



# Altershirndruck (NPH)

Auswirkungen, Behandlung, Hilfen

**ASBH**

# Altershirndruck (NPH)

## Auswirkungen, Behandlung, Hilfen

### Impressum

Altershirndruck (Normaldruckhydrozephalus) - Auswirkungen, Behandlung, Hilfen - Ein Ratgeber

Herausgeber:



Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida und Hydrozephalus e.V.  
Bundesgeschäftsstelle zur Förderung von Personen mit angeborener  
Querschnittlähmung (Spina Bifida) und/ oder Störung des  
Hirnwasserkreislaufs Hydrozephalus



Das Beratungsangebot der ASBH für betroffene Menschen und  
ihre Angehörigen wurde durch die ARD Fernsehlotterie gefördert.

Dortmund im August 2011

Mit freundlicher Unterstützung von:



Aesculap AG  
Am Aesculap Platz · 78532 Tuttlingen · [www.aesculap.de](http://www.aesculap.de)



Christoph Miethke GmbH & Co. KG  
Ulanenweg 2 · 14469 Potsdam · [www.miethke.com](http://www.miethke.com)

**ASBH**

# Inhalt

## *Einleitung*

Vorwort .....	6
---------------	---

Prof. Dr. med. Veit Rohde,

*Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Georg-August-Universität, Göttingen*

## *Pathophysiologie*

Pathophysiologie des (Normaldruck)-hydrocephalus .....	8
--	---

Prof. Dr. med. Martin Schuhmann,

*Universitätsklinikum der Eberhard-Karls-Universität, Tübingen*

## *Neurochirurgie / Neurologie*

Diagnostik des Normaldruckhydrocephalus .....	20
---	----

Dr. med. J Lemcke, Prof. Dr. med. Ullrich Meier,

*Unfallkrankenhaus Berlin-Marzahn, Berlin*

Behandlungsmöglichkeiten beim Normaldruckhydrocephalus .....	26
--	----

Dr. med. Christian Sprung,

*Universitätsklinikum Charité Campus Virchow-Klinikum, Berlin*

Endoskopische Behandlung des Normaldruckhydrocephalus .....	42
---	----

PD Dr. med Michael Fritsch,

*Diakonie Klinikum Dietrich Bonhoeffer, Neubrandenburg*

Dr. med Cornelia Müller,

*Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Greifswald*

Risiken bei der Behandlung des iNPH und langfristige Erfolgsaussichten .....	48
---	----

Dr. med Cornelia Müller,

*Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Greifswald*

Parallelen vom NPH zum Hydrocephalus im Kindesalter –

eine Suche nach den Ursachen .....	56
------------------------------------	----

PD Dr. med. Ulrich-Wilhelm Thomale,

*Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, Berlin*

## *Shunttechnologie*

Ventilsysteme im Vergleich .....	66
----------------------------------	----

Dipl. Ing. Roland Schulz, Leiter Marketing,

*Christoph Miethke GmbH & Co. KG, Potsdam*

## *Leben mit einem Shunt*

Häufig gestellte Fragen / Leben mit dem Shunt .....	82
---	----

Prof. Dr. med. Uwe Kehler,

*Asklepios Klinik Altona*

## *Erfahrungsberichte*

Erste Diagnose Demenz .....	86
-----------------------------	----

*Erfahrungsbericht eines Angehörigen*

Erfahrungsbericht zum Thema Altershirndruck .....	90
---	----

*Erfahrungsbericht eines Betroffenen*

<i>Sozialrechtliche Fragestellung</i> .....	94
---	----

<i>Glossar</i> .....	102
----------------------	-----

<i>Unser Rat</i> .....	110
------------------------	-----

Prof. Dr. med. Veit Rohde  
Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie,  
Georg-August-Universität Göttingen

## Vorwort

*Das Laufen wird unsicherer, das Gedächtnis lässt nach, und auch das Halten des Urins funktioniert nicht mehr so wie früher. Alles das Alter? Oder steckt hinter diesen Symptomen doch vielleicht etwas anderes?*

Im Jahre 1965 wurde von einer Autorengruppe um Salomon Hakim eine Erkrankung namens Normaldruckhydrozephalus beschrieben, der überwiegend im höheren Lebensalter auftritt. Die Symptome sind Gangunsicherheit, Gedächtnisstörung und Inkontinenz.

Hydrozephalus bedeutet eine Erweiterung der mit Hirnwasser gefüllten Hirnkammern, weshalb der Hydrozephalus umgangssprachlich auch als Wasserkopf bezeichnet wird. Üblicherweise erweitern sich die Hirnkammern, weil das Hirnwasser nicht normal abfließen kann und dadurch der Druck in den Hirnkammern steigt.

Bei dem Normaldruckhydrozephalus allerdings kommt es zu weiten Hirnkammern, obwohl der Druck in den Hirnkammern normal ist.

Dieser scheinbare Widerspruch zwischen normalem Druck in den Hirnkammern und deren Erweiterung, obwohl von Salomon Hakim schon in seinen ersten Veröffentlichungen aufgelöst, verhinderte für lange Zeit, dass der Normaldruckhydrozephalus als eigenständige Erkrankung akzeptiert und therapiert wurde.

Heute steht mit der Anlage eines Shunts, eines unter der Haut verlegten dünnen Silikonschlauchs von den Hirnkammern in die Bauchhöhle mit Ventil zur Kontrolle der Menge des abtransportierten Hirnwassers, eine effektive operative Behandlung zur Verfügung, die den Patienten eine Rückkehr in das Alltagsleben erlaubt. Vielleicht wegen zögerlicher Akzeptanz in den Jahrzehnten nach der Erstbeschreibung ist das Bewusstsein



für die Existenz der Erkrankung und deren Behandlung auch heute noch unterentwickelt – sowohl bei den Betroffenen und deren Familien – aber auch bei den Ärztinnen und Ärzten.

*Es ist Ziel dieser Broschüre, die Sie hier in der Hand halten, das Bewusstsein für den Normaldruckhydrozephalus und damit die Zahl der erfolgreich therapierten Patienten zu steigern. Wenn bei Gangunsicherheit, sinkender Gedächtnisleistung und Inkontinenz nicht automatisch alles auf das fortschreitende Alter oder, noch schlimmer, auf die Alzheimer-Demenz geschoben, sondern auch an den Normaldruckhydrozephalus gedacht wird, ist dieses Ziel erreicht.*



Prof. Dr. med. Martin Schuhmann

## Pathophysiologie des (Normaldruck-) Hydrocephalus

Die Pathophysiologie des Hydrocephalus, also das Verständnis der krankhaften Mechanismen, aufgrund derer es zur Ausbildung des Hydrocephalus kommt, ist nur für bestimmte Formen des Hydrocephalus vorhanden. Für andere Formen

wiederum, wie zum Beispiel für den chronischen Erwachsenen-Hydrocephalus (oder Normaldruckhydrocephalus = NPH), existieren nur Hypothesen, die mehr oder weniger allgemeine Akzeptanz haben.

# Patho physiologie

Lehre von den abnormen und krankhaften Vorgängen und Zuständen im Körper und deren Ursachen

Lehre von den physikalischen und biochemischen Funktionen von Lebewesen.

Patho = Schmerz, Krankheit

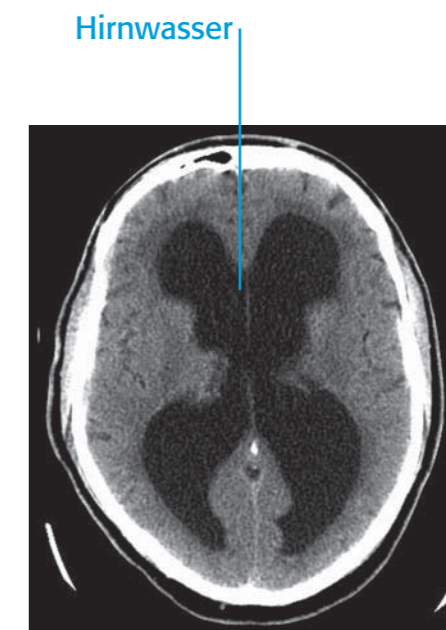
### Definition des Krankheitsbildes

Vom Hydrocephalus wird man dann sprechen, wenn es zu einer – im Verhältnis zur vorhandenen Gehirnmasse relativ starken – Erweiterung der inneren Hirnkammern (Ventrikel) kommt und sich dadurch zu viel Hirnwasser, im Fachbegriff Liquor cerebrospinalis, im Schädelinnenraum ansammelt. Diese Ansammlung von Hirnwasser wird

in der Regel mit einem bildgebenden Untersuchungsverfahren wie der Computertomographie oder der Kernspintomographie diagnostiziert. Die Erweiterung der Hirnkammern, auch „Ventrikulomegalie“ genannt, ist das unwidersprochen gemeinsame Element aller Krankheitsbilder und aller Ursachen, die zum Hydrocephalus führen.



normale Hirnkammern



erweiterte Hirnkammern

## Innere und äußere Hirnwasserräume

Im Gehirn befinden sich vier Hirnkammern, die sogenannten „inneren Hirnwasserräume“ (siehe Abbildung 1 und 2). Die beiden großen Hirnkammern, die seitlichen Hirnkammern liegen symmetrisch innerhalb des Großhirns zentral angeordnet und dehnen sich, im Stirnhirnbereich (Frontallappen) beginnend oberhalb und seitlich der so genannten Stammganglien nach hinten in den Hinterhauptsbereich (Okzipitallappen) aus.

Sie setzen sich dann mit dem sogenannten Temporalhorn wieder im Halbkreis nach vorne in den Schläfenhirnlappen hinein fort. Unterhalb der seitlichen Hirnkammern und zentral mittig im Gehirn, vorne vom Sehnerven und seitlich vom Hypothalamus und Thalamus begrenzt, liegt die dritte Hirnkammer (3. Ventrikel), die mit den seitlichen Hirnkammern über je ein Verbindungsloch, das Foramen Monroi, verbunden ist.

Durch einen dünnen Gang, dem Aquädukt, der durch das Mittelhirn führt, ist die dritte Hirnkammer mit der vierten Hirnkammer (4. Ventrikel) verbunden. Die vierte Hirnkammer liegt im unteren Hinterkopfbereich und ist von vorne durch den Hirnstamm und von seitlich und hinten durch das Kleinhirn begrenzt. Drei Ausflussöffnungen aus der vierten Hirnkammer (Foramen Luschkae bzw. in die große Hinterhauptszisterne (Cisterna magna) am Übergang vom Hirnschädel zum Rückenmarkskanal über das Foramen Magendii. Die äußeren Hirnwasserräume umfassen rechts und links, sowie Foramen Magendii mittig hinten) verbinden die vierte Hirnkammer mit den das Gehirn umgebenden Hirnwasserräumen, den sogenannten „äußeren Hirnwasserräumen“

(hellblau dargestellt in Abbildung 2). Das Hirnwasser fließt aus der vierten Hirnkammer in die Kleinhirnbrückenwinkelzisterne beiderseits über die Foramen Luschkae bzw. in die große Hinterhauptszisterne (Cisterna magna) am Übergang vom Hirnschädel zum Rückenmarkskanal über das Foramen Magendii. Die äußeren Hirnwasserräume umfassen den Subarachnoidalraum über der Hirnoberfläche, die basalen Zisternen im Bereich der Schädelbasis und den gesamten Hirnwasserraum des Spinalkanals im Inneren der Wirbelsäule.

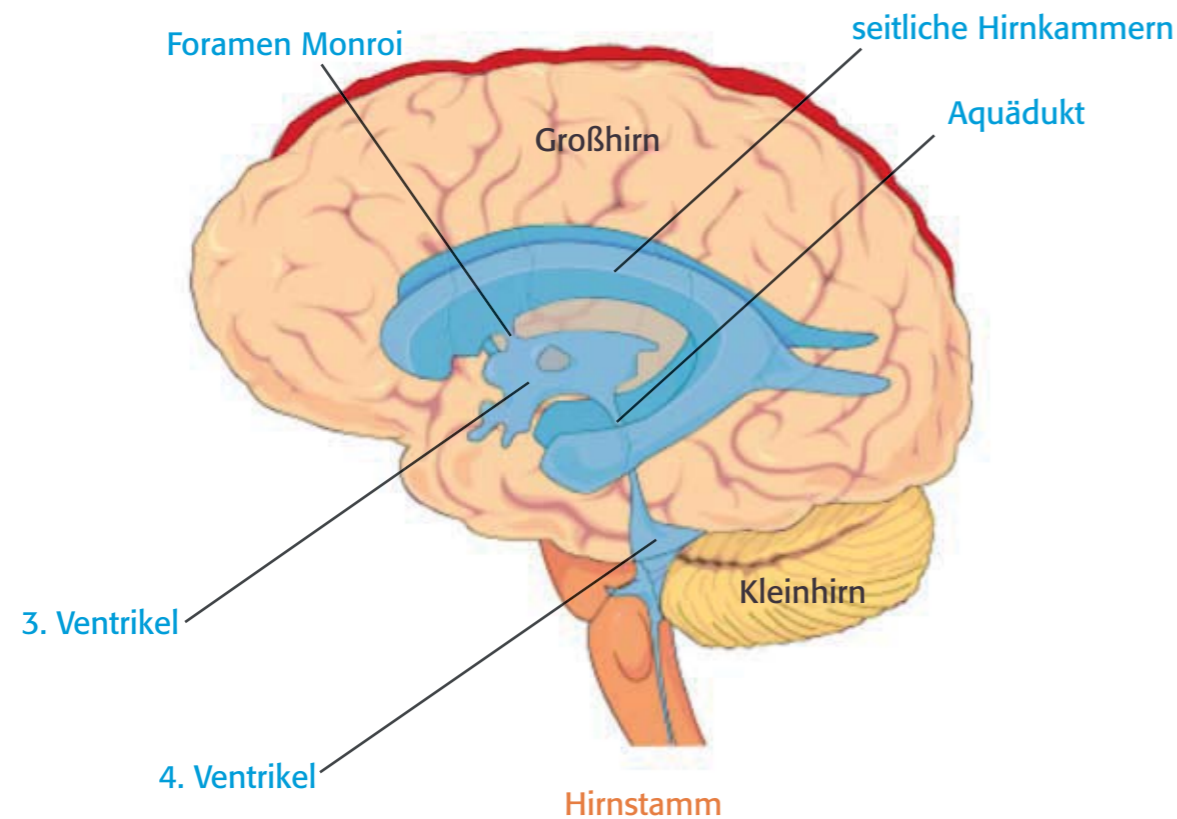


Abb. 1

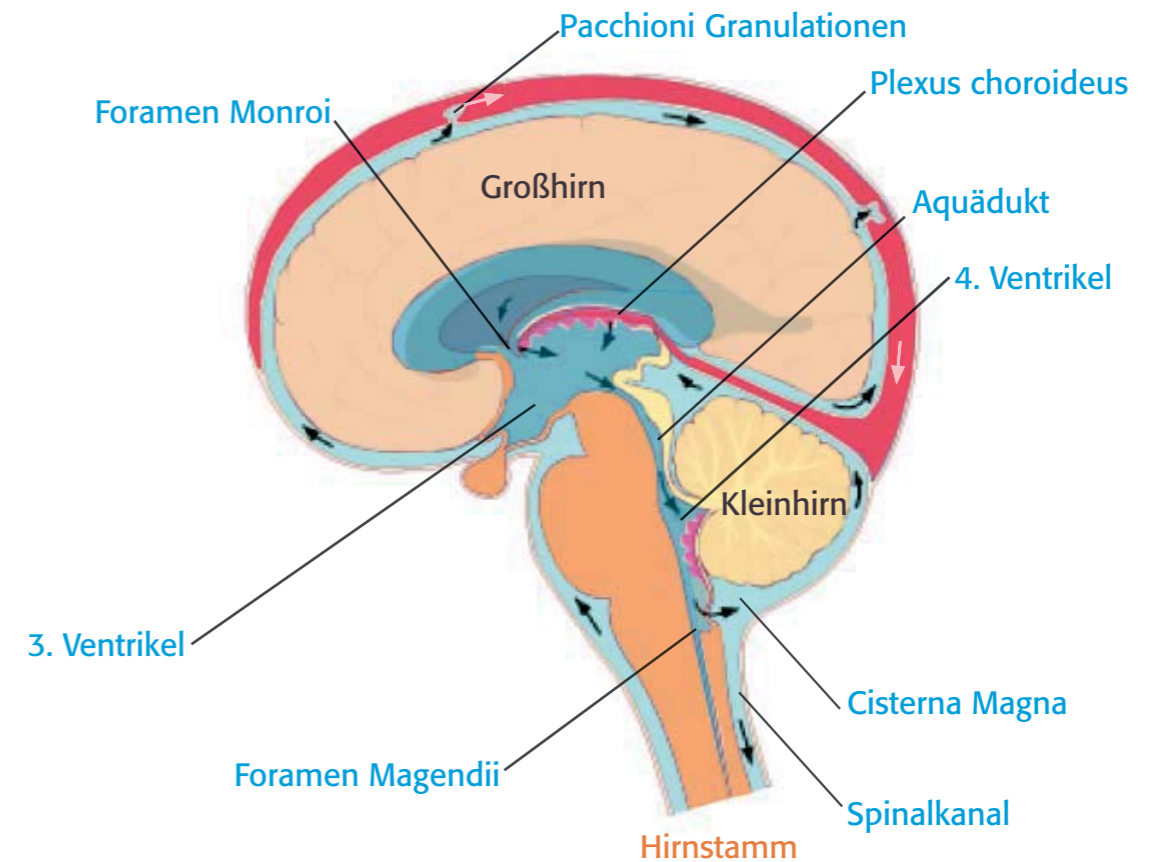


Abb. 2

## Die Hirnwasserzirkulation

Im Bereich der seitlichen Hirnkammern befindet sich der so genannte Plexus choroideus, eine zottenartige Struktur, der durch das Foramen Monroi ins Dach der dritten Hirnkammer zieht. Ein weiterer Plexus choroideus befindet sich im unteren Bereich der vierten Hirnkammer. Der Plexus choroideus produziert den größten Teil des Hirnwassers in einem Filtrationsprozess, der durch den Druckgradienten zwischen arteriellem Druck und Druck im Hirnwasserraum angetrieben wird. Die Hirnwasserproduktionsrate ist unterschiedlich und kann nicht direkt gemessen werden. Indirekte Verfahren lassen annehmen, dass die Hirnwasserproduktionsrate zwischen 0,1 und 0,3 ml pro Minute beträgt. Sie ist von Individuum zu Individuum stark schwankend und wahrscheinlich altersabhängig auch abnehmend.

Im Regelfall kann der Mensch das innerhalb der Hirnkammern produzierten Hirnwasser unter normalen Druckbedingungen nicht wieder vollständig über die innere Oberfläche der Hirnkammern ins Gehirngewebe zurück resorbieren, so dass ein gewisser Nettofluss von Hirnwasser aus den seitlichen Hirnkammern über die dritte Hirnkammer durch den Aquädukt in die vierte Hirnkammer und von dort in die äußeren Hirnwasserräume existiert. Die Rückresorption dieses austretenden Hirnwassers findet dann aus den äußeren Hirnwasserräumen statt.

Klassischerweise wurde in den vergangenen hundert Jahren als wesentlicher Ort der Hirnwasserrückresorption die so genannten Pacchioni'schen Granulationen entlang des Sinus sagittalis angenommen, in deren Zentrum die sogenannten arachnoidalen Villi stehen.

Bereits im Jahr 1913 wurde dieser Ansicht jedoch schon widersprochen und ein überall stattfindender Rückresorptionsmechanismus postuliert. Hierfür spricht, dass Menschen ohne arachnoidale Villi und ohne Pacchioni'sche Granulationen geboren werden und sich diese erst zwischen dem zweiten und siebten Lebensjahr ausbilden, ohne dass Neugeborene oder Kinder einen Hydrocephalus erleiden.

Sicher bekannte Orte für eine Hirnwasserrückresorption sind die arachnoidalen Umscheidungen der Spinalnerven, des Riech- und des Sehnerven, von hier erfolgt eine Rückresorption in das lymphatische System. Auch ist eine Rückresorption über das Hirngewebe in die venöse Seite des Blutgefäßsystems anzunehmen. Es ist sehr wahrscheinlich, dass die Rückresorptionsfähigkeit des menschlichen Gehirns für Hirnwasser um ein Vielfaches über der Hirnwasserproduktionsrate liegt und nur sehr selten ein limitierender Faktor ist.

## Ursachen des Hydrocephalus

Das klassische Vorstellungsmodell über die Hirnwasserzirkulation geht von einem einfachen Hirnwasserkreislauf aus, der mit der Hirnwasserproduktion im Plexus choroideus beginnt, sich über die Hirnwasserzirkulation durch die Hirnkammern und die äußeren Hirnwasserräume fortsetzt und am Rückresorptionsort, den Pacchioni'schen Granulationen, endet.

Nach dieser einfachen Vorstellung entsteht ein Hydrocephalus dann, wenn

entweder zu viel Hirnwasser produziert wird, der Fluss von Hirnwasser innerhalb der inneren Hirnwasserräume oder im Ausflussbereich der vierten Hirnkammer blockiert wird oder die Rückresorption im Bereich der Pacchioni'schen Granulationen gestört ist. Abgesehen von den nicht allgemein hin akzeptierten Mechanismen der Hirnwasserrückresorption greift dieses einfache Modell für eine große Zahl von Hydrocephaluspatienten zu kurz.

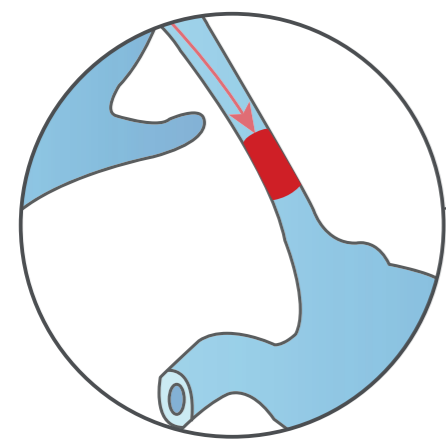


### Terminologie

Seit den Versuchen von Dandy und Blackfan im Jahre 1913 spricht man von kommunizierendem und nicht-kommunizierendem Hydrocephalus.

Die ursprüngliche Definition betrifft die Feststellung, ob ein Farbstoff, der in die Hirnkammern eingegeben wurde, auch im Rückenmarkskanal ankommt. Im positiven Falle spricht man von einem kommunizierenden Hydrocephalus, also einer freien Kommunikation zwischen den inneren Hirnkammern und dem Spinalkanal. Ein nicht kommunizierender Hydrocephalus bedeutet somit einen Verschluss der Hirnwasserwege zwischen Hirnkammern und Spinalkanal.

Im Jahre 1949 wurde durch Dorothee Russell die Begriffe des obstruktiven und nicht-obstruktiven Hydrocephalus definiert, wobei mit obstruktiv jede Form der Flussbehinderung von Hirnwasser in den inneren und in den äußeren Hirnwasserräumen, definiert wird, und als nicht-obstruktiv lediglich eine Behinderung der Hirnwasserrückresorption definiert ist.

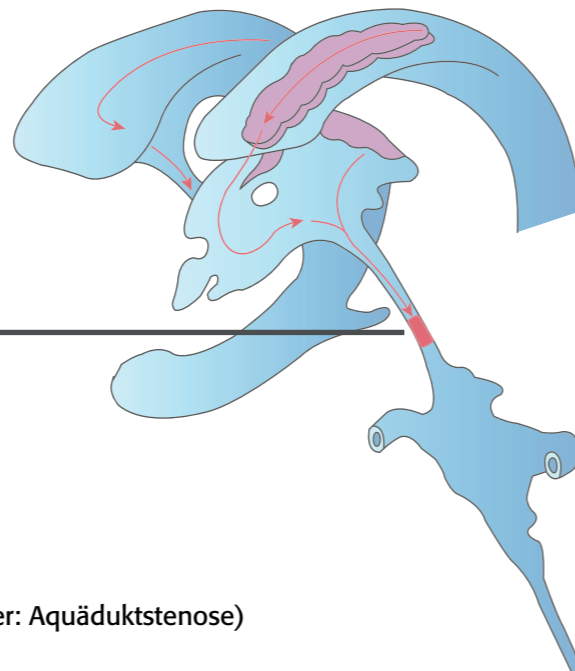


Beispiel für einen obstruktiven Hydrocephalus (hier: Aquäduktstenose)

### Obstruktiver / nicht-kommunizierender Hydrocephalus

Im Alltagsgebrauch werden diese Begriffe jedoch leider nicht in der ursprünglichen Definition verwendet. Man spricht allgemein von einem obstruktiven oder nicht-kommunizierenden Hydrocephalus, wenn mittels der bildgebenden Verfahren Magnetresonanztomografie (MRT) oder Computertomografie (CT) eine Flussbehinderung in den inneren Hirnwasserräumen oder am Ausfluss von der vierten Hirnkammer erkannt werden kann.

Klassische Beispiele sind Tumore oder Zysten (wassergefüllte Blasen), die die Hirnwasserpassage im Bereich der Verbindungsöffnungen, der dritten Hirnkammer, des Aquädukts oder der vierten Hirnkammer blockieren.



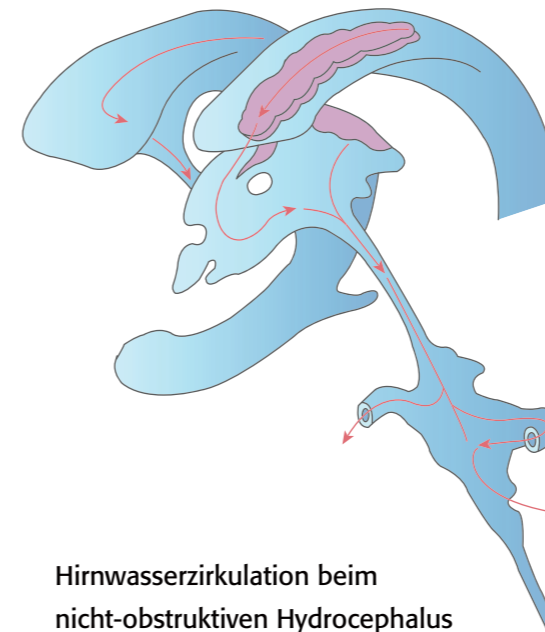
### Nicht-obstruktiver / kommunizierender Hydrocephalus

Es kommt dann zum Aufstau von Hirnwasser in den inneren Hirnkammern (da ja dort nicht alles Hirnwasser rückresorbiert werden kann) und in Folge des Druckanstieges zu einer Erweiterung der Hirnkammern.

Diese Formen von Hydrocephalus lassen sich noch am einfachsten verstehen und idealerweise durch eine Entfernung des Flusshindernisses behandeln oder auch durch eine innere Umleitung, indem z. B. eine künstliche Ausflussöffnung am Boden der dritten Hirnkammer in die äußeren Hirnwasserräume geschaffen wird (sogenannte Ventrikulostomie), und damit der Aufstau von Hirnwasser durch einen wiederhergestellten Ausfluss behoben wird.

Für einen großen Teil der Hydrocephaluspatienten lässt eine einfache CT- oder Kernspinuntersuchung (MRT) jedoch keine Flussbehinderung im Bereich der inneren Hirnwasserräume erkennen. Dies betrifft insbesondere den chronischen Erwachsenenhydrocephalus oder auch so genannten Normaldruckhydrocephalus (NPH). Dieser wird, da keine offensichtliche Flussbehinderung zu erkennen ist, deswegen allgemein als kommunizierender Hydrocephalus bezeichnet. Das gängige Erklärungsmodell ist, dass es zu einer Störung der Rückresorption von Hirnwasser kommt, ohne dass die Mechanismen dieser gestörten Rückresorption weiter bekannt wären.

Nicht einsichtig ist, wie es dann bei einer freien Kommunikation und damit fehlenden Druckgradienten zwischen inneren und äußeren Hirnwasserräumen zu einer Erweiterung der inneren Hirnwasserräume und einer Verschmälerung der äußeren Hirnwasserräume, insbesondere oberhalb des Gehirns und entlang der sogenannten Pacchioni'schen Granulationen, kommt. Insbesondere, wenn die Rückresorption tatsächlich über die Pacchioni'schen Granulationen erfolgen würde und dieser Rückresorptionsmechanismus dort gestört wäre, müsste es zuallererst zu einer Erweiterung der äußeren Hirnwasserräume im Bereich dieses Staus kommen und nicht zu einer Verschmälerung derselben, wie bei typischen Normaldruckhydrocephalus zu beobachten ist.



Hirnwasserzirkulation beim nicht-obstruktiven Hydrocephalus



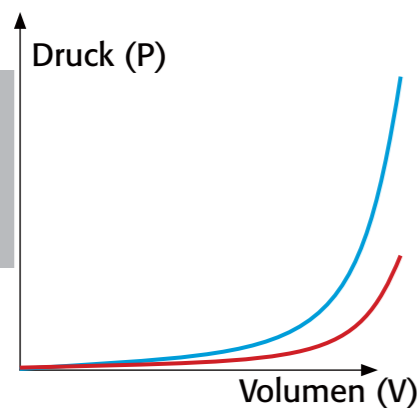
### Rolle der Liquorpulsation

Das klassische Hirnwasserzirkulationsmodell (sogenannte Bulk-flow-Theorie) erklärt also nicht die Entstehungsgeschichte des chronischen Erwachsenenhydrocephalus (NPH) und ebenso wenig bestimmte Formen des kindlichen Hydrocephalus.

Einen neuen Erklärungsansatz bietet die hydrodynamische Theorie, die auf Beobachtungen der Pulsation von Hirnwasser und arteriellem und venösem Blut beruht, wie sie in speziellen kernspintomographischen Darstellungen sichtbar gemacht werden können. Das Herz erzeugt in den Schlagadern (Arterien) keinen gleichförmigen, sondern einen pulsartig an- und abschwellenden Blutstrom: Die Pulsatilität des zufließenden arteriellen Blutes wird im Hirnrinnenraum über mehrere Mechanismen zu einem gleichförmigen Blutstrom in der Endstrecke des Gefäßbettes im Gehirn umgewandelt. Wichtig für eine Abschwächung der Pulsatilität des arteriellen Blutstromes ist der so genannte Windkesseneffekt, der im Bereich der äußeren Hirnwasserräume zu einer Übertragung des arteriellen Pulses auf den Hirnwasserraum führt.

