AUS DER
ABTEILUNG FÜR NEUROCHIRURGIE
BUNDESWEHRKRANKENHAUS ULM
LEITER: OBERSTARZT PRIV. DOZ. DR. U. KUNZ

DER AKTUELLE STAND DER VERSORGUNG DES POSTHÄMORRHAGISCHEN HYDROZEPHALUS BEI FRÜHGEBORENEN IN DEUTSCHLAND

D I S S E R T A T I O N
ZUR ERLANGUNG DES DOKTORGRADES DER MEDIZIN
DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT ULM

VORGELEGT VON
LUISE UNTERREITHMEIER
AUS AUGSBURG
2012

Amtierender Dekan: Prof. Dr. T. Wirth

1. Berichterstatter: PD. U. Mauer

2. Berichterstatter: Prof. M. Halatsch

Tag der Promotion: 16.11.2012

Ich widme diese Arbeit meinen Eltern, die sie mir erst ermöglichten.

Inhaltsverzeichnis

		Seite
Abkürzungsverzeichnis		**III**
1. Einleitung		**1**
1.1.	Allgemeines	1
1.2.	Das Liquorsystem	1
1.3.	Definition und Klassifikation des Hydrozephalus	3
1.4.	Die intraventrikuläre Blutung	5
1.5.	Der posthämorrhagische Hydrozephalus (PHH)	6
1.6.	Diagnostik und Klinik	7
1.7.	Die Versorgung des PHH	8
1.7.1.	Die definitive Versorgung des PHH mit einem Shunt	9
1.7.2.	Die Versorgung des PHH mit temporären Maßnahmen	12
1.7.3.	Die Versorgung des PHH mit alternativen Ansätzen	14
1.8.	Zielsetzung	14
2. Material und Methoden		**15**
2.1.	Einschlusskriterien der angeschriebenen Kliniken	15
2.2.	Versenden und Rücklauf des Fragebogens	15
2.3.	Aufbau des Fragebogens	15
2.4.	Auswertung der erhaltenen Fragebögen	16
3. Ergebnisse		**18**
3.1.	Versorgen Sie Frühgeborene mit einem PHH?	18
3.2.	Wie viele Frühgeborene (SSW < 36. Woche) versorgen Sie etwa pro Jahr?	19
3.3.	Welches ist Ihre anfängliche Therapie bei einem PHH?	20
3.4.	Aufgrund welchen Parameters bzw. welcher Parameter entscheiden Sie, ob eine Shuntversorgung notwendig wird?	21
3.5.	Ab welchem Proteingehalt implantieren Sie in der Regel einen Shunt?	23

3.6. Wie hoch ist der Anteil an Kindern, die nach der anfänglichen Versorgung keinen definitiven Shunt benötigen? 25
3.7. Wann explantieren Sie die Rickham-Kapsel? 27
3.8. Wie implantieren Sie den Shunt? 28
3.9. Welches Ventil benützen Sie in der Regel beim PHH? 31

4. Diskussion 34
4.1. Diskussion der Methodik und des Rücklaufs 34
4.2. Diskussion der Ergebnisse 35
4.2.1. Versorgen Sie Frühgeborene mit einem PHH? 35
4.2.2. Wie viele Frühgeborene (SSW < 36. Woche) versorgen Sie etwa pro Jahr? 36
4.2.3. Welches ist Ihre anfängliche Therapie bei einem PHH? 37
4.2.4. Aufgrund welchen Parameters bzw. welcher Parameter entscheiden Sie, ob eine Shuntversorgung notwendig wird? 44
4.2.5. Ab welchem Proteingehalt implantieren Sie in der Regel einen Shunt? 48
4.2.6. Wie hoch ist der Anteil an Kindern, die nach der anfänglichen Versorgung keinen definitiven Shunt benötigen? 49
4.2.7. Wann explantieren Sie die Rickham-Kapsel? 50
4.2.8. Wie implantieren Sie den Shunt? 52
4.2.9. Welches Ventil benützen Sie in der Regel beim PHH? 54

5. Zusammenfasssung 61

6. Literaturverzeichnis 63

Anhang 78

Danksagung 81

Curriculum Vitae 82

Abkürzungsverzeichnis

cmH_2O	Zentimeter Wassersäule
CT	Computertomographie
DRIFT	Drainage, Irrigation (=Spülung), Fibrinolytische Therapie
EVD	externe Ventrikeldrainage
FS	Fontanellenstatus
GAV	Gravity Assisted Valve
Gesamt	Gesamtheit der Antworten ohne Unterteilung in Neuro- und Kinderchirurgen
ICD 10	internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme der Weltgesundheits-organisation (englisch: International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems)
IVH	intraventrikuläre Hämorrhagie/Blutung
KCH	kinderchirurgisch/Kinderchirurg
KL	klinische Symptomatik
KU	Kopfumfang
mg/L	Milligramm pro Liter
mm	Millimeter
mmH_2O	Millimeter Wassersäule
mmHg	Millimeter Quecksilbersäule
MRT	Magnetresonanztomographie
n	Anzahl
NCH	neurochirurgisch/Neurochirurg
OSV II	Orbis Sigma Valve II
paediGAV	pädiatrisches gravitationsassistiertes Differentialdruckventil
PHH	posthämorrhagischer Hydrozephalus
PL	Proteingehalt/Liquorqualität
PP	Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer, -menge
proGAV	gravitationsassistiertes programmierbares Ventil
RH	Rickham-Kapsel
TGFβ	Transforming Growth Factor β

US	Ultraschall
VLS	Shuntsystem ohne Ventil (englisch: valveless shunt system)
vp	ventrikuloperitoneal
VW	Ventrikelweite

1. Einleitung

1.1. Allgemeines

Eine knöcherne Hülle umgibt das Gehirn. Seine drei Hauptkomponenten sind das Hirngewebe, Blut und Liquor. Durch die starre Hülle sind die Volumina der drei Komponenten in der Summe weitgehend konstant und können sich dadurch nicht beliebig ausdehnen [54]. Das bedeutet, dass die Zunahme einer Komponente zwangsläufig mit einer Abnahme der anderen Komponenten verbunden ist.
Dies ist bei einem Hydrozephalus der Fall. Hierbei handelt es sich um eine klinisch symptomatische Zunahme von Liquorvolumen auf Kosten von Hirngewebe und Blut [54].

1.2. Das Liquorsystem

Der Liquor, die Zerebrospinalflüssigkeit, fungiert als Puffer für das druck- und stoßempfindliche Gehirn. Das Liquorsystem kann in einen äußeren und einen inneren Liquorraum unterteilt werden.
Der äußere Liquorraum liegt im Spalt zwischen der weichen Hirnhaut, der Pia mater, und der Spinnenwebshaut, der Arachnoidea, welche beide das Gehirn umkleiden. Dieser Spalt wird als Subarachnoidalraum bezeichnet.
Der innere Liquorraum wird von dem Rückenmarkskanal und den vier Hirnventrikeln gebildet. Das Ventrikelsystem besteht aus Hohlräumen im Gehirn, wobei sich die zwei Seitenventrikel in Höhe der Großhirnhemisphäre befinden, der dritte Ventrikel im Zwischenhirn und der vierte Ventrikel von der Brücke bis ins verlängerte Rückenmark reicht [5, 99] (s. Abb.1).

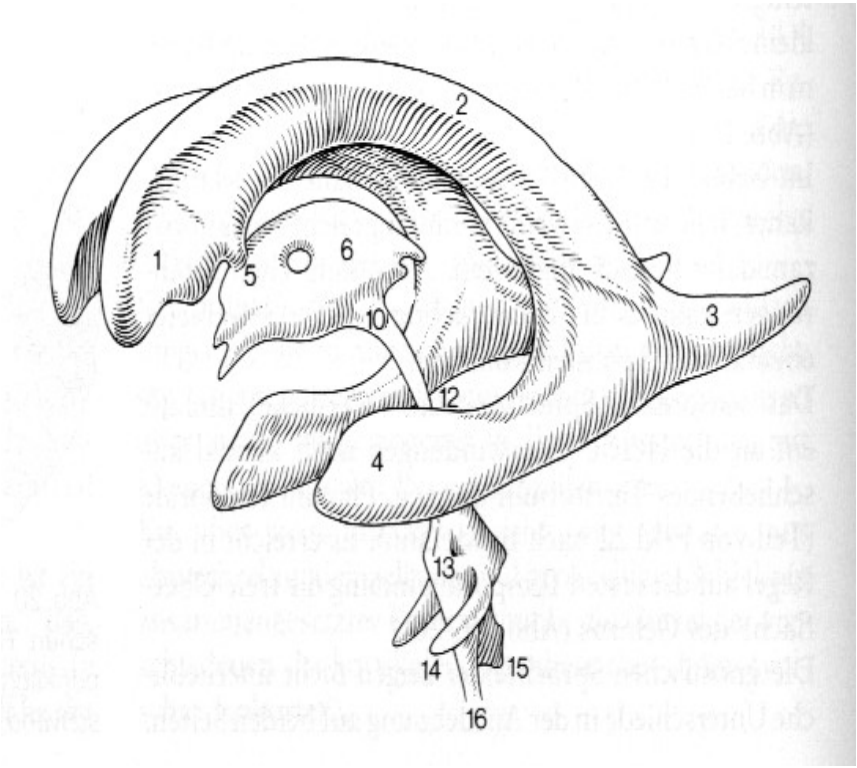


Abbildung 1: Darstellung des inneren Liquorraums mit dem Ventrikelsystem [50]

