



Hydrozephalus

90 % der Patienten mit einer Meningomyelozele haben bereits vor der Geburt eine Erweiterung der inneren Nervenwasserräume (Ventrikel) des Gehirns oder entwickeln sie nach dem operativen Verschluss in den ersten Lebenswochen. Diese Erweiterung wird Hydrozephalus (wörtlich übersetzt: Wasserkopf) genannt. Sie ist dadurch bedingt, dass das Nervenwasser infolge nach unten gerutschter Kleinhirnteile (als Teil der Arnold-Chiari-II-Fehlbildung) die inneren Nervenwasserräume im Gehirn auf dem normalen Weg nur erschwert verlassen kann. Als Therapie wird das Nervenwasser über einen kleinen Schlauch und ein ebenfalls operativ unter der Kopfhaut platziertes Ventil, in den Bauchraum (seltener in die obere Hohlvene) abgeleitet.

Ist ein solches Ventil defekt (oder ist eine Ventiloperation noch nicht erfolgt), entwickeln die Kinder

Zeichen des erhöhten Hirndrucks:

- verstärktes Kopfumfangswachstum (deshalb sind regelmäßige Messungen und das Führen einer Kopfumfangskurve wichtig)
- füllige Fontanelle (solange noch geöffnet)
- Müdigkeit/Schläfrigkeit oder Unruhe
- Sonnenuntergangsphänomen (oberhalb der Iris ist noch ein Teil der Bindehaut bei normaler Augenöffnung sichtbar)
- vertikale Blickparese (die Augen können nicht nach oben blicken)
- Übelkeit, Erbrechen
- Kopfschmerzen treten bei älteren Kindern (nach Verschluss der Schädelnähte) auf
- Sehstörungen (können u. U. nur von älteren Kindern angegeben werden)
- Anschwellung durch Nervenwasseraustritt entlang des Ventils und Katheters

All diese Symptome treten einzeln oder in Kombination (nacheinander) auf. Die Eltern/Bezugspersonen können bei aufmerksamer Beobachtung selbst diagnostizieren und sollen rasch kompetente ärztliche Hilfe in Anspruch nehmen. Zu den ärztlichen Untersuchungen gehört eine Spiegelung des Augenhintergrundes, bei der oft schon ein nach vorne gedrängter Sehnerveneintritt zu erkennen ist (Stauungspapille), was ein schnelles operatives Eingreifen am Ventilsystem erfordert.



An weiteren apparativen Untersuchungen sind eine Sonografie beim Säugling (solange die Fontanelle noch offen ist) oder eine Computertomografie (Kernspintomografie) zur Darstellung der Erweiterung der inneren Nervenwasserräume und Lage des Ableitkatheters notwendig. Unterbrechungen oder einen Defekt im Verlauf der Ableitkatheter kann auch eine normale Röntgenaufnahme aufdecken.

Wird durch das Ventil zu viel Nervenwasser abgeleitet, besteht eine sogenannte Überdrainage, deren Symptome bis auf die Zunahme des Kopfumfanges den Hirndruckzeichen gleichen. Typisch ist ein Kopfschmerz in aufrechter Körperposition (also beim Stehen und Gehen oder Sitzen), der sich einige Zeit nach Hinlegen bessert. In dieser Situation sollte ein Ventil mit einem höheren Ansprechdruck gewählt werden (oder ein verstellbares Ventil). Bei den magnetisch verstellbaren Ventilen besteht in der Regel die Gefahr, dass sie sich auch unbeabsichtigt unter dem Einfluss von Magnetfeldern verstellen können, wie sie zum Beispiel in Kernspintomografen (MRT) oder auch von Spielzeugmagneten produziert werden. Ein routinemäßiger Einsatz dieser verstellbaren Ventile wird daher im Kindesalter kritisch gesehen. Nach einer MRT-Untersuchung müssen verstellbare Ventile überprüft und meist die gewünschten Druckstufen wieder von außen eingestellt werden.

Alle Ventile müssen in regelmäßigen Abständen ärztlich kontrolliert werden, dies geschieht meistens im Rahmen der Vorstellung in den Ambulanzen der spezialisierten Kliniken.



Arnold-Chiari-II-Fehlbildung (Malformation, ACM)

Die nach ihren Erstbeschreibern benannte Fehlbildung des Gehirns und des verlängerten Marks (Medulla oblongata) ist bei 90 % der Patienten mit Meningomyelozele vorhanden und bei den meisten die Ursache für die Entwicklung eines Hydrozephalus.