Der arterielle Blutpuls ist somit ein wesentlicher Generator der Liquorpulsation. Zudem pulsiert das Gehirn selbst durch das Eintreffen des bereits abgeschwächten arteriellen Blutstromes im Gehirngewebe. Der Liquorpuls wird zum Teil auf das abfließende (venöse) Blut übertragen, so dass ein sehr komplexes, im Normalzustand exakt synchronisiertes, Pulsationsbild von arteriellem Blut, Hirnwasser und venösem Blut resultiert. Das Volumen hin- und herströmenden (pulsierenden) Hirnwassers übertrifft den Nettofluss von Hirnwasser von den inneren in die äußeren Hirnwasserräume bei Weitem. Es wird mittlerweile immer klarer, dass eine Störung der Pulsatilität bzw. eine Störung der Synchronizität zwischen arteriellem, venösem und Liquorpuls zu einer Erweiterung der Hirnkammern und dem Bild eines Hydrocephalus führen kann.

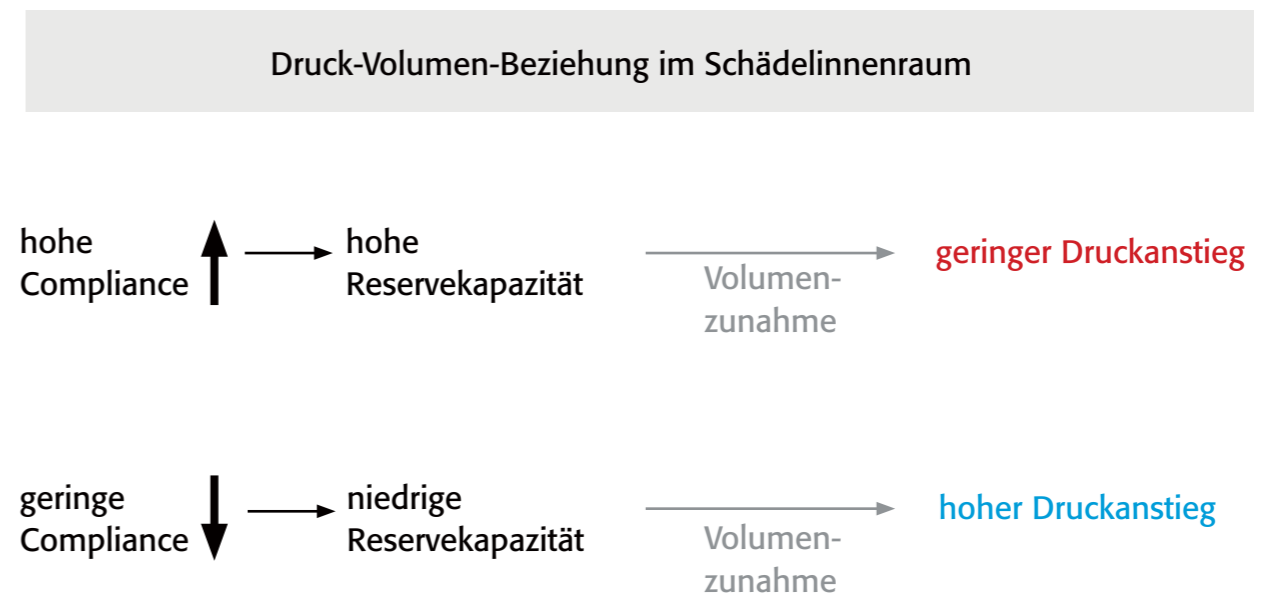
Ebenso haben mittlerweile Untersuchungen gezeigt, dass die Mehrzahl der Normaldruckhydrocephaluspatienten eine eingeschränkte intrakranielle Compliance hat.



**Compliance** = Maß für die Druck-Volumen-Beziehung

Die intrakranielle Compliance beschreibt die Druck-Volumen-Beziehung im Innenraum des Schädels, in dem das Gehirn liegt. Bei einer großen Compliance führt die Addition von zusätzlichem Volumen zu einem geringen Druckanstieg, bei einer geringeren Compliance führt die Addition des gleichen Volumens zu einem sehr großen Druckanstieg. Eine eingeschränkte Compliance führt also zu einer Zunahme der Pulsatilität im intrakraniellen Raum. Eine eingeschränkte Compliance führt auch zu einer Abnahme des Windkesseneffekts und damit zu einer Zunahme der arteriellen Pulsatilität.

Es ist anzunehmen, dass das gehäufte Auftreten einer eingeschränkten Compliance und die ebenfalls beobachtete erhöhte Pulsatilität des Hirnwassers bei Patienten mit Normaldruckhydrocephalus bzw. mit einer symptomatischen Ventrikelerweiterung ursächlich mit der Entstehung des Krankheitsbildes verbunden sind. Es hat sich herausgestellt, dass jene Patienten mit hoher Pulsatilität und deutlich eingeschränkter Compliance in weitaus größerem Maße positiv auf die Ableitung von Hirnwasser in Bezug auf eine Besserung ihrer Symptome reagieren, als solche Patienten, die diese Charakteristika nicht haben.



### Weitere Faktoren

Auch durch die hydrodynamische Theorie lassen sich nicht alle Phänomene des so genannten kommunizierenden Hydrocephalus erklären. Sicher ist jedoch, dass die Pulsatilität bzw. eine Änderung der Pulsatilität eine wichtige Rolle bei der Entstehung des Hydrocephalus spielen. Ebenso klar geworden ist die Bedeutung der äußeren Hirnwasserräume, insbesondere im Bereich der basalen Zisternen. Eine ungestörte Hirnwasserpassage in den basalen Zisternen ist für das Funktionieren des Windkessels von elementarer Bedeutung. Nur wenn der Hirnwasser aus den basalen Zisternen ungestört abfließen kann, funktioniert der Windkessel im vorgesehenen Sinne und die Pulsatilität des arteriellen zufließenden Blutes wird entsprechend abgeschwächt. Tierversuche konnten eindeutig belegen, dass eine Blockade des Hirnwasserflusses in den basalen Zisternen zu einer sehr schnellen Entstehung eines Hydrocephalus führt, obwohl der Ausfluss aus den Hirnkammern weiterhin offen ist und keine Obstruktion im herkömmlichen Sinne vorliegt.

Beim Menschen entsteht diese Situation in einem bekannten Krankheitsbild, der Subarachnoidalblutung. Dabei stört eine Einblutung in die basalen Zisternen den Hirnwasserfluss und die Patienten entwickeln bei einer größeren Blutmenge regelhaft einen Hydrocephalus. Der Begriff obstruktiver Hydrocephalus, so wie er ursprünglich definiert wurde, hat damit eine neue Bedeutung erhalten. Eine Obstruktion des Hirnwassers in den äußeren Hirnwasserräumen führt somit auch zu einem Hydrocephalus. Unklar ist auch der Einfluss des Alters. Der Normaldruckhydrocephalus ist typischerweise eine Erkrankung des alternen Gehirnes bei Patienten jenseits der 60 Jahre, oft jenseits der 70. Es ist davon auszugehen, dass die meisten Patienten mit Normaldruckhydrocephalus bzw. mit den Symptomen eines Normaldruckhydrocephalus und erweiterten Hirnkammern nicht plötzlich, quasi über Nacht, erweiterte Hirnkammern bekommen und dann Symptome auftreten, sondern dass sie schon seit vielen Jahren erweiterte Hirnkammern haben und erst im späteren und fortgeschrittenen Alter symptomatisch werden.

### Zusammenfassung

Eine Vielzahl von Erkrankungen kann zu einer Erweiterung der Hirnkammern und einem Krankheitsbild führen, welches als Hydrocephalus bezeichnet wird. Lässt sich eine Obstruktion der Hirnwasserwege auf CT- oder besser auf MRT-Bildern klar erkennen, ist die Ursache verständlich.

Beim so genannten kommunizierenden Hydrocephalus, wie zum Beispiel beim Normaldruckhydrocephalus, bei dem kein Kommunikationshindernis offensichtlich ist, ist die Entstehung der Erkrankung weiterhin unklar. Eine Störung der Liquorpulsation scheint jedoch ein wichtiger Faktor im Entstehungsmechanismus zu sein.

*„...beim Normaldruckhydrocephalus, bei dem kein Kommunikationshindernis offensichtlich ist, ist die Entstehung der Erkrankung weiterhin unklar.“*



Dr. med. Johannes Lemcke/Prof. Dr. med. Ullrich Meier

## Diagnostik des Normaldruckhydrocephalus

### Beschwerdebild

Das sogenannte „klinische Bild“ ist der wichtigste Anhaltspunkt für die Ärzte und Fachärzte, denen Sie sich mit Ihrer Leidensgeschichte vorstellen.

Ein „klinisches Bild“ bedeutet für den Arzt, dass er die genaue Ausprägung und das Ausmaß Ihrer Beschwerden erfasst. Stimmen nämlich Ihre Symptome nicht mit denen eines „Hydrocephalus“ überein, so ist auch nicht zu erwarten, dass die Implantation eines Ventilsystems bei Ihnen zu einer Besserung führt.

In der Regel kommt es zuerst zu einer Verschlechterung des Gangbildes: Schrittweite und Schritthöhe nehmen ab, die Gangspur wird schulterbreit oder breiter, die Fußspitzen weisen häufig nach außen. Für eine Drehung um die eigene Körperachse werden fünf und mehr Schritte benötigt. Bei Verlust der Sichtkontrolle, also wenn Sie die Augen schließen oder im Halbdunkel unterwegs sind, nimmt die Gangsicherheit weiter ab.

Bei weiterem Fortschreiten der Erkrankung kommt eine Harninkontinenz hinzu. So nennen Mediziner die Unfähigkeit, das Wasserlassen zu steuern. Oft beginnt es damit, dass Sie nachts sehr häufig zur Toilette müssen. Später kann es sein, dass Sie Schwierigkeiten haben, die Toilette noch rechtzeitig zu erreichen, wenn Sie den Harndrang zu spüren beginnen. Besonders augenscheinlich ist dies oft bei männlichen Patienten, die durch eine gutartige Prostatavergrößerung bisher eher unter erschwertem Wasserlassen litten.

Zuletzt zeigen sich sogenannte demenzielle Symptome. Diese beginnen meist mit Kurzzeitgedächtnisstörungen und können bis hin zur Orientierungslosigkeit zunehmen.

Wenn nun Harninkontinenz, Verschlechterung des Gangbildes und Störungen der Gedächtnisleistungen gemeinsam auftreten, wird dies von den Ärzten als „Hakim<sup>1</sup>-Trias“ bezeichnet.

Zusätzlich zu diesen Beschwerden können regelmäßige Kopfschmerzen und Schwindel auftreten. Die Kopfschmerzen werden von den Patienten in der Regel als Druck im Inneren des Kopfes oder als das Gefühl, ein um den Kopf gelegter Gürtel würde immer fester gezogen, beschrieben. Der Schwindel ist meist ein Schwankschwindel. Dieser äußert sich als plötzlicher, anfallartiger Schwindel, der nur wenige Sekunden dauert. Der Schwindel führt zu Benommenheit und zu Stand- und Gangunsicherheiten.

Diese Form des Schwindels meldet sich sich insbesondere nach größeren Belastungen, wie dem Gehen einer längeren Strecke oder unter psychischem Druck, wie z. B. vor dem Überqueren eines großen freien Platzes ohne Haltemöglichkeiten.

Als „Leitsymptom“ gilt die Gangstörung. Schon eine typische Gangstörung allein, ohne die anderen oben beschriebenen Symptome genügt, um beim Arzt den Verdacht auf einen idiopathischen Normaldruckhydrocephalus zu lenken.



Bild 1: Hakim-Trias: Gangstörung, Harninkontinenz, Demenz

<sup>1</sup>Salomon Hakim, kolumbianischer Neurochirurg, hat in den 1960-er Jahren das Krankheitsbild Normaldruckhydrocephalus zum ersten Mal beschrieben.

### Neuroradiologie

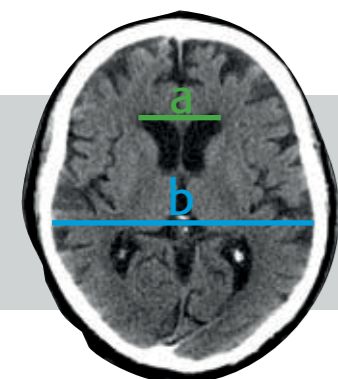
Ist der Verdacht, es könnte sich um einen idiopathischen Normaldruckhydrozephalus handeln, entstanden, dann sollte er mittels radiologischer Diagnostik erhärtet werden. Ihr Hausarzt oder ein bereits hinzugezogener Facharzt für Neurologie wird eine Schichtbilduntersuchung des Kopfes in einem CT- oder MRT-Gerät anordnen (Computertomografie oder Magnetresonanztomografie).

Das Hauptaugenmerk gilt dabei der Größe der inneren Hirnwasserkammern im Gehirn. Diese werden in der Fachsprache auch „innere Hirnwasserräume“ oder „Ventrikel“ genannt. Als Maß für eine krankhafte Erweiterung hat sich eine „Evans-Index“ genannte Maßzahl etabliert, die der Radiologe aus den Bildern berechnet.

Mittels einer speziellen MRT-Untersuchung kann zusätzlich die Flussgeschwindigkeit des Hirnwassers an einer natürlichen Engstelle innerhalb der Hirnwasserkammern („Aquädukt“) gemessen werden.

Einen einheitlichen Grenzwert, anhand dessen sich bereits allein sagen ließe, ob jemand krank ist oder nicht, konnte jedoch bisher nicht gefunden werden.

Bisher gibt es keine Untersuchungsmethode, den „idiopathischen Normaldruckhydrozephalus“ mit rein nichtinvasiven Methoden nachzuweisen. Nichtinvasive Methoden sind all jene, die nicht in den Körper eindringen. Invasive Methoden hingegen sind solche wie Infusionen, Lumbalpunktionen oder Implantationen (s.u.)



$$\text{Evans-Index} = \frac{\text{größter Abstand der Frontalhörner (a)}}{\text{maximaler Innendurchmesser des Schädels (b) (auf der Stufe der Cella media)}}$$



Bild 2: Computertomogramm (CT) eines Patienten mit idiopathischem Normaldruckhydrozephalus. Die erweiterten Hirnwasserkammern sind (vgl. Bild 3) deutlich zu erkennen.

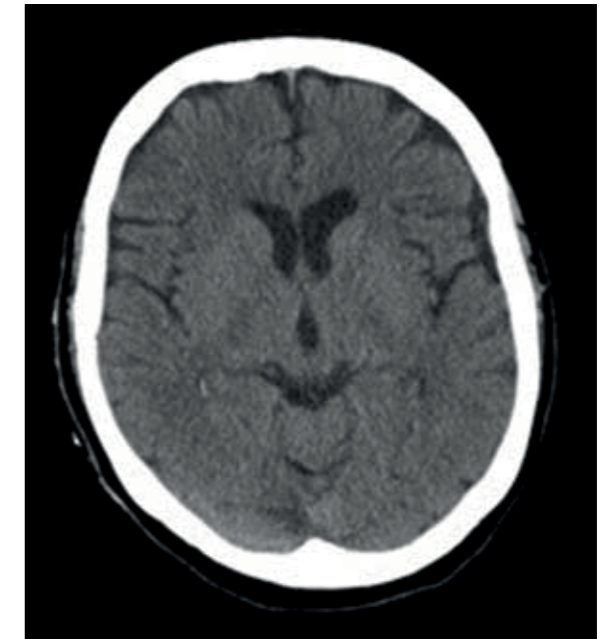
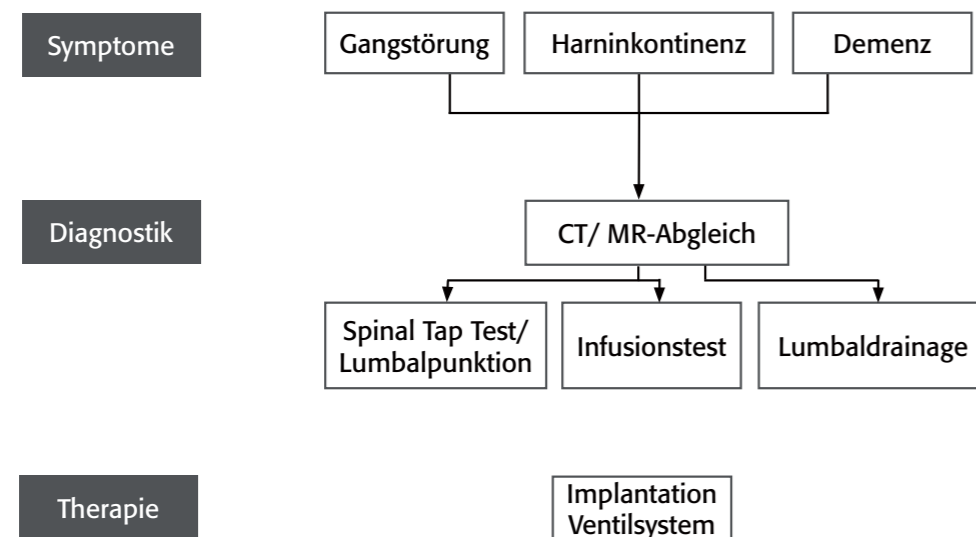


Bild 3: Computertomogramm (CT) eines Patienten mit altersentsprechenden Hirnwasserkammern



## Diagnostische Verfahren

### Spinal tap test (Lumbalpunktion)

Wenn Sie in einer spezialisierten Klinik zur weiteren Untersuchung aufgenommen worden sind, kann der nächste Schritt in der Diagnostik ein „Spinal tap test“ (deutsch: Lumbalpunktion) sein. Dies bedeutet, dass über einen Zugang zum Wirbelsäulenkanal etwa 50 ml Hirnwasser (Liquor) abgelassen werden.

Damit wird ein Ventil praktisch „simuliert“: Sie werden überschüssiges Hirnwasser los, obwohl bei Ihnen noch kein Ventil implantiert wurde. Bei vielen Patienten kommt es dadurch bereits zu einer deutlichen Besserung des Gang-

bildes. Die Besserung kann wenige Stunden nach der Hirnwasserentnahme einsetzen und hält meist für ein bis drei Tage an. Für die Ärzte ist diese Besserung ein deutlicher Hinweis darauf, dass Ihnen mit einem Ventil geholfen werden könnte.

Wichtig ist dabei, dass Sie selbst und Ihre Begleitperson in den Stunden nach der Hirnwasserentnahme genau beobachten, ob sich eine Besserung der Gangstörung einstellt und den Ärzten ehrlich ihre Meinung und Eindrücke schildern.

*Oft fragen Patienten, ob es nicht möglich wäre, die Lumbalpunktionen in regelmäßigen Abständen zu wiederholen und damit eine Linderung der Beschwerden zu erzielen, ohne dass eine Operation nötig ist. Dies ist aufgrund der Infektionsgefahr, die zwar für eine einzelne Lumbalpunktion verschwindend gering ist, bei vielen wiederholten Lumbalpunktionen jedoch deutlich zunehmen würde, nicht möglich.*

### Infusionstest

Eine Möglichkeit der vertiefenden Untersuchung ist der Infusionstest. Dabei wird ebenfalls eine Lumbalpunktion durchgeführt und nach einem festgelegten Protokoll steriler Hirnwasserersatz unter leichtem Druck in die Hirnwasserräume mittels einer Infusion verabreicht. Dabei geht es den Ärzten nicht darum, eine Besserung zu beobachten oder/ und zu erzielen, sondern es werden umfangreiche Messreihen mit Druckwerten aufgenommen. Diese werden anschließend mit dem Computer ausgewertet.

Für den Infusionstest müssen Sie in einem speziellen Untersuchungsraum etwa 40 Minuten ruhig auf der Seite liegen. Die Untersuchung lässt sich mit dem „Spinal tap test“ kombinieren, sodass beide Tests mit nur einer einzigen Lumbalpunktion durchgeführt werden können.

### Lumbaldrainage, Kontinuierliche ICP-Messung

Ebenfalls üblich ist die Anlage einer sogenannten „Lumbaldrainage“, also einer Ableitung aus dem Wirbelsäulenkanal. Damit wird ein dünner weicher Kunststoffschlauch bezeichnet, der vorübergehend für ein bis drei Tage in den Wirbelsäulenkanal über eine Lumbalpunktion eingelegt wird und fortlaufend Hirnwasser in einen Sammelbeutel abführt. Der Test ist mit dem „Spinal tap test“ vergleichbar, nur dass in diesem Fall nicht einmalig über eine Nadel Hirnwasser abgenommen wird, sondern eine kontinuierliche Entlastung für mehrere Stunden zustande kommt. Häufig wird diese Methode angewendet, wenn nach den ersten beiden Untersuchungen noch Zweifel bestehen, ob Sie unter einem „Normaldruckhydrozephalus“ leiden oder nicht.

Während die Lumbaldrainage angelegt ist, müssen Sie nicht nüchtern bleiben, sondern können sich wie gewohnt ernähren. Sie können sich auf der Station bewegen und z.B. die Toilette aufsuchen. Ärzte und Schwestern zeigen Ihnen, was Sie beachten müssen, solange Sie die Lumbaldrainage tragen.

Alle drei Untersuchungen sind für Sie als Patienten weder gefährlich noch schmerzhaft, da Sie jeweils unter örtlicher Betäubung durchgeführt werden. Ihr Arzt informiert Sie stets genau über alle Schritte während Ihrer Untersuchungen.

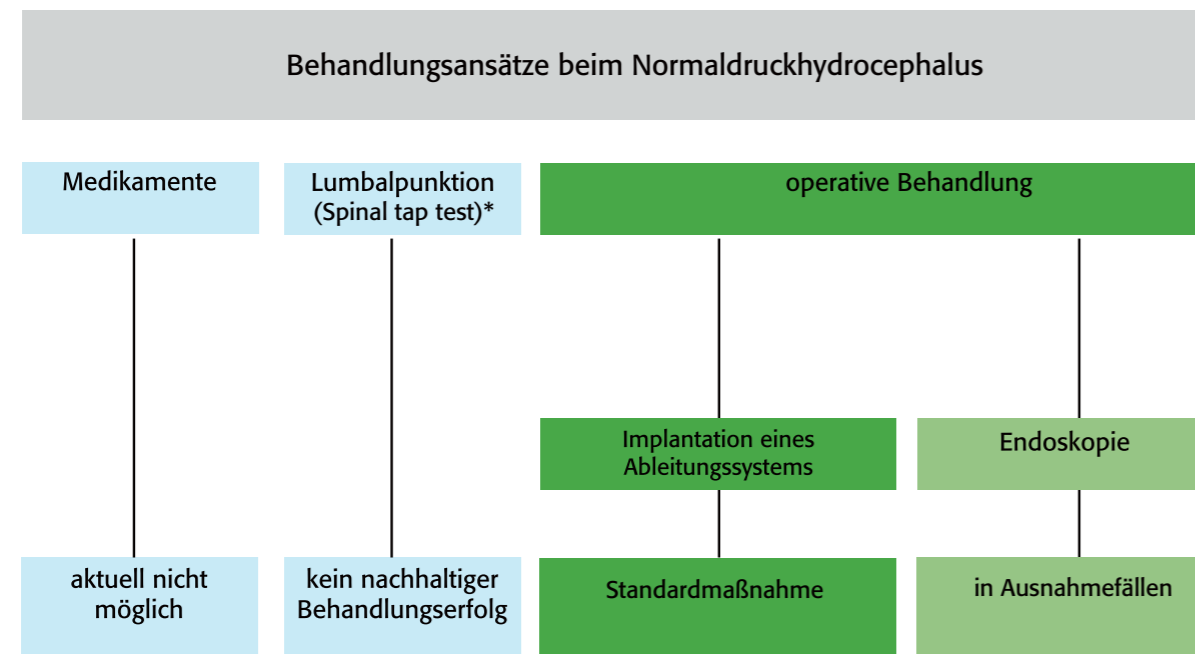


Dr. med. Christian Sprung

## Behandlungsmöglichkeiten beim Normaldruckhydrozephalus

Wenn bei Ihnen der Verdacht auf Normaldruckhydrozephalus auf Grund der typischen klinischen Symptome, einer Röntgenuntersuchungen oder nach einem positivem Ergebnis von Zusatzuntersuchungen (spinaler Tap-Test, lumbale Dauerdrainage oder Infusionstest)

besteht, müssen Sie einem Neurochirurgen vorgestellt werden. Der behandelnde Neurochirurg wird Sie über Möglichkeiten und Gefahren der Behandlung aufklären.



\* wird ausschließlich zu Diagnosezwecken eingesetzt

### Alternative Behandlungsansätze zur Operation

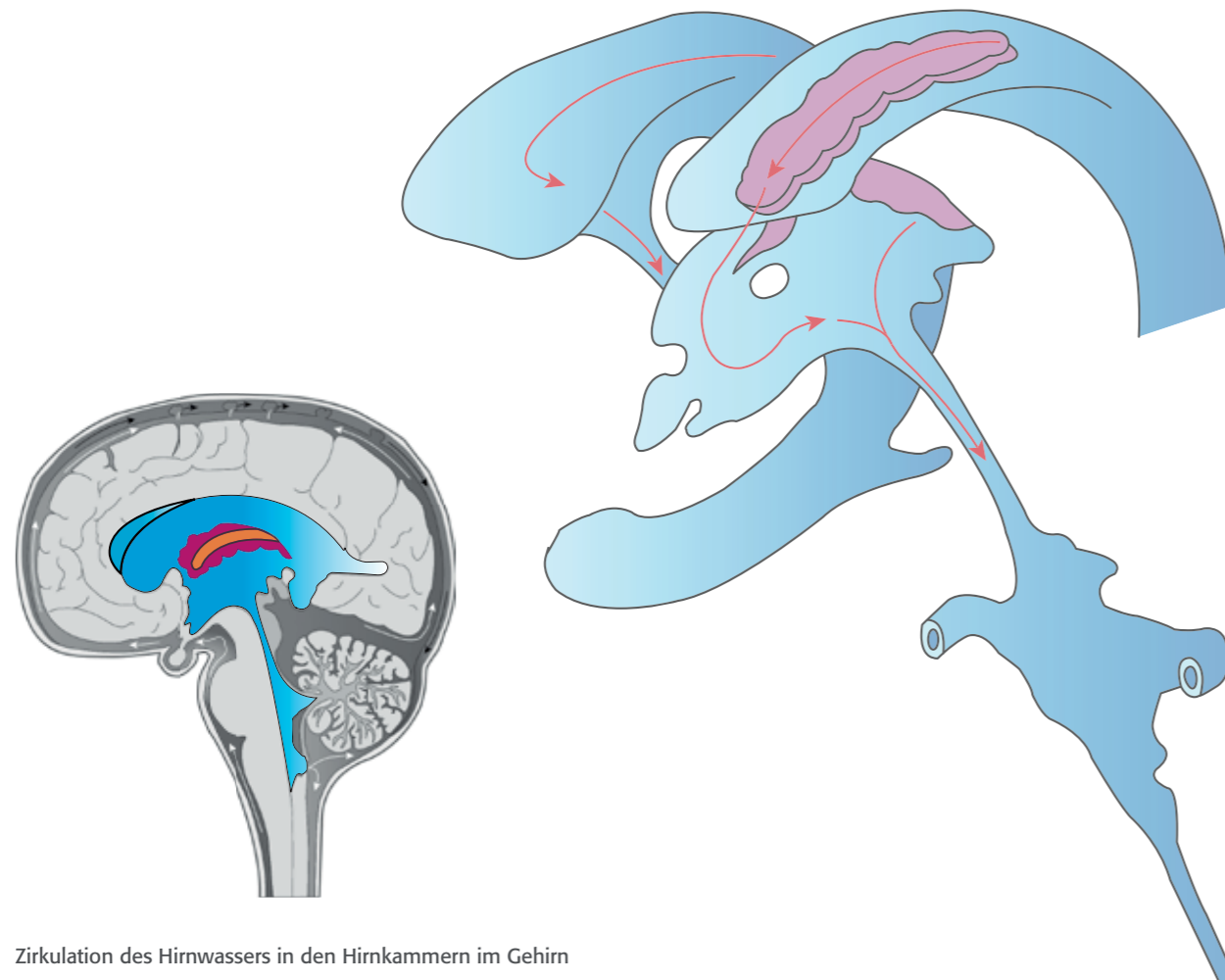
#### Medikamente:

Es gab in der Vergangenheit zahlreiche Versuche, den Normaldruckhydrozephalus ohne eine Operation zu behandeln. Eine Möglichkeit ist die Produktion von Gehirnflüssigkeit durch Medikamente zu vermindern. Entsprechende Ansätze haben aber bis heute nicht zu einem sicher nachweisbaren Erfolg geführt.

#### Lumbalpunktion:

Die Entnahme von Hirnwasser im Rückenbereich (Lumbalpunktion) dient nur der Diagnose, kommt so als dauerhafte Behandlungsmethode ebenfalls nicht in Betracht. Auch wenn Sie nach einer Punktion eine Besserung Ihrer Beschwerden erfahren haben, besteht der Normaldruckhydrozephalus weiterhin. Die kurzzeitige Verbesserung tritt ein, da bei einer Rückenmarkspunktion auch Hirnwasser aus dem Kopf entfernt wird. Der Wirbelkanal steht mit den Hirnkammern in direkter Verbindung. Das entnommene Hirnwasser wird jedoch schon nach kurzer Zeit wieder nachgebildet, sodass die Beschwerden wieder auftreten. Die Lumbalpunktion ist somit eine Maßnahme die nur kurzzeitig wirken kann und nur eine vorübergehende Besserung verspricht. Auch bei wiederholter Anwendung sind deshalb nachhaltige Behandlungserfolge nicht zu erzielen.

*Eine erfolgreiche Behandlung des Normaldruckhydrozephalus ist heute nur durch einen operativen Eingriff zu erreichen. Ohne Operation werden die Symptome weiter zunehmen, die Gangunsicherheit kann sich bis zur Bettlägerigkeit verstärken, die Vergesslichkeit bis zur totalen Verwirrtheit zunehmen und die Schwierigkeiten das Wasser zu halten bis zur völligen Inkontinenz steigern.*



Zirkulation des Hirnwassers in den Hirnkammern im Gehirn

## Operative Behandlung

Der Normaldruckhydrozephalus ist ein sogenannter „kommunizierender“ Hydrozephalus, d. h. alle Hirnkammern sind ohne Blockaden miteinander verbunden, das Hirnwasser kann frei durch die Hirnkammern zirkulieren. Im Normalfall ist deshalb die Implantation eines Ableitungssystems (Shunt) die Behandlung der Wahl.

Mit der Implantation eines Ableitungssystems wird das überschüssige Hirn-

wasser fortlaufend aus dem Gehirn über ein Schlauchsystem in eine andere Körperhöhle abgeleitet. Dort wird das Hirnwasser vom Körper wieder aufgenommen.