Ziffer 1-4: paarige Seitenventrikel

Ziffer 5: Foramen Monroi

Ziffer 6: dritter Ventrikel

Ziffer 10: Aquädukt

Ziffer 13: vierter Ventrikel

Der Fluss des Liquors geht von den paarigen Seitenventrikeln über Löcher, die Foramina interventricularia oder auch Foramina Monroi, zum dritten Ventrikel. Von dort gelangt der Liquor über den Aquädukt zum vierten Ventrikel, der sich über drei Öffnungen in den Spinalkanal des Rückenmarks, also den äußeren Liquorraum, fortsetzt. Diese sind die seitlichen Foramina Luschkae und das unten gelegene Foramen Magendii. Diese Verbindungen ermöglichen es dem Liquor innerhalb der Räume zu zirkulieren [5, 99].

Die Produktion des Liquors findet vor allem in den Plexus choroidei der Seitenventrikel statt. Diese arteriovenösen Gefäßkonvolute sezernieren Liquor. Außerdem tragen zu einem geringen Anteil Zellen des Hirnparenchyms zur Produktion bei [3, 76]. Sie erfolgt im Wesentlichen durch eine Ultrafiltration des Blutes und Sekretionsvorgänge. Sie ist abhängig von Durchblutung, aktiven Transportvorgängen, osmotischen Gradienten und intrakraniellen Druckverhältnissen. Täglich werden etwa 450 bis 600 ml Liquor sezerniert [107].

Die Resorption des Liquors erfolgt im Schädelbereich hauptsächlich im Subarachnoidalraum an den von Pacchioni beschriebenen Granulationes arachnoidales [110]. Hierbei handelt sich um Ausstülpungen der Arachnoidea, die auch als Arachnoidalzotten bezeichnet werden. Diese transportieren den Liquor in die venösen Blutleiter, die Sinus [76, 94]. Außerdem wird inzwischen die Möglichkeit einer wesentlichen Resorption durch das Hirnependym selbst diskutiert [15].
Unter physiologischen Bedingungen besteht ein Gleichgewicht zwischen Liquorproduktion und -resorption [76].

1.3. Definition und Klassifikation des Hydrozephalus

Wie oben beschrieben, handelt es sich bei einem Hydrozephalus um eine klinisch symptomatische Zunahme des Liquorvolumens auf Kosten von Hirngewebe und Blut [54] (s. Abb. 2).

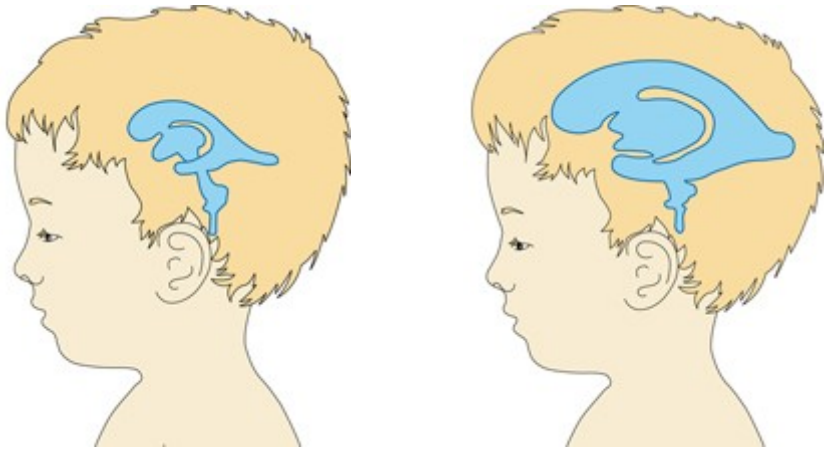


Abbildung 2: Schematische Darstellung des Ventrikelsystems eines gesunden Kindes (linke Seite) und eines hydrozephalen Kindes (rechte Seite) [27]

Eine Klassifikation des Hydrozephalus unterscheidet zwischen:

- Hydrocephalus communicans/kommunizierender Hydrozephalus und
- Hydrocephalus occlusivus/Verschlusshydrozephalus

Dabei resultiert der Hydrozephalus entweder aus einer Störung der Liquorresorption (Hydrocephalus communicans) oder einer Störung der

Liquorzirkulation durch eine Verlegung der Liquorwege (Hydrocephalus occlusivus).
Eine Störung der Liquorproduktion (Hydrocephalus hypersecretorius) bei einem Liquor-sezernierenden Tumor des Plexus choroideus ist selten. In allen anderen Fällen wird die Produktion des Liquors als weitgehend konstant vorausgesetzt [54].

Bei dem **Hydrocephalus communicans** ist die Resorption des Liquors beeinträchtigt. Diese Beeinträchtigung resultiert vor allem aus einer Obstruktion der Pacchioni-Granulationen. Auch eine vermehrte Ablage von extrazellulärer Matrix innerhalb des Hirnparenchyms und Blutgefäßen behindert die Resorption über das Hirnependym [15]. Jedoch stehen die Ventrikel weiterhin frei miteinander in Verbindung und der Liquor kann über sie zirkulieren [54].
Der intraventrikuläre Verschluss des **Hydrocephalus occlusivus** bildet sich vor allem an den Foramina, die die einzelnen Ventrikel des Liquorsystems miteinander verbinden, sowie im Aquädukt, im dritten und vierten Ventrikel [54, 110].
Es ist wichtig, hiervon den Hydrocephalus e vacuo abzugrenzen. Während die oben beschriebenen Arten durch eine aktive Größenzunahme der Liquorräume gekennzeichnet sind, handelt es sich bei dem Hydrocephalus e vacuo um eine passive Liquorraumerweiterung in Folge einer Hirnatrophie [112].

Eine Sonderform des Hydrozephalus stellt der **posthämorrhagische Hydrozephalus** (PHH) bei Frühgeborenen dar. Hierbei handelt es sich um einen erworbenen Hydrozephalus aufgrund einer intraventrikulären Blutung. Durch diese Blutung ist meist sowohl Resorption als auch Zirkulation des Liquors beeinträchtigt, so dass der intrakranielle Druck ansteigt. Infolgedessen weiten sich vorerst die Gehirnventrikel und später auch der Schädel [91, 110].
Der PHH stellt nach wie vor eine sehr ernstzunehmende Komplikation bei Frühgeborenen mit intraventrikulärer Blutung dar [68, 110] und soll im Weiteren erläutert werden.

1.4. Die intraventrikuläre Blutung

Etwa 20-50% der Frühgeborenen entwickeln eine intraventrikuläre Blutung [15, 24, 31, 36, 68, 71, 105]. Je geringer das Gestationsalter, desto häufiger tritt eine Blutung auf [68]. Sie ist eine der häufigsten neurologischen Störungen und eine der schwerwiegendsten Komplikationen des Frühgeborenen [6, 47, 112]. Eine solche geschieht meist in den ersten 24 Stunden nach der Geburt [68]. Grund hierfür ist das noch nicht ausgereifte Gefäßsystem der germinalen Matrix in den Wänden der Seitenventrikel [29, 35, 45, 68]. Erschwerend hinzu kommen pathophysiologische Faktoren des Frühgeborenen, wie starke Blutfluss-schwankungen durch respiratorische Störungen oder insuffiziente Autoregulation, Hypoxämie, Hypertonie und Hypotension [56, 61, 62, 63, 68, 72, 73]. Eine mögliche Beteiligung von genetischen Faktoren wird diskutiert [68].

Die Blutungen werden nach Papile in vier Grade unterteilt [77]:

- Grad I: subependymale Blutung
- Grad II: Ventrikeleinbruchsblutung ohne Ventrikelerweiterung
- Grad III: Ventrikeleinbruchsblutung mit Ventrikelerweiterung
- Grad IV: Ventrikelausgussblutung mit Parenchymeinbruch

Durch Studien konnten pharmakologische Interventionen optimiert werden. So kann beispielsweise eine Kortikoidtherapie der Mutter vor der Entbindung des Kindes das Auftreten der Blutungen reduzieren [18, 93]. Ebenso wurde die perinatale Behandlung des Frühgeborenen verbessert wie zum Beispiel bei der Reanimation. Hierdurch wurde die Inzidenz der IVH in den letzten Jahren signifikant verringert [68, 93, 110]. Dennoch entwickeln schweren Grade wie Grad III und IV oft einen posthämorrhagischen Hydrozephalus [68] oder haben ein beeinträchtigtes neurologischen Outcome zur Folge [6, 68]. 35% der Frühgeborenen mit intraventrikulärer Blutung bilden einen posthämorrhagischen Hydrozephalus aus [14, 16, 105]. Zu etwa einem Viertel der Fälle stabilisiert sich die voranschreitende Ventrikulomegalie und bildet sich ohne Intervention zurück [54]. Dennoch ist die Blutung die häufigste Ursache eines Hydrozephalus bei Frühgeborenen [14].

