Sehens
Dilatation der Schädelvenen	Müdigkeit bis hin zum Koma
Okulomotorische Beschwerden durch Lähmung des Nervus oculomotorius	Lähmungen beim Aufwärtsblicken und Abduzieren des Auges
Sonnenuntergangssphänomen («sun setting eyes») durch Druck auf das Mittelhirntekum	Anzeichen einer sekundären Schädigung des Hypothalamus (wie eine verzögerte Pubertät oder Diabetes insipidus)
Spastische Erscheinungen, vermehrt in den unteren Extremitäten	Gangveränderungen begleitet von Ataxien und Spastizität der unteren Extremitäten

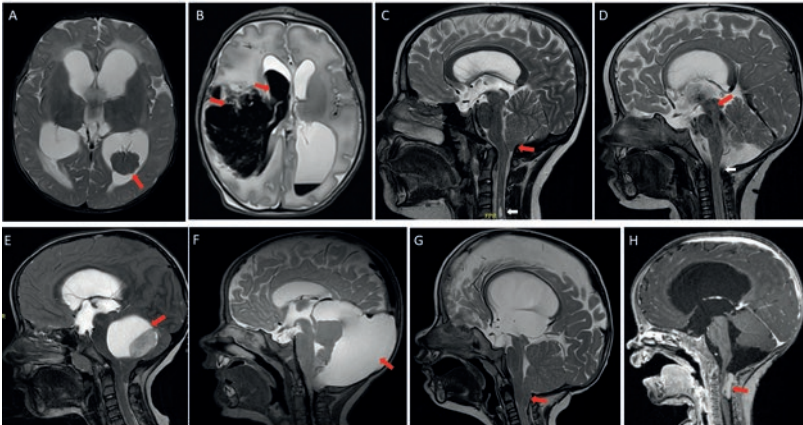


Abbildung 3: Magnetresonanztomographie-(MRT-)Untersuchung von Kindern mit verschiedenen Ursachen, die zu einem Hydrozephalus geführt haben. **A)** 5-monatiger Säugling mit Plexuskarzinom (Pfeil) im linken Seitenventrikel. Der Tumor wurde reseziert, der Patient benötigte trotzdem einen ventrikulo-peritonealen Shunt (VPS) im Verlauf. **B)** Frühgeborenes Kind mit frühgeburtlicher Hirnblutung Grad IV (Pfeile). Es erfolgte eine endoskopische Ausspülung und endoskopische Drittventrikulosternostomie (ETV), schliesslich wurde bei persistierendem Kopfwachstum ein VPS installiert. **C)** Kind mit Hydrozephalus und Chiari-I-Malformation (Pfeil rot) mit leichter Syringomyelie (Pfeil weiss). Eine ETV führte zur Besserung der Chiari-Malformation und Syringomyelie sowie der Hydrozephalus-Symptomatik. **D)** 9-monatiger Säugling mit Perzentilensprung in der Wachstumskurve des Kopfes und beginnender Papillenstauung. Die MRT zeigt einen kongenitalen kommunizierenden Hydrozephalus mit Flussartefakten im Aquädukt (Pfeil rot) und am Foramen magnum (Pfeil weiss). Es erfolgte die Behandlung mittels VPS. **E)** 6-jähriger Knabe mit okklusivem Hydrozephalus durch einen Tumor («juvenile pilocytic astrocytoma») der hinteren Schädelgrube (Pfeil). Nach der erfolgten kompletten Tumorentfernung hat sich der Hydrozephalus ohne weitere Behandlung erholt. **F)** 1,5-jähriges Kind mit persistierend offener Fontanelle und Makrozephalie. In der MRT zeigte sich eine Arachnoidalzyste (Pfeil) der hinteren Schädelgrube mit konsekutivem Hydrozephalus. Eine endoskopische Zystenfenestration und ETV (über ein frontales Bohrloch rechts) wurden durchgeführt. **G)** 1-jähriger Knabe mit bekannter Myelomeningozele (MMC), die intrauterin versorgt wurde, und einem postnatal stetig zunehmenden Kopfumfang. In der MRT zeigen sich eine Arnold-Chiari-II-Malformation (im Zusammenhang mit der MMC, Pfeil) und ein konsekutiver Hydrozephalus. Eine ETV wurde durchgeführt, worauf sich der Kopfumfang stabilisierte. **H)** 5-monatiger Säugling mit Makrozephalie, gewölbter Fontanelle und Hirndrucksymptomen. In der MRT ist ein zervikales, medulläres Lipom sichtbar mit konsekutivem Hydrozephalus. Als erster Schritt wurde das Lipom reseziert, jedoch lag ein persistierender Hydrozephalus vor, worauf im Verlauf ein VPS eingelegt wurde.