Nur wenn eine Blockade der Hirnwasserzirkulation vorliegt („nicht kommunizierender“ Hydrozephalus), kommt ein endoskopischer Eingriff in Frage. Blockaden können Tumore oder Cysten sein. Diese Behandlungsform wird im Kapitel Endoskopie ausführlich beschrieben.

## Die Shuntoperation

### Vor der Operation

Die Operation wird immer in Vollnarkose durchgeführt, sie haben also während des operativen Eingriffs keinerlei Schmerzen. Unter normalen Umständen dauert der Eingriff knapp eine Stunde.

Eine Operation sollte nur dann erfolgen, wenn der Patient sich in einem narkose- und operationsfähigen Zustand befindet. Das Narkose- und Operationsrisiko ist immer gegen die Wahrscheinlichkeit einer klinischen Besserung abzuwägen. Allgemein kann gesagt werden, dass das Narkose- und Operationsrisiko umso größer ist, je älter der Patient ist und je mehr relevante Nebenerkrankungen (wie Zustand nach Herzinfarkt, Zustand nach Hirninfarkt, Herzinsuffizienz, schwere Lungenerkrankung, Diabetes mellitus) vorliegen. Die Implantation eines Ableitungssystems ist allerdings ein relativ kleiner Eingriff, das Narkose- und operative Risiko deshalb im Vergleich mit z. B. einer Hirntumoroperation als gering einzustufen. Deshalb spielt das Alter des Patienten für die Entscheidung für oder gegen die Operation zwar eine Rolle, aber das tatsächliche Lebensalter ist weniger entscheidend als das sogenannte biologische Alter.

Bei optimalen Voraussetzungen (typischen klinischen und radiologischen Befunden, nicht zu langer Krankheitsgeschichte, wenig Nebenerkrankungen) kann eine Operation auch bei über 80-jährigen Patienten mit vertretbarem Risiko durchgeführt werden.

Darüber hinaus darf keine Blutgerinnungsstörung vorliegen und der Patient darf zum Zeitpunkt des Eingriffs keine zur Vermeidung von Infarkten oder Thrombosen verabreichten, die Blutgerinnung hemmenden Medikamente (Aspirin/ASS-haltige Mittel oder Plavix/Markumar) einnehmen.

Über den Erfolg einer Operation entscheidet nicht zuletzt die Länge der Vorgeschichte beziehungsweise der Grad der Ausprägung des Normaldruckhydrozephalus. Leider wird dieses Krankheitsbild oft sehr spät erkannt.

Ist die Symptomatik über Monate und Jahre schon soweit fortgeschritten, dass der Patient dauernd bettlägerig oder völlig dement und inkontinent ist, kann eine wesentliche Besserung durch eine optimale Operation nicht (mehr) erwartet werden.

### Geringe Operationsrisiken

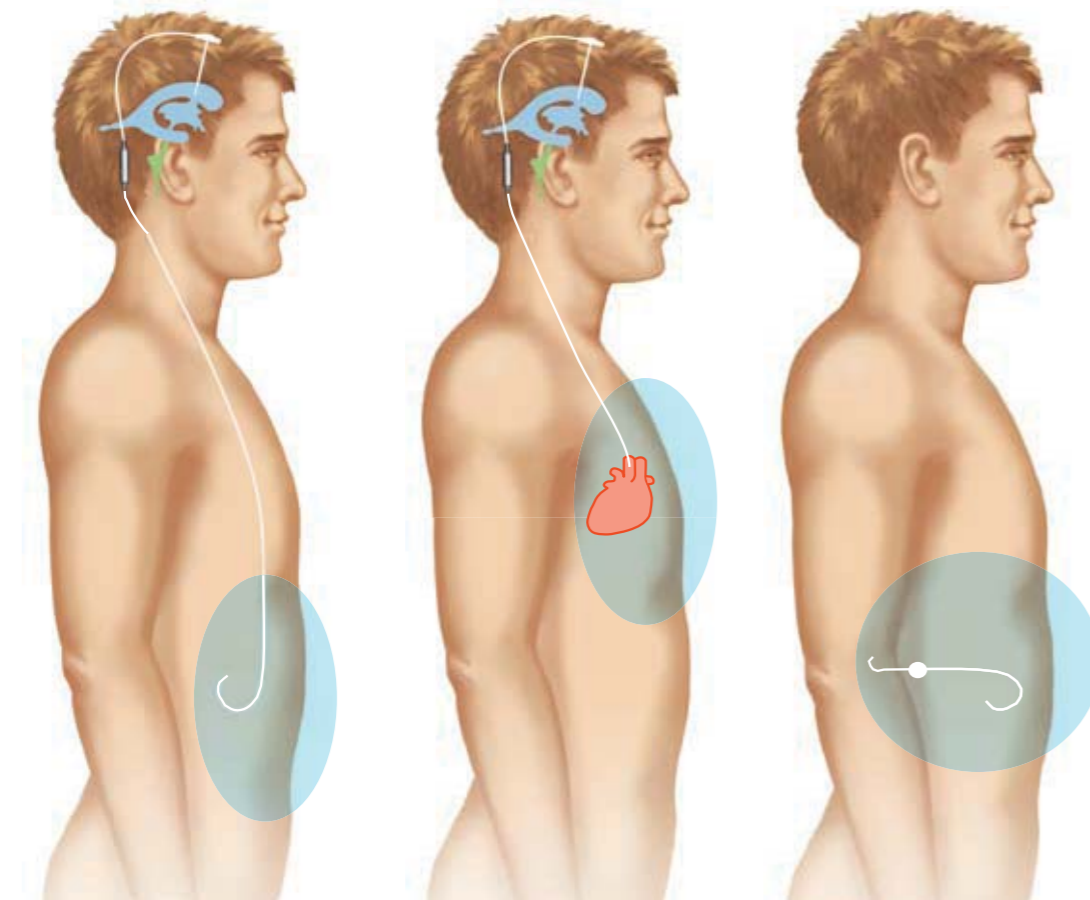
- relativ kleiner Eingriff
- Narkose- und operatives Risiko ist z. B. im Vergleich mit einer Hirntumoroperation relativ gering einzustufen
- Operation immer in Vollnarkose
- Dauer circa eine Stunde

*Ableitungssysteme*

Ein Ableitungssystem besteht aus dem Hirnkatheter, einem Reservoir, dem Hydrocephalusventil und einem ableitenden Katheter. Das Hirnwasser kann in verschiedene Körperhöhlen abgeleitet werden. Die Ableitung in den Bauchraum (ventrikulo-peritonealer Shunt) ist die heute am häufigsten durchgeführte Ableitungsart. Weitere Ableitungsarten sind der ventrikulo-atriale Shunt (Verbindung aus dem Kopf in den rechten Herzvorhof) und der lumbo-peritoneale Shunt (Verbindung zwischen dem Rücken-

markskanal und der Bauchhöhle). Die Wahl der Ableitungsform liegt in der Hand des Neurochirurgen.

Dem ventrikulo-peritonealen Shunt wird gegenüber den anderen Drainagearten heute weltweit aus verschiedenen Gründen der Vorzug gegeben. Die einfache Operationstechnik verkürzt die Operationszeit und verringert damit die Gefahr einer Infektion. Die freie Bauchhöhle besitzt eine sehr große Aufnahmefähigkeit für das Hirnwasser und eignet sich somit besonders als Ableitungsraum.



Ableitung in den Bauchraum

Ableitung in den Herzvorhof

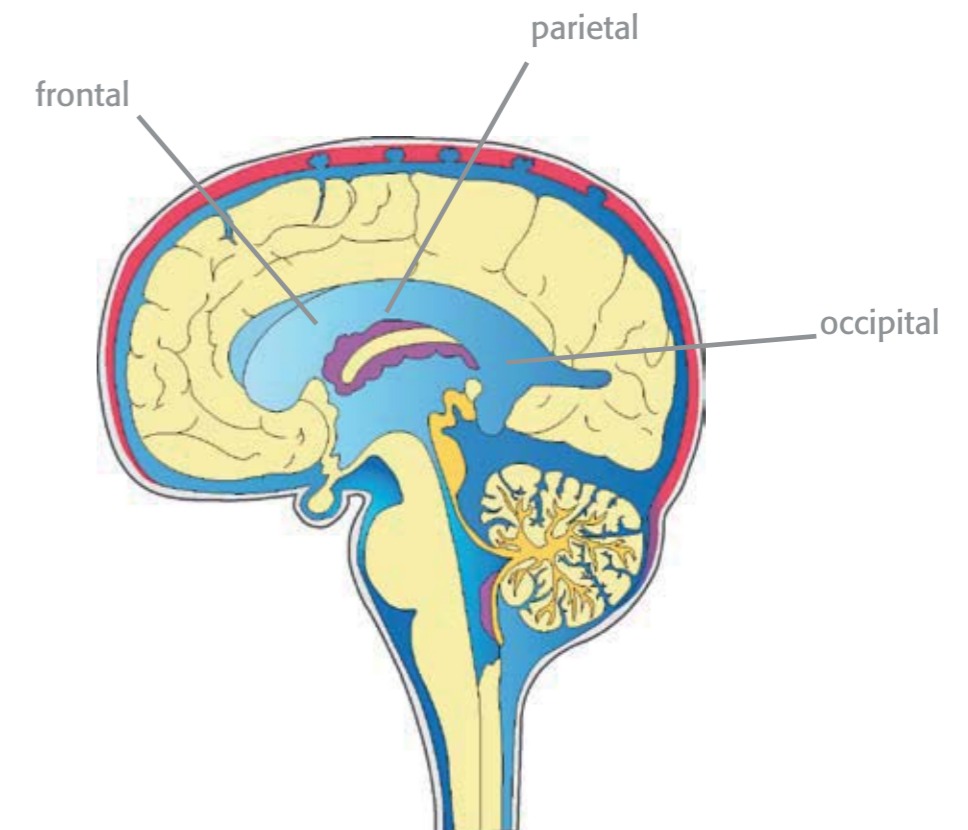
Ableitung vom Wirbelkanal in den Bauchraum

*Ableitung in den Bauchraum (ventrikulo-peritoneal)*

Bei der ventrikulo-peritonealen Ableitung wird ein Silikonschlauch (Hirn- oder Ventrikelkatheter), der an der Spitze Löcher besitzt, in die erweiterten Hirnkammern (Ventrikel) geschoben. Für die Platzierung des Hirnkatheters wird meist die rechte Seite des Kopfes gewählt. Bei Rechtshändern ist die linke Seite des Gehirns die sogenannte „dominante“ Hirnseite. Hier sind wichtige Funktionen wie das Sprachvermögen repräsentiert. Nur bei Vorliegen einer Vorschädigung auf der rechten Hirnseite (z. B. Infarkt oder Narbe nach Tumoroperation) oder wenn der Hydrocephalus links deutlich stärker ausgeprägt ist, würde der Opera-

teur die linke Hirnseite bevorzugen. Um die Haut sicherer und gründlicher desinfizieren zu können, müssen im Regelfall einige Kopfhare je nach Lokalisation des Schnittes entfernt werden.

Um den Hirnkatheter in die erweiterten Hirnkammern platzieren zu können, beginnt der Operateur mit einem kleinen Loch im Schädelknochen. Die meisten Operateure bevorzugen die Anlage des Bohrlochs im Bereich der Stirn-Haargrenze (frontal). Andere Zugangsbereiche sind die Region über und knapp hinter dem Ohr (parietal) oder der Bereich des Hinterkopfs (occipital).



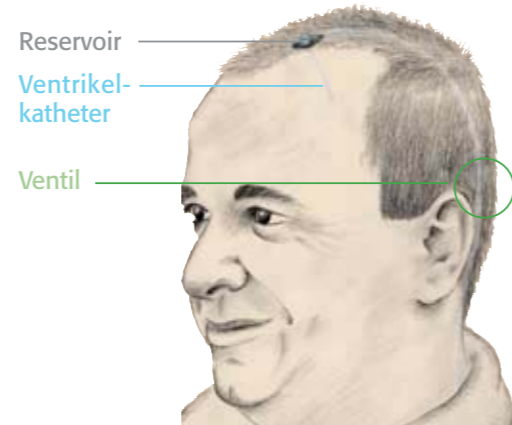
erschiedene Zugänge zur Platzierung des Ventrikelkatheters



Ist der Hirnkatheter platziert, muss er mit dem Ventil unter der Haut verbunden werden. Das Ventil wird normalerweise hinter dem Ohr implantiert, in seltenen Fällen in anderen Bereichen des Kopfes oder auch im vorderen Brustbereich. Bei den allermeisten Ventilen hat der Ort der Platzierung keinen Einfluß auf die Ventilfunktion. Bei der Auswahl des Ventils ist der Öffnungsdruck wichtig. Es darf weder zu viel Hirnwasser in den Bauchraum abfließen (Überdrainage), noch zu wenig (Unterdrainage). Diese Risiken werden im Kapitel "Risiken bei der Behandlung des iNPH" beschrieben.

Als letzter Operationsschritt wird der Bauchkatheter platziert und mit dem Ventil verbunden. Dazu ist ein kleiner Hautschnitt notwendig, der meist knapp neben den Nabel gelegt wird. Es gibt aber auch die Möglichkeit, einen Mittelschnitt unter dem Brustbein oder einen Schnitt unter dem Rippenbogen zu benutzen. Von der Eintrittsstelle in den Bauchraum wird der Katheter bis zum Ventil unter die Haut gezogen.

*In der Regel werden Sie also drei kleine Hautschnitte feststellen, wenn Sie nach der Operation aufwachen: Einen Hautschnitt am Kopf für das Bohrloch, einen Hautschnitt hinter dem Ohr für das Ventil und einen Hautschnitt im Bauchbereich als Zugang zur Bauchhöhle. Bei einer durchschnittlich dicken Haut ist der Schlauch nach der Operation zu tasten, führt aber nicht zu einer Beeinträchtigung im täglichen Leben.*



In den meisten Fällen wird in das Schlauchsystem noch eine Punktionskammer (ein Reservoir) gesetzt. Das Reservoir wird entweder im Bereich des Bohrlochs oder vor dem Ventil platziert. Bei einigen Ventilarten ist die Punktionskammer bereits in das Ventil integriert. Es dient nach der Operation dazu, den Druck im Schlauchsystem zu messen oder Hirnwasser für eine Untersuchung entnehmen zu können.

Mit einigen Reservoirtypen kann bei späteren Kontrollen durch Pumpen der Kammer unter der Haut mit dem Finger beurteilt werden, ob das Schlauchsystem durchgängig ist.

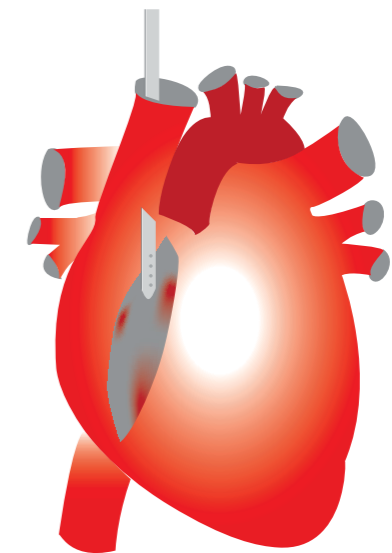
### Ableitung in den Herzvorhof (ventrikulo-atrial)

Da bei einem gesunden Menschen das Hirnwasser in dem venösen Blutkreislauf abgebaut wird, war die Ableitung in den rechten Herzvorhof (Atrium) lange die vorherrschende Methode. Eine Ableitung aus den Hirnkammern in den rechten Vorhof wird ventrikulo-atrialer Shunt genannt. Sie wurde in den Fünfziger Jahren des letzten Jahrhunderts als erstes Ableitungsverfahren entwickelt und stellte den entscheidenden Durchbruch in der operativen Behandlung des Hydrocephalus dar. Bis heute wird dieses Verfahren von einigen Neurochirurgen gegenüber dem ventrikulo-peritonealen Shunt bevorzugt.

Neueste Erkenntnisse über die Nachteile dieser Methode lassen sie jedoch als Methode der ersten Wahl gegenüber der ventrikulo-peritonealen Ableitung zunehmend in den Hintergrund treten. Zunächst ist das Einleiten des Katheters in eine Vene bzw. den Herzvorhof operativ schwieriger. Somit wird mehr Operationszeit benötigt, die Gefahr einer Entzündung (Infektion) steigt. Der Katheter darf auf keinen Fall über den rechten Herzvorhof hinaus vorgeschoben werden, da sonst bei Lage in der rechten Herzkammer der Gegendruck zu hoch ist und kein Hirnwasser fließen kann. Bei der ventrikulo-atrialen Ableitung liegt der ableitende Katheter in der Blutbahn und stellt dadurch ein erhöhtes Risiko für das Auftreten von Blutgerinnseln dar. Neben dem Verschluss des Katheters

theters kann es auch zu schweren Komplikationen im Bereich des Herzens und der Lunge kommen. Ein weiterer Nachteil liegt darin, dass es bei einer Entzündung zwangsläufig zum Eindringen der Bakterien in die Blutbahn kommen muss, eine Blutvergiftung kann die Folge sein.

Trotz der erwähnten Nachteile ist die ventrikulo-atriale Ableitung die Methode der Wahl, falls ein ventrikulo-peritonealer Shunt nicht gelegt werden kann. Die Gründe dafür sind vielfältig. Die Aufnahmefähigkeit des Bauchraums kann durch schwerere narbige Verwachsungen im Peritonealraum oder Zystenbildung (Pseudocyste) eingeschränkt sein. Auch bei einer Bauchfellentzündung (Peritonitis) kann kein Katheter in das Peritoneum geschoben werden.



Platzierung des Katheters bei Ableitung in den Herzvorhof

#### *Ableitung vom Rückenmark in den Bauchraum (lumbo-peritoneal)*

In bestimmten Ausnahmefällen ist auch eine Ableitung aus dem Rückenmarkskanal in die Bauchhöhle möglich. Besonders bei erschwertem Zugang zu den Ventrikeln ist der lumbo-peritoneale Shunt eine sehr gute Ableitungsmöglichkeit.

Da aber in der Regel beim Krankheitsbild Normaldruckhydrozephalus weite, leicht zugängliche Hirnkammern vorliegen, kommt diese Ableitungsform nur sehr selten zur Anwendung.

#### *Nach der Operation/ Nachsorge*

Die Behandlung des Normaldruckhydrozephalus mit einem Ableitungssystem gehört im Spektrum der neurochirurgischen Operationen zu den kleineren Eingriffen. Trotzdem ist eine Nachsorge wegen der Möglichkeit des Auftretens diverser Komplikationen unbedingt erforderlich.

Die Operation erfolgt idealer Weise in den frühen Morgenstunden. Allerdings sollte der Patient nur in Ausnahmefällen und dann auch nur in Begleitung das Bett am Tage der OP verlassen. Bei einer ventrikulo-peritonealen Ableitung wird üblicherweise am ersten Tag auch eine Nahrungskarenz eingehalten. Unter Umständen können Flüssigkeit und leichte Kost aber schon eingenommen werden. Bewusstseinslage und Blutdruckverhalten werden kontinuierlich überwacht.

Am Tag nach der Operation wird der Patient unter krankengymnastischer Betreuung mobilisiert. Er darf essen und trinken. Damit der Patient rasch einen Zustand erreicht, dass er in häuslicher Umgebung den Alltag bewältigen kann, sollte die Mobilisierung in den folgenden Tagen während des stationären Aufenthaltes noch intensiviert und ausgedehnt werden.

Je nach Gesundheitszustand kann im Anschluss an den stationären Aufenthalt eine Überweisung in eine andere Abteilung zur Durchführung einer Rehabilitationsbehandlung notwendig sein.

#### *Behandlung nach der Shuntoperation*

- Am Tag nach der Operation: Mobilisierung , normales Essen
- In den Folgetagen der Operation: Röntgenkontrolle der Katheter und CT des Kopfes zur Kontrolle der Ventrikelweite
- Entlassung aus der Klinik: normalerweise nach 5 bis 7 Tagen
- Nach Klinikentlassung: Fädenziehen nach 8 bis 12 Tagen, regelmäßige Kontrollen

Bereits in den ersten Tagen nach der Operation wird in den meisten Kliniken eine Röntgenkontrolle der Lage der Katheter durchgeführt.

Auf jeden Fall sollte so früh als möglich eine computertomographische Untersuchung (CT) des Kopfes erfolgen, wobei die Lage des Hirnkatheters und die Weite der Hirnkammern überprüft werden. Eine Fehllage des Hirnkatheters soll dabei ausgeschlossen und die Entwicklung der Weite des Ventrikelsystems verfolgt werden. Falls sich die Hirnkammerweite zu schnell stark zurückbildet oder sich sogar bereits Hygrome (Ansammlung von Hirnflüssigkeit zwischen Knochen und Hirn) als Zeichen einer bedrohlichen Überdrainage zeigen sollten, kann frühzeitig reagiert werden.

Die Entlassung kann bei normalem Verlauf nach 4 bis 7 Tagen erfolgen, in unkomplizierten Fällen auch früher. Nach 8 bis 12 Tagen sollten die Fäden gezogen werden. In den ersten Wochen nach Entlassung ist es besonders wichtig, dass sich der Patient sofort in der Klinik vorstellt, wenn Fieber auftritt. Grund hierfür könnte eine Infektion des Ableitungssystems sein.

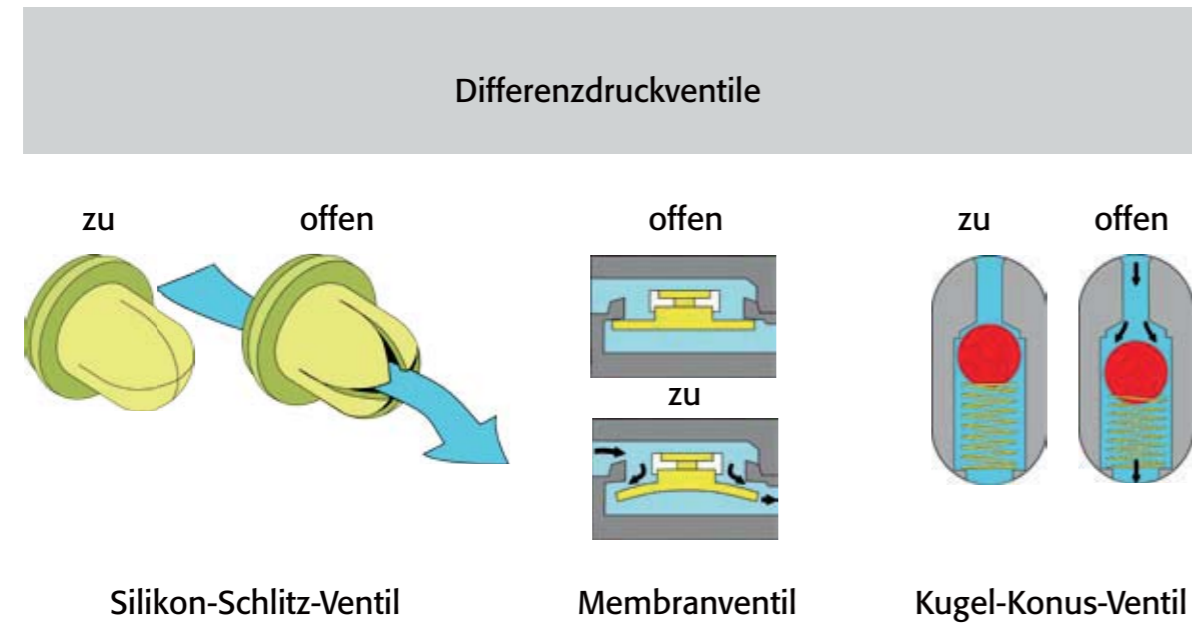
Im weiteren Verlauf sollten über die nächsten Monate regelmäßige ambulante Kontrollen der klinischen Symptome erfolgen. Parallel dazu sind auch CT-Verlaufsuntersuchungen angezeigt, weil in Einzelfällen trotz einer guten klinischen Entwicklung im CT-Bild bereits deutliche Zeichen einer Komplikation festgestellt werden können.

#### *Verhalten bei Komplikationen*

Bitte suchen Sie die Klinik auf:

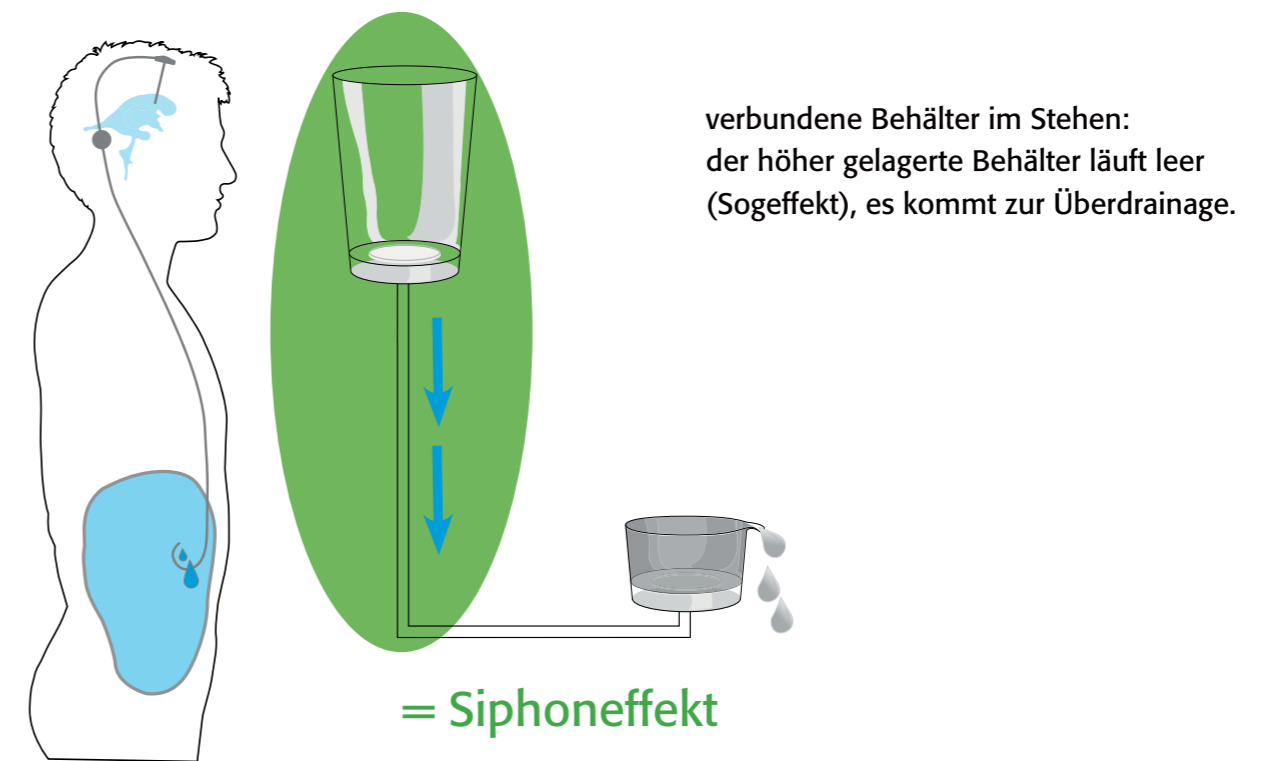
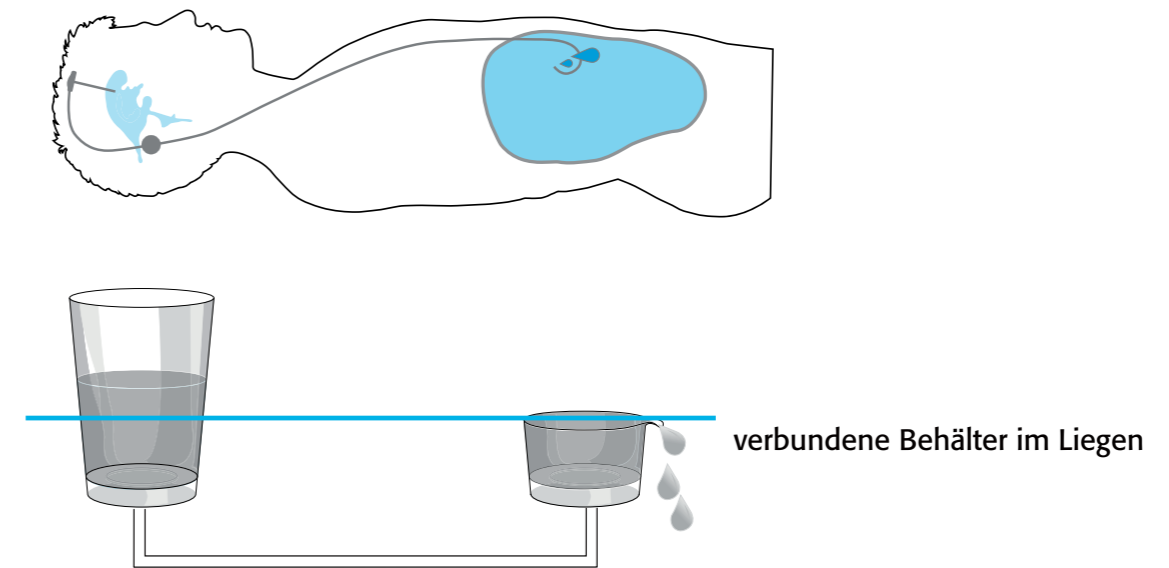
- bei Fieber: sofort (Infektion im Ableitungssystem)
- bei Verschlechterung des Gesamtzustandes (erneute Inkontinenz, Verschlechterung des Laufens und der Merkfähigkeit)

**Die Ventilauswahl**



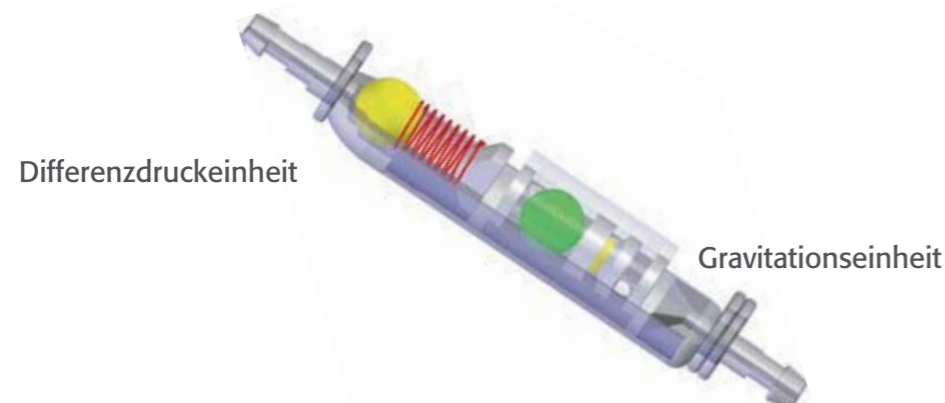
Ohne Zweifel ist das Ventil der wichtigste Teil des gesamten Ableitungssystems. Es muss so konstruiert sein, dass es über Jahrzehnte einen gleichmäßigen Fluss von Hirnwasser gewährleistet. Im Laufe der letzten Jahrzehnte wurden verschiedenste technische Ventilkonstruktionen entwickelt und ganz unterschiedliche Lösungen für die Probleme gefunden. Heute sind mehr als 50 Ventiltypen auf dem Markt erhältlich, die sich in ihrer Funktionsweise wesentlich unterscheiden. Bei älteren Ventilen wurden Schlitze in einer Silikonkappe benutzt, durch die das Hirnwasser ab einem gewissen Druck abfließen kann. Die neueren Konstruktionen benutzen entweder eine Membran oder eine Kugel-Feder-Konstruktion als Ventilmechanismus. Ventile unter-

scheiden sich darüber hinaus dadurch, in wie weit sie die Position des Patienten während des täglichen Lebens berücksichtigen. Die erste Generation der Ventile, die sogenannten einfachen oder konventionellen Differenzdruckventile, berücksichtigten noch nicht, dass der Patient im täglichen Leben auch lange Zeit steht, läuft oder sitzt. In der aufrechten Position kann durch den auftretenden Sog (hydrostatischen Druck) viel mehr Hirnwasser ablaufen, als notwendig ist. Es kommt zu einer Überdrainage. Erst die neueren Ventilkonstruktionen (hydrostatische Ventile) gehen auf dieses Phänomen des sogenannten „Siphon-Effekts“ ein (siehe Erklärung rechte Seite).