Bei dieser komplexen Fehlbildung ist das Hinterhauptloch (Foramen magnum), durch das das Rückenmark den Schädel verlässt, zu groß. Über eine zu steil stehende Struktur in der Schädelbasis (Clivus) rutschen verlängertes Mark und Kleinhirnanteile nach unten, sodass sie in der MRT mindestens 5 mm unterhalb des Foramen magnum sichtbar sind. Die hintere Schädelgrube ist klein, die Medulla und das Halsmark abgeknickt durch Verlängerung und Verlagerung des IV. Ventrikels. Zusätzlich bestehen noch weitere Hirnfehlbildungen (Pons, Balken) und es resultiert ein Hydrozephalus (in ca. 80 % der Fälle einer Arnold-Chiari-II-Fehlbildung) durch Verlagerung der normalen Abflusswege des Nervenwassers aus dem IV. Ventrikel.

Bis zu 20 % der Kinder mit Arnold-Chiari-Malformation bei Meningomyelozele entwickeln Symptome der Stammhirnkompression oder -dysfunktion (siehe Tabelle). Nach anderen Literaturangaben können bis zu 80 % der Todesfälle im 1. und 2. Lebensjahr als Folge einer ACM II, z. B. durch Arnold-Chiari-Krise mit Zyanose, Stridor, niedriger Herzfrequenz, zurückgeführt werden. Ein Drittel der Spina-bifida-Neugeborenen zeigt milde Symptome, 5 % schwere Symptome.

Symptome der Arnold-Chiari-Fehlbildung bei Säuglingen:

- schlechte Kopfkontrolle
- opisthotone Haltung im Schlaf
- kaudales Hirnnervensyndrom (IX.–XII.)
- cerebelläre Zeichen
- Hirnstammsymptome
- Atemstörungen bis zur Atemlähmung
- Herztod

und älteren Kindern:

- Schmerz im Nacken/Hinterkopf
- Stimmbandlähmung/Stridor
- Zeichen langer Bahnen
- Kleinhirnzeichen
- Muskelatrophien
- Skoliose und Kopfschiefhaltung

Kaudales Hirnnervensyndrom:

- Kau- und Schluckstörungen
- Periorale Hypersensibilität, Würgen
- Stridor und schwache, rauhe Stimme
- Stimmbandlähmung
- Gaumensegelparese
- Schwacher Würg- und Schluckreflex
- Aspiration/Pneumonien, u. a. durch GÖR



Zur Diagnostik der ACM stehen mehrere bildgebende Methoden zur Verfügung:
 Im Säuglingsalter kann die Sonografie eingesetzt werden, solange die große Fontanelle noch offen ist. Sie ist vor allem zur Verlaufskontrolle des Hydrozephalus geeignet, bildet die hintere Schädelgrube jedoch ungenauer ab als ein MRT. Die Methode ist billig, strahlungsfrei und beliebig wiederholbar.

Das MRT bildet das Gehirn einschließlich der Strukturen der hinteren Schädelgrube und des Übergangs zum Halsmark perfekt ab, aber um den Preis einer teuren, aufwändigen und nur in Bewegungslosigkeit (also Sedierung oder Narkose bei Säuglingen und Kleinkindern) durchführbaren Methode. Keine der bildgebenden Methoden erlaubt eine Aussage zu funktionellen Auswirkungen der dargestellten Veränderungen.

Schlafstörungen als häufiges Symptom, unter anderem kombiniert mit Schnarchen und/oder Atemaussetzern in der Nacht, geben Anlass, eine Schlaflaboruntersuchung zu empfehlen.

Neben der neurochirurgischen Erweiterung des Spinalkanals am craniozervikalen Übergang, einer risikoreichen Operation, stehen noch mehrere konservative Ansätze für die Behandlung der verschiedenen Symptome bereit, die in den folgenden Tabellen zusammengefasst sind:

Therapiemaßnahmen bei Schluck-/Essproblemen infolge ACM:

- **kleines Saugerloch**
- **nicht zu flüssige Nahrung, wegen Kauproblemen auch nicht zu fest**
- **häufige kleine Mahlzeiten**
- **sondieren über Magensonde**
- **perkutane Entero-Gastrostomie (PEG)**
- **bei GÖR: Fundoplicatio**

Therapiemaßnahmen bei Schlafstörungen:

- **suffiziente Hydrozephalus-Drainage**
- **medikamentöse Therapie: Methylxanthine, Carboanhydrasehemmer**
- **Sauerstoffgabe nachts**
- **apparative Beatmung**
- **Luftröhrenschnitt (Tracheotomie)**
- **evtl. Adenotomie/Tonsillektomie**

Zu beachten ist bei allen ACM-Symptomen, dass in den ersten beiden Lebensjahren eine hohe Spontanheilungsquote besteht, deren Ursache letztlich nicht geklärt ist.

Eine Verschlechterung der ACM-Symptome kann immer auch Ausdruck eines nicht ausreichend abgeleiteten Hydrozephalus sein, also muss vor anderen invasiven Maßnahmen erst die Ableitung optimiert werden (Verstellen des Ventils, u. U. Ventilrevision).