Therapie

Bis auf wenige Ausnahmen wird ein Hydrozephalus operativ behandelt. Operative Verfahren hängen von der Diagnose, Dringlichkeit sowie vom Alter und Gewicht des Kindes ab. Die definitive Behandlung kann entweder mittels eines Shunts – in der Regel ventrikulo-peritoneal (VPS), selten ventrikulo-atrial (VAS) oder ventrikulo-pleural (VPLS) (Abb. 4 A–C) – oder mittels ETV erfolgen (Abb. 4 G, H). Bei einem Frühgeborenen mit einem Gewicht unter 2,5 kg ist eine verzögerte Shunteinlage notwendig, weil bei diesen Kindern das Risiko für Infektionen, Okklusionen und Hautdurchbrüchen erhöht ist [5]. In solchen Fällen sind überbrückende Behandlungsmethoden wie repetitive LPs, transfontanelle Ventrikelpunktionen, die externe Ventrikeldrainage (EVD), der

ventrikulo-subgaleale Shunt (VSGS) oder die Einlage eines Rickham-Reservoirs (mit repetitiven Punktionen) notwendig (Abb. 4 D–F), bis eine definitive Behandlung mittels eines Shunts oder ETV möglich ist. Neue Studien zeigen auch den Vorteil einer endoskopischen Spülung/Ausräumung des Blutes, die bei Frühgeborenen zu niedrigeren Shuntraten nach intraventrikulärer Blutung führen sollte [14].

Obwohl die Operationsverfahren ähnlich zu den Verfahren bei Erwachsenen mit Hydrozephalus sind, sind bei Kindern mit Hydrozephalus die Handhabung, Operationstechnik, Indikationsstellung und der Zeitpunkt der Behandlung oft komplett verschieden, dies aufgrund der zugrunde liegenden Pathologie, den anatomischen und physiologischen Gegebenheiten beim Kind und des sozialen Umfelds. Deshalb sollte die operative Behandlung von Säuglingen und Kindern nur durch speziell ausgebildete Kinderneurochirurginnen/chirurgen in einem «kindergerechten» Setting durchgeführt werden. Ein schnell auftretender Hydrozephalus mit einem rapiden Anstieg des ICP ist ein Notfall, und in dieser Situation ist die Einlage einer EVD meist die Therapie der Wahl (Abb. 4 D). Hat der Hydrozephalus eine strukturelle Ursache, (z.B. Tumor des 4. Ventrikels), wird diese, falls möglich, primär behoben, ansonsten wird ein Shunt eingelegt oder eine ETV durchgeführt [6]. Der VPS zählt als Standardtherapie, VAS und VPLS werden nur selten implantiert (z.B. bei abdominalen Verwachsungen etc.). Der VPS besteht aus einem ventrikulären Katheter, der über ein frontales oder okzipitales Bohrloch (oder transfontanell bei Säuglingen, Abb. 4 B) stumpf transkortikal in den Ventrikel eingeführt wird. Idealerweise sollte die Spitze des ventrikulären Katheters am Foramen Monroi zu liegen kommen. Der Katheter wird dann an ein Ventil angeschlossen, das sich öffnet, wenn ein gewisser Hirndruck überschritten wird, wodurch Liquor abfließen kann. Sobald der Druck wieder sinkt, verschliesst sich das Ventil. Das Ventil wird dann wiederum an den peritonealen Katheter angeschlossen und mittels eines Tunnelierungsstabs, von kranial nach abdominal, subkutan abgeleitet. Nun wird der peritoneale Katheteranteil intraperitoneal eingelegt, wofür drei Methoden zur Verfügung stehen: Minilaparotomie (komplette Öffnung des Peritoneums), Trokar (kleine Inzision der oberen Schichten und anschliessend blinde, stumpfe Durchstossung des Peritoneums) oder die laparoskopische Einlage (Abb. 4 C) [7–9]. Es gibt programmierbare Ventile, bei denen man Änderungen der Ventileinstellung (Druck) mittels eines (magnetischen) Einstellungsgeräts transkutan (ohne Operation oder Narkose) vornehmen kann, falls der Patient Zeichen einer Unter- oder Überdrainage zeigt. Ande-