Schematische Darstellung des Siphoneffekts (Sogeffekt)

Beispiel eines hydrostatischen Ventils mit festen Druckstufen: *paediGAV*



Eine weitere Entwicklung stellt die Einführung der Verstellbarkeit der Ventile dar. Früher musste bei Auftreten einer deutlichen Über- oder Unterdrainage das alte Ventil entfernt und ein neues mit einem anderen Öffnungsdruck implantiert werden.

Durch die Möglichkeit der Verstellbarkeit des Ventilöffnungsdrucks ist es heute möglich, den optimalen Öffnungsdruck für den individuellen Patienten auch nach der Operation einzustellen. Allerdings verfügen nur wenige verstellbare Ventile über eine ausreichende Sicherheit gegen ungewollte Verstellung bei auftretenden Magnetfeldern (z. B. bei einer Untersuchung im Kernspintomografen).

Aus langjähriger Erfahrung weiß man jedoch, dass gerade bei Patienten mit Normaldruckhydrocephalus im Vergleich zu anderen Formen des Hydrocephalus eine relativ große Gefahr der Unter- als auch besonders der Überdrainage besteht. Deshalb besteht nach Überzeugung der großen Mehrheit der Neurochirurgen gerade bei diesem Krankheitsbild die Notwendigkeit der Verwendung von hydrostatischen Ventilen.

Darüber hinaus setzt sich auch zunehmend die Erkenntnis durch, dass bei Patienten mit Normaldruckhydrocephalus durch Einsatz der verstellbaren Ventiltypen schwere Komplikationen verhindert und bessere klinische Ergebnisse erzielt werden können.

*Zusammenfassend kann gesagt werden, dass es ein ideales Ventil zur Behandlung des Normaldruckhydrocephalus nicht gibt.*

*Es gilt auch immer noch der Grundsatz, dass der Neurochirurg das Ventil einsetzen sollte, mit dem er gut vertraut ist. In den allermeisten Fällen wird dadurch ein gutes klinisches Ergebnis erzielt werden.*

*Nach unserer Meinung sollte jedoch, wenn möglich, insbesondere das Prinzip des hydrostatischen Ventils und auch das der Verstellbarkeit bei der Shunttherapie des Normaldruckhydrocephalus berücksichtigt werden.*

## Die Wahl des Ventilöffnungsdrucks

Von großer Wichtigkeit ist nicht nur die Auswahl des Ventiltyps, sondern auch die Höhe des Ventilöffnungsdrucks. Unter dem Ventilöffnungsdruck ist der Druck zu verstehen, bei dem sich das Ventil öffnet und einen Hirnwasserfluss erlaubt. Idealerweise sollte genau so viel Hirnwasser abfließen, dass kein Druck mehr auf die Wände der Hirnkammern ausgeübt wird und die Weite der Hirnkammern leicht zurückgehen kann. Bleibt dagegen ein zu hoher Hirndruck

erhalten, werden sich die klinischen Symptome nicht zurückbilden, man spricht dann von einer Unterdrainage. Fließt zu viel Hirnwasser ab, fällt der Hirndruck im Kopf zu stark ab, es kann zum Kollaps der Hirnkammern oder zur Ausbildung von Hygromen oder subduralen Hämatomen kommen, es besteht eine Überdrainage. Ihr Neurochirurg bestimmt also durch die Wahl des Öffnungsdrucks des implantierten Ventils den späteren Abfluss des Hirnwassers.

### Wahl des Ventilöffnungsdrucks und Auswirkungen auf die Hirnwasserableitung

zu wenig Hirnwasser wird abgeleitet (Unterdrainage)



gesunde Menge Hirnwasser wird abgeleitet



zu viel Hirnwasser wird abgeleitet (Überdrainage)



Vereinfachte schematische Darstellung bei Unterdrainage, idealer Ableitung und Überdrainage

Bei der schwierigen, möglichst optimalen Wahl der Öffnungsdruckstufe des zu implantierenden Ventils kann sich der Operateur neben einigen gesicherten wissenschaftlichen Erkenntnissen auch auf individuelle Untersuchungsergebnisse bei dem zu operierenden Patienten stützen.

Zunächst beinhaltet die Definition des Krankheitsbildes „Normaldruck“-hydrocephalus, dass der Hirndruck nicht wie bei anderen Formen des Hydrocephalus dramatisch erhöht ist. Meist liegt der Hirndruck im Liegen um Werte zwischen 5 bis 10 cmH<sub>2</sub>O, wie sie auch bei gesunden Personen gemessen werden. Daraus kann gefolgert werden, dass der Öffnungsdruck des zu implantierenden Ventils nicht über 10 cmH<sub>2</sub>O liegen sollte.

Im Laufe der Jahre hat sich nach Erfahrung mit unterschiedlichen Ventilen und Öffnungsdrücken die Erkenntnis durchgesetzt, dass beim Normaldruckhydrocephalus ein primärer Öffnungsdruck von ca. 5 cmH<sub>2</sub>O als optimal anzusehen ist: Dieser niedrige Ventilöffnungsdruck setzt allerdings die Verwendung eines hydrostatischen Ventils voraus, das gleichzeitig den „Sog-Effekt“ in der aufrechten Körperlage berücksichtigt.

Vielen Neurochirurgen dienen die Druckmessungen (bei Lumbalpunktion oder Infusionstests) vor der Operation als Grundlage für die Wahl des Ventilöffnungsdrucks. Auch intraoperativ gemessene Hirndrücke werden teilweise berücksichtigt.

*Auswahl des richtigen Ventilöffnungsdrucks durch den Operateur auf der Grundlage von:*

- gesicherten wissenschaftlichen Erkenntnissen
- individuellen Untersuchungsergebnissen (Lumbalpunktion, Infusionstests, intraoperativ gemessener Hirndruck)
- Erfahrungswerten (niedriger Ventilöffnungsdruck von circa 5 cmH<sub>2</sub>O bei Verwendung hydrostatischer Ventile wird bei Behandlung des NPH als optimal angesehen)

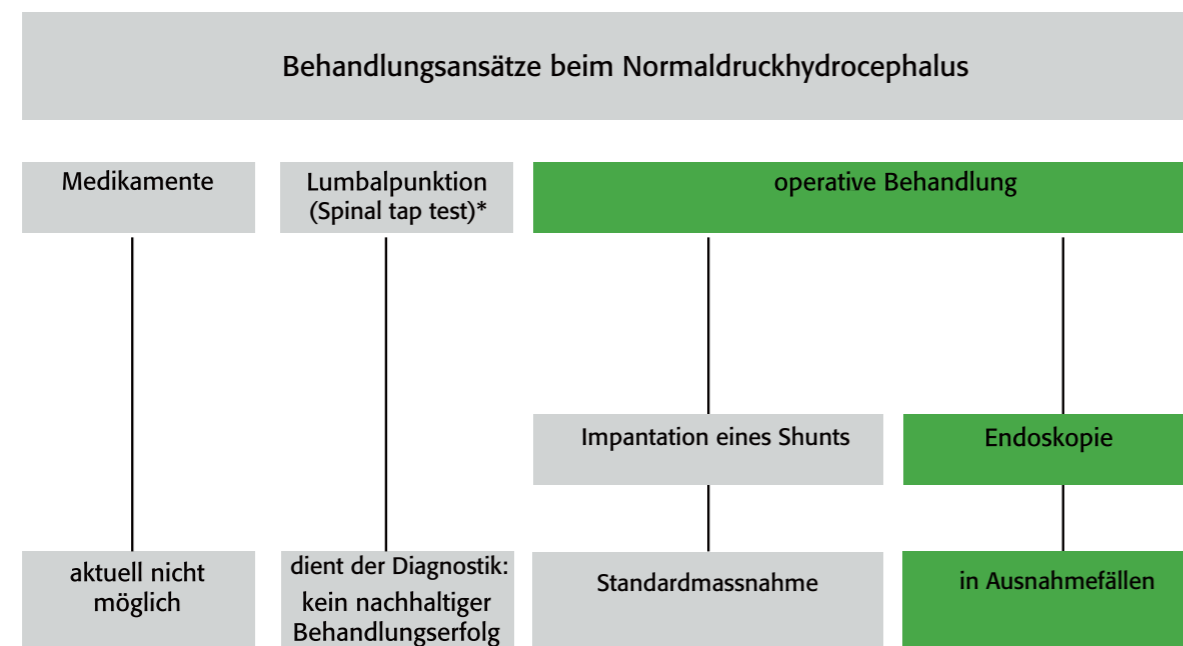


PD Dr. med Michael Fritsch, Dr. med Cornelia Müller

## Endoskopische Behandlung des Normaldruckhydrocephalus

Die seit Jahren etablierte Standardbehandlung des Normaldruckhydrocephalus besteht in der Implantation eines Hirnwasserableitungssystems. Diese Methode hat sich langfristig als sehr sicher und hilfreich im Sinne der Verbesserung der Beschwerden erwiesen. In diesem Kapitel soll dargelegt werden, ob die Endoskopie eine sinnvolle Behandlungsalternative zur Anlage eines Shuntsystems ist.

Einleitend ist zu sagen, dass zur Behandlung eines Hydrocephalus prinzipiell zwei konkurrierende Methoden zur Verfügung stehen. Die eine ist die bereits genannte Anlage eines Shunts und die andere ist die Endoskopische Third Ventrikulostomie (ETV).

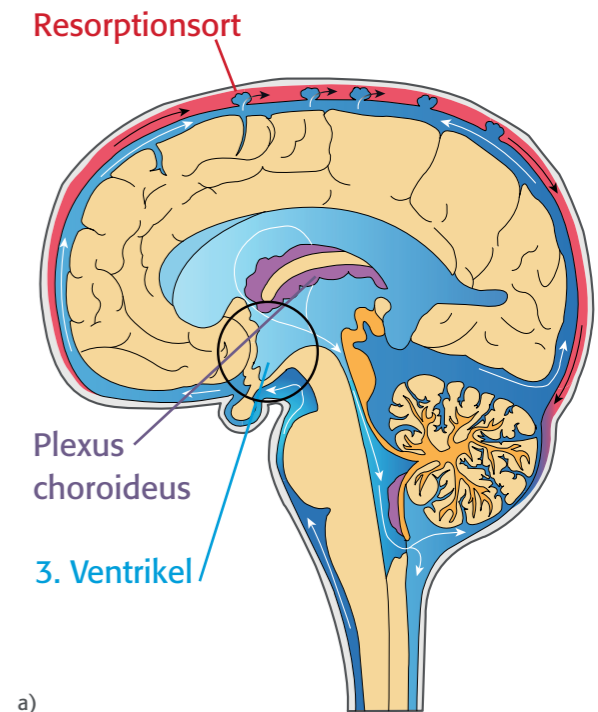


ETV = Endoskopische Third Ventrikulostomie = Operation mit Endoskop am Boden der 3. Hirnkammer chirurgische Öffnung der Hirnkammer

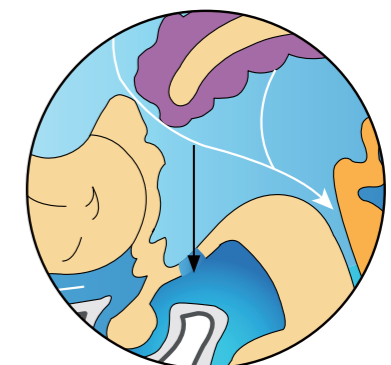
Der Begriff ETV ergibt sich erstens aus der Komponente „Endoskopisch“, d. h. die Operation wird mit einem Endoskop vorgenommen, und zweitens der Komponente „Third Ventrikulostomie“.

„Third Ventrikulostomie“ wird im Deutschen als Ventrikulostomie bezeichnet. Dieser Begriff bedeutet: Eröffnung einer Hirnkammer durch den Boden des 3. Ventrikels. „Third ventricle“ bedeutet dritte Hirnkammer.

Das Konzept dieser Operationsmethode beruht darauf, dass im Inneren des Hirnkammersystems (Ventrikelsystems) ein Durchgangshindernis vorhanden sein kann: zum Beispiel eine Verengung der Hirnwasserabflusswege durch einen Tumor, durch eine Blutung, eine Entzündung oder eine angeborene Fehlbildung. Dieses Hindernis führt dazu, dass das Hirnwasser nicht in ausreichender Menge vom Produktionsort (Plexus choroideus) zum Resorptionsort (Wiederaufnahme des Hirnwassers an der Oberfläche des Gehirns am Übergang zum venösen System) gelangt. Somit kommt es zu einem Stau, ähnlich dem Wasseranstau an einem Wehr oder an einem Staudamm. Die Endoskopie schafft nun am Boden des dritten Ventrikels eine neue Öffnung und damit einen Umgehungskreislauf, über den das Hirnwasser dann abfließen kann.



a)



b)

Querschnitt des menschlichen Schädels  
a) Hirnwasserkreislauf  
b) Bildausschnitt Eröffnen des Bodens des dritten Ventrikels

### Die endoskopische Operation

Bei der Operation wird ein Bohrloch knapp hinter dem Haaransatz angelegt. Über dieses Bohrloch können die Hirnkammern ähnlich der Weise, in der ein Ventrikelkatheter eingelegt wird, punktiert werden. Über diesen Punktionskanal wird das Endoskop in die Hirnkammern vorgeschoben und dann die Eröffnung am Boden des dritten Ventrikels vorgenommen.

Die Operation dauert je nach Schwierigkeitsgrad zwischen 30 und 60 Minuten. Der Vorteil des Eingriffs ist, dass kein Fremdmaterial implantiert werden muss und dass der Erfolg nicht davon abhängig ist, ob ein implantiertes System, welches ja immer mit einer gewissen Störanfälligkeit verbunden ist, funktioniert oder nicht funktioniert. Wenn der Eingriff erfolgreich ist, funktioniert die Hirnwasserableitung im Inneren des Gehirns nahezu so, als wäre nie ein Hydrozephalus vorhanden gewesen.

### Risiken der endoskopischen Maßnahme

In Bezug auf die Risiken der Operation muss man sagen, dass die Gefährdung für den Patienten im Moment der Operation nach eigenen klinischen Erfahrungen und bei Berücksichtigung der wissenschaftlichen Literatur größer zu sein scheint, als bei der Anlage eines ventrikulo-peritonealen Shuntsystems. Auf der anderen Seite ist es so, dass, wenn der Eingriff einmal erfolgreich verlaufen ist, langfristig die Komplikations- und Revisionsrate niedriger liegt als bei der Shuntanlage.

#### Die endoskopische Operation (ETV)

- Vorteil: keine Implantation von Fremdmaterial (Ableitungssysteme) und deshalb keine Funktionsstörungen im Ableitungssystem
- Nachteil: größeres Risiko als bei der Implantation eines Ableitungssystems
- Dauer zwischen 30 und 60 Minuten

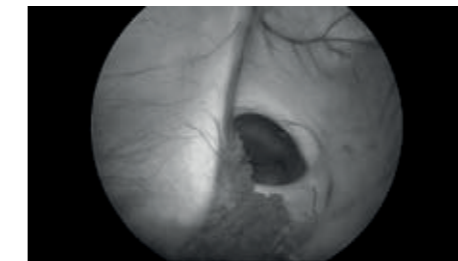


Abb 1: Endoskopischer Blick in die rechte seitliche Hirnkammer; erkennbar ist die Öffnung (Foramen Monroi), die die Verbindung zwischen der seitlichen Hirnkammer und der dritten Hirnkammer darstellt

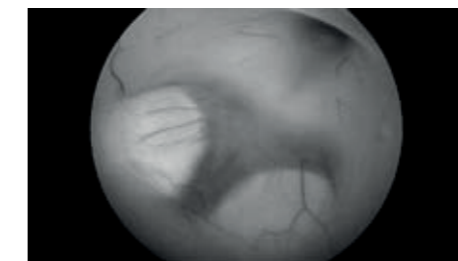


Abb. 2: Blick auf den Boden der dritten Hirnkammer

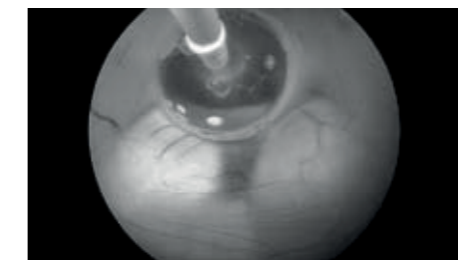


Abb. 3: Eröffnung des Bodens der dritten Hirnkammer

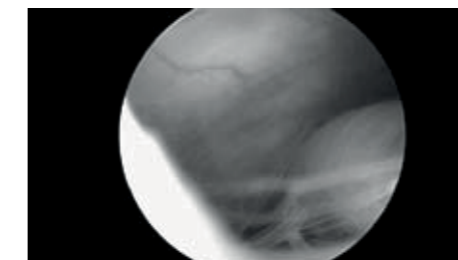


Abb. 4: Blick durch die geschaffene Öffnung; erkennbar ist rechts die Arteria basilaris; damit ist die Verbindung zwischen dritter Hirnkammer und den Hirnwasser-Zisternen bestätigt

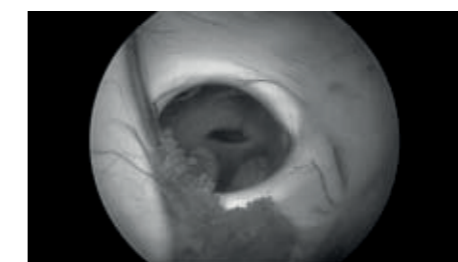


Abb. 5: Abschließender Kontrollblick

### Erfolgsaussichten bei der Behandlung des NPH durch ETV

Es gibt einige wenige wissenschaftliche Publikationen, in denen die langfristigen Erfolge und Ergebnisse nach endoskopischer Behandlung des Normaldruckhydrocephalus untersucht wurden. Die Zahl der Arbeiten ist begrenzt und die Aussagen sind widersprüchlich.

Es gibt einige Arbeiten, in denen die Ergebnisse sehr gut zu sein scheinen und in denen die Autoren die endoskopische Behandlung des Normaldruckhydrocephalus befürworten.

Es gibt andere Arbeiten in gleicher Zahl, die dafür sprechen, dass die klinischen Ergebnisse, d. h. also die Besserung der Symptome, mittel- und langfristig bei weitem nicht so gut sind wie bei Anlage eines ventrikulo-peritonealen Shunts.

Betrachtet man die wissenschaftliche Literatur kritisch, so muss man zusammenfassend feststellen, dass es bislang keine überzeugenden Beweise dafür gibt, dass die endoskopische Behandlung des Normaldruckhydrocephalus ein sinnvolles Therapieverfahren mit langfristig guten Ergebnissen ist.

#### **Woran liegt das?**

Wie eingangs bereits erläutert, dient die endoskopische Behandlung der Umgehung eines Durchgangshindernisses innerhalb der Hirnkammern.

Beim Normaldruckhydrocephalus liegt – soweit das nach heutigem Stand der Wissenschaft erkennbar ist – innerhalb des Ventrikelsystems gar kein Durchgangshindernis vor. Es handelt sich – und dies wird im Kapitel „Pathophysiologie des Normaldruckhydrocephalus“ ausgeführt – eher um ein multifaktorielles Geschehen, bei dem z. B. die Schwingungsfähigkeit der Blutgefäße und der Ventrikelwände oder die Resorptionskapazität (Vermögen des Körpers zur Wiederaufnahme von Hirnwasser) und wahrscheinlich mehrere andere Faktoren eine Rolle spielen. Das heißt, beim Normaldruckhydrocephalus sind die Durchgänge für das Hirnwasser frei, so dass eine zusätzliche Umgehung keine Verbesserung der Hirnwasserzirkulation bewirkt.

Andere Formen des Hydrocephalus jedoch, z. B. der obstruktive Hydrocephalus, bedingt durch eine Aquäduktstenose oder einen Tumor, können endoskopisch dagegen sehr gut behandelt werden.

#### **Zusammenfassung:**

Die Endoskopische Third Ventrikulostomie (ETV) ist eine Möglichkeit der Hydrocephalusbehandlung und stellt eine Alternative zur Shuntanlage dar.

Beim Normaldruckhydrocephalus liegen bislang keine überzeugenden Beweise dafür vor, dass die Methode langfristig funktioniert. Deswegen wird die Endoskopie beim Normaldruckhydrocephalus selten und nur bei ausgewählten Patienten angewendet

*„...dass es bislang keine überzeugenden Beweise dafür gibt, dass die endoskopische Behandlung des Normaldruckhydrocephalus ein sinnvolles Therapieverfahren mit langfristig guten Ergebnissen ist.“*





Dr. med. Cornelia Müller

## Risiken bei der Behandlung des iNPH und langfristige Erfolgsaussichten



Ist die Diagnose idiopathischer Normaldruckhydrozephalus gestellt, sollte eine zeitnahe Behandlung erfolgen. Zu empfehlen ist die Implantation eines ventrikulo-peritonealen Shunts.

Welches Shunt-System gewählt wird, hängt von der Präferenz und den Erfahrungen der jeweiligen behandelnden Kliniken ab. Heute werden zur Therapie des idiopathischen Normaldruckhydrozephalus überwiegend verstellbare Ventile implantiert, die eine Korrektur des Ventilöffnungsdrucks ermöglichen.

Wenn die gewählte Druckstufe nicht ausreichend ist (Unterdrainage) oder eine Änderung bei Auftreten von Über-

drainageproblemen (z. B. subduralen Hämatomen = Blutungen unter der harten Hirnhaut) notwendig wird, kann das Ventil von außen durch die Haut magnetisch verstellt werden.

Ihr Arzt wird vor der Operation ein ausführliches Gespräch mit Ihnen führen und den Operationsablauf als auch die Risiken des Eingriffs umfassend mit Ihnen besprechen. Auch wird er Ihnen erklären, was Sie von der Operation bezüglich der Besserung Ihrer Beschwerden erwarten dürfen und welche Komplikationen auch nach einer Shuntimplantation noch auftreten könnten.

### Komplikationen während der Operation

Das Operationsrisiko ist gering, dennoch ist keine Operation ohne Risiko. So kann es z. B. beim Tunneln unter der Haut zu Perforationen (Verletzungen der Haut nach außen) kommen, die übernäht werden müssen.

Besonderes Augenmerk muss der Operateur beim Tunneln auf den Bereich der Klavikula (Schlüsselbein) legen. Hier finden sich in unmittelbarer Nachbarschaft die Arteria und Vena subclavia (Schlüsselbeinarterie und -vene), die verletzt werden könnten. Deshalb führt man den Katheterschlauch immer über das Schlüsselbein. Auch findet sich hier die Lungenspitze. Bei Verletzungen der Lungenspitze kommt es zu Atemstörungen. Verletzungen in diesem Bereich sind aber sehr selten.

Beim Platzieren des Katheters in den Hirnkammern muss der Operateur darauf achten, dass der Katheter korrekt im Hirnkammersystem zu liegen kommt, damit das Hirnwasser später gut ablaufen kann. Hirnverletzungen mit nachfolgenden Langzeitschäden sind extrem selten.

Problematisch ist es während der Operation manchmal, den Katheter unter dem Bauchfell zu platzieren, insbesondere wenn der Patient bereits mehrmals am Bauch operiert wurde und Vernarbungen oder Verwachsungen an den Bauchschichten vorliegen. Es besteht dann die Gefahr, dass Darmschlingen verletzt werden. Dies ist allerdings ebenfalls extrem selten.

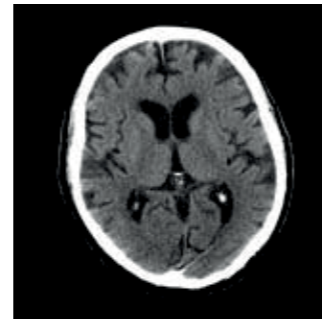
## Komplikationen nach der Operation

Werden postoperative (nach der Operation auftretende) Komplikationen rechtzeitig erkannt, können sie einer adäquaten Therapie zugeführt werden.

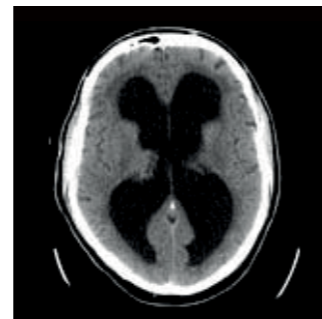
Komplikationen im weiteren Behandlungsverlauf treten fast immer innerhalb des ersten Jahres auf.

Typische Komplikationen der Shuntimplantation sind Überdrainagen (ca. 20 %) mit Ausbildung subduraler Blutungen (Blutungen unter der harten Hirnhaut) oder von Schlitzventrikeln (verengte Hirnkammern). Überdrainage bedeutet, dass bei dem betroffenen Patienten zu viel Hirnwasser über das Shuntsystem abläuft. Etwa die Hälfte der subduralen Blutungen bildet sich spontan zurück, die andere Hälfte muss behandelt oder operativ entlastet werden.

Bei kleineren, nicht raumfordernden subduralen Blutungen kann man durch Veränderung des Ventilöffnungsdrucks (Druck, an dem das Ventil das Shuntsystem öffnet und Hirnwasser ablaufen kann) oder durch Implantation von Zusatzbauteilen, so genannten Gravitations- oder Anti-Siphonelementen, entgegenwirken. Es sind allerdings auch schon Ventile verfügbar, in die eine Gravitationseinheit integriert ist.



normale Ventrikel



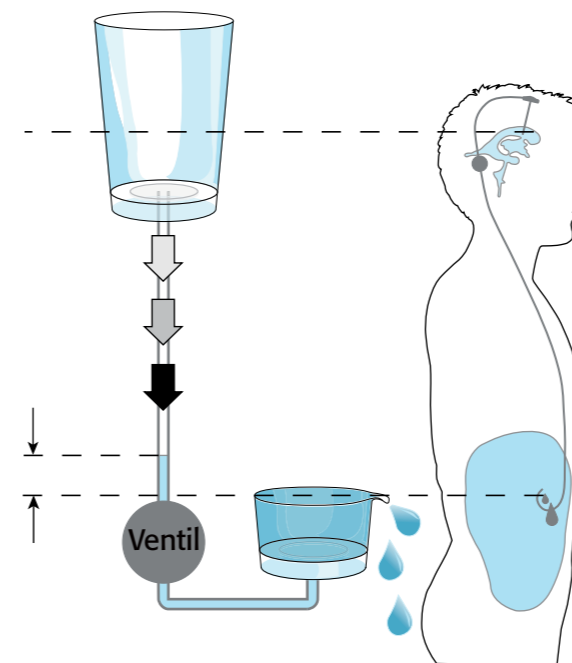
erweiterte Ventrikel



Schlitzventrikel

Die Gravitations- oder Anti-Siphonelemente steuern den Hirnwasserabfluss in Abhängigkeit von der Körperlage des Patienten. Richtet der Mensch sich auf, wirkt auf den Kopf und Körper ein anderer Druck als im Liegen.

Im Stehen kommt noch der so genannte hydrostatische Druck dazu, und dieser kann bei einigen Menschen zur Überdrainage führen, weil in dieser Situation zu viel Hirnwasser abfließt (Sog- oder Siphoneffekt). Warum das nur bei einigen Patienten (ca. 20 %) auftritt und insbesondere unter welchen Umständen das passiert, ist bisher nicht geklärt.



Darstellung Siphoneffekt/Überdrainage

Andere Komplikationen, die beobachtet werden, sind Shuntinsuffizienzen (es fließt zu wenig Hirnwasser ab). Die Patienten bemerken dann oft eine Zunahme von Kopfschmerzen und die klinischen Symptome wie Gangstörungen, Vergesslichkeit und Harninkontinenz können dann verstärkt wieder auftreten. Auch könnte im CT (Computertomogramm) eine Zunahme der Ventrikelweite beschrieben werden. Eine Shuntinsuffizienz kann beispielsweise auftreten, wenn der wenige Millimeter im Durchmesser dicke Ableitungsschlauch verstopft. Das kann vorkommen bei hohem Eiweißgehalt im Hirnwasser, findet sich aber eher bei Kindern. Auch ein Ventildefekt oder eine Materialermüdung können zu Fehlfunktionen führen. In einigen Fällen müssen dann ggf. bestimmte Shuntanteile ausgetauscht werden.

Manchmal finden sich auch Katheterdislokationen (Verlagerungen). Dies bedeutet, dass ein Katheter verrutscht und dann nicht mehr dort liegt, wo man ihn ursprünglich implantiert hat. Eine Fehlposition eines Katheters muss in der Regel operativ korrigiert werden, da sonst das Hirnwasser nicht richtig ablaufen kann oder sich an „falschen“ Orten, z. B. in der Bauchdecke, ansammelt.

Infektionen (Entzündungen) können auftreten, die dazu führen, dass man in den meisten Fällen das Shuntsystem komplett wieder entfernen muss. Das hängt damit zusammen, dass das Ableitungssystem zum größten Teil aus Silikon besteht und sich hier Bakterien festsetzen können, die man auch durch eine Antibiotikatherapie nicht vollständig entfernen kann. Dadurch kann es immer wieder zum Neuauftreten von Entzündungen kommen (Streuung). Wenn man nun bedenkt, dass ein Katheterende im Hirnkammersystem und das andere unter dem Bauchfell liegt, kann man sich auch vorstellen, dass hier auftretende Entzündungen für den Patienten unter Umständen bedrohlich sein könnten, weshalb das Shuntsystem unbedingt entfernt werden muss. Sonst könnten Komplikationen wie Meningitis (Hirnhautentzündung), Peritonitis (Bauchfellentzündung) oder Abszesse (Eiteransammlungen im Gewebe) auftreten. Ist die Entzündung ausgeheilt, kann später ein neues Shuntsystem implantiert werden.