1.5. Der posthämorrhagische Hydrozephalus

Durch die Blutung ist die Resorption des Liquors behindert. Diese Resorptionsbehinderung resultiert aus der Obstruktion kleiner Kanälchen in den Villi der Arachnoidalzotten durch zahlreiche kleine Blutgerinnsel [15, 110]. Somit handelt es sich in den meisten Fällen des PHH um einen Hydrocephalus communicans [68]. Des Weiteren erscheint es naheliegend, dass eine Verzögerung der Resorption durch die osmotische Aktivität des altblutigen Liquors erfolgt. Zudem können die Foramina des vierten Ventrikels und des Aquädukts verlegt werden [15, 110], was sekundär zu einem Hydrocephalus occlusivus führt [68].

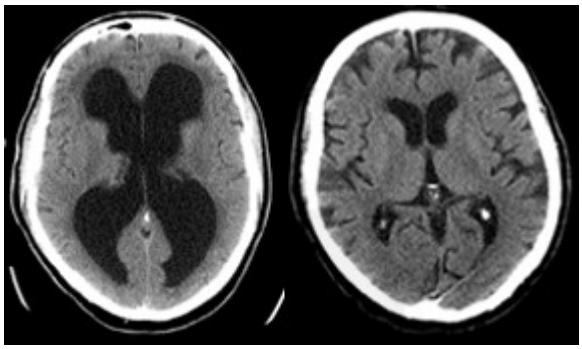


Abbildung 3: CT eines Hydrozephalus (linke Seite) und CT eines gesunden Gehirns (rechte Seite) [27] CT: Computertomographie

Auch der Transforming Growth β (TGFβ1), ein Zytokin, spielt eine wichtige Rolle. Er wird nach der Blutung verstärkt in den Liquor abgegeben und stimuliert die Gene für die Produktion von extrazellulärer Matrix wie die Proteine Laminin und Fibronectin [110]. Aufgrund dieses „Narbengewebes“, vor allem in der Nähe der Foramina, ist die Zirkulation weiter beeinträchtigt [15, 110]. Durch die behinderte Zirkulation steigt der intrakranielle Druck an. Dies kann das Frühgeborene bis zu einem gewissen Grad durch Aufweiten der noch nicht verschlossenen Suturen kompensieren. Die obere Grenze eines normalen Hirndrucks bei Neugeborenen ist 6 mmHg [15]. Ein Druck von 12 mmHg gilt bereits als hirnschädigend [110].
Die Blutung schädigt die weiße Hirnsubstanz nicht nur indirekt über den gesteigerten intrakraniellen Druck und die damit einhergehende Minderperfusion und Ischämie. Hinzu kommen aggressive Substanzen aus der Blutung selbst wie

inflammatorische Zytokine und freies Eisen, das zu freien Radikalen führen kann [15, 110]. Bei intraparenchymaler Blutung wird das Hirngewebe unmittelbar in Mitleidenschaft gezogen [6].

Das Outcome ist bei vielen Frühgeborenen durch den PHH beeinträchtigt. Etwa zwei Drittel der betroffenen Kinder entwickeln eine motorische Störung und etwa ein Drittel eine geistige Beeinträchtigung und andere neurologische Störungen [19, 79]. Zudem sind Morbidität und Mortalität erhöht [43, 68, 93, 102].

1.6. Diagnostik und Klinik

Die Diagnose eines Hydrozephalus wird anhand der neurologisch-klinischen Untersuchung und der Bildgebung gestellt.

Die klinische Präsentation eines Hydrozephalus hängt stark vom Alter des Patienten ab. Bei den Frühgeborenen ist das wichtigste Zeichen die rasch progrediente Zunahme des Kopfumfangs. Diese kann durch ein Ausbrechen aus der Perzentilenkurve über die 95te Perzentile ersichtlich werden oder über einen Kopfumfangszuwachs, der 7mm pro Woche überschreitet [14, 110].

Der Schädel nimmt eine rundliche Form an. Wegen des erhöhten intrakraniellen Druckes ist die vordere Fontanelle gespannt und vorgewölbt. Episoden von Apnoe und Bradykardie sind ebenfalls Zeichen eines erhöhten intrakraniellen Drucks [14, 68]. Auch Gedeihstörungen können auf einen Hydrozephalus hindeuten [91].

Bei der Bildgebung des PHH beim Frühgeborenen kommt dem Ultraschall die größte Bedeutung zu. Mit ihm können transfontanellär die Ventrikelweite und die Hirnmanteldicke unkompliziert und schnell bestimmt werden (s. Abb. 4). Somit eignet sich die Sonographie ideal für die Verlaufskontrolle [54, 91]. Außerdem gibt das Dopplerverfahren durch die Flussmessung Aufschluss über die Situation der intrakraniellen Gefäße und somit der intrazerebralen Perfusion.

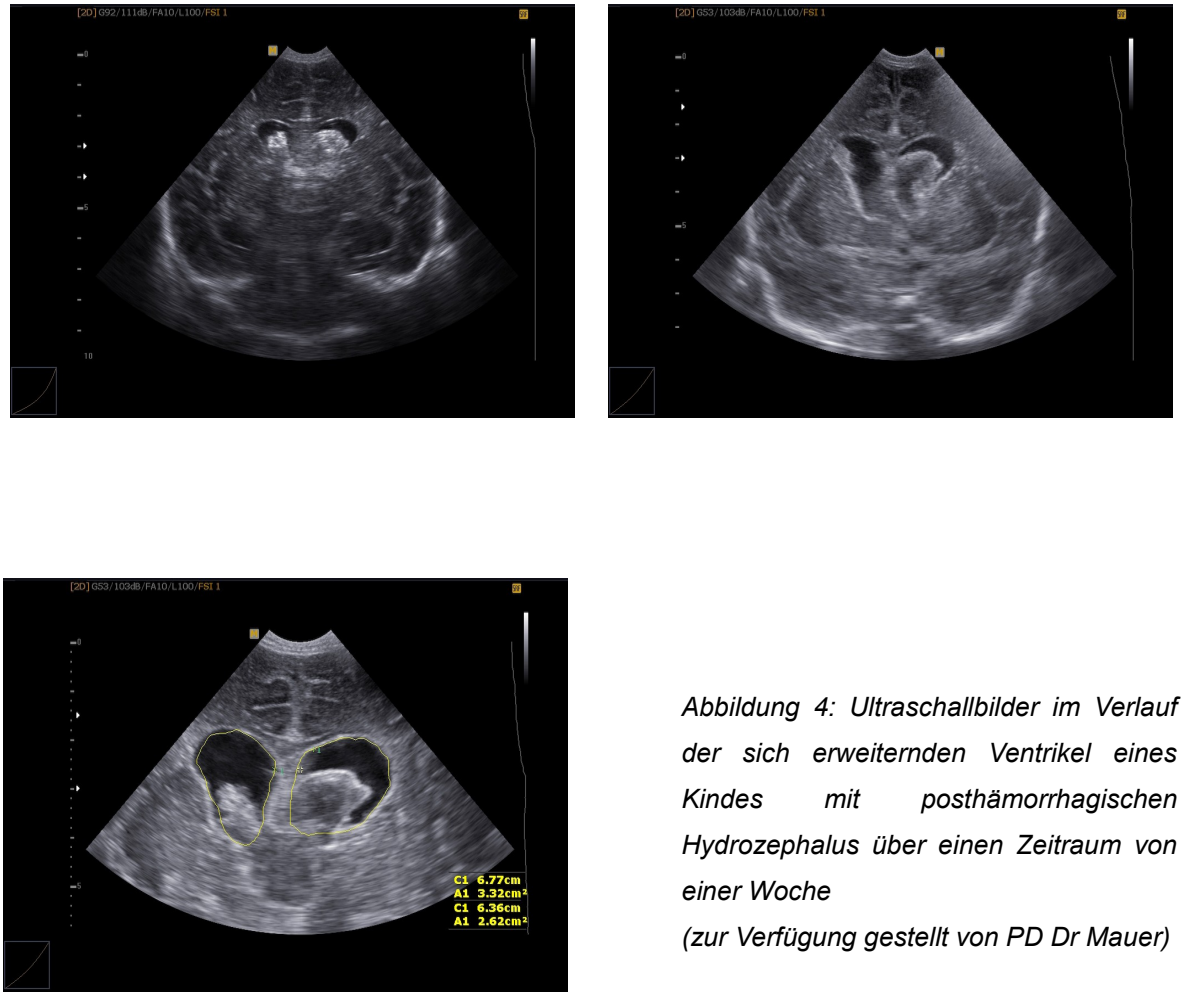


Abbildung 4: Ultraschallbilder im Verlauf der sich erweiternden Ventrikel eines Kindes mit posthämorrhagischen Hydrozephalus über einen Zeitraum von einer Woche
(zur Verfügung gestellt von PD Dr Mauer)

Mittels Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) ist eine bessere Beurteilung des vierten Ventrikels und des Subarachnoidalraums möglich. Jedoch ist bei dem CT die hohe Strahlenbelastung für das unausgereifte Gehirn und die Linse des Frühgeborenen zu berücksichtigen. So ist eine häufig beobachtete Komplikation beispielsweise ein früh auftretender Katarakt. Zur Durchführung einer MRT-Untersuchung ist eine Sedierung oder Kurznarkose für eine ausreichende Bildqualität notwendig. Dies ist allerdings eine starke Belastung für das sensible Frühgeborene [14].