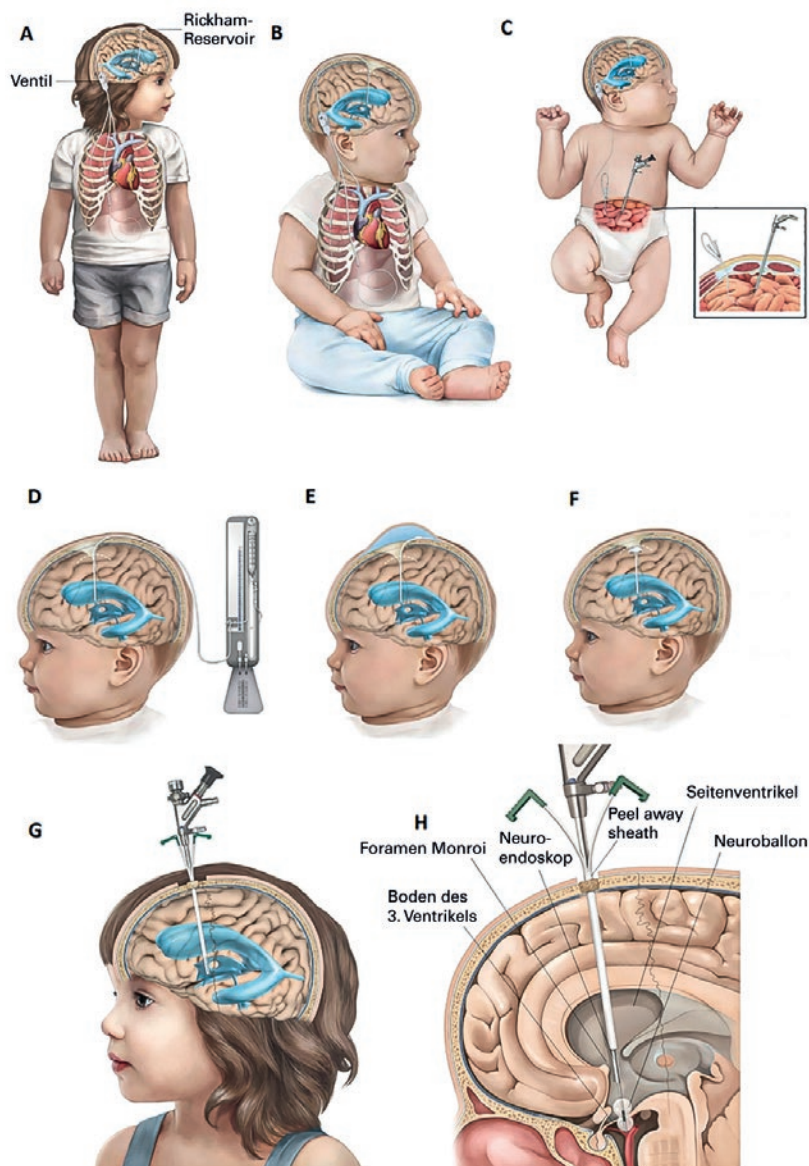


Abbildung 4: A und B) Darstellungen des ventrikulo-pleuralen, ventrikulo-peritonealen (VPS; am häufigsten angewandt) und ventrikulo-atrialen Shuntsystems (von links nach rechts) beim Kleinkind (A) und beim Säugling (B). Das System besteht aus einem Ventrikelkatheter, einem Ventil und einem distalen Katheter. Beim Kleinkind wird in der Regel ein Rickham-Reservoir eingesetzt. Beim Säugling wird der Katheter transfontanell eingeführt und meistens auf ein Rickham-Reservoir verzichtet. C) Darstellungen der laparoskopischen Einlage des distalen, peritonealen Katheters in einem Neugeborenen mit bereits erfolgter kranialer Einlage und Ventilimplantation und Detaildarstellung der laparoskopischen Einlage mit zwei Zugängen zur Peritonealhöhle, einerseits lateral der Rektusscheide für die Katheteranlage und andererseits über den Bauchnabel für das Laparoskop. D–F) Überbrückende Behandlungsmethoden bei einem Säugling durch externe Ventrikeldrainage (EVD) (D), ventrikulo-subgalealer Shunt (E), implantiertes Rickham-Reservoir (F). G und H) Endoskopische Drittventrikulostomie (ETV) mit Übersichtsdarstellung des endoskopischen ETV-Eingriffs (G) und Detaildarstellung des ETV-Eingriffs (H): Der Zugang erfolgt über ein frontales Bohrloch (in der Regel rechts), worüber ein «peel-away sheath» transkortikal in den Seitenventrikel eingebracht wird. Anschliessend erfolgt das Einführen des Neuroendoskops über das «peel-away sheath» durch das Foramen Monroi und die Durchführung der Stomie am Boden des 3. Ventrikels mittels Neuroballon.

rerseits werden teilweise auch fixe Druckventile eingesetzt, die von aussen nicht verstellbar sind. Diese werden vor allem bei Kindern angewendet, die im Verlauf häufig MRT-Untersuchungen benötigen (z.B. Tumorpatientinnen und -patienten), da sich die Druckeinstellung beim verstellbaren