Auch können Hautirritationen auftreten. Diskutiert wird, ob es sich dabei vielleicht um Abstoßungsreaktionen handelt. Eine andere Form der Reaktion des Körpers auf das implantierte Fremdmaterial sind piekende oder ziehende Bauchschmerzen durch Reizung der inneren Organe, über die manche Patienten insbesondere unter Bewegung klagen. Bei den meisten Betroffenen klingen diese Beschwerden allerdings in den ersten zwei bis drei Wochen nach der Operation wieder ab. Nur in Ausnahmefällen ist das nicht so. Dann empfiehlt sich die Verlagerung des unteren Katheterendes in den rechten Herzvorhof. Beim Ausheilen der Operationswunden kann es auch zu überschießenden Narbenbildungen kommen, was manchmal als kosmetisch störend empfunden wird. Vernarbungen bedingen in seltenen Fällen auch Schmerzen beim Bewegen des Kopfes. Manchmal treten auch Perforationen (Hautdurchstöße) insbesondere im Bereich des Bohrlochs am Kopf oder an der Bauchdecke auf und Anteile des Shuntsystems werden sichtbar. Es empfiehlt sich dann zur Vermeidung von Infektionen eine Austauschoperation.

*Übersicht Komplikationen*

Grundsätzlich birgt die Shuntoperation dieselben Risiken wie jede andere Operation (z. B. Infektion, Vernarbungen, Hautirritationen). Zusätzlich können Komplikationen auftreten, die direkt oder indirekt mit dem implantierten Ventilsystem in Verbindung stehen.

Solche zusätzlichen Risiken sind:

- Schlitzventrikel, Überdrainage, subdurale Blutungen
- Shuntinsuffizienz, Ventilfehlfunktion
- Katheterdislokation, Hautdurchstöße

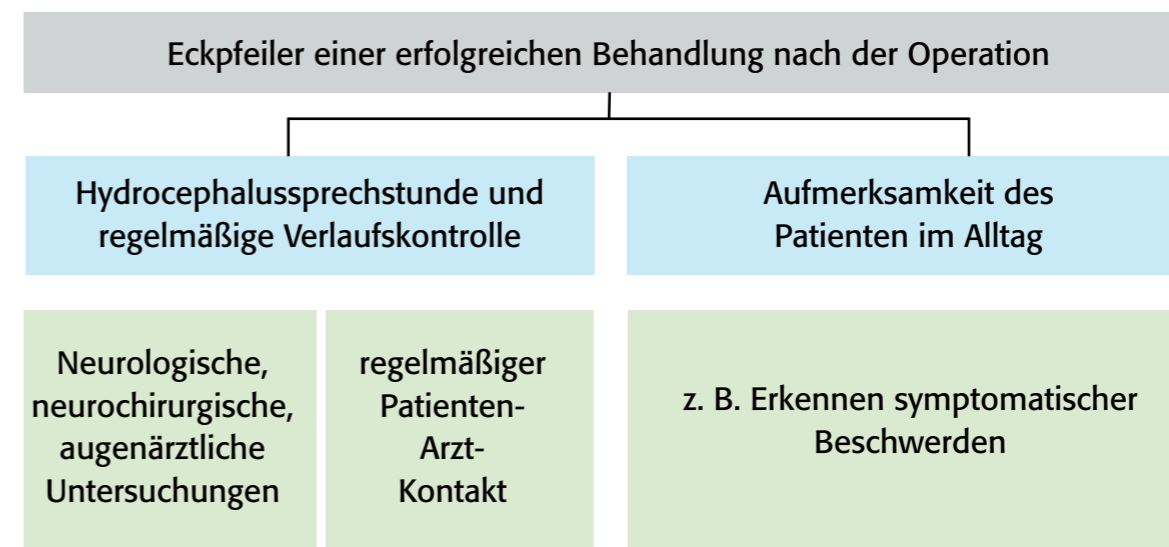
**Verhalten nach der Operation**

Nach Abschluss der Rehabilitation im Anschluss an den stationären Aufenthalt empfehlen sich regelmäßige Verlaufskontrollen in einer Hydrocephalussprechstunde (12 Wochen und 6 Monate nach der Operation und schließlich lebenslang einmal jährlich). Hier können dann alle Fragen und Probleme zum Shunt oder Krankheitsverlauf besprochen werden. Auch die Ventilfunktion wird regelmäßig überprüft. Neurologische Untersuchungen zur Beurteilung des Gehvermögens, der Denkleistungen und der Blasenfunktion werden durchgeführt und die Wund- und Narbenverhältnisse kontrolliert. Nicht bei jeder Nachuntersuchung ist ein Computer- oder Magnetresonanztomogramm erforderlich.

Der regelmäßige Patientenkontakt fördert das Verständnis des Krankheitsbildes als auch die Compliance (Mitarbeit) der Patienten und ihrer Familien. Er hilft auch, Komplikationen rechtzeitig zu erkennen und adäquater zu behandeln.

Für das Alltagsleben ergeben sich nach einer Shuntimplantation generell keine wesentlichen Veränderungen. Wissen muss man, dass verstellbare Ventile durch starke Magnetfelder beeinflusst werden können. Deshalb empfiehlt sich bei manchen Systemen nach Durchführung eines MRT (Magnetresonanztomogramm) eine Funktionsprüfung bzw. Neueinstellung des Ventils. Darüber wird Ihr Arzt Sie entsprechend aufklären. Vorsicht ist geboten bei den Sicherheitschranken an Flughäfen. Hier sollte man seinen Shuntausweis immer vorzeigen. Sonstige Magnet- oder Elektrofelder des Alltags, wie z. B. durch Mobiltelefone, Hörgeräte oder Mikrowellen, stellen kein Problem dar.

Jeder Patient kann gemessen an seiner körperlichen Belastungsfähigkeit gewöhnlichen Breiten- oder Seniorensport betreiben. Schwimmen gehen sollte man erst 4 bis 6 Wochen nach Abheilen der Wunden. Auch dann ist gegen Sauerziehen nichts einzuwenden.



## Langfristige Erfolgsaussichten nach der Operation



Die allgemeinen Besserungsraten nach Shuntimplantationen liegen im Durchschnitt bei ca. 60 %. Das prominenteste Symptom, die Gangstörung, bessert sich am eindrucksvollsten nach der Implantation. Prinzipiell ist auch die Demenzsymptomatik rückläufig. Allerdings sind die Ergebnisse hier nicht so eindrucksvoll im Vergleich zur Besserungsrate hinsichtlich der Gangstörungen.

Auch lässt sich ein schwerer und bereits weit fortgeschrittener Demenzprozess nicht umkehren. Von einer Verbesserung der Harninkontinenz nach der Versorgung mit einer Hirnwasserableitung wird ebenso berichtet. Entscheidend für ein gutes oder sehr gutes Outcome (Ergebnis) sind die Anamnesedauer (Zeitraum des Auftretens von ersten Symptomen) und der Zeitpunkt

des Therapiebeginns. Die Ergebnisse sind besser, wenn zwischen dem Zeitpunkt des Auftretens von Erstsymptomen und dem Behandlungsbeginn weniger als ein Jahr liegt. Auch das Fehlen einer Hirnatrophie (Abbau von Hirnmasse) und keine oder eine nur geringfügig ausgeprägte Demenz sind prognostisch günstig.

Bei der Mehrzahl der Patienten mit idiopathischem Normaldruckhydrocephalus ist die Besserung der klinischen Symptomatik nach der Operation nicht notwendigerweise mit einer Reduktion (Verkleinerung) der Ventrikelweite verbunden, so dass diese als Kontrollparameter nicht verwendet werden sollte. Da es sich um einen chronischen Krankheitsprozess handelt, ändert sich die Weite der Hirnkammern nach der Operation meist nur unwesentlich oder gar nicht.

Ungeklärt ist momentan immer noch, warum es nach erfolgreicher Shuntimplantation und anfänglich erfreulicher Verbesserung der gesamten Symptomatik später trotz einwandfrei funktionierender Ventile wieder zu einer Verschlechterung des klinischen Bildes kommt. Dies ist etwa drei bis fünf Jahre nach der Shuntimplantation zu beobachten. Erklärungen dazu werden oft in der hohen Co-Morbidität (Vorliegen von Begleiterkrankungen) gesucht. Es ist im Alter nicht ungewöhnlich, dass neben einem idiopathischen Normaldruckhydrocephalus auch Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems oder Stoffwechselkrankheiten vorliegen oder auftreten. Dazu zählen z. B. ein Bluthochdruck, Schlaganfall und Herzinfarkt, Erkrankungen an den Herzkranzgefäßen, Herzrhythmusstörungen, Blutzuckeranstieg, Tumorerkrankungen und viele andere.

### *Voraussetzungen für ein gutes Behandlungsergebnis nach der Shuntoperation*

- je schneller eine Behandlung nach Auftreten der ersten Symptome erfolgt, desto wahrscheinlicher ist ein gutes Behandlungsergebnis
- je weniger Hirnmasse bereits abgebaut ist, desto besser sind die Besserungsaussichten für den Patienten



PD Dr. med. Ulrich-Wilhelm Thomale

## Parallelen vom NPH zum Hydrocephalus im Kindesalter – eine Suche nach den Ursachen

### Das Krankheitsbild Hydrocephalus im Kindesalter

Der Hydrocephalus ist ein recht häufiges Krankheitsbild des zentralen Nervensystems im Kindesalter. Genauer gesagt stellt es eher ein Symptom dar und entsteht auf Grundlage einer ursächlichen Erkrankung, welche das Verhältnis von Liquor (Nervenwasser)-Produktion und -Resorption (Wiederaufnahme in das Blutssystem) nachhaltig stört. Die Ursachen des Hydrocephalus im Kindesalter sind hierbei vielseitig. Hierunter sind beispielweise Blutungen, vor allem in den Ventrikeln (Hirnkammern), Infek-

tionen, vor allem des Liquorsystems oder der Hirnhäute, Tumorerkrankungen des Hirns oder des Rückenmarks sowie Fehlbildungen des Hirns, des Rückenmarks und des Schädels zu nennen. Trotz des medizinischen Fortschritts bleiben nach wie vor eine Vielzahl von Ursachen des Hydrocephalus ungeklärt und lassen sich weder durch umfangreiche Technik diagnostizieren noch verstehen. So läßt sich bei ca. 20 bis 30 % der Fälle keine grundlegende Diagnose für den Hydrocephalus finden.

### Mechanismen des Hydrocephalus im Kindesalter

Unabhängig von der Erkrankung, die dem Hydrocephalus zu Grunde liegt, sind bestimmte Mechanismen identifiziert worden die zum Hydrocephalus führen, wie:

1. die Liquorabflussbehinderung zwischen den Ventrikeln, bei der es zu einem Aufstau der Liquorräume kommt, die sich vor dem Abflusshindernis befinden

2. die Störung der Liquorresorption, welche in der Regel zu einer Erweiterung aller Liquorräume führt

und

3. die fehlende Möglichkeit Pulsationen des Liquors, die durch das Blutssystem und die Atmung verursacht werden, ab zu puffern (Störung der Compliance). Hierbei können diese Pulsationen in sich zu hohe (pathologische) Druckspitzen verursachen, welche als so genanntes „Wasserhammer“-Phänomen im zeitlichen Verlauf zu einer Erweiterung der Ventrikel führen kann.

Diese Mechanismen sind in den konkreten Fällen nicht zwangsläufig alleine ursächlich, sondern können auch in Kombination das Krankheitsbild des Hydrocephalus beeinflussen.

### Dynamik des Hydrocephalus im Kindesalter

Meistens kommt es bei einem Hydrocephalus im Kindesalter zu einer klar erkennbaren Symptomatik, die mit einem erhöhten Druck im intrakraniellen Raum einhergeht. Diese kann entweder über einen kürzeren Zeitraum entstehen, so dass man gegebenenfalls auch im Notfall handeln muss, oder es kommt zu einer langsam sich steigernden Symptomatik, die erst im Verlauf erkannt wird und ebenfalls behandlungsbedürftig ist. Genauso kann es aber auch Fälle geben mit äußerst langsamer oder kaum erkennbarer Dynamik, die zunächst keine Behandlung benötigen. Dieser letztere Zustand wird auch als so genannter „arrested“ oder zum Stillstand gekommener Hydrocephalus bezeichnet. In diesem Zusammenhang können sich die Mechanismen, die den Hydrocephalus beeinflussen auch im zeitlichen Verlauf verschieben und nach chronischen Zuständen kann sich vor allem die Störung der Compliance als relevanter Faktor finden. Diese grenzwertige Situation stellt für jeden behandelnden Arzt eine Herausforderung dar, da es sich um eher schwammige Voraussetzungen handelt, um die Indikation zur Behandlung zu stellen.

Zu dieser Grenzsituation lassen sich einige Beispiele benennen: Die Aquaeductstenose, eine Blutung im Ventrikelsystem oder der chronisch behandelte Hydrocephalus.

### Grenzsituation: Aquaeduktstenose

Eine Aquaeduktstenose ist die klassische Form des nicht kommunizierenden Hydrocephalus. Diese liegt in der Regel schon seit früherer Kindheit vor. Meist wird diese früh symptomatisch und damit behandlungsbedürftig. Nicht so selten kommt es aber in der Praxis vor, dass dieses Krankheitsbild erst später im Jugendalter mit eher milden Symptomen, wie Kopfschmerzen, diagnostiziert wird. Das heißt, es hat über Jahre hinweg ein Zustand existiert, in dem eine Blockade des Liquorabflusses zwischen den Ventrikeln vorliegt. Hieraus resultiert auch eine Erweiterung der ersten drei Ventrikel. Diese führt aber in einzelnen Fällen erst spät zu Symptomen. Diese Situation ist nur schwierig zu verstehen und scheint durch die Liquorresorption, welche unter normalen

Umständen vor allem in den äußeren Liquorräumen stattfindet, in diesem Fall vor allem innerhalb der Ventrikel kompensiert zu werden. Die Dekompensation und damit das Entstehen von klinischen Beschwerden, tritt erst sehr viel später auf. Wann das passiert und wie die ursächlichen Mechanismen aussehen, ist nicht geklärt. Es kann aber spekuliert werden, dass sich die Struktur des Gewebes ändert und damit einerseits die Resorptionsfähigkeit, welche bereits vergleichsweise gering ist, noch verschlechtert wird, oder dass es andererseits zu Veränderungen kommt, welche die Abpufferung von Druckamplituden innerhalb Liquorpulsationen nicht ausreichend gewährleistet und damit der Faktor einer Compliance-Störung zum Tragen kommt.

### Grenzsituation: posthämorrhagischer Hydrocephalus

Ein weiteres Beispiel wäre das Vorliegen einer Blutung in dem Ventrikelsystem, welches bei Frühgeburtlichkeit entstehen kann, und daher unmittelbar nach Geburt auftritt. Bei dieser Erkrankung kommt es bei ca. 30 % der betroffenen Kinder zu einer klaren shuntpflichtigen Hydrocephalus-Symptomatik.

Bei den übrigen Patienten jedoch gibt es auch einen geringen Anteil der Patienten, welche in der frühen Phase einen Hydrocephalus aufweisen jedoch klinisch nicht dekomensieren und damit scheinbar symptomfrei bleiben.

Im Verlauf von Monaten oder Jahren aber kann sich auch hier mit Verzögerung ein

vollständiges hydrocephales Krankheitsbild entwickeln, obwohl zwischenzeitlich keine weitere ursächliche Pathologie hinzukommt.

Auch hier ist

zu spekulieren, ob die Veränderung von Gewebe und Liquordynamik über die Zeit dazu führt, dass die kompensierenden Mechanismen aufgehoben werden oder Veränderungen des Gewebes und auch der Anatomie des Schädelinneren Ursachen hinzufügt, welche zur Dekompensation beitragen.

Zu beiden Beispielen ist es wichtig hinzuzufügen, dass das Gewebe-Liquor-Verhältnis vor allem im jüngeren Kindesalter äußerst variabel ist, was schon allein daran zu bemerken ist, dass ein Hydrocephalus in diesem Alter allgemein gesagt, mit weniger gravierenden Symptomen diagnostiziert wird als im Kindes- bis jungen Erwachsenenalter. So kommt es bei Kleinkindern trotz schwerwiegender Veränderungen der Bilder in Bezug auf die Größe der Ventrikel nicht zwangsläufig zu bis zum Notfall führenden Symptomen.

Ein klassischer Kompensationsmechanismus ist die Flexibilität des Schädels,

welcher sich vor allem bei offener Fontanelle ausdehnen kann. Das alleine reicht aber nicht aus, um dieses Phänomen zu erklären, sondern es muss zusätzlich andere Eigenschaften des Hirngewe-

bes geben, welche die Störungen, die durch Druck und Ausdehnung entstehen, in diesem Alter besser ausgleichen können. Mit zunehmendem Alter ist zu beobachten, dass die Kompensationsmechanismen geringer werden und dass es bei intrakraniellen Druckanstiegen eher zu deutlicheren Symptomen kommt.



### *Grenzsituation: der chronisch behandelte Hydrocephalus*

Ein letztes Beispiel soll an dieser Stelle genannt werden. Patienten, die bereits seit längerem aufgrund eines Hydrocephalus shuntpflichtig sind und ggf. auch zusätzliche Einflüsse auf das Hirngewebe erleiden mussten, zeigen nicht selten eine sehr enge Verträglichkeit von intrakraniellen Druckschwankungen.

Dies sind zum Beispiel Kinder, welche aufgrund von Hirntumoren behandelt werden und in der frühen Phase nach Tumoroperation einen Hydrocephalus erlitten haben. Die chronische Liquordrainage über den Shunt, die Chemotherapie im Liquorsystem oder die kraniale Bestrahlung verursachen möglicherweise intrakranielle Veränderungen, welche mögliche Druckschwankungen weniger kom-

pensieren können. Das heißt, dass auch bei funktionierendem Shunt, bei dem sich die Flusseigenschaften nur leicht verändert haben, gegebenenfalls deutliche klinische Symptome zeigen können, obwohl die Ventrikelweite keine Veränderungen in der tomographischen Diagnostik zeigt. Diese Patienten können eine große Herausforderung für den behandelnden Arzt darstellen, um die richtige Einstellung eines Shunts zu erreichen. Auch bei diesem letzten Beispiel zeigt sich, dass der Zeitfaktor und zusätzlichen mögliche Einflüsse auf das Hirngewebe Veränderungen hervorrufen, die vor allem die Flexibilität des Hirngewebes auf Druckschwankungen stört oder gar aufheben kann.

*„Bei der Grenzsituation eines dekompensierenden ‚arrested‘ Hydrocephalus handelt es sich nicht um Fälle, die gravierende Druckerhöhungen aufweisen, sondern um solche, bei denen ein normaler intrakranieller Druck eine klinische Symptomatik hervorrufen kann.“*

### *Parallelen zum Normaldruckhydrocephalus*



Bei allen Beispielen handelt es sich nicht um Fälle, die gravierende Druckerhöhungen aufweisen, sondern bei denen ein normaler intrakranieller Druck eine klinische Symptomatik hervorrufen kann. Behandelt man diese Patienten durch Verbesserung der Liquordrainage durch z. B. endoskopische Verfahren, Shuntimplantation oder –revision, erreicht man interessanterweise auch eine klinische Besserung. Dieser Zustand erscheint dem ähnlich zu sein, wie er bei einem

so genannten Normaldruckhydrocephalus beim älteren Erwachsenen zu finden ist. In diesem Zusammenhang wurden bereits in der Population von Kindern ähnliche klinische Zustände wie bei der Hakim Trias beschrieben.

In der Literatur wird hierbei über die eher seltene Situation des so genannten Normaldruckhydrocephalus bei Kindern und Jugendlichen berichtet, bei denen die vollständige Hakim Trias oder zumindest diese Symptome teilweise zu be-



obachten sind. Das Identifizieren dieser Patienten kann im Kindesalter schwierig sein, da neben dem Hydrocephalus auch andere Erkrankungen vorliegen, welche die typische Symptomatik nicht besonders klar erscheinen lassen können.

Alle diese in Fallserien beschriebenen Patienten sind den oben erwähnten Beispielen ähnlich und haben folgendes gemeinsam:

Ein hydrocephales Bild besteht bereits seit Längerem, welches mit oder ohne Behandlung über Jahre kompensiert ist und als so genannter „arrested“ Hydro-

cephalus bezeichnet wird. Der Faktor Zeit oder andere Einflüsse können auf das Hirngewebe oder intrakranielle Anatomie eine negative Auswirkung haben, die allerdings den Hydrocephalus vor allem in der bildgebenden Diagnostik nach aktuellem Stand nicht nachweisbar verändert haben. Dies kann dennoch zu einer Verstärkung der Symptomatik führen, welche der einer Hakim Trias ähnelt oder zumindest diese teilweise widerspiegelt. Im Falle einer Behandlung durch eine Implantation oder Optimierung einer Shuntableitung konnten die Symptome in der Regel verringert oder vollständig genommen werden.

### Schlussfolgerung

Folgendes lässt sich hieraus schlussfolgern: Wenn bereits eine pathologische Veränderung der Liquordynamik stattgefunden hat, kann diese in Grenzfällen symptomlos bleiben, weil der intrakranielle Druck durch ein ausreichendes Gleichgewicht zwischen Produktion und Resorption kompensiert wird. Diese Kompensation kann aber im weiteren zeitlichen Verlauf fragil sein und durch weitere strukturelle Veränderungen des Gewebes oder der übrigen intrakraniellen Anatomie zum Negativen kippen. Obwohl es auch dann nicht zwangsläufig zu einem erhöhten intrakraniellen Druck kommen muss, können klassische Symptome des so genannten Normaldruckhydrocephalus entstehen. Die Störung der Abpufferungsfähigkeit der

Liquorpulsation (Störung der Compliance) scheint hierbei eine bedeutende Rolle zu spielen. Diese Erfahrungen lassen sich spekulativ vom Kindesalter auf das Bild des sehr viel häufiger vorkommenden Normaldruckhydrocephalus im Erwachsenenalter übertragen.

Es wurde in diesem Zusammenhang bereits in der Literatur postuliert, ob es sich bei dem Normaldruckhydrocephalus des höheren Lebensalters eventuell um die späte Dekompensation der gestörten Liquordynamik aus dem Kindesalter handelt. Allerdings muss und kann man nicht so weit gehen, dass das Krankheitsbild bereits seit Kindheit bei diesen Patienten existiert. Vielmehr erscheint es logisch eine viel allgemeiner lautende Hypothese aufzustellen.



### Hypothese

Ein Patient mit einem Normaldruckhydrocephalus scheint nach heutigem pathophysiologischem Verständnis eine Störung der Compliance zu haben, welche eine klinische Symptomatik hervorruft, die in einem nachweisbaren zeitlichen Rahmen entstanden ist. Das lässt vermuten, dass auch eine strukturelle Veränderung zwischen Liquordynamik, Hirngewebe und gegebenenfalls auch intrakranieller Blutzirkulation stattgefunden hat. Da es sich hierbei in der Regel um einen chronischen Prozess handelt, kann man die oben beschriebene Situation aus dem Kindesalter übertragen.

Es muss zu einem vorherigen Zeitpunkt eine Störung der Liquordynamik stattgefunden haben, welche kompensiert werden konnte und keine akute oder

relevante Veränderung des intrakraniellen Drucks verursacht hat. Die strukturellen Veränderungen des Hirngewebes, die sich unter anderem im Alter schon allein im Rahmen einer Reduktion der Hirngewebemasse widerspiegelt, könnte unter anderem dazu beitragen, die Kompensation der gestörten Liquordynamik zu verändern und hiermit zu einer klinisch bedeutsamen Veränderung der Liquorpulsation zu führen. Eine Störung der Liquordynamik muss nicht zwangsläufig aus der Kindheit stammen und kann auch zu jeglichem späteren Zeitraum im Rahmen von nicht merklichen (subklinisch) abgelaufenen Infektionen oder Blutungen entstanden sein. Die Altersveränderungen des intrakraniellen Raums können dann die Symptome zu einem späteren Zeitraum verursachen.

### Zusammenfassung

- Die Genese des Normaldruckhydrocephalus bleibt ungeklärt.
- Eine mögliche Hypothese, welche sich aus dem Vergleich der unterschiedlichen Altersgruppen ableiten lässt, beinhaltet die Tatsache, dass sich bereits im Kindes- und Jugendalter aus einem kompensierten, zum Stillstand gekommenen („arrested“) Hydrocephalus im zeitlichen Verlauf Symptome entwickeln können, ohne dass nachweisbare Veränderungen hinzugekommen sind.
- Wenn man dies auf das hohe Erwachsenenalter überträgt, kann man zu dem Schluss kommen, dass der Normaldruckhydrocephalus ein zeitlich bedingtes Resultat der bereits zum früheren Zeitpunkt kompensiert gestörten Liquordynamik ist.



Dipl. Ing. Roland Schulz  
Leiter Marketing  
Christoph Miethke GmbH & Co. KG

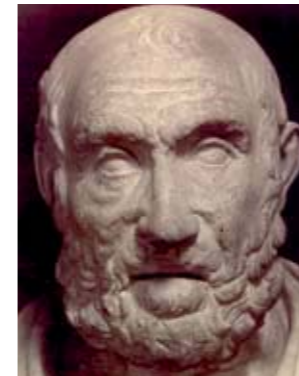
## Ventilsysteme im Vergleich

Die Erforschung des Hydrocephalus hat im Vergleich zu anderen Krankheitsbildern eine erstaunlich lange Geschichte. Dennoch sind längst nicht alle Fragen gelöst. Trotz zahlreicher Bemühungen gibt es bis heute in der Behandlung des Normaldruckhydrocephalus keine sinnvolle Alternative zur Implantation eines

Ableitungssystems. Der wichtigste Bestandteil eines solchen Systems ist das Ventil, das den Hirninnendruck reguliert und in physiologischen Grenzen hält. Die Geschichte der Ventilentwicklung begann erst im vergangenen Jahrhundert, hat sich dann aber rasant weiterentwickelt.



Leonardo da Vinci  
um 1510



Hippokrates



Operation durch Al Zahrawi 936-1013

### Historie der Ventilentwicklung - von den Anfängen bis heute

Der bis heute gebräuchliche Begriff Hydrocephalus wurde bereits im Altertum geprägt. Hippokrates (460 - 377 v. Chr.), Gründer der ersten Ärzteschule auf Kos in Griechenland beschrieb erstmals das Krankheitsbild des Hydrocephalus. Schon damals vermutete er als Ursache für die Symptomkombination Kopfschmerzen, Erbrechen und Sehstörungen zu viel Wasser im Gehirn. Allerdings glaubte Hippokrates, dass sich Teile des Gehirns in Folge von Krampfanfällen verflüssigten.

Galen formulierte in der Zeit um 200 v. Chr. erstmals eine genaue Beschreibung der Hirnkammeranatomie: Erkenntnisse, die er durch Tiersektionen gewann.

Abulkassim Al Zahrawi führte bereits im 10. Jahrhundert in der Stadt Cordoba in Spanien chirurgische Eingriffe durch, um Hirnwasser abfließen zu lassen. Damit lieferte er circa 1300 Jahre nach Hippokrates erstmals wieder therapeutische Ansätze zur Behandlung des Hydrocephalus.

Leonardo da Vinci gab all diesen Erkenntnissen schließlich ein „Gesicht“ und fertigte 1510 die erste Zeichnung eines Hirnkammersystems an.

Um 1550 entdeckte Vesalius die wahre Ursache des Hydrocephalus: eine Hirnwasseransammlung innerhalb der Hirnkammern.

1744 führte Le Cat die erste dokumentierte Hirnkammerpunktion durch. Daraus entwickelte sich die Methode zur externen Drainage. Dies ist eine Hirnwasserableitung nach außen in einen Plastikbeutel.

Im 19. Jahrhundert stellte Magendie die Vermutung auf, dass mechanische Hindernisse ursächlich für die Ausprägung des Hydrocephalus verantwortlich sein könnten. In dieser Zeit versuchte man den kindlichen Hydrocephalus vor allem konservativ zu behandeln. So wurden den Kindern Gipsschalen und Kompressionsverbände angelegt, man versuchte es mit Diäten und Medikamenten, um die Hirnwasserproduktion zu vermindern. Schließlich kam man zu der Erkenntnis, dass ausschließlich der operative Eingriff das Mittel der Wahl für eine dauerhafte Therapie sein konnte.

Das Zeitalter der modernen Hydrocephalusbehandlung begann jedoch erst 1949. Durch die Weiterentwicklung verschiedener Materialien während des Zweiten Weltkrieges stand nun auch ein optimales Material für einen implantierbaren Schlauch zur Verfügung: das Silikon. Somit konnten erstmals Ableitungssysteme mit integrierten Ventilen entstehen.

Frank Nulsen entwickelte damals das erste Kugel-Konus-Ventil, das noch im selben Jahr von Eugen Spitz implantiert wurde. Die Kugel wird bei diesem Prinzip durch eine Feder in den Konus gedrückt. Bei erhöhtem Druck des Hirnwassers auf die Kugel wird die Feder komprimiert, die Ku-

gel wandert aus dem Konus und das Hirnwasser kann abfließen.

Nur sechs Jahre später folgten Robert Pudenz und Ted Heyer mit der Entwicklung des ersten Silikon-Schlitz-Ventils. Längliche Schlitze am unteren Ende des Ableitungsschlauches, die sich nur bei erhöhtem Druck öffnen, regulieren den Hirndruck.

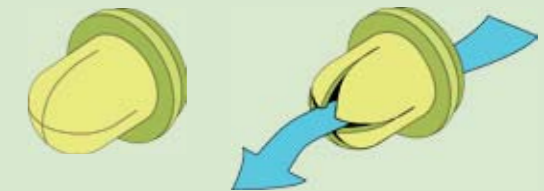
Zur selben Zeit konstruierte der Ingenieur John D. Holter aus Philadelphia in nur wenigen Wochen das erste Doppel-Silikon-Schlitz-Ventil. Holters Antrieb war vor allem die Rettung seines Sohnes, der seit seiner Geburt unter Hydrocephalus litt. Dieses Ventil revolutionierte die



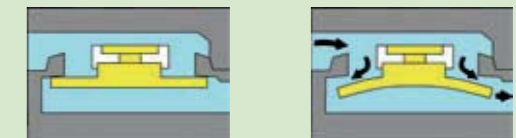
Holter-Ventil, gerade

Hydrocephalusbehandlung und schaffte breite Akzeptanz bei den Neurochirurgen. Durch die Anordnung zweier Silikon-Schlitz-Ventile war es nun möglich, das Hirnwasser gerichtet zu pumpen. Da damals die Ableitungen in den rechten Herzvorhof gelegt wurden, war auch ein Blutrückfluss verhindert. Eugen Spitz implantierte dieses Ventil im Frühjahr 1956 zum ersten Mal. Nur wenige Monate später begann die industrielle Massenproduktion dieses so genannten „Spitz-Holter-Ventils“, dessen Erfolg nicht zuletzt auch mit dem verwendeten Material Silikon zusammenhängt.