1.7. Die Versorgung des PHH

Die Behandlung eines PHH ist noch immer nicht in Leitlinien festgelegt [104]. Prinzipiell kann man die Therapiemaßnahmen in zwei Gruppen einteilen: die

Gruppe, die den PHH mit einer definitiven Shuntimplantation versorgt und die Gruppe, die den PHH mit vorübergehenden Maßnahmen behandelt.

1.7.1. Die definitive Versorgung des PHH mit einem Shunt

Die Implantation eines ventrikuloperitonealen Shunts ist die häufigste definitive, chirurgische Therapie des PHH [98, 104]. Hierbei handelt es sich um



Abbildung 5: Schematische Darstellung eines ventrikuloperitonealen Shunts beim Kind [27]

ein subkutanes Schlauchsystem, das den Liquor aus dem Seitenventrikel des Gehirns drainiert und in die Bauchhöhle ableitet, wo der Liquor resorbiert wird (s. Abb. 5). Ein in den Schlauch integriertes Ventil, das meist hinter dem Ohr liegt, regelt die notwendige Menge des Liquorabflusses, um den PHH ausreichend zu entlasten [91]. Zusätzlich verhindert das Ventil den Rückfluss des Liquors und dient somit als Infektionsbarriere [107].

Die Menge des drainierten Liquors regelt das Ventil. Die Drainage erfolgt ab einer definierten Druckdifferenz zwischen dem intrakraniellen und dem intraabdominalen Shuntende, darf aber weder zur Unter- noch zur Überdrainage führen. Auf den Öffnungsdruck des Ventils wirken jedoch verschiedene Drücke ein: der hydrostatische Druck, der intrakranielle Druck und der intraperitoneale Druck. Der hydrostatische Druck wiederum ist von der Lage des Patienten abhängig.

Die Entwicklung der Ventilsysteme begann 1949 durch Nulsen. Momentan werden über 195 Ventilsysteme mit 450 verschiedenen Druckstufen weltweit angeboten,

woraus sich etwa 1200 Kombinationsmöglichkeiten ergeben [4].

Aufgrund ihres Funktionsprinzips werden die Ventile in 4 Gruppen unterteilt: die Differentialdruckventile, selbsteinstellende Ventile (flussgesteuerte Ventile), Antisiphon-Ventile und gravitationsgesteuerte Ventile [107].

Zwar arbeiten alle Ventile als Differentialdruckventile, doch beinhalten die nachstehend Genannten technische Weiterentwicklungen, die ihnen die entsprechenden Namen einbrachten. Im Folgenden werden sie analog der Historie beschrieben.

Differentialdruck- und programmierbare Ventile

Die Differentialdruckventile wurden zwischen 1949 und 1960 in den USA entwickelt [4] und geben feste Öffnungsdrücke vor. Die Notwendigkeit von perkutan verstellbaren Ventildruckstufen wurde bereits 1973 von Hakim beschrieben [34]. So führte die Weiterentwicklung der Differentialdruckventile zu den „programmierbaren“ bzw. einstellbaren Ventilen, die erstmals 1985 vorgestellt wurden [4]. Bei diesen Ventilen können mit Hilfe eines Magneten perkutan die verschiedenen Druckstufen an die individuellen Bedürfnisse des Patienten angepasst werden [65]. In diese Gruppe gehören z.B. das programmierbare Medos/Codman Hakim-Ventil und das programmierbare Sophysa-Ventil [107].

Flussgesteuerte Ventile

Unter einem anderen Ansatzpunkt wurden die selbsteinstellenden oder auch flussgesteuerten Ventile 1984 entwickelt. Ihr Funktionsprinzip beruht auf der Annahme einer konstanten Liquorproduktion. Ändert sich nun der Differentialdruck über den Ventilenden bei einem Lagewechsel des Patienten signifikant, so ändert sich entsprechend der Ventilwiderstand. Richtet sich der Patient beispielsweise auf, so erhöht sich der Abflusswiderstand. Auf diese Weise wird kontinuierlich eine gleichbleibende Menge Liquor drainiert. Vertreter dieser Gruppe sind Orbis-Sigma Valve II (OSV II) und PS-Medical Phoenix Diamond [107].

Antisiphon-Ventile

Die seit 1973 erhältlichen Antisiphon-Ventile ändern ihren Öffnungsdruck in Abhängigkeit von der Flussrate im Shuntsystem des Patienten. In aufrechter Position entsteht eine Sogwirkung aufgrund der Liquorsäule und damit ein höherer

Liquorfluss. Hierdurch wird eine Membran ins Ventil gesogen und hält so den Liquorfluss konstant. In liegender Position fehlt der Sog und die Membran geht zurück in ihre Ausgangslage. Hierdurch wird der Liquorfluss geregelt. Oft werden diese Ventile als Zusatz zu anderen Ventilen verwendet. Vertreter der Antisiphon-Ventile sind das Heyer-Shulte- oder das PS Medical Delta-Ventile [107].

Gravitationsgesteuerte Ventile

Seit 1998 sind die gravitationsgesteuerten Ventile der Firma Miethke auf dem europäischen Markt. Ein Hauptvorteil ist, dass diese das Problem der Überdrainage besser berücksichtigen [44, 107].

Bei den Schwerkraftventilen werden Switcher-Typen von Counterbalancer unterschieden. Switcher Ventile wechseln je nach Körperlage zwischen verschiedenen Ventilen mit verschiedenen Öffnungsdrücken. Allerdings weisen sie ein schlechteres Outcome auf und sind störungsanfälliger als die Counterbalancer [52, 107]. Ein Ventil dieses Funktionsprinzips ist das Dual-Switch-Ventil von Miethke [27].

Die Counterbalancer wirken dem Druck der Liquorsäule im Shuntsystem mit Kugelgewichten entgegen. Diese Kugeln können somit den sich je nach Lage des Patienten verändernden hydrostatischen Druck, der auf das Ventil wirkt, ausgleichen. Teilweise wurde dieses gravitationsgesteuerte Prinzip als zusätzlicher Shuntassistent zu einem konventionellen Hauptventil gebraucht. Eine Komplettlösung mit integriertem Differentialdruckventil bietet das paediGAV (Gravity Assisted Valve) von Miethke [107]. Dieses beinhaltet zwei Einheiten: eine Differentialdruck- und eine Gravitationseinheit. Erstere regelt den Druck im Liegen und beide zusammen regeln den Druck im Stehen [27].

Ein innovatives Prinzip ist die Kombination von Gravitationseinheit und programmierbarem Ventil. Das Miethke proGAV-Ventil gleicht erstmalig zum einen den sich verändernden hydrostatischen Druck des Patienten aus, zum andern ist eine Anpassung des Öffnungsdrucks an individuelle Patientenbedürfnisse möglich. So steigt beispielsweise der hydrostatische Druck durch die zunehmende Höhe der Liquorsäule bei zunehmender Körpergröße [27].

Wichtig für die Funktionstüchtigkeit beider gravitationsgesteuerten Ventilarten ist der korrekte Neigungswinkel des Ventils am Implantationsort [52].

Problematik der Shuntimplantation

Jedoch ist die Shuntimplantation mit potentiellen erheblichen Komplikationen und einer möglichen lebenslänglichen Shuntabhängigkeit verbunden [15]. Die Indikation zur Shuntanlage und der richtige Zeitpunkt dafür werden noch immer kontrovers diskutiert [98, 104].