Ventil in der MRT verändern kann. Neueste programmierbare Ventile wie das POLARIS® oder das CERTAS® plus Ventil verstellen sich im Rahmen der MRT-Untersuchung laut Hersteller nicht, obschon eine Kontrolle der Einstellung von Zeit zu Zeit empfohlen wird. Die ventrikulären und peritonealen Katheter sind aus Silikon und meist antibiotisch imprägniert, da man zeigen konnte, dass diese imprägnierten Katheter (BACTISEAL®) das Risiko von Infektionen signifikant reduzieren [10]. Die Vorteile des VPS sind, dass er bei jeder Hydrozephalus-Form und in jedem Alter (ausser bei Babys unter 2,5 kg) eingesetzt werden kann. Der grösste Nachteil des VPS ist, dass die Infektionsrate relativ hoch ist (5–9%) und in bis zu 20–30% der Fälle eine Revision im Laufe des Lebens nötig wird [11].

Die ETV ist die ideale Behandlungsmethode beim Verschlusshydrozephalus, kann jedoch auch bei anderen Hydrozephalusformen eingesetzt werden [12]. Der Zugang zum Vorderhorn des lateralen Ventrikels wird durch ein Bohrloch erzeugt (beim Säugling durch die laterale Fontanelle), von wo man über das Foramen Monroi in den dritten Ventrikel gelangt. Anschliessend wird in den Boden des dritten Ventrikels eine Öffnung erzeugt und durch einen Ballon erweitert, dadurch kann der Liquor in die präpontine Zisterne und den Subarachnoidalraum abfliessen und von dort resorbiert werden (Abb. 4 G, H). Der Nachteil einer ETV ist die Abhängigkeit der Erfolgsrate vom Patientenalter, der Ätiologie des Hydrozephalus und der bisherigen Komplikationen. Die Vermeidung von Fremdkörperimplantationen, der geringere finanzielle Aufwand, die physiologischere Zirkulation des Liquors, die Langlebigkeit und geringere langfristige Komplikationen wie Infektionen und Fehlfunktionen sind Vorteile der ETV [13]. Die Erfolgsrate einer ETV wird durch den «ETV Success Score» (ETVSS) ermittelt (Tab. 3).