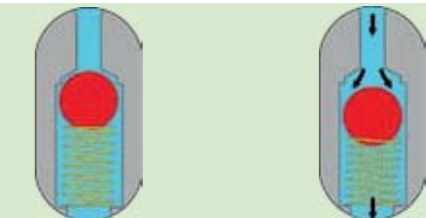
Silikon-Schlitz-Ventile



Membran-Ventile



Kugel-Konus-Ventile

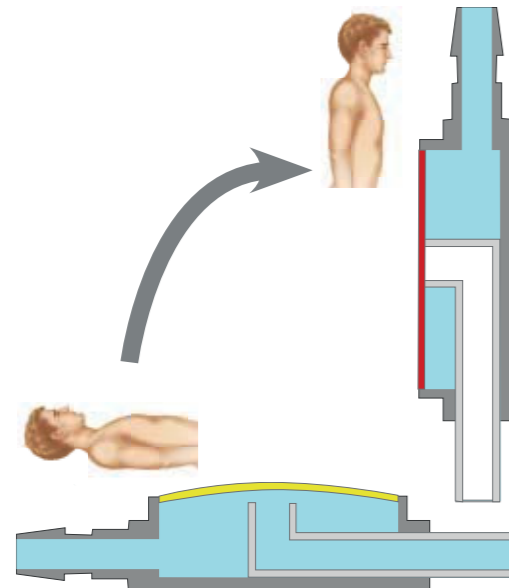


1960 entwickelte der deutsche Uhrmacher Rudi Schulte das erste Membran-Ventil. Der Hirndruck wird bei diesem Ventiltyp durch die Spannung einer Silikonmembran kontrolliert. Bei erhöhtem Hirndruck wandert die Membran nach unten und ermöglicht den Abfluss des Hirnwassers.

Diese drei unterschiedlichen Wirkprinzipien für Hydrocephalus-Ventile (Kugel-Konus-, Membran-, Silikon-Schlitz-Ventil) bilden bis heute die Grundlage aller Ventilkonstruktionen. Sie wurden innerhalb von nur etwa zehn Jahren entwickelt.



Beispiel Querschnitt Membranventil



Funktionsweise des Anti-Siphon-Device

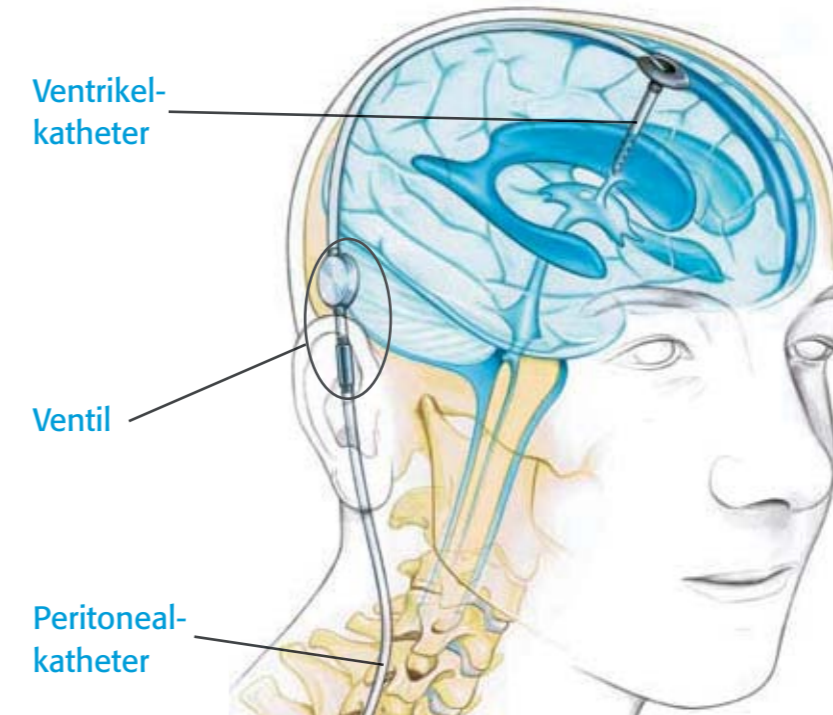
1973 entwickelte Portnoy erstmals ein Ventil für die aufrechte Körperposition. Er war damit der erste, der das Problem der übermäßigen Hirnwasserdrainage in der stehenden Position erkannte. Das so genannte Anti-Siphon-Device beruht auf dem Prinzip einer elastischen Membran. Beim aufrecht sitzenden oder stehenden Menschen verschließt die Membran durch den auftretenden Sog das Ventil. Erst wenn kein Sog mehr auf das Sys-

tem einwirkt, bewegt sich die elastische Membran in ihren Ausgangszustand zurück und öffnet das Anti-Siphon-Device. Das Ventil ist somit in liegender Position immer geöffnet. Aus diesem Grund werden Anti-Siphon-Ventile heute in der Regel nicht allein implantiert, sondern in Verbindung mit einem Differenzdruckventil.

Das Anti-Siphon-Device kann bis heute als Vorreiter für viele weitere Ventilkonstruktionen bis hin zum Gravitationsventil bezeichnet werden.

Heute – nach über 60 Jahren Weiterentwicklung in der Ventiltechnologie – ist die Forschung einen großen Schritt weitergekommen. Hydrocephalus ist kein Todesurteil mehr. Seit nunmehr zwanzig Jahren gibt es Gravitationsventile, die einerseits dem Problem der Überdrainage entgegen wirken und sich andererseits postoperativ und damit schonend an die individuelle Lebenssituation des Patienten anpassen lassen. Die große Aufgabe besteht heute darin, die Ventile so zu konzipieren, dass sie den Betroffenen ein nahezu normales Leben ermöglichen können.

Der Normaldruckhydrocephalus ist ein chronisches Krankheitsbild, das sich über lange Zeit entwickelt hat. Deshalb ist es wichtig, bei der Auswahl des passenden Ableitungs-/ Shuntsystems alle Risiken zu vermeiden, die extreme und schnelle Veränderungen in den Hirnkammern verursachen.

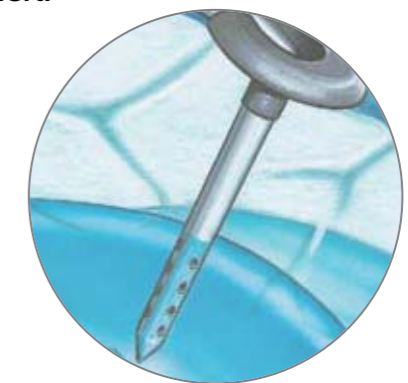


### Aufbau eines Shuntsystems

Ein Shuntsystem besteht in der Regel aus einem Ventrikelkatheter, dem Ventil und einem Peritonealkatheter. Der behandelnde Arzt kann zusätzlich ein Reservoir integrieren, das es ihm in der Folgetherapie ermöglicht, in das System aktiv einzugreifen.

Die Ventrikelkatheter sind im Allgemeinen so konzipiert, dass der Mandrin – ein Führungsstab, der dem Operateur hilft, den Katheter in die Hirnkammer einzuführen – bis in die Spitze vorgeschoben werden kann. Dadurch wird ein Abknicken bei der Implantation verhindert.

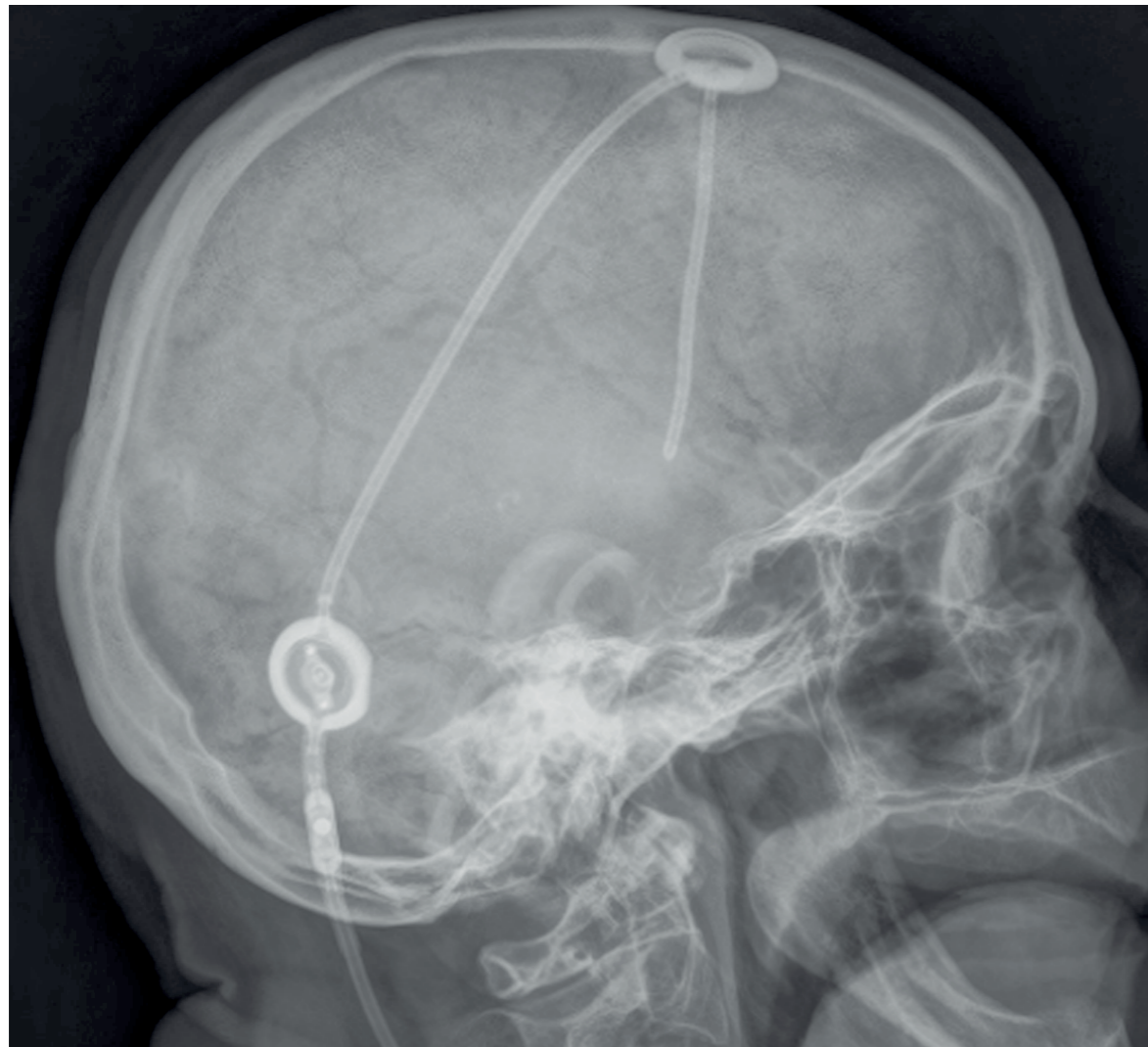
Die Ventrikelkatheter sind an ihrem vordersten Ende mit Bohrungen versehen, durch die das Hirnwasser in das System einfließen kann. Diese Bohrungen beginnen bereits 3 mm von der Spitze entfernt und enden nach ca. 14 mm. Dadurch wird verhindert, dass es bei einer Implantation in sehr schmale Hirnkammern zu einer Drainage aus den Hirnkammern ins Gehirn kommt.



Bohrungen im Ventrikelkatheter

Der Peritonealkatheter leitet das Hirnwasser vom Ventil weg in den freien Bauchraum (Peritoneum). Die Katheter der Christoph Miethke GmbH & Co. KG haben einen Innendurchmesser von 1,2 mm und einen Außendurchmesser von 2,5 mm. Alle Katheter bestehen aus Silikon und besitzen 12 bis 15 % Bariumsulfat bzw. einen Bariumsulfatstreifen,

der vollständig vom Silikon umschlossen ist. Dieses Bariumsulfat gewährleistet eine gut sichtbare Darstellung im Röntgenbild. Kernspinnresonanzuntersuchungen oder computer-tomographische Untersuchungen können somit ohne Beeinträchtigung durchgeführt werden. Das gesamte Ableitungssystem ist MRT-kompatibel.



Beispiel Erkennbarkeit der Katheter im Röntgenbild

### Welche Ventile gibt es heute?

Das Ventil selbst ist das Herzstück eines Shuntsystems und reguliert den intraventrikulären Hirninnendruck. Viele Neurochirurgen nutzen darüber hinaus die Empfehlung der Hersteller, diesem System zusätzlich noch ein Reservoir hinzuzufügen, um postoperativ unterschiedlichsten Einfluss auf das System nehmen zu können.

Abhängig vom Krankheitsbild und dem Grad der Störung wird Ihr Arzt das für Sie passende Ventilsystem auswählen. Faktoren wie die individuelle Mobilität, Körpergröße und das Gewicht spielen hierbei eine entscheidende Rolle. Es gibt eine ganze Reihe sehr unterschiedlicher Ventile auf dem Markt, die sich jedoch sehr gut in drei Typengruppen differenzieren lassen:



Beispiel für ein Reservoir (Vorkammer)

So bieten Reservoirs die Möglichkeit, den Hirninnendruck zu messen, Medikamente zu injizieren, Hirnwasser zu entnehmen oder eine Ventilkontrolle durchzuführen. Die Reservoirs der Christoph Miethke GmbH & Co. KG sind aus Titan gefertigt. Der stabile Titanboden verhindert so beim Einsatz einer Injektionsnadel ein mögliches Durchstechen des Bodens.

1. Ventile mit festem Öffnungsdruck

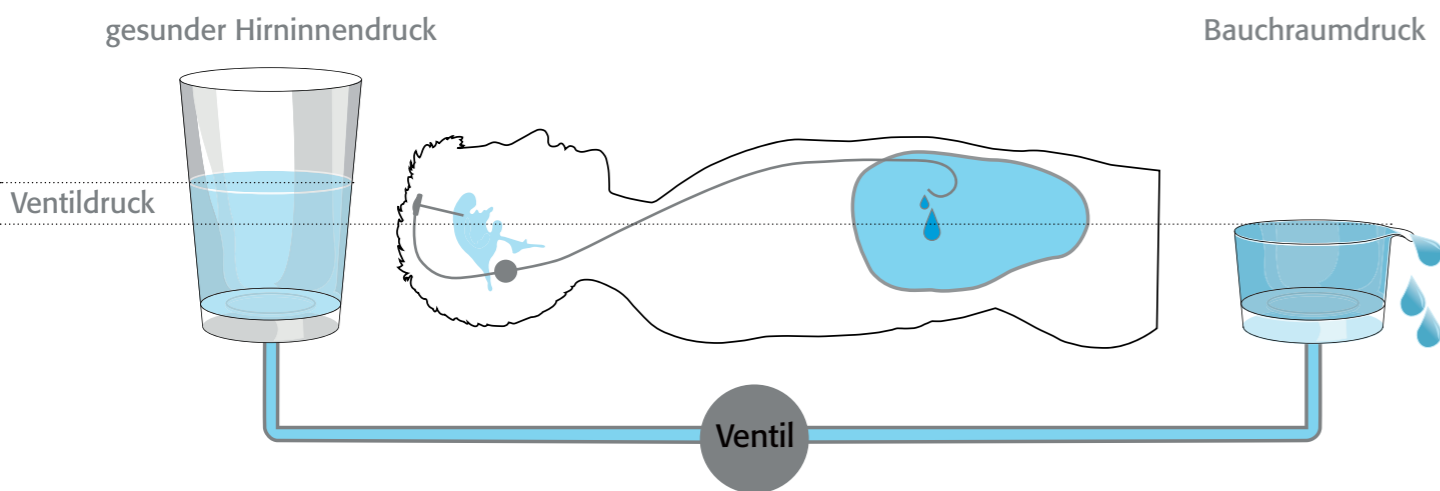
2. Ventile mit verstellbarem Öffnungsdruck

3. Gravitationsventile

## Ventile mit festem Öffnungsdruck

Ein Ableitungssystem - ganz gleich mit welchem Ventil - verbindet in der Regel die Hirnkammern mit dem Bauchraum. Um die unterschiedliche Arbeitsweise von Ventilen besser zu verstehen, werden in der folgenden Beschreibung die Hirnkammern und der Bauchraum als Wasserbehälter dargestellt. Genauer gesagt ist der Bauchraum ein Überlaufgefäß, denn die Menge Hirnwasser, die bei der Ableitung in den Bauchraum gelangt, wird dort ohne Probleme aufgenommen und abgebaut. Werden diese beiden Behälter durch eine Hirnwasserableitung verbunden, entsteht physikalisch das „Prinzip zweier

kommunizierender Gefäße“. In der liegenden Körperposition wäre das Ableitungssystem – ohne Ventil – bemüht, die beiden Wasserbehälter auszugleichen und auf ein gleiches Niveau zu bringen. Der Öffnungsdruck des Ventils bewirkt jedoch einen erhöhten Hirninnendruck und damit ein Ansteigen des Wasserpegels im Hirnkammerbehälter. Da der gesunde Hirndruck im Liegen circa 10 cm Wassersäule beträgt, wird entsprechend ein Ventil gewählt. Der Wasserpegel im Hirnkammerbehälter steigt demnach um diesen Wert an und der Patient kann in der liegenden Position gut behandelt werden.

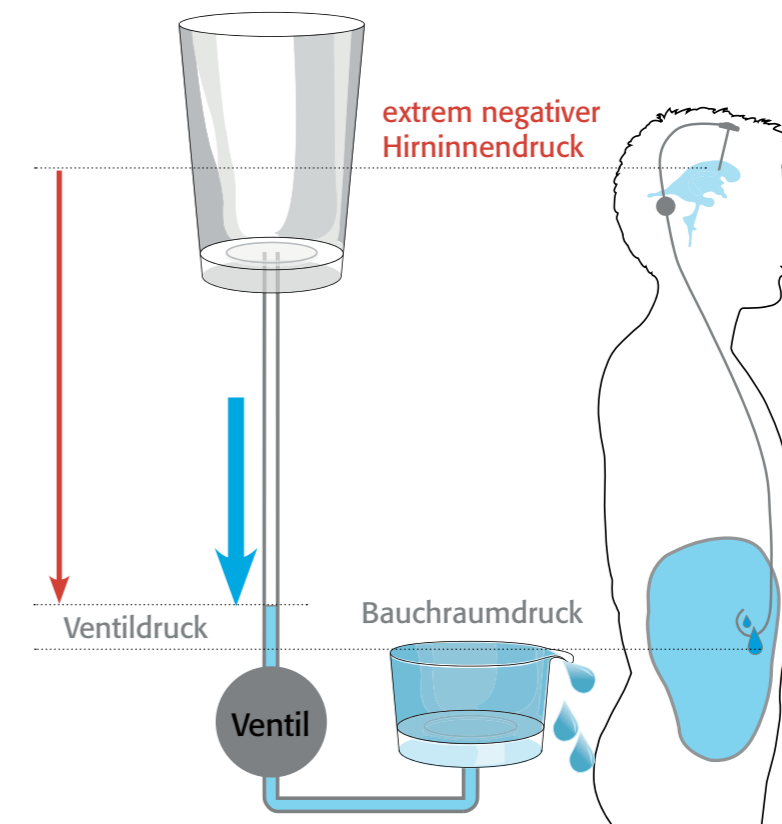


Hirndruck mit einem Ventil mit festem Öffnungsdruck in liegender Position

In der aufrechten Körperposition besteht ein Höhenunterschied zwischen unserem Kopf und dem Bauchraum. Es entsteht ein Sogeffekt zwischen dem Hirnkammer- und dem Bauchraumbehälter. Der Öffnungsdruck des Ventils kann nur einen Bruchteil dieses Sogs (hydrostatischer Druck) ausgleichen und der Hirnkammerbehälter läuft leer. Die Folge ist ein sehr negativer Hirninnendruck.

Die Auswirkungen für den mobilen Patienten sind vielfältig. Viele Patienten klagen über Kopfschmerz und Übelkeit.

In Ausnahmefällen kommt es zu Wasseransammlungen im Kopf (Hygrome), Blutungen oder sogar zum Zusammenfallen der Hirnkammern. Ventile mit festem Öffnungsdruck erweisen sich deshalb nur für eine ausgewählte Gruppe von Patienten als sinnvoll. Dabei könnte Immobilität des Patienten ein Kriterium für die Wahl eines solchen Ventils sein. Auf dem Markt haben sich drei verschiedene Entwicklungen von Ventilen mit festem Öffnungsdruck etabliert: Silikon-Schlitz-Ventile, Membran-Ventile, Kugeln-Konus-Ventile (siehe Seite 69).



Hirndruck mit einem Ventil mit festem Öffnungsdruck in stehender Position

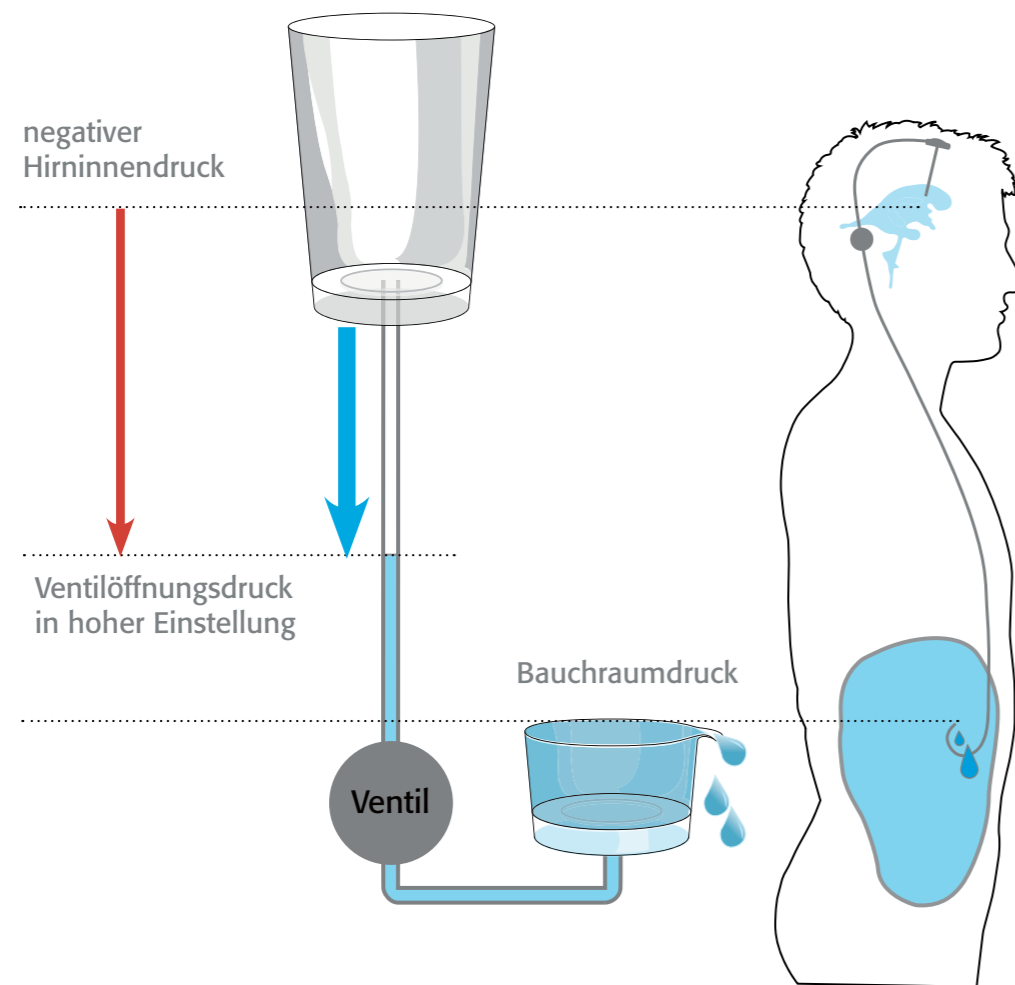
## Ventile mit verstellbarem Öffnungsdruck

Ein Ventil mit verstellbarem Öffnungsdruck besitzt ebenfalls nur einen Öffnungsdruck für alle Körperpositionen, der allerdings nach der Implantation mit Hilfe magnetischer Kraft durch die Haut verstellbar ist. Mit diesem Ventil besteht nun die Möglichkeit, den Öffnungsdruck

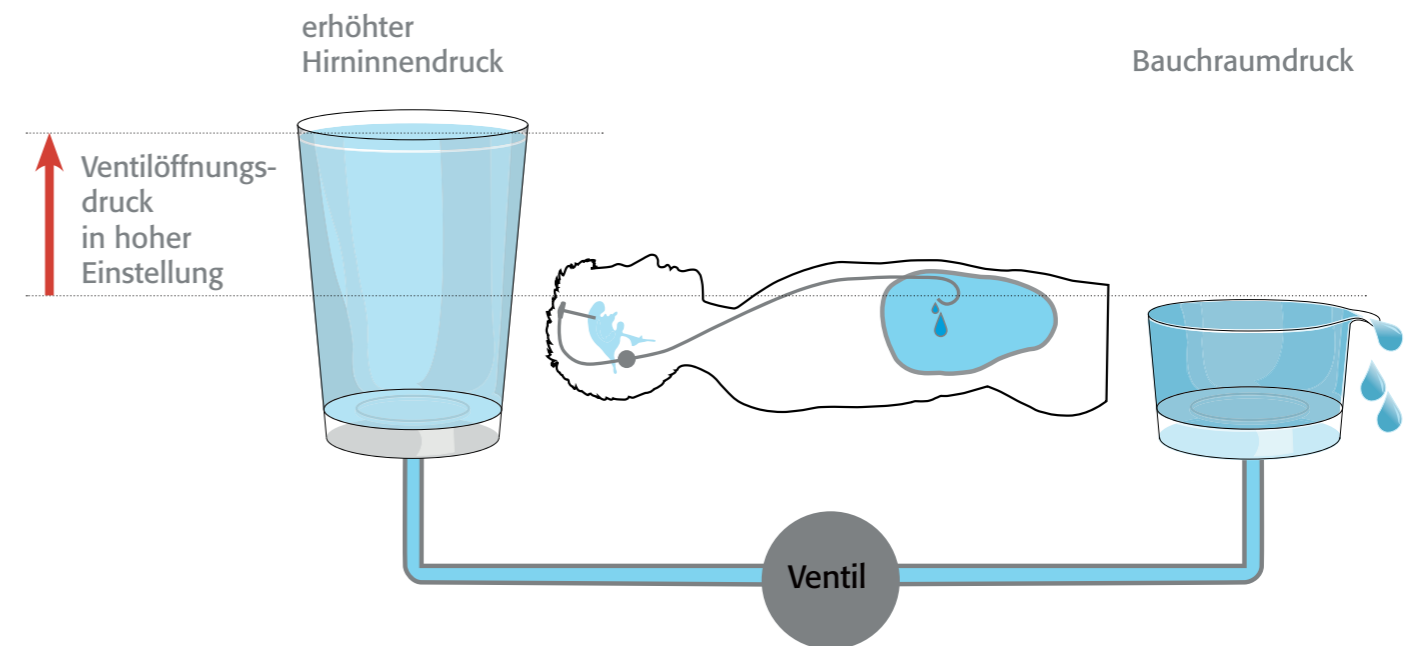
zu erhöhen, um der aufgezeigten Gefahr eines extrem negativen Hirninnendrucks in der stehenden Position entgegen zu wirken. Allerdings reicht zum Einen auch der höchste Ventildruck dieser Ventile nicht aus, um dieses Risiko völlig zu verhindern. Zum Anderen ist der

Ventildruck dann in der liegenden Position zu hoch, um eine optimale Therapie zu garantieren. Ein verstellbares Ventil allein löst bei einem mobilen Hydrocephaluspatienten grundsätzlich nicht die Problematik der sich verändernden physikalischen Druckverhältnisse. Diese

Randbedingungen sind zwischen der liegenden und der stehenden Körperlage so unterschiedlich, dass der Arzt mit einer einzigen Druckstufe, auch wenn sie verstellbar ist, nicht die optimale Behandlung erzielen kann.