Die häufigsten Komplikationen sind das Operationsrisiko selbst, die Shuntobstruktion, Wundheilungsstörungen, Infektion und Über- oder Unterdrainage [16, 65, 98, 104, 110]. Schon die Frühgeburtlichkeit allein stellt einen Risikofaktor für Shuntrevision, Infektion, Wundheilungsstörungen und Shuntundichtigkeit dar [9, 21, 52, 75, 88, 100].

Bisher gibt es kein Ventilsystem bei den Shunttypen, das sich eindeutig unter den anderen hinsichtlich der Infektions- und Obstruktionsrate hervorgetan hat [1, 22, 48].

Allgemein werden Shuntkomplikationen deutlich häufiger beobachtet, wenn der Shunt bereits im ersten Lebensmonat implantiert wird [98]. Vor allem die Shuntobstruktion wird durch die Blutbestandteile und den erhöhten Proteingehalt im Liquor begünstigt [6, 110]. Deswegen ist der Proteingehalt im Liquor ein wichtiger Parameter bei der Entscheidung zur Indikation für eine Shuntoperation [6, 112].

Um diese Zeit mit stark erhöhtem Proteingehalt zu überbrücken oder um abzuwarten, ob sich die Liquorzirkulation wieder normalisiert und damit eine Implantation unnötig macht, wird auf andere chirurgische Therapieoptionen ausgewichen.

1.7.2. Die Versorgung des PHH mit temporären Maßnahmen

Vor der Shuntimplantation kommen die externe Ventrikeldrainage (EVD), die wiederholte transfontanelläre Punktion und die Implantation einer Rickham-Kapsel zum Einsatz. Allen ist gemein, dass sie nur der vorübergehenden Therapie dienen [6, 110].

Versorgung mit EVD und transfontanellärer Punktion

Bei der EVD (siehe Abbildung 4) gelangt ein Katheter über ein „Bohrloch“ in den Seitenventrikel. Bei der transfontanellären Punktion wird der Ventrikel direkt über

die Fontanelle punktiert. Beide Methoden haben den Vorteil, den erhöhten intrakraniellen Druck sofort zu senken. Zudem kann die Menge an drainiertem Liquor gut kontrolliert werden [17]. Im Liquor befindliches Blut und Proteine werden durch die Drainage entfernt [110]. Allerdings gehen beide Interventionen mit einem hohen Infektionsrisiko einher [104, 110, 116]. Ein weiterer Nachteil der transfontanellären Punktion ist die direkte Schädigung des kindlichen Hirns durch die Stichkanäle der Kanüle [42]. Bei einigen Autoren wird sowohl die externe Drainage als auch die transfontanelläre Punktion als problematisch eingestuft [6, 104, 110, 116].

Versorgung mit einem subkutanen Reservoir

Die Implantation eines subkutanen Reservoirs, der sogenannten Rickham-Kapsel oder auch Ommaya-Reservoir, ermöglicht das unkomplizierte Abpunktieren des Liquors [6, 110]. Von der subkutanen, halbrunden Silikonkapsel reicht ein Katheter in den Seitenventrikel (s. Abb. 6).

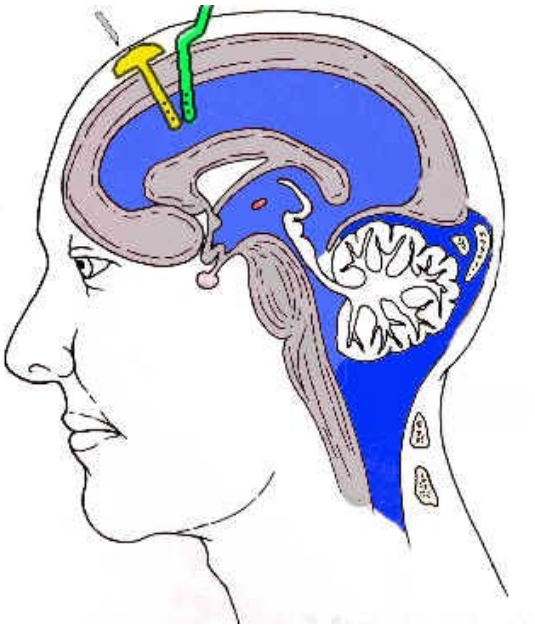


Abbildung 6: Schematische Darstellung des subkutanen Reservoirs (gelb) und der externen Ventrikeldrainage (grün) beim Erwachsenen [49]

Die Punktion selbst ist mit weniger Schmerzen und Stress für das Frühgeborene verbunden als die transfontanelläre Punktion [91]. Die Implantation der Kapsel weist weniger Komplikationen auf als die direkte Einlage eines Shuntsystems [54]. Dadurch ist sie für Frühgeborene mit einem kritischen klinischen Zustand anfangs

besser geeignet [6]. Die subkutane Kapsel ist weniger infektionsanfällig als die transfontanelläre Punktion und die EVD [67, 95].
Ihre frühzeitige Implantation mit der späteren möglichen Konversion zu einem ventrikuloperitonealen Shunt ist von Vorteil gegenüber einer direkten Shuntanlage; denn je eher die Shuntimplantation stattfindet, desto wahrscheinlicher ist eine Funktionsstörung des Shunts [6].
Somit ist die Rickham-Kapsel momentan eine beliebte abwartende Maßnahme zur Behandlung des PHH [54].

1.7.3. Die Versorgung des PHH mit alternativen Ansätzen

Andere Ansätze wie Fibrinolyse, Diuretika, Acetazolamid [43, 58, 113, 114, 115], intermittierende Lumbalpunktionen [2, 25, 54, 64, 103, 109] und Ventrikulostomie [12, 16] erwiesen sich zur Therapie des PHH weder als sicher effektiv noch verringern sie die Notwendigkeit einer späteren Shuntimplantation und können generell nicht empfohlen werden.

1.8. Zielsetzung

Die Behandlung des PHH ist trotz diverser Studien noch immer nicht standardisiert. Bei der Versorgung des Frühgeborenen gilt es, zwischen den verschiedenen Therapieoptionen zu wählen und den richtigen Zeitpunkt für die jeweiligen Interventionen zu treffen. So steht zum Beispiel dem verbesserten neurologischen Outcome bei frühzeitiger Therapie das erhöhte Komplikationsrisiko gegenüber [104].
Bei verschiedenen Diskussionen mit neurochirurgisch-pädiatrisch tätigen Kollegen zeigte sich eine große Diskrepanz in der neonatologischen Versorgung von Kindern mit PHH in Deutschland.
Ziel dieser Arbeit ist es, den aktuellen Stand der Versorgung dieser kleinen Patienten mit PHH in deutschen Kliniken anhand eines Fragebogens zu erheben und als Momentaufnahme nachfolgend auszuführen.

2. Material und Methoden

2.1. Einschlusskriterien der angeschriebenen Kliniken

Da der PHH sowohl an neurochirurgischen Kliniken als auch an kinderchirurgischen Kliniken behandelt wird, wurden beide Fachgebiete in die Befragung einbezogen. Somit stellt diese Studie deutschlandbezogen eine weitgehend komplette Erhebung der Versorgung des therapiebedürftigen PHH dar. Angeschrieben wurden alle neuro- und kinderchirurgischen Kliniken und Abteilungen, die auf der Homepage der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie und der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie angeführt sind.
Insgesamt erhielten 139 neurochirurgische und 73 kinderchirurgische Abteilungen einen Fragebogen.

2.2. Versenden und Rücklauf des Fragebogens

Erstmalig wurde ein Fragebogen im Juni 2009 verschickt.
Um einen höheren Rücklauf zu erreichen, wurde im Dezember 2009 zum zweiten Mal ein Fragebogen abgesendet. Er wendete sich an die Kliniken, welche bis dato noch nicht geantwortet hatten oder denen kein Antwortbogen zugeordnet werden konnte. Dies war in wenigen Fällen nicht möglich, da manche Kliniken anonym geantwortet hatten.
Im Februar 2010 betrug der Rücklauf an ausgefüllten Fragebögen von den 139 neurochirurgischen Kliniken 98 Antworten (71%) und von den 73 kinderchirurgischen Kliniken 62 (85%). Das ergibt einen Gesamtrücklauf von 160 von 212 Neuro- und Kinderchirurgen und somit 75%.

2.3. Aufbau des Fragebogens

Der Fragebogen umfasst neun Fragen, mit denen die wichtigsten Merkmale bei

der Versorgung des PHH abgedeckt werden sollen (siehe Anhang).
Hiervon wurden vier Fragen als Multiple-Choice-Fragen formuliert:

- Versorgt die Klinik Frühgeborene mit PHH?
- Welches sind die anfängliche/n Therapieoption/en bei einem PHH?
- Wann wird die Rickham-Kapsel explantiert?
- Wie wird der Shunt implantiert?