Behandlungsergebnisse und Nachbehandlung

Die operative Behandlung eines Hydrozephalus ist durch die direkte Auswirkung auf den ICP in erster Linie eine lebensrettende Massnahme. Mit dem Erreichen der Senkung des ICP wird auch das Kopfwachstum gestoppt, und negative Einflüsse auf die Entwicklung und den Zustand des Gehirns werden unterbunden. Zudem

Tabelle 3: Der «endoscopic third ventriculostomy success score» (ETVSS) ist die Summation der Punkte Alter, Ätiologie und Shunt-Einlage [12]. Als Beispiel: Ein 5 Monate altes Kind mit postinfektiösem Hydrozephalus ohne vorherige Shunt-Einlage hat einen ETVSS von 20%. Hingegen hat ein Kind im Alter von 11 Jahren mit Aquäduktstenose und ohne vorherige Shunt-Einlage einen ETVSS von 90%.

Punkte	Alter	Ätiologie	Bisherige Shunt-Einlage
0	<1 Monat	Postinfektiös	Ja
10	1 Monat bis <6 Monate		Nein
20		Myelomenigozele, intraventrikuläre Hämorrhagie, nicht tektaler Tumor	
30	6 Monate bis <1 Jahr	Tektale Tumoren, Aquäduktstenose andere	
40	1 Jahr bis <10 Jahre		
50	≥10 Jahre		

werden die Lebenserwartung und Lebensqualität durch die Operation gesteigert. In der auf die Operation folgenden Bildgebung achtet man vor allem auf eine Reduktion der Ventrikelgrösse, auf die Menge an Liquor über den Hirnhemisphären und auf den Grad des periventrikulären Ödems. Die Bildgebung sollte mit einer klinischen Beurteilung einhergehen, da sie nicht zwingend mit den neurokognitiven Folgeerscheinungen übereinstimmen muss. Bei pädiatrischen Patientinnen und Patienten sollte man in den Nachuntersuchungen besonders auf den Verschluss der Schädelnähte, den

Korrespondenz:
PD Dr. med. Jehuda Soleman
Klinik für Pädiatrische
Neurochirurgie
Universitäts-Kinderspital
beider Basel (UKBB)
Spitalstrasse 33
CH-4056 Basel
jehuda.soleman[at]gmail.
com

Das Wichtigste für die Praxis

- Die Ursachen eines Hydrozephalus bei Kindern sind vielfältig und unterscheiden sich stark je nach Alter des Kindes. Zudem sind sie auch sehr verschieden von den Ätiologien bei Erwachsenen.
- Durch die unterschiedliche Anpassungsfähigkeit an den gesteigerten Hirndruck, bedingt durch den Verschlussgrad der Schädelnähte, sind verschiedene klinische Präsentationen möglich. Bei offenen Schädelnähten sind dies eine gewölbte Fontanelle, Makrozephalie mit Perzentilensprung in der Wachstumskurve, «frontal bossing» und ein Sonnenuntergangssphänomen. Sind die Schädelnähte bereits verschlossen, treten Nacken- und Kopfschmerzen, neurologische und intellektuelle Defizite begleitet von Lernbehinderungen, Nausea bis hin zu Erbrechen, Papillenödem und verstärkte Müdigkeit auf.
- Die Operationstechnik muss an das Alter des Kindes und an die Ätiologie angepasst werden. Hierfür ist eine Behandlung in hochspezialisierten Zentren mit ausgebildeten Fachärztinnen und Fachärzten der Kinderneurochirurgie und Kinderneuroanästhesie von Nöten, da die Behandlung oft sehr komplex ist.
- Bei Kindern ist die endoskopische Behandlung häufiger möglich als bei Erwachsenen.
- Die frühe Behandlung ist eminent wichtig, da sie grossen Einfluss auf die Entwicklung und Lebensqualität des Kindes hat.