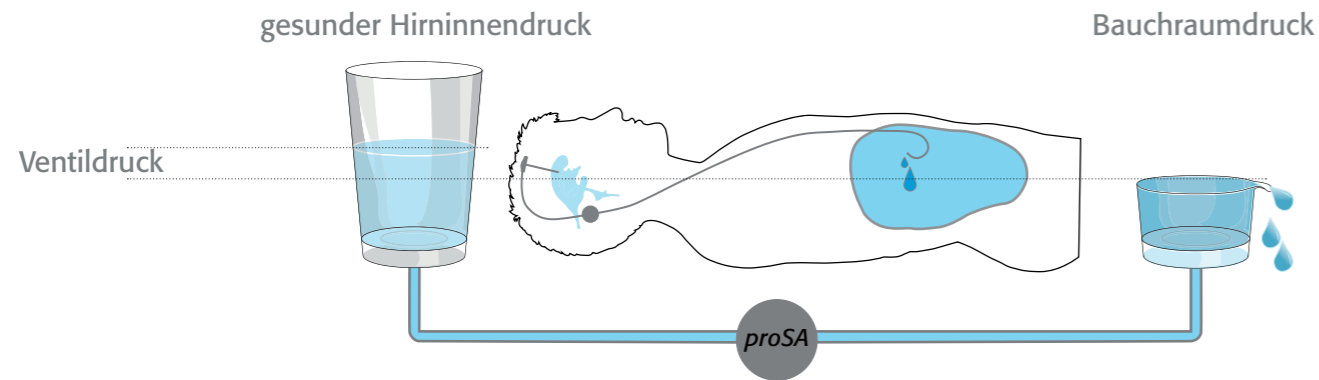


Hirndruck mit verstellbarem Ventil in hoher Einstellung in stehender Position

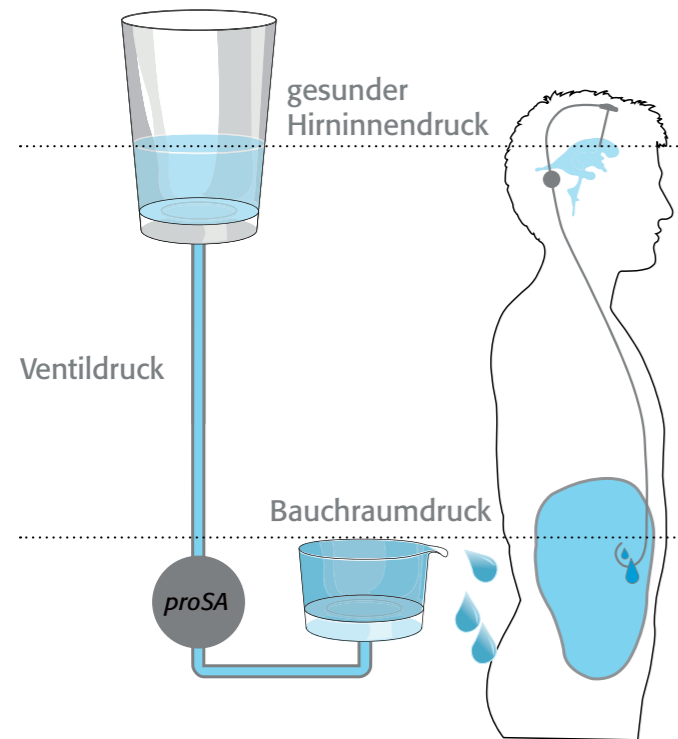


Ventil mit verstellbarem Öffnungsdruck in hoher Einstellung in liegender Position

Gravitationsventile



Gesunder Hirndruck mit Hilfe des verstellbaren Gravitationsventils *proSA* in liegender Position



Gesunder Hirndruck mit Hilfe des verstellbaren Gravitationsventils *proSA* in stehender Position

Als Gravitationsventile oder auch sogenannte „Schwerkraftventile“ bezeichnet man Ventile, die ihren Öffnungsdruck in Abhängigkeit von der Körperposition verändern und so vor allem dem Problem der übermäßigen Hirnwasserab- leitung in der stehenden Körperposition entgegen wirken.

Gravitationsventile bestehen grundsätz- lich aus zwei Einheiten: einer Differenz- druckeinheit für die liegende Körperpo- sition und einer Gravitationseinheit für die stehende Körperposition. Dabei ist der Öffnungsdruck der Differenzdruck- einheit deutlich niedriger als der Öff- nungsdruck der Gravitationseinheit. So erreichen diese Ventile einen gesunden Hirndruck in beiden Körperlagen. Men- schen stehen, gehen, sitzen und liegen. Besonders bei NPH-Patienten kann sich die Mobilität nach der Implantation eines Ableitungssystems ändern.

Um auf sich verändernde Randbedin- gungen einzugehen, können verstellbare Gravitationsventile implantiert werden. Diese Ventile erlauben es dem Arzt, den Öffnungsdruck für die liegende und die stehende Körperposition nach der Ope- ration zu verändern. Besonders die Ver- stellbarkeit für die stehende Position scheint für Normaldruckhydrocephalus- Patienten besonders wichtig. Da die Pa-

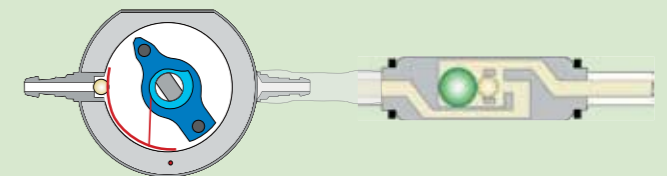
tienten oftmals ein Ventil im fortgeschrit- tenen Lebensalter erhalten, ändern sich die Lebensumstände in wenigen Jahren häufig sehr schnell. Aktivität und Mobi- lität sind aber entscheidende Kriterien für die richtige Druckstufenwahl in der stehenden Körperposition. Seit 2008 ist das erste Gravitationsventil erhältlich, das eine Verstellung der Druckstufe für die aufrechte Körperposition erlaubt.

Gemäß ihrer Funktion kann man Gravitationsventile in vier verschiedene Typen kategorisieren:

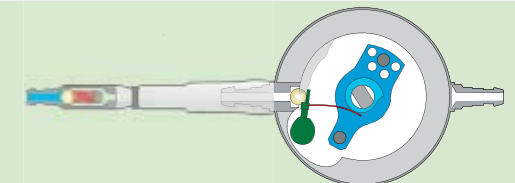
voreingestellte Gravitationsventile



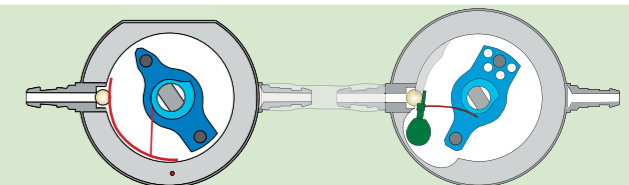
verstellbare Gravitationsventile für die liegende Position



verstellbare Gravitationsventile für die stehende Position



verstellbare Gravitationsventile für die liegende & stehende Position





Mit Hilfe speziell entwickelter Instrumente kann der Öffnungsdruck durch die Haut gemessen und verstellt werden. Eine Kontrolle mittels Röntgenbild entfällt. Darüber hinaus sind alle ver-

stellbaren Gravitationsventile mit einer mechanischen Bremse ausgestattet. Die Gefahr einer Spontanverstellung durch Magnetfelder, auch bei MRT-Untersuchungen, besteht daher nicht.



Verstellinstrument für das proSA

Gravitationsventile werden aus langzeitverträglichem Titan gefertigt, das stabil gegen äußere Einflüsse ist. Titan ist biokompatibel und hat keine Auswirkungen auf den Organismus. Darüber hinaus ermöglicht der Werkstoff Titan eine sehr präzise Fertigung. Die Ventile haben trotz ihrer geringen Größe einen komfortablen Durchflussraum und beugen so möglichen Verstopfungen vor.

Insgesamt lässt sich sagen, dass Gravitationsventile – insbesondere verstellbare Gravitationsventile – eine hohe Lebensqualität für die betroffenen Patienten er-

möglichen können. Der Hirninnendruck wird mit Hilfe von Gravitationsventilen in jeder Körperlage so reguliert, dass er sich annähernd im physiologischen Normbereich bewegt.

Die Chance, heute mit der Diagnose Normaldruckhydrozephalus zu einem nahezu normalen Leben zurückzukehren, ist in den letzten zehn Jahren durch die unablässige Weiterentwicklung in der Ventiltechnologie, durch die stetige Zusammenarbeit der behandelnden Ärzte weltweit mit den Entwicklern deutlich angestiegen.



Verstellbares Gravitationsventill: proSA



Prof. Dr. med. Uwe Kehler

## Leben mit einem Shunt

# Häufig gestellte Fragen

### **Bin ich durch den Shunt beeinträchtigt?**

**Antwort:** In der Regel bereitet der Shunt keine Probleme und man ist voll alltags-tauglich. Auch darf man sich sportlich be-tätigen. Von Extremsport ist jedoch abzu-raten, wird aber von einzelnen auch ohne Probleme praktiziert. In wenigen Fällen kann es im Shunt-verlauf zu Beschwer-den/Schmerzen kommen, dies sollten Sie dann mit Ihrem Arzt besprechen.

### **Haltbarkeit des Shunts - Wie lange hält der Shunt?**

**Antwort:** Die Ventile/Shunts können lebenslang halten, sie können aber auch durch Eiweißgerinnsel, Blut und Narbenbildungen verstopfen. Die Gefahr einer Ventilverstopfung ist in den ersten Monaten nach der Shuntanlage am größten, danach nur gering. Es gibt viele Patienten, die einen Shunt ohne Funkti-onsstörungen schon über 20 Jahre ha-ben! Bei neu auftretenden Symptomen muss aber immer eine Fehlfunktion des Shunts ausgeschlossen werden.

### **Welches ist das beste Ventil?**

**Antwort:** Bisher konnten Studien kei-ne Überlegenheit eines programmier-baren Ventils im Vergleich zu Ventilen mit festen Druckstufen zeigen. Möglicherweise wiegt der Vorteil der Verstellung die größere Anfälligkeit durch die kompliziertere Mechanik auf. Klar ist heute bezüglich der Komplikation Über-drainage jedoch, dass die Gravitations-ventile den Nicht-Gravitationsventilen überlegen sind.

### **Darf ich mit meinem Shunt eine Kernspintomographie/ MRT bekommen?**

**Antwort:** Ja. Man darf mit jedem Shunt in den Kernspintomographen (bis drei Tesla Feldstärke: das entspricht allen „normalen“ Geräten, Stand 2011). Bei einigen programmierbaren Shunts muss jedoch nach der Untersuchung eine Kontrolle bzw. Neueinstellung vorge-nommen werden. (Dies ist in der Re-gel im Shunt-/Ventilausweis vermerkt.) Die eisenhaltigen Materialien und Magnete der Ventile können Bildverzer-rungen und – teilauslösungen verursa-chen. Dies kann zwar die Bewertung der Kernspintomographie beeinträchtigen, eine Gefahr für einen selbst besteht aber nicht.

### **Darf ich mit meinem Shunt ein CT (Computertomographie) bekommen?**

**Antwort:** Ja. Ventilverstellungen sind nicht möglich. Die Metallteile der Ventile und Verbindungsstücke können jedoch Artefakte verursachen, die die Bildbeur-teilung beeinträchtigen können.

### **Ich habe ein programmierbares Ventil. Kann es sich von alleine verstellen?**

**Antwort:** Es gibt Ventile, bei denen kön-nen Ventilverstellungen durch Nähe zu einem Magneten tatsächlich auftreten. Deshalb sollten Sie bei neuen Sympto-men immer ihren Arzt aufsuchen. Bei den programmierbaren Polaris- und Miethke-Ventilen ist ein Blockierungs-mechanismus eingebaut, so dass eine Spontanverstellung hier praktisch aus-geschlossen ist. Siehe auch die neben-stehende Frage: Darf ich mit dem Shunt eine Kernspintomographie/MRT bekom-men?

### **Muss ich regelmäßig zu Nachuntersuchungen?**

**Antwort:** Dies sollten sie mit Ihrem Arzt besprechen. Viele Neurochirurgen emp-fehlen eine jährliche Nachuntersuchung. Unbedingt sollte eine Nachuntersuchung aber bei neu auftretenden Beschwerden erfolgen!

### Mein Shunt hat eine Pumpkammer: Darf ich mein Ventil pumpen?

**Antwort:** Das Pumpen des Ventils sollten Sie Ihrem Arzt überlassen. Bei kleinen Hirnkammern können durch Pumpen Gewebsbrocken in das Shuntsystem eingesaugt werden, die zu einer Shuntverstopfung führen können. Folge davon wäre eine notwendige Operation.

### Wie bemerke ich eine Entzündung meines Shunts?

**Antwort:** Eine Rötung im Shuntverlauf ist immer verdächtig. Auch kann der Shuntverlauf schmerzhaft sein. Fieberhafte Infekte, Bauchschmerzen und Nackenschmerzen, können Zeichen einer Shuntinfektion sein. Im Zweifelsfall sollten Sie immer einen Arzt aufsuchen.

### Wie bemerke ich eine Shuntverstopfung?

**Antwort:** Sollten die Symptome, die vor der Shuntanlage bestanden haben, wieder auftreten muss von einer Shuntverstopfung ausgegangen werden. Je nach Entwicklung der Symptome (schnell oder schleichend) ist auch eventuell eine sofortige Wiedervorstellung bei Ihrem Arzt notwendig.

### Ich muss mich einer Operation/Bauchoperation unterziehen – gibt es da Probleme?

**Antwort:** Der „Bauchchirurg“ sollte auf jeden Fall informiert werden, damit der ableitende Katheter nicht aus Versehen durchtrennt wird. Dies gilt für alle Eingriffe im Verlauf des Shunts. Bei einer geplanten Bauchspiegelung (Laparoskopie) muss geklärt werden, ob das liegende Shuntsystem ein Ventil hat, das einen Rückfluss verhindert. Dies weiß in der Regel Ihr Arzt, der den Shunt eingesetzt hat. Empfehlenswert ist eine vorbeugende Antibiotikagabe, um die Gefahr einer Shuntinfektion zu verringern. Der Narkosearzt muss informiert werden, damit er nicht einen zentralen Venenkatheter direkt an den Shunt legt, um diesen nicht zu verletzen und keinem erhöhten Entzündungsrisiko auszusetzen.

### Darf ich Sport machen?

**Antwort:** Ja, es gibt keine wirklichen Einschränkungen. Bei Extremsportarten mit hohen Verletzungsrisiken sollte man jedoch Zurückhaltung üben.

### Kann ich mit meinem Shunt zum Tauchen gehen?

**Antwort:** Schnorcheln und Tauchen in geringe Tiefen (bis zu ca. 3 Metern) ist sicherlich unbedenklich. Zum Tauchen in größere Tiefen gibt es ungenügende Erfahrungen, es sollte im Zweifelsfall lieber vermieden werden.

### Darf ich mit meinem Shunt reisen?

**Antwort:** Prinzipiell ist bei einem gut funktionierenden Shunt nichts gegen Reisen einzuwenden. Eine Ventilfehlfunktion kann theoretisch jedoch immer auftreten, deshalb ist es empfehlenswert, den Ventilausweis und eine CD mit den CT-/MRT-Bildern des Kopfes bei sich zu haben: diese sind für die Ärzte, die sie nicht kennen, hilfreich in der Beurteilung der Situation.

### Darf ich in die Berge fahren?

**Antwort:** Ja. Vermeiden sollte man (wie jeder andere auch) untrainiert und nicht akklimatisiert in große Höhen vorzudringen. Natürlich müssen hier auch Herz-/Kreislaufprobleme berücksichtigt werden.

### Darf ich mit dem Shunt fliegen?

**Antwort:** Ja. Es gelten nur die allgemeinen Voraussetzungen für das Fliegen: Man sollte nicht krank in den Flieger steigen und besonders dann nicht, wenn schon vor dem Flug Beschwerden wie vor der Shuntanlage aufgetreten sind. Siehe auch die untenstehende Frage zum Metalldetektor am Flughafen.

### Reagiert der Metalldetektor am Flughafen auf mein Ventil?

**Antwort:** In der Regel nein. Es ist aber nicht auszuschließen, dass die Empfindlichkeit des Metalldetektors sehr hoch eingestellt ist, so dass dieser anschlagen könnte. Deshalb ist es gut, wenn Sie Ihren Ventilausweis dabei haben, um ihn gegebenenfalls vorzeigen zu können.



# Erste Diagnose Demenz....

Erfahrungsbericht eines Angehörigen einer NPH-Patientin

Meine Mutter ist 1938 geboren und war bis Mitte 2007 körperlich und geistig verhältnismäßig fit. Sie litt zwar seit einigen Jahren an Bluthochdruck und Alters-Diabetes, pflegte jedoch seit 2001 ihren Mann (zuletzt Pflegestufe 3) noch weitestgehend alleine zu Hause und sorgte sich darüber hinaus in vollem Umfang um Haus und Hausstand. Sie fuhr auch noch selber Auto.

Im August 2007 verstarb ihr Ehemann. Seither lebt sie alleine in einem kleinen Einfamilienhaus mit Erdgeschoss und erster Etage.

Unmittelbar nach dem Tode ihres Mannes, im August 2007, setzten erkennbar zunehmende Gehbeschwerden ein. Anfang 2008 wurde daher ein Rollator angeschafft. Ab Mitte 2008 kamen für Außenstehende bemerkbar schleichende Gedächtnisprobleme hinzu. Bis Dezember 2008 (insgesamt also über einen Zeitraum von nur rund 12 Monaten) hatten sich die Gehbeschwerden zunehmend verstärkt. Im Dezember 2008 waren nur noch Tappschritte hinter dem Rollator möglich.

Die Laufstrecken waren auf wenige hundert Meter begrenzt und im Hause war kein risikoloses Treppenlaufen mehr möglich.

Der Lebensalltag hatte sich komplett auf die Räumlichkeiten im Erdgeschoß beschränkt. Medikamentenversorgung, Körperpflege und Verpflegung erfolgten nahezu vollständig durch Familienmitglieder mit Unterstützung eines zwischenzeitlich eingeschalteten Pflegedienstes.

Erste Diagnosen des Hausarztes deuteten auf eine eintretende Demenz hin, mit zunehmender Erschöpfung und Vereinsamung als Folge des Todes ihres Mannes.

Durch einen Fernsehbericht im NDR im November 2008 wurden wir auf die mögliche NPH-Problematik aufmerksam. Nach einem Gespräch mit dem Hausarzt wurden entsprechende Untersuchungen (MRT und neurologische Prüfungen) durchgeführt. Der MRT-Befund bestätigte deutlich erhöhte Gehirnwasseransammlungen.

Anfang Januar 2009 erfolgte ein Rückenmarkstest in der Uniklinik Düsseldorf. Gut 30 Minuten nach Entnahme von Gehirnwasser, und dem dadurch erzielten Druckabbau im Gehirn, konnte meine Mutter eine zuvor bereits abgeschrittene Teststrecke mit nur noch der Hälfte der Schritte gehen. Das heißt: die Schrittlänge hatte sich durch den Druckabbau nahezu verdoppelt und der Gang war deutlich flüssiger und sicherer. Das Ergebnis bestätigte daher die vermutete Diagnose NPH.

kennbar. Meine Mutter vermittelte einen deutlich klareren Eindruck und konnte mit jedem Tag wieder etwas besser laufen. Als sie nach gut einer Woche entlassen wurde, entsprach die Gehfähigkeit (gemessen in der Anzahl der Schritte über die Teststrecke) in etwa dem Zustand, der sich auch nach dem Rückenmarkstest gezeigt hatte. Alle Beteiligten waren sehr zufrieden

Von Mitte Februar bis Ende März 2009 folgte eine stationäre Reha Maßnahme. Hier bauten sich die Gedächtnis- und Orientierungsprobleme wieder erkennbar auf, während die Verbesserungen beim Gehen weitestgehend beibehalten werden konnten. Insgesamt hat die Reha aus unserer Sicht nicht allzu viel gebracht. Aufgrund der seit Anfang Januar eingetretenen Gesamtbelastungen war die Reha psychisch eher eine Belastung und ein Rückschritt.

In diesem Fall wäre ein ambulantes, wenn möglich sogar ein häusliches Aufbauprogramm, vielleicht die bessere und vermutlich deutlich kostengünstigere Anschlussmaßnahme gewesen.

Im April 2009 erfolgte eine erste Zwischenuntersuchung in der Uniklinik Düsseldorf. Hier war man mit dem Gesamtverlauf sehr zufrieden, da sich die Gehfähigkeit auf einem unverändert „guten“ Niveau befand. Die (tagesabhängig) rückläufigen Gedächtnisleistungen wurden als durch den Ventildruck nicht unmittelbar beeinflussbar eingestuft. Hier hilft angeblich nur stetiges Gedächtnistraining und regelmäßige

Kommunikation. Dennoch wurde der Ventildruck (vermutlich auch auf unser Bitten hin) nochmals um eine Stufe von 2,0 auf 1,5 abgesenkt.

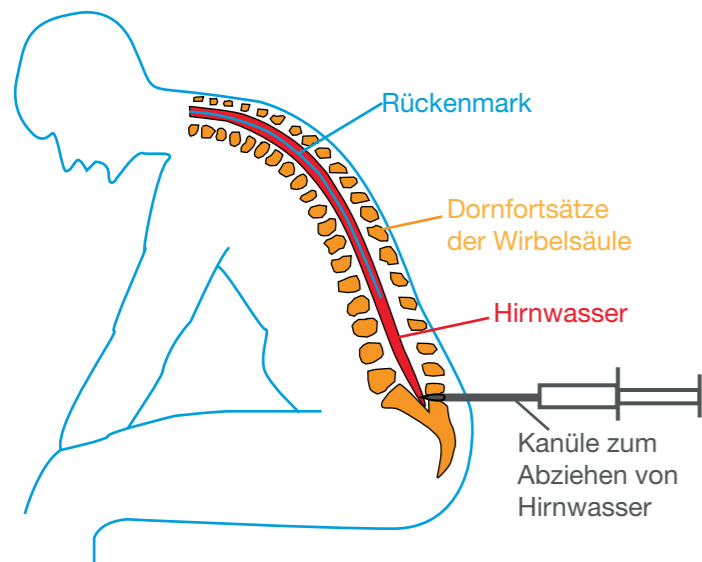
Die Gedächtnis- und Orientierungsprobleme haben sich bis heute leider nicht weiter verbessert und sind tagesabhängig unterschiedlich.

*„Meine Mutter lebt bis heute unverändert alleine in ihrem Einfamilienhaus. Sie übernimmt eigenständig ihre Körperpflege und erledigt einfache Tätigkeiten im Haushalt.“*

Im Juli 2009 fand die letzte Zwischenuntersuchung an der Uniklinik Düsseldorf statt. Röntgen- und sonstige Untersuchungen ergaben gegenüber der Zwischenuntersuchung im April 2009 keinerlei Veränderungen. Der Ventildruck wurde daher unverändert gelassen. In der Zeit von April 2009 bis heute hat sich nicht viel verändert. Das Laufen klappt bei meiner Mutter verhältnismäßig gut und Spaziergänge mit dem Rollator von 1 - 1,5 Stunden sind möglich (maximale Strecken bis zu zwei Kilometern). Kurze Strecken außer Haus kann sie alleine mit Hilfe eines Gehstocks gehen. Im Haus bewegt sie sich weitestgehend ohne Hilfsmittel, steigt mehrmals täglich die Treppe in die erste Etage, schläft aber sicherheitshalber weiterhin im Erdgeschoss. Sie muss insgesamt aber vorsichtig und mit Bedacht gehen.

Mit dem Shunt-Ventil ergaben sich bis heute keinerlei Probleme. Die nächste Zwischenuntersuchung ist Mitte 2010. Meine Mutter lebt bis heute unverändert alleine in ihrem Einfamilienhaus. Sie übernimmt eigenständig ihre Körperpflege und erledigt einfache Tätigkeiten im Haushalt. Seit März 2009 wird sie tagsüber an 2 Tagen in der Woche durch eine Betreuerin unterstützt (gemeinsames Einkaufen, Kochen, Spazierengehen, Unterhaltung). Die tägliche Medikamentenverabreichung (Blutdrucksenker, Insulin) erfolgt durch einen Pflegedienst. Die darüber hinaus erforderliche Versorgung und Betreuung des Hausstandes erfolgt durch tägliche Besuche und Hilfestellungen der vor Ort wohnenden Familienangehörigen.

*Der Bericht wurde rückblickend 2010 vom Sohn der Patientin verfasst. Der Autor und die Patientin möchten anonym bleiben.*



Mitte Januar 2009 wurde meiner Mutter in der Uniklinik Düsseldorf ein Shunt-Ventil eingesetzt. Die OP insgesamt dauerte rund drei bis vier Stunden und war sehr anstrengend, verlief jedoch ohne Komplikationen. Bereits ein bis zwei Tage nach der OP war eine deutliche Verbesserung der Gedächtnisleistung er-

# Erfahrungsbericht zum Thema Altershirndruck

Ich, Adelheid Klopfer, 70 Jahre alt, schreibe diesen Bericht, um meinen Mitmenschen, die unter ähnlichen Symptomen leiden, die Odyssee zu ersparen, die ich durchmachen musste, ehe die richtige Diagnose gestellt werden konnte.

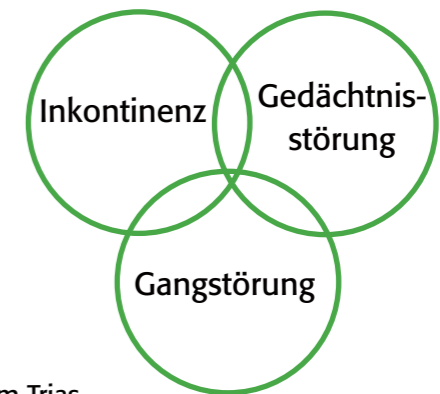
Diese Krankheit ist wohl noch recht unbekannt und wird ganz oft mit Alzheimer, Demenz oder gar Parkinson verwechselt, da sich einige Symptome überschneiden.



Ich bemerkte etwa im Alter von 60 Jahren eine starke Vergesslichkeit, die ich hauptsächlich auf mein Alter zurückführte. Ständig verlegte ich meine Schlüssel, meine Geldtasche und vor allem konnte ich mir keine Namen mehr merken. Mit

Zahlen und Preisen stand ich stets auf Kriegsfuß. Ich wusste abends z. B. noch, dass mich eine Person, die ich gut kannte, um etwas gebeten hatte und ich hatte auch zugesagt. Doch wer mich da um was bat, daran konnte ich mich kurze Zeit danach nicht mehr erinnern.

Es wurde immer schlimmer, und ich ging dann schließlich zum Nervenarzt. Er machte eine EEG-Gehirnuntersuchung und einen Gedächtnistest, doch das Ergebnis war „noch im Rahmen der Norm, aber an der Grenze“. Ich sollte wiederkommen, wenn es schlimmer würde. Ich bekam leichte Einschlafhilfen als Tabletten und das war's.



Hakim Trias

Doch bald machte sich auch noch ein anderes, sehr unangenehmes Problem mit der Blase bemerkbar. Ich hatte plötzlich ohne Vorwarnung eine völlige Blasenentleerung, was mich in Panik versetzte, da ich keinerlei Vorbeugung dagegen treffen konnte. Ich traute mich kaum noch zu Veranstaltungen, zu Bus- oder Bahnfahrten und litt sehr darunter.

Der Gang zum Urologen war für die Katz, denn angeblich hatte ich eine sogenannte „hyperaktive Blase“ und schluckte auch brav zwei Jahre Tabletten, die aber keinerlei Besserung bewirkten. Dann bestand ich darauf, dass die Blase noch mal gründlicher untersucht werden müsste und bekam eine Einweisung in eine Urologische Klinik. Dort stellte man mich auf den Kopf und diagnostizierte schließlich: „Ihre Blase ist völlig normal und funktioniert einwandfrei!“. Na prima, dachte ich, wenn das normal ist, muss ich es wohl bis an mein Lebensende so aushalten.

Ein für mich ganz gravierendes Schlüsselereignis, das mich auf die wirklich sehr ungewöhnliche Vergesslichkeit

aufmerksam machte, war folgendes: Für meinen schon sehr schwer kranken Mann wollte ich anlässlich seines runden Geburtstags noch mal eine große Feier in unserem Garten mit der ganzen Familie und mit engen Freunden machen. Ich hatte gegen 14.30 Uhr alle Tische gedeckt und alles schön dekoriert und ging dann nach getaner Arbeit nach oben in die Wohnung, wohl um mich umzuziehen.

Nach ca. 15 Minuten erfasste mich mit Blick auf die Uhr (14.45 Uhr) die Panik, dass ich ja noch alle Tische decken muss, da schon 15.30 Uhr die Gäste kommen würden. Ich stürzte an meine Geschirrschränke. Kaum noch Geschirr da! Ich suchte nach Besteck. Alles weg! Ich geriet richtig in Panik und rannte schnell runter, um was in den Müll zu werfen und musste dabei durch den Garten. Wie vom Donner gerührt blieb ich stehen, als ich die vollkommen gedeckten Tische sah! Ich hatte es nach nur 15 Minuten total vergessen!!!

Als ich 66 Jahre alt war, verstarb im Frühjahr mein Schwiegersohn an Lungen-

krebs und im Herbst mein Mann an einer Herzinsuffizienz. Beides war sehr schwer zu verkraften und meine Beschwerden, vor allem der Gedächtnisverlust, nahmen noch stärkere Formen an. Ich lief wieder von Arzt zu Arzt.

Diagnose: Trauerdemenz. „Da vergisst man schon mal was. Das legt sich wieder.“ Aber es wurde eher schlimmer.

Nun bemerkte ich auch noch, dass mir das Laufen, vor allem schnelles Gehen, immer schwerer fiel. Beim Treppensteigen bekam ich oft Schwierigkeiten, so dass meine Tochter schon mal sagte. „Mama, leg mal ein Zähnchen zu“, was ich aber nicht konnte.

Immer wieder ging ich mit meinen Beschwerden zu verschiedensten Ärzten, davon allein vier Nervenärzte und zwei Urologen. Doch es besserte sich gar nichts. Nur die Anzahl der Tabletten, die ich einnahm, stieg ständig.

Erst als ich einer Bekannten von meiner Not erzählte, machte mich diese auf einen neu zugezogenen Nervenarzt aufmerksam, der vorher in einer Klinik tätig war, und ich meldete mich umgehend in der Praxis an.

Er hörte sich meine 6-jährige Odyssee an und nahm mir meine Panik vor Alzheimer mit dem Satz: „Es gibt da auch noch etwas anderes, was sich so ähnlich anfühlt. Wenn es das ist, was ich fast glaube, kann Ihnen geholfen werden“.

Er war der erste Arzt, der mich, neben der Erstellung eines Blutbilds, vor allem zu einer Computertomographie des Schädels schickte! Der Radiologe gab mir die Aufnahmen gleich mit und sagte: „Gehen sie damit am besten sofort zu ihrem Nervenarzt, denn da stimmt was nicht“.

Von da ab lief alles nur noch gut. Ich wurde in die Neurochirurgie nach Siegen geschickt, wo etwas Hirnwasser aus dem Rückenmarkskanal punktiert wurde, was garnicht schlimm war. Die Diagnose „Altershirndruck“ wurde bestätigt. Schon zwei Tage später ließ ich mich operieren. Es wurde ein Shunt eingesetzt, der überschüssiges Hirnwasser ableitet.

Ich habe nun seit 3 ¼ Jahren diesen Shunt ohne jede Beschwerden und fühle mich wieder vollkommen gesund. Gedächtnis funktioniert, Blase gehorcht und Laufen klappt wie früher.

Ich hoffe, Ihnen Mut gemacht zu haben, zum Arzt zu gehen. Sie ersparen sich viele Ängste!

*Ihre Adelheid Klopfer*

### *NPH IN JEDEM LEBENSALTER?*

Der Altershirndruck ist die am häufigsten diagnostizierte Form des Normaldruckhydrocephalus.

Der NPH kann jedoch in jedem Lebensalter auftreten

Bei jüngeren Menschen sind die Auswirkungen oft beeinträchtigender und die Diagnosestellung noch schwieriger, weil bei Dreißigjährigen zunächst niemand an einen NPH denkt. (siehe auch Seite 56ff).

Ein Erfahrungsbericht zum Thema:

***„NPH in jüngeren Jahren? Das kann NICHT sein!“***

findet sich auf der Homepage der Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida und Hydrocephalus: (ASBH e.V.): [www.asbh.de](http://www.asbh.de) (Publikationen - Fachbeiträge - Hydrocephalus).