Fünf Fragen wurden offen gestellt:

- Wie viele Frühgeborene mit PHH werden schätzungsweise in der Klinik pro Jahr behandelt?
- Anhand welcher Parameter wird die Indikation zur Shuntimplantation gestellt?
- Ab welchem Proteingehalt wird der Shunt in der Regel implantiert?
- Wie hoch ist der geschätzte Prozentanteil an Kindern, die nach anfänglicher Therapie keinen definitiven Shunt benötigen?
- Welches Ventilsystem wird in der Regel zur Therapie des PHH verwendet?

2.4. Auswertung der erhaltenen Fragebögen

Die Daten aus den Antwortbögen wurden in eine Microsoft Excel-Tabelle eingetragen. Hierauf wurden die Häufigkeiten der Variablen ausgezählt und in Diagrammen zusammengefasst. Wegen der geringen Fallzahlen wurden keine statistischen Tests gerechnet.
Aus Gründen der Übersichtlichkeit werden die Häufigkeiten der Antworten in Prozent angegeben.
Manche der Kliniker gaben zwar an, Frühgeborene mit PHH zu versorgen, füllten jedoch nicht alle Fragen hierzu vollständig aus. Deswegen wird im Ergebnisteil auch jedes Mal die absolute Anzahl der erhaltenen Antworten zu den Prozentsätzen genannt.

Die beiden offenen Fragen, zur Schätzung der Anzahl der versorgten Frühgeborenen pro Jahr und wieviel Prozent der Frühgeborenen nach anfänglicher Therapie keine Shuntimplantation mehr brauchen, werden sowohl als Mittelwert sowie als Median angegeben.

Zur Berechnung wurden Angaben, aus denen hervorgeht, dass die Frage nach der Anzahl der behandelten Frühgeborenen pro Jahr mit PHH missverstanden wurde, weggelassen und im Ergebnisteil gesondert erwähnt.
Zudem wurde aus Werten, die ein Intervall abdecken, wie zum Beispiel „Versorgung von 5-10 Frühgeborenen pro Jahr mit PHH“ das arithmetische Mittel gebildet, bevor sie in die Berechnung eingingen.
Das gleiche Verfahren wurde bei den Prozentangaben der Frühgeborenen, die nach anfänglicher Therapie keinen Shunt mehr benötigen, angewandt. Im Anschluss wurden sie in ein Diagramm eingetragen. Hierbei wurde wiederum die relative Häufigkeit der genannten Werte für Neuro- und Kinderchirurgen berechnet, um sie im Diagramm leichter vergleichen zu können.

Zusätzlich befanden sich auf dem Fragebogen weitere Fragen bezüglich der Versorgung der Meningomyelocele, die im Rahmen einer anderen Studie erhoben wurden und hier nicht weiter erläutert werden.

3. Ergebnisse

Im Folgenden sollen nun die Ergebnisse der Fragen analog der Reihenfolge auf dem Fragebogen dargestellt werden.

3.1. Versorgen Sie Frühgeborene mit einem posthämorrhagischen Hydrozephalus?

O Ja. **O Nein.**

Tabelle 1: Ergebnis der Erhebung, ob Frühgeborene mit posthämorrhagischem Hydrozephalus in der Klinik versorgt werden, gegliedert in Ja und Nein.
absolut: absolute Anzahl der Nennungen
NCH: neurochirurgische Abteilungen, KCH: kinderchirurgische Abteilungen
Gesamt: Gesamtheit der Antworten ohne Unterteilung in Neuro- und Kinderchirurgen

	Ja		Nein	
	absolut	%	absolut	%
NCH	61	62	37	38
KCH	20	32	42	68
Gesamt	81	51	79	49

Frage eins ergibt, dass von den 160 Abteilungen, die den Fragebogen zurück sendeten, 81 Kliniken, also gut die Hälfte, die Behandlung des PHH durchführen. Differenziert betrachtet, antworteten 98 Neurochirurgen und 62 Kinderchirurgen. Auf der Seite der Neurochirurgen versorgen 62% (n=61) und auf der Seite der Kinderchirurgen 32% (n=20) den PHH (s. Tab. 1).

3.2. Wie viele Frühgeborene (SSW < 36. Woche) versorgen Sie etwa pro Jahr?

___ Frühgeborene / Jahr

Diese Frage spiegelt einen Schätzwert des jeweiligen ausfüllenden Arztes wider.
Es antworteten 55 Neurochirurgen und 19 Kinderchirurgen. Allerdings ist, wie im Teil Material und Methoden erläutert, davon auszugehen, dass ein Teil die Frage missverstand. Somit gingen nur 54 Angaben der Neurochirurgen und 14 der Kinderchirurgen in die Auswertung mit ein.

Tabelle 2: Statistische Ergebnisse der Berechung von Median und Mittelwert der versorgten Frühgeborenen mit posthämorrhagischem Hydrozephalus auf Seiten der Neuro- und auf Seiten der Kinderchirurgen

	Median	Mittelwert	Range
Neurochirurgen*	9	8,5	1-30
Kinderchirurgen**	7-8	7,5	1-20

* ohne 215

** ohne 67, 130, 200, 280 und 418

Der Median der Anzahl der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr beträgt bei den neurochirurgischen Abteilungen 9 Frühgeborene (Range 1-30 Frühgeborene, Mittelwert 8,5 Frühgeborene).
Der einzelne Wert der Versorgung von 215 Frühgeborenen wurde für die Berechnung weggelassen.
Bei den kinderchirurgischen Abteilungen liegt der Median der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr zwischen 7 und 8 Frühgeborenen (Range 1-20 Frühgeborene, Mittelwert 7,5 Frühgeborene).
Die Angaben von 67, 130, 200, 280 und 418 Frühgeborenen wurden nicht in die Berechnung mit einbezogen.
Obwohl die Anzahl der korrekten Antworten bei Neuro- und Kinderchirurgen zum Teil stark differieren, ähneln sich Median und Mittelwert auf beiden Seiten (s. Tab 2).

3.3. Welches ist Ihre anfängliche Therapie bei einem posthämorrhagischen Hydrozephalus?

- **O Externe Ventrikeldrainage**
- **O wiederholte transfontanelläre Punktionen**
- **O Rickham-Kapsel**
- **O ventrikuloperitonealer Shunt**
- **O andere Therapie: _____**

Die dritte Frage wurde von 81 Ärzten, davon 61 Neurochirurgen und 20 Kinderchirurgen, ausgefüllt. Eine Mehrfachnennung war hierbei möglich. Die relativen Häufigkeiten der einzelnen Antwortmöglichkeiten fallen auf beiden Seiten sehr ähnlich aus, weswegen auf einen weiteren Balken in der Abbildung, der die Gesamtheit darstellen würde, verzichtet wurde.

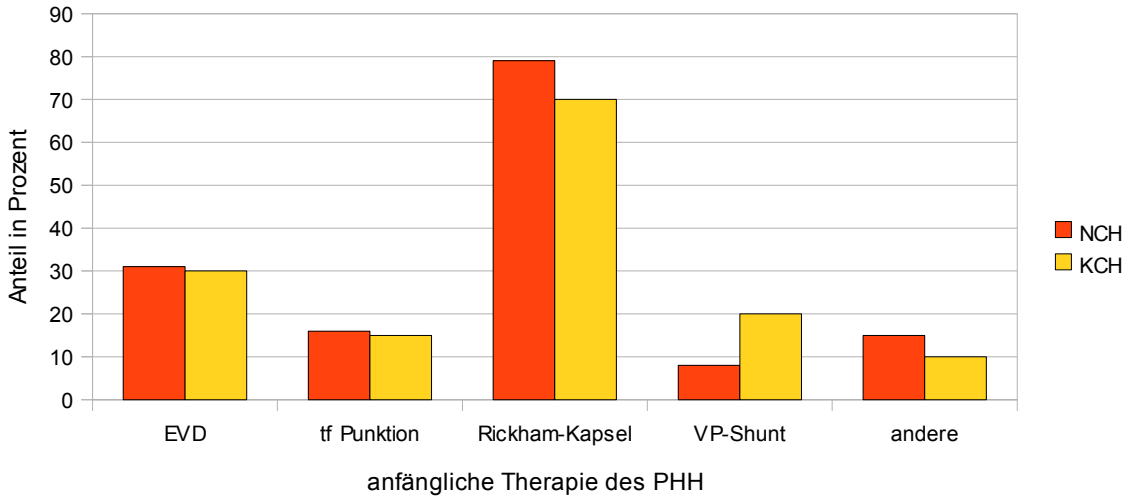


Abbildung 7: Prozentangabe der Häufigkeiten auf die Frage nach der anfänglichen Therapie des posthämorrhagischen Hydrozephalus bei Frühgeborenen, unterteilt in Neuro- und Kinderchirurgen. Eine Mehrfachnennung war hierbei möglich.
EVD: externe Ventrikeldrainage, tf Punktion: transfontanelläre Punktion; VP-Shunt: ventrikulo-peritonealer Shunt, andere: andere Therapie
NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

31% der Neurochirurgen (n=19) und 30% der Kinderchirurgen (n=6) gaben an, den PHH anfänglich mittels externer Ventrikeldrainage (EVD) zu versorgen.