Kopfumfang, das Erreichen einer aufrechten Haltung, das Wachstum und die altersentsprechende Reifung achten. Die Behandlung von Kindern mit Hydrozephalus ist oft komplex und lebensbegleitend und fordert eine interdisziplinäre Behandlung. Diese Säuglinge und Kinder sollten deshalb idealerweise in einem hochspezialisierten Zentrum mit ausgebildeten Fachärztinnen und Fachärzten der Kinderneurochirurgie, Kinderneuroanästhesie, Kinderneurologie, Neonatologie und Kinderintensivmedizin behandelt werden.

Verdankung

Die Autoren danken Frau Lucille Solomon für das Zeichnen der Illustrationen.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Abou-Hamden A, Drake JM. Hydrocephalus. In: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. Thieme; 2014. S. 89–99.
- 2 Haridas A, Tomita T. Hydrocephalus in children: Clinical features and diagnosis. UpToDate. Sep. 20, 2018. <https://www.uptodate.com/contents/hydrocephalus-in-children-clinical-features-and-diagnosis> (zugegriffen Juli 11, 2019).
- 3 Haridas A, Tomita T. Hydrocephalus in children: Physiology, pathogenesis, and etiology. UpToDate. Sep. 20, 2018. https://www.uptodate.com/contents/hydrocephalus-in-children-physiology-pathogenesis-and-etiology?topicRef=111138&source=see_link (zugegriffen Juli 11, 2019).
- 4 Welch K. The principles of physiology of the cerebrospinal fluid in relation to hydrocephalus including normal pressure hydrocephalus. Adv Neurol. 1975;13:247–332.
- 5 Messing-Jünger M. Surgical Management of Hydrocephalus. In: Handbook of Pediatric Neurosurgery. 1. Aufl., Thieme; 2018. S. 297–304.
- 6 Haridas A, Tomita T. Hydrocephalus in children: Management and prognosis. UpToDate, Sep. 20, 2018. https://www.uptodate.com/contents/hydrocephalus-in-children-management-and-prognosis?opicRef=110031&source=see_link (zugegriffen Juli 11, 2019).
- 7 Serafimova M, Soleman J, Stoessel T, Guzman R, Constantini S, Roth J, «Peritoneal insertion of shunts in children: comparison between trocar and laparoscopically guided insertion. Childs Nerv Syst. 2021;37(1):115–23.
- 8 Soleman J, Schneider CA, Pfeifle VA, Zimmermann P, Guzman R, Laparoscopic-Assisted Ventriculoperitoneal Shunt Placement in Children Younger Than the Age of 1 Year. World Neurosurg. 2017;99:656–61.
- 9 Karla RRS, Kestle J. Treatment of Hydrocephalus with Shunts. In: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. Thieme; 2014. S. 100–118.
- 10 Mallucci CL, Jenkinson MD, Conroy EJ, Hartley JC, Brown M, Dalton J, et al. Antibiotic or silver versus standard ventriculoperitoneal shunts (BASICS): a multicentre, single-blinded, randomised trial and economic evaluation. Lancet. 2019;394(10208):1530–9.
- 11 Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD Jr, Warf BC. Hydrocephalus in children. Lancet. 2016;387(10020):788–99.
- 12 Kulkarni AV, Drake JM, Mallucci CL, Sgouros S, Roth J, Constantini S; Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus. J Pediatr. 2009;155(2):254–9.e1.
- 13 Vinchon M, Rekate H, Kulkarni AV. Pediatric hydrocephalus outcomes: a review. Fluids Barriers CNS. 2012;9(1):18.
- 14 Schaumann A, Bühler C, Schulz M, Thomale UW. Neuroendoscopic surgery in neonates – indication and results over a 10-year practice. Childs Nerv Syst. 2021 Jul 3. doi: 10.1007/s00381-021-05272-y. Epub ahead of print.