Sie können ihn auch bei der Bundesgeschäftsstelle der ASBH anfordern: Grafenhof 5. 44137 Dortmund, Tel.: 0231/8610500

# Sozialrechtliche Fragestellungen

Oft sind gravierende Erkrankungen nicht nur durch medizinische Maßnahmen und die psychische Bewältigung einer veränderten Lebenssituation belastet, sondern auch durch die Auseinandersetzung mit Behörden und gesetzlichen Regelungen.

## Welche Hilfen gibt es?

## Welche Ansprüche habe ich?

## Was mache ich bei einer Ablehnung?

Die Auseinandersetzung mit dem System der Gesundheitsversorgung und ggf. auch der sozialen Sicherung muss oft auch von Angehörigen geleistet werden und ist zusätzlich belastend. Dennoch ist es neben den medizinischen Informationen ebenso wichtig, die Rechte zu kennen, um die notwendige Unterstützung zu bekommen.

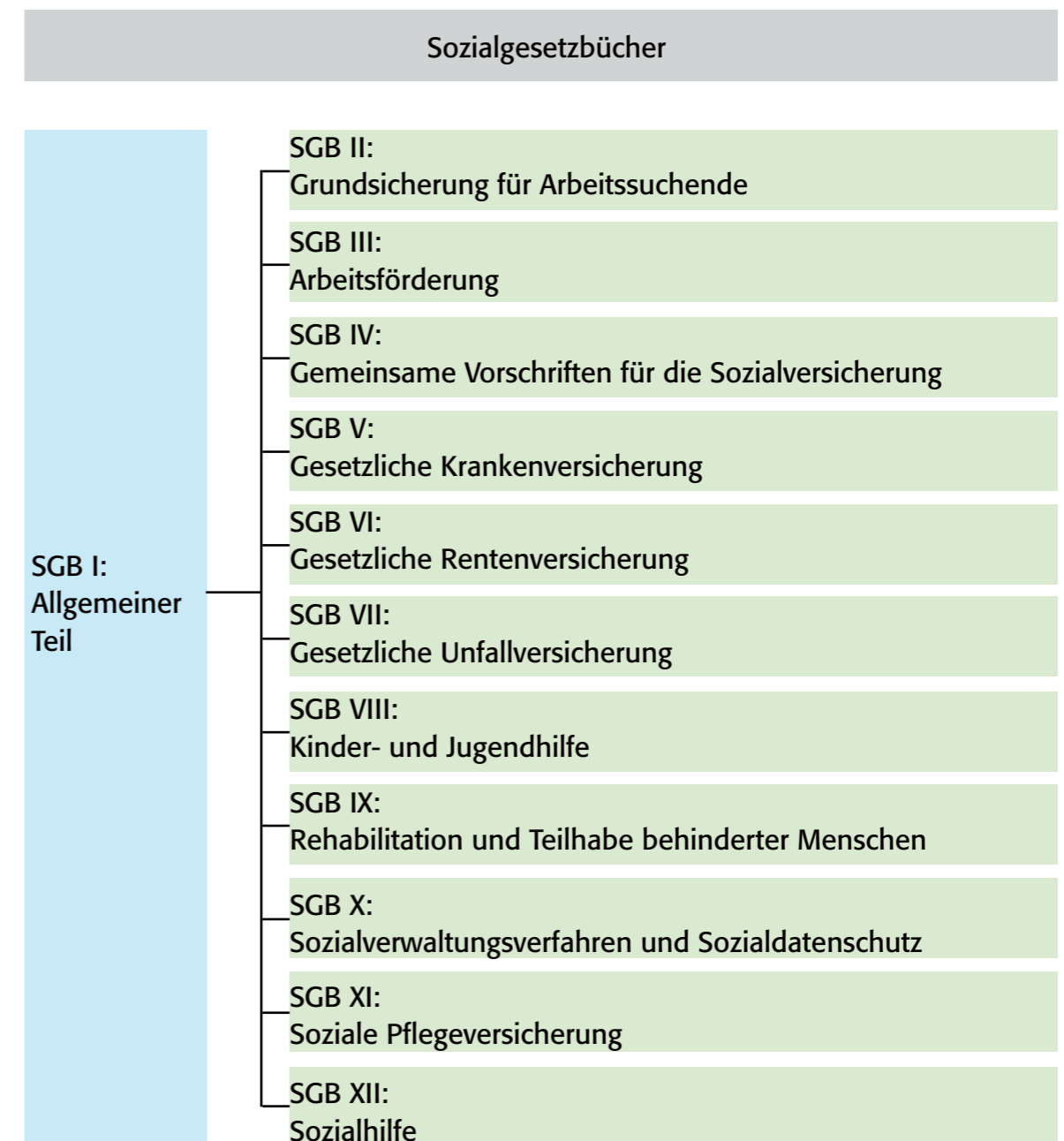
Der Bedarf und die sozialrechtlichen Aspekte, die zu berücksichtigen sind, sind natürlich immer von der jeweiligen individuellen Situation abhängig. Hier können deshalb nur einige Grundsätze genannt werden.

Hilfreich ist in jedem Fall der Austausch mit anderen Menschen im Rahmen der Selbsthilfe. Hier kann man von Erfah-

rungen anderer profitieren und auf Augenhöhe Fragen stellen, Ängste äußern und gemeinsam Lösungen finden. Auch Verbände bieten Hilfestellungen an. Die ASBH-Bundesgeschäftsstelle bietet Sozialberatung, die Mustertexte zur Verfügung stellt, den Weg durch den Paragraphenschungel weist und Informationen zur Verfügung stellt, die helfen, die eigenen Ansprüche zu kennen und einzufordern. Da die geltenden Bestimmungen immer durch aktuelle Rechtsprechung definiert werden und so komplex sind wie die unterschiedlichen Lebenssituationen der Menschen, empfiehlt es sich immer, im Zweifelsfall einen Anwalt zu konsultieren. Dieses Grundrecht ist bei geringem Einkommen durch Beratungs- bzw. Prozesskostenhilfe gesichert und kein Luxus.

## Die Sozialgesetzbücher

In Deutschland sind die gesetzlichen Grundlagen der sozialen Sicherung in zwölf Sozialgesetzbüchern geregelt. Hier finden sich die rechtlichen Grundlagen für Ansprüche aller Bürgerinnen und Bürger:





### Hilfs- und Heilmittelversorgung

Bei Erkrankungen ist die Versorgung mit Hilfs- und Heilmitteln – vorübergehend oder dauerhaft – ein wichtiger Aspekt. Die Notwendigkeit der Anschaffung von Hilfs- und Heilmitteln sollte grundsätzlich durch eine entsprechende Verordnung des behandelnden Arztes nachgewiesen werden. Unter Zugrundelegung dieser Verordnung ist der Antrag auf Übernahme der Kosten für die Hilfs- und Heilmittelversorgung bei der jeweiligen Krankenkasse/Krankenversicherung zu stellen.

Lehnt die Krankenkasse den Antrag ab, kann innerhalb eines Monats Widerspruch gegen den ablehnenden Bescheid eingelegt werden. Die Notwendigkeit der Therapie bzw. des Hilfsmittels muss dann noch einmal überprüft werden.

Im Rahmen der ergänzenden Leistungen zur Rehabilitation (§ 43 Abs. 1 Nr. 1 SGBV) können die gesetzlichen Krankenkassen und Ersatzkassen auch Rehabilitationssport ganz oder teilweise fördern, wenn er „unter Berücksichtigung von Art und Schwere der Behinderung [bzw. Erkrankung] erforderlich [ist], um das Ziel der Rehabilitation zu erreichen oder zu sichern...“.

#### **§ 33 SGB V (AUSZUG) Hilfsmittel**

*(1) Versicherte haben Anspruch auf Versorgung mit Hörhilfen, Körperersatzstücken, orthopädischen und anderen Hilfsmitteln, die im Einzelfall erforderlich sind, um den Erfolg der Krankenbehandlung zu sichern, einer drohenden Behinderung vorzubeugen oder eine Behinderung auszugleichen, soweit die Hilfsmittel nicht als allgemeine Gebrauchsgegenstände des täglichen Lebens anzusehen oder nach § 34 Abs. 4 ausgeschlossen sind. (...)*

### Hilfen nach dem SGB II und SGB XII

Durch das SGB II und das SGB XII werden finanzielle Hilfen geboten. Welches Gesetz einschlägig ist hängt davon ab, ob eine Erwerbsfähigkeit vorliegt oder nicht. Bei Vorliegen von Erwerbsfähigkeit findet das SGB II seine Anwendung. Durch das SGB II und SGB XII werden drei Hauptmöglichkeiten der Hilfestellung gewährleistet:

*Hilfe zum Lebensunterhalt, §§ 19 ff. SGB II/ §§ 19 Abs. 1, 27 ff. SGB XII*

*Eingliederungshilfe, §§ 53 ff. SGB XII*

*Hilfe zur Pflege, §§ 61 ff. SGB XII*

Die Leistungen nach dem SGB II sind bei der örtlich zuständigen Arbeitsgemeinschaft (ARGE), die nach dem SGB XII bei dem örtlich zuständigen Sozialhilfeträger (Sozialamt) zu beantragen.

Die Hilfe zur Pflege bietet entsprechend § 64 SGB XII die Möglichkeit der Inanspruchnahme von Pflegegeld in verschiedenen Pflegebedürftigkeitsstufen, die wiederum denen der Pflegeversicherung (§ 37 SGB XI) entsprechen.

Die Hilfen sowohl des SGB II als auch des SGB XII sind von bestimmten Einkommensgrenzen abhängig. Außerdem ist das Vermögen zu berücksichtigen, soweit es nicht innerhalb der Grenze der § 12 SGB II, § 90 SGB XII geschützt ist.

### Pflegeversicherung

Die Pflegeversicherung entsprechend des SGB XI dient der sozialen Absicherung des Risikos der Pflegebedürftigkeit. Die Höhe des Anspruchs richtet sich dabei nach der Pflegestufe, die vom Medizinischen Dienst zugeordnet wird.

Leistungen der Pflegeversicherung umfassen insbesondere die Pflegehilfe bei häuslicher Pflege als Sachleistung durch einen Pflegedienst. Statt der Pflegesachleistung kann aber auch ein Pflegegeld für selbst beschaffene Pflegehilfe gewählt werden, oder eine Kombination beider Leistungen. Darüber hinaus besteht noch die Möglichkeit, Hilfsmittel, Reha-Maßnahmen, Pflegegeld wegen Verhinderung der Pflegeperson, stationäre Pflege, Tages- und Nachtpflege und Kurzzeitpflege in Anspruch zu nehmen.

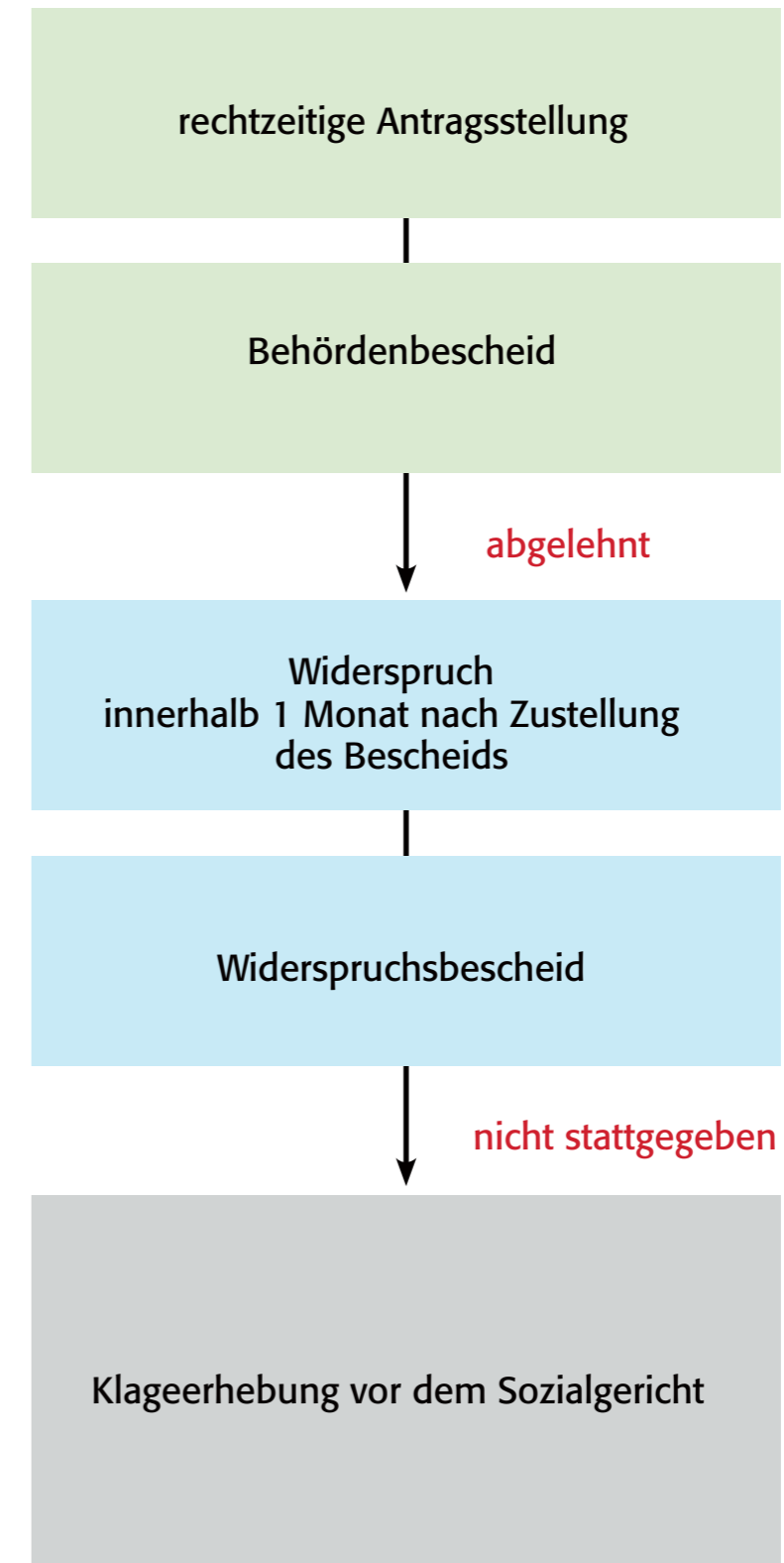
### Verfahrensrecht

Anträge an die zuständigen Leistungsträger sind grundsätzlich formlos zu stellen. Sie können entweder schriftlich oder mündlich zu Protokoll bei der zuständigen Behörde erklärt werden.

Grundsätzlich gelten die Entscheidungen der Leistungsträger (Krankenkasse, Pflegeversicherung, Rentenversicherung) für den Zeitpunkt ab Antragstellung. Es ist daher von größter Bedeutung, rechtzeitig die erforderlichen Anträge zu stellen.

Gegen eine Entscheidung der Behörde kann das Rechtsmittel des Widerspruchs eingelegt werden, der innerhalb eines Monats nach Zustellung des anzugreifenden Bescheides bei der Behörde schriftlich oder mündlich zu Protokoll einzulegen ist. Gegen einen ablehnenden Widerspruchsbescheid besteht ebenfalls innerhalb eines Monats die Möglichkeit der Klage.

Die Klage ist vor dem Sozialgericht zu erheben. Es besteht vor diesem Gericht keine Anwaltpflicht. Außerdem ist vor dem Sozialgericht Gerichtskostenfreiheit gegeben.



### Beratungsmöglichkeiten

#### Behördliche Hilfestellung

Mitarbeiter der Sozialbehörden, Versorgungsämter und Krankenversicherungen haben die gesetzliche Aufgabe und Pflicht, Hilfesuchende bzw. deren gesetzliche Vertreter über mögliche Hilfen, rechtliche Fragen und Ansprüche zu beraten. Diese Beratungspflicht sollte in Anspruch genommen werden, d. h. es empfiehlt sich im Zweifelsfall immer, sich bereits vor der Antragstellung an die zuständigen Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter der Behörden zu wenden.

#### Selbsthilfe

Daneben bietet die Selbsthilfe den Rahmen an Informationen, kompetenter Beratung, Schulung und Austausch, um sich im Rechts- und Hilfesystem zurechtzufinden und zum „Experten in eigener Sache“ zu werden.



#### ASBH e. V.

Die Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida und Hydrocephalus e. V. (ASBH) mit Sitz der Bundesgeschäftsstelle in Dortmund setzt sich als bundesweite Selbsthilfeorganisation seit mehr als 40 Jahren für Menschen mit Spina bifida (angeborene Querschnittlähmung) und/oder Hydrocephalus (Störung des Hirnwasserkreislaufs), ihre Angehörigen und Freunde ein.

Die ASBH bietet in mehr als 70 Selbsthilfegruppen vor Ort die Möglichkeit, sich zu informieren, auszutauschen und zu engagieren. Wir möchten auch Menschen mit NPH, ihre Familien und Freunde einbeziehen. Wir laden Sie ein, sich zu informieren und zu engagieren. Die ASBH möchte neben den Gruppen und Ansprechpartnern für Spina bifida und den isolierten, angeborenen Hydrocephalus auch ein Netzwerk für NPH-Betroffene innerhalb der Selbsthilfe schaffen.



Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida  
und Hydrocephalus e. V. (ASBH)  
Grafenhof 5  
44137 Dortmund  
Tel.: 0231/8510500  
Fax: 0231/86105050  
asbh@asbh.de  
www.asbh.de

<b>Altershirndruck</b>	<p>häufigste und bekannteste Form des →Normaldruckhydrocephalus; tritt im höheren Lebensalter (60 +) auf; Normaldruckhydrocephalus hingegen kann in jedem Lebensalter entstehen: tritt der →Normaldruckhydrocephalus in jüngeren Jahren auf, sind die gesundheitlichen Beeinträchtigungen oft gravierender als beim Altershirndruck.</p>
<b>Alzheimer-Demenz</b>	<p>Erkrankung des Gehirns; durch Störungen des Gleichgewichts des Botenstoffs Glutamat gehen Nervenzellen zugrunde</p>
<b>cerebrospinale Flüssigkeit (CSF)</b>	<p>→Hirnwasser</p>
<b>Cisterna magna</b>	<p>nackenseitig erweiterter →Subarachnoidalraum zwischen Kleinhirn und Rückenmark</p>
<b>Compliance</b>	<p>allg.: im Kontext der Behandlung von Patienten: die Bereitschaft eine medizinische Empfehlung zu befolgen; hier: →intrakranielle Compliance ist die Druck-Volumen-Beziehung im Innenraum des Schädels</p>
<b>Computertomografie (CT)</b>	<p>Bildgebendes Verfahren, das mittels Röntgenstrahlung Bilder des Körperinneren erzeugen kann</p>
<b>Dementielle Symptome</b>	<p>Hirnleistungsstörungen</p>
<b>Demenz</b>	<p>Oberbegriff für Erkrankungen, die mit Verfall der geistigen Leistungsfähigkeit (Denken, Erinnern, Orientierung) einhergehen, führen, dass alltägliche Aktivitäten nicht mehr eigenständig durchgeführt werden können (→Alzheimer-Demenz)</p>

<b>Diagnostik</b>	<p>Krankheitsbefund</p>
<b>Endoskopie</b>	<p>Betrachten des Körperinneren und Behandlung mit Geräten, mit denen das Körperinnere untersucht werden kann</p>
<b>ETV = Endoscopic Third Ventriculostomy</b>	<p>Endoskopisches Verfahren; Durchstoß des Bodens der dritten Hirnkammer, um den Abfluss von Hirnwasser zu ermöglichen (→Ventrikulostomie)</p>
<b>Evans-Index</b>	<p>Maßzahl, mit der Radiologen bestimmen können, ob die Hirnkammern krankhaft erweitert sind</p>
<b>Foramen</b>	<p>lat.: = Öffnung, Loch; häufiger Namensbestandteil der anatomischen Nomenklatur</p>
<b>Foramen magendii</b>	<p>nach unten, mittig gelegene Öffnung der vierten Hirnkammer, die in die →Cisterna magna des →Subarachnoidalraumes mündet</p>
<b>Foramen monroi</b>	<p>schlitzförmige Verbindungsstelle zwischen den seitlichen und der dritten →Hirnkammer(n)</p>
<b>Foramen luschkae</b>	<p>zwei seitliche Öffnungen der vierten Hirnkammer in den →Subarachnoidalraum</p>
<b>Gravitationsventile</b>	<p>Hydrocephalusventile, die die physikalischen Veränderungen im Körper, bei Veränderung der Körperposition, ausgleichen können; wirken dem Sogeffekt (→Siphoneffekt) entgegen</p>
<b>Harninkontinenz</b>	<p>Unfähigkeit, das Wasserlassen zu steuern</p>
<b>Hakim-Trias</b>	<p>Drei Symptome (Gangstörung, →Demenz, →Harninkontinenz), deren gleichzeitiges Auftreten auf das Krankheitsbild →Normaldruckhydrocephalus schließen lassen</p>

<b>Hirnkammern</b>	→Ventrikel; Hohlräume im Gehirn, die mit →Hirnwasser gefüllt sind
<b>Hirnkammersystem</b>	Hirnkammersystem im Gehirn, bestehend aus seitlichen, dritter und vierter →Hirnkammer(n); dort zirkuliert →Hirnwasser zur Befeuchtung, zum Nährstofftransport und als Dämpfung zum Schutz des Gehirns
<b>Hirnwasser</b>	→Liquor, Hirnwasser oder cerebrospinale Flüssigkeit (CSF) ist eine Flüssigkeit, die im Gehirn und →Spinalkanal zirkuliert
<b>Hirnwasserkreislauf</b>	Bildung und →Resorption von →Hirnwasser, welches in den →Hirnkammern zirkuliert
<b>Hydrocephalus</b>	Störung des →Hirnwasserkreislaufs, welche zur Erweiterung der →Hirnkammern führt
<b>Hygrome</b>	Ansammlung von Hirnflüssigkeit zwischen Knochen und Hirn
<b>Hypothalamus</b>	Teil des Zwischenhirns, steuert die vegetativen Funktionen des Körpers
<b>ICP</b>	Intracranial pressure, Hirninnendruck
<b>Idiopathischer NPH</b>	Ohne erkennbare Ursache entstandener →Normaldruckhydrocephalus
<b>Infusionstest</b>	Vertiefende Untersuchungsmöglichkeit, Hirnwasserersatz wird über eine →Lumbalpunktion in den →Spinalkanal eingeleitet und Messreihen zur späteren Auswertung aufgezeichnet
<b>intrakraniell</b>	„innerhalb des Schädels“, Bezeichnung von Strukturen oder Prozessen innerhalb der Schädelhöhle

<b>Kommunizierender Hydrocephalus</b>	Im Gegensatz zum →obstruktiven Hydrocephalus kann das Hirnwasser störungsfrei zirkulieren, Hirnkammern sind wegen Störung bei der Wiederaufnahme oder Überproduktion von →Hirnwasser erweitert
<b>Liquor</b>	→Hirnwasser
<b>Lumbaldrainage</b>	Ableitung des →Hirnwassers aus dem →Spinalkanal in einen Sammelbeutel
<b>Lumbo-peritoneale Ableitung</b>	Ableitung aus dem →Spinalkanal in den Bauchraum
<b>Magnetresonanztomograf (MRT)</b>	Bildgebendes Verfahren zur Darstellung der inneren Organe, Gewebe und Gelenke mit Hilfe von Magnetfeldern und Radiowellen
<b>Neurochirurgie</b>	Erkennung und operative Behandlung von Erkrankungen, Verletzungen, Verletzungsfolgen und Fehlbildungen des zentralen Nervensystems (ZNS), seiner Gefäße und Hüllen
<b>Neurologie</b>	Erkennung und Behandlung der Erkrankungen des Nervensystems (Gehirn, Rückenmark und peripheren Nerven) und der Muskulatur
<b>Neuroradiologie</b>	Erforscht Erkrankungen und Veränderungen des Zentralen Nervensystems (Gehirn und Rückenmark, einschließlich seiner Hüll- und Nachbarstrukturen) und ergänzt mit radiologischen Untersuchungstechniken die →Neurologie und →Neurochirurgie
<b>Nichtinvasiv</b>	Nicht in den Körper eindringend

<b>Normaldruck-hydrocephalus (NPH)</b>	engl.: normal pressure hydrocephalus (NPH); NPH auch gängige Abkürzung im Deutschen; Störung des →Hirnwasserkreislauf und erweiterte →Hirnkammern ohne deutliche Erhöhung des Hirninnendruckes (→ICP); Vorliegen der →Hakim Trias weist darauf hin. (vgl. auch →Altershirndruck)
<b>obstruktiver Hydrocephalus</b>	Zirkulation des →Hirnwassers ist durch Hindernisse (z. B. Tumore) im →Ventrikelsystem gestört
<b>Pacchionische Granulationen</b>	Ausstülpungen der weichen Hirnhaut, die im Schädeldach kleine Vertiefungen (pacchionische Grübchen) verursachen
<b>Pathologie</b>	Lehre von den abnormen und krankhaften Vorgängen und Zuständen im Körper und deren Ursachen
<b>Pathophysiologie</b>	Setzt sich aus den Begriffen →Pathologie und →Physiologie zusammen; beschäftigt sich damit wie der Körper unter den krankhaften Veränderungen abweichend funktioniert und welche Funktionsmechanismen zur krankhaften Veränderung führen
<b>Peritonealkatheter</b>	auch: distaler Katheter Schlauch oder Katheter, führt vom Ventil weg in den Bauchraum (→Peritoneum) und leitet das →Hirnwasser dorthin ab
<b>Peritoneum</b>	Bauchfell; innere Auskleidung des Bauchraumes, umhüllt sowohl die gesamten Eingeweide als auch die Innenseite der Bauchwand mit einer sehr dünnen Zellschicht
<b>Physiologie</b>	Lehre von den physikalischen und biochemischen Funktionen von Lebewesen.

<b>Plexus Choroideus</b>	baumartig verzweigtes Adergeflecht im Hohlraum-system (→Hirnkammern, →Ventrikel) des Gehirns, das →Hirnwasser bildet
<b>posthämorrhagisch</b>	nach einer Blutung
<b>Postoperativ</b>	nach der Operation
<b>Präoperativ</b>	vor der Operation
<b>Resorption</b>	Aufnahme flüssiger oder gelöster Stoffe in das Zellinnere
<b>Schlitzventrikel</b>	Stark verengte Hirnkammern, die zu →subduralen Blutungen führen können
<b>Siphoneffekt</b>	Sogeffekt, der dazu führt, dass die →Hirnkammern leerlaufen (→Schlitzventrikel)
<b>Shunt</b>	Schlauch(-system); leitet überschüssiges →Hirnwasser aus dem Hirnkammern in den Bauchraum ab
<b>Shuntsystem</b>	Ableitungssystem zur Ableitung von →Hirnwasser aus den Hirnkammern, bestehend aus Ventrikelkatheter, Ventil, (Reservoir) und ableitenden Katheter
<b>Spinal tap test</b>	→Lumbalpunktion
<b>Spinalkanal</b>	Der Rückenmarks-, Wirbel- oder Spinalkanal (Canalis vertebralis) ist der schützende Kanal innerhalb der Wirbelsäule, in dem das Rückenmark verläuft
<b>Subarachnoidalblutung</b>	spezielle Form des Schlaganfalls; krankhaftes Geschehen im Bereich des Zentralnervensystems (= Gehirn und Rückenmark), bei dem freies Blut in den mit Hirnflüssigkeit gefüllten Subarachnoidalraum gelangt.

<b>Subarachnoidalraum</b>	äußerer Hirnwasserraum; spaltförmiger Raum um das Zentralnervensystem (= Gehirn und Rückenmark) zwischen den beiden Hirnhäuten Arachnoidea und Pia Mater
<b>subdurale Hämatome/ subdurale Blutungen</b>	Blutansammlungen unterhalb der harten Hirnhaut
<b>Unterdrainage</b>	Es wird zu wenig Hirnwasser abgeleitet
<b>Überdrainage</b>	Es wird zu viel Hirnwasser abgeleitet, kann zu →Schlitzventrikeln führen
<b>Ventrikel</b>	→Hirnkammern; Hirnwasserkammern; Hohlräume im Gehirn, die mit →Hirnwasser gefüllt sind
<b>Ventrikelkatheter</b>	Schlauch oder Katheter, der in den →Hirnkammern platziert wird und das →Hirnwasser aus den →Hirnkammern ableitet
<b>Ventrikelsystem</b>	→Hirnkammersystem
<b>Ventrikulostomie</b>	endoskopischer Eingriff, bei dem ein Loch im Boden der dritten Hirnkammer geschaffen wird, in dessen Folge das →Hirnwasser von den inneren Hirnwasserräumen direkt in die äußeren Hirnwasseräume abfließen kann
<b>Ventrikulo-Zisternostomie</b>	→Ventrikulostomie
<b>Ventrikulo-atriale Ableitung</b>	Ableitung von den →Hirnkammern in den Herzvorhof
<b>Ventrikulo-peritoneale Ableitung</b>	Ableitung von den →Hirnkammern in den Bauchraum (→Peritoneum)

<b>Windkesselleffekt</b>	(auch: biologische Windkesselfunktion); Druckausgleich durch Elastizität der herznahen Arterien (v.a. der Aorta), indem die starke Druckdifferenz zwischen Systole und Diastole verringert wird
<b>Wirbelkanal</b>	→Spinalkanal
<b>Zyste</b>	gr.: kystis = Blase, ein durch ein Epithel (Häutchen) abgeschlossener Gewebehohlraum, der aus mehreren Kammern bestehen kann und einen flüssigen Inhalt besitzt

*Unser Rat:*

Wie bei jeder Erkrankung gibt es nicht DEN Patienten, DIE Diagnose und DIE Behandlung. Die Krankheitsbilder können so verschieden sein wie die Menschen und ihre individuelle Lebenssituation (die dynamisch ist).

Sprechen Sie deshalb mit Ihrem Neurochirurgen über die unterschiedlichen Shuntsysteme und lassen Sie sich mit Blick auf Ihre Diagnose und das gesetzte Behandlungsziel beraten.

Nutzen und unterstützen Sie auch den Erfahrungsaustausch von Patienten (siehe Seite 100 f zum Thema Selbsthilfe).





**ASBH**

Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida  
und Hydrocephalus e. V.

Bundesgeschäftsstelle  
Grafenhof 5  
44137 Dortmund  
Tel.: 0231/851 050 0  
Fax: 0231/861 050 50

[asbh@asbh.de](mailto:asbh@asbh.de)  
[www.asbh.de](http://www.asbh.de)