Nur 16% der Neurochirurgen (n=10) und 15% der Kinderchirurgen (n=3) punktieren das erweiterte Ventrikelsystem zuerst transfontanellär.
Mit 79% der Neurochirurgen (n=48) und 70% der Kinderchirurgen (n=14) war die initiale Behandlung des PHH mit der Rickham-Kapsel die am häufigsten gewählte Antwortmöglichkeit.
Mit 8% (n=5) ist der ventrikuloperitoneale Shunt bei den Neurochirurgen die seltenste anfängliche Therapie des PHH. Auf Seiten der Kinderchirurgen gaben 20% (n=4) an, ihn auf diese Weise zu versorgen.
Andere Therapieoptionen nannten 15% (n=9) der Neurochirurgen wie die externe Ventrikeldrainage über eine Portnadel, den subgalealen Shunt, die Liquorpunktion, zweimalig die endoskopische Spülung sowie zweimalig die Lumbalpunktion und die medikamentöse Therapie mit Acetazolamid. „Andere Therapie“ war bei den Kinderchirurgen mit 10% (n=2) die am wenigsten gewählte Antwort. Nur eine der beiden Angaben wurde näher ausgeführt und beinhaltet serielle Lumbalpunktionen.
Somit zeigt sich eine klare Tendenz zugunsten der Rickham-Kapsel als anfängliche Therapieoption (s. Abb. 7).

3.4. Auf Grund welchen Parameters bzw. welcher Parameter entscheiden Sie, ob eine Shuntversorgung notwendig wird?

Da sich die gegebenen Antworten bei der offen gestellten vierten Frage sehr ähnelten, wurden aus Gründen der Übersichtlichkeit die aufgezählten Parameter im Nachhinein zusammengefasst, tabellarisch dargestellt und ausgezählt. Die häufigsten Parameter waren:

- Kopfumfang
- Ventrikelweite
- Ultraschall
- Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer und -menge
- Klinik
- Proteingehalt und Liquorqualität
- Fontanellenstatus

Bei dieser Aufzählung fällt auf, dass manche Parameter einander bedingen bzw.

Hand in Hand miteinander gehen. Der am wenigsten scharfe Begriff ist hierbei die „Klinik“, schließt er doch die meisten Parameter in sich ein. Jedoch geht er über die zusammengefassten Parameter hinaus, da er auch mögliche klinische Symptome eines PHH wie Apnoe und Bradykardie mit einschließt oder sich allgemein auf den klinischen Zustand des Frühgeborenen bezieht.

Auch Ventrikelweite und Ultraschall sind schwer voneinander zu differenzieren, da eine Möglichkeit, die Ventrikelweite zu bestimmen die Untersuchung mittels Ultraschall ist. Nachdem allerdings auch die Bestimmung der Ventrikelweite über CT oder MRT durchführbar ist, wurden Ventrikelweite und Ultraschall nicht zu einem Parameter zusammengefasst.

Ein weiterer Grund, die Anzahl der Parameter nicht zu knapp zu fassen, war, die ursprünglichen Antworten des Fragebogens möglichst unverfälscht wiederzugeben.

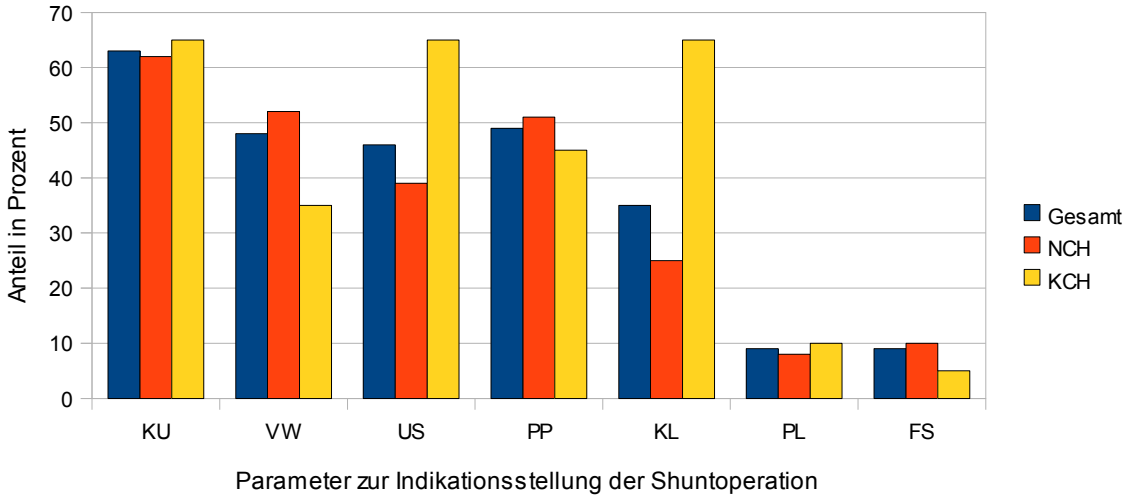


Abbildung 8: Prozentangabe der Häufigkeiten auf die Frage nach den Parametern, die zur Indikationsstellung für die Shuntoperation des posthämorrhagischen Hydrozephalus herangezogen werden, unterteilt in Neuro- und Kinderchirurgen. Eine Mehrfachnennung war hierbei möglich.

KU: Kopfumfang, VW: Ventrikelweite, US: Ultraschall, PP: Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer, -menge, KL: Klinik, PL: Proteingehalt/Liquorqualität, FS: Fontanellenstatus

Gesamt: Gesamtheit der Antworten

NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

Die Frage anhand welchen/r Parameter/s die Indikation zur Shuntanlage gestellt wird, wurde von 61 Neurochirurgen und 20 Kinderchirurgen beantwortet.

Die Mehrheit der Neurochirurgen mit 62% (n=38) gab den Kopfumfang an. Der

Häufigkeit nach wurden die Ventrikelweite mit 52% (n=32), die Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer, -menge mit 51% (n=32), der Status im Ultraschall mit 39% (n=24), die Klinik mit 25% (n=15), der Fontanellenstatus mit 10% (n=6) und am seltensten der Proteingehalt bzw. die Liquorqualität mit 8% (n=5) aufgeführt (s. Abb. 8).

Bei den Kinderchirurgen ist die Verteilung etwas anders: Der Kopfumfang, der Status im Ultraschall und die Klinik wurden jeweils 13 mal angegeben, was 65% entspricht. Diesen Parametern folgten die Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer, -menge mit 9 Nennungen (45%), dann die Ventrikelweite mit 7 Angaben (35%), der Proteingehalt und Liquorqualität mit 2 Nennungen (10%) und am seltensten der Fontanellenstatus, welcher nur ein Mal erwähnt wurde (5%) (s. Abb. 8).

Auch wenn sich die relativen Häufigkeiten unterscheiden, ist es nicht möglich, zulässige Aussagen hierüber zu treffen. Zwar scheint es, als sei die „Klinik“ bei den kinderchirurgischen Abteilungen ein Parameter, der öfter zur Indikationsstellung für die Shuntoperation herangezogen wird als bei den neurochirurgischen Abteilungen, jedoch ist diese Aussage schwer zu halten. Zum einen liegt dies an der geringeren Fallzahl der kinderchirurgischen Abteilungen, zum andern an der oben erwähnten Sinnüberschneidung der aufgeführten Parameter.

3.5. Ab welchem Proteingehalt implantieren Sie in der Regel einen Shunt?

_____ mg / L

Bei der fünften Frage wurden die genannten Werte des Proteingehalts im Liquor, ab dem die Shuntimplantation stattfindet, nachträglich in Intervalle zusammengefasst und die Häufigkeiten innerhalb der Intervalle ausgezählt.

Die Frage wurde von 53 Neurochirurgen und von 17 Kinderchirurgen beantwortet.

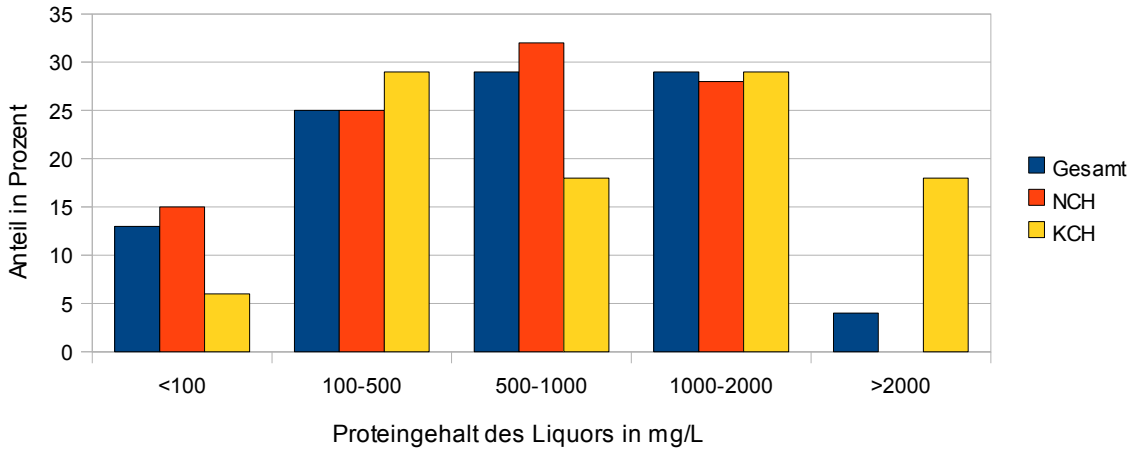


Abbildung 9: Prozentangabe der Häufigkeiten auf die Frage, ab welchem Proteingehalt der Shunt bei Frühgeborenen mit posthämorrhagischem Hydrozephalus implantiert wird. Gesamtangabe der Antworten, sowie Angaben der Neuro- und Kinderchirurgen.
mg/L: Milligramm pro Liter
Gesamt: Gesamtheit der Antworten
NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

Genauer ausgeführt sind das 8 neurochirurgische Abteilungen (15% der Neurochirurgen), die den Shunt bei einem PHH ab einem Proteingehalt im Liquor von <100 mg/L implantieren. Im Folgenden steigt die Anzahl auf 13 Neurochirurgen (25%) bei 100-500 mg/L und auf die größte Anzahl von 17 (32%) bei 500-1000 mg/L. Werte zwischen 1000-2000 mg/L wurden von 15 Neurochirurgen (28%) genannt, während ein Proteingehalt von über 2000 mg/L nicht aufgeführt wurde.
Bei den Kinderchirurgen versorgt eine Abteilung (6% der Kinderchirurgen) den PHH ab einem Proteingehalt von <100 mg/L mit einem Shunt und 5 (29%) bei Werten zwischen 100-500 mg/L. 3 Abteilungen (18%) implantieren bei einem Proteingehalt zwischen 500-1000 mg/L und 5 (29%) zwischen 1000-2000 mg/L. Im Gegensatz zu den Neurochirurgen, die ab Werten über 2000 mg/L nicht mehr implantieren, führen drei kinderchirurgische Abteilungen (18% der Kinderchirurgen) die Shuntoperation durch.
Bei der Häufigkeitsverteilung fällt auf, dass die Neurochirurgen die Implantation tendenziell eher bei einem niedrigen Proteingehalt durchführen, während die Kinderchirurgen sie auch durchführen, wenn der Proteingehalt noch erhöht ist

(s.Abb 9).

3.6. Wie hoch ist der Anteil an Kindern, die nach der anfänglichen Versorgung keinen definitiven Shunt benötigen?

_____ % der Kinder

Die Angaben auf die sechste Frage spiegeln, wie auch bei Frage zwei, einen Schätzwert des ausfüllenden Arztes wider. Insgesamt 72 Ärzte, davon 54 Neurochirurgen und 18 Kinderchirurgen beantworteten diese Frage.

Tabelle 3: Statistische Ergebnisse der Berechungen von Median und Mittelwert des geschätzten Prozentsatzes der Frühgeborenen mit posthämorrhagischem Hydrozephalus, der nach anfänglicher Therapie keinen Shunt mehr benötigt auf Seiten der Neuro- und auf Seiten der Kinderchirurgen

	Median	Mittelwert	Range
Neurochirurgen	10%	22%	5-90%
Kinderchirurgen	20%	26%	5-75%

Der Median liegt bei den Neurochirurgen bei 10% der Kinder, die nach anfänglicher Versorgung keinen definitiven Shunt mehr benötigen (Range 5-90% der Kinder, Mittelwert 22% der Kinder).
Bei den Kinderchirurgen ist der Median mit 20% etwas höher (Range 5-75% der Kinder, Mittelwert 26% der Kinder).
Median und Mittelwert veranschaulichen in beiden Fällen, dass der Großteil der Frühgeborenen nach den anfänglichen Therapiemaßnahmen einen definitiven Shunt braucht (s. Tab. 3).

Des Weiteren wurden die geschätzten Prozente zu Prozentintervallen zusammengefasst, um die Verteilung der Nennungen übersichtlicher darzustellen.

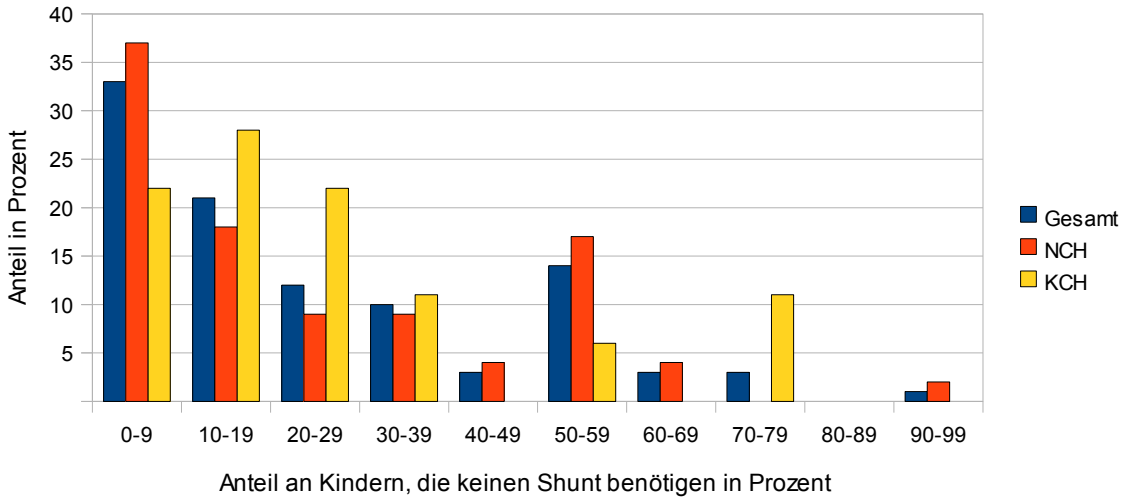


Abbildung 10: Ergebnisse auf die Frage, wie hoch der Anteil an Kindern mit posthämorrhagischem Hydrozephalus in Prozent ist, der nach anfänglicher Therapie keinen Shunt mehr benötigt.
Gesamt: Gesamtheit der Antworten ohne Unterteilung in Neuro- und Kinderchirurgen
NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

Im Einzelnen bewegten sich 20 Neurochirurgen (37%) mit ihren Schätzungen im Bereich von 0-9% der Frühgeborenen, die nach ihrer anfänglichen Therapie keinen definitiven Shunt mehr benötigen. Im Intervall von 10-19% liegen 10 Neurochirurgen (18%), im Bereich von 20-29% sind 5 Neurochirurgen (9%), wie auch im Intervall von 30-39%. Den Bereich von 40-49% der Kinder, die nach anfänglicher Therapie keinen Shunt mehr brauchen, nannten 2 Neurochirurgen (4%), das Intervall von 50-59% gaben 9 Neurochirurgen (17%) an und der Bereich von 60-69% wurde zwei Mal angegeben (4%). Die nächsten beiden Intervalle fanden keine Erwähnung, jedoch wurde ein Mal der Bereich zwischen 90-99% genannt, was 2% entspricht.
Auf Seiten der Kinderchirurgen befinden sich im Bereich von 0-9% der Kinder, die nach anfänglicher Therapie keinen Shunt mehr benötigen, 4 Kinderchirurgen (22%). In der Spanne zwischen 10-19% liegen 5 Kinderchirurgen (28%) und zwischen 20-29% erneut 4 (22%). Im Intervall von 30-39% der Kinder liegen 2 Kinderchirurgen (11%), innerhalb von 40-49% der Kinder, gab es keine Nennung. Den Bereich von 50-59% nannte ein Kinderchirurg (6%), den folgenden von 60-69% wiederum kein Kinderchirurg. Im Intervall von 70-79% der Kinder befinden sich 2 Kinderchirurgen (11%), während die nachfolgenden Bereiche nicht mehr angegeben wurden.

Wie schon Median und Mittelwert, so verdeutlicht der blaue Balken, der in der Abbildung die Gesamtheit darstellt, dass die meisten der Frühgeborenen trotz anfänglicher Therapie die Operation zur Shuntanlage benötigen (s. Abb. 10).

3.7. Wann explantieren Sie die Rickham-Kapsel?

- **O bei der Shunt-Implantation**
- **O routinemäßig nach ____ Jahren, falls kein Shunt implantiert wurde**
- **O nur bei nachgewiesener Infektion, sonst nie**
- **O wenn Eltern dies ausdrücklich wünschen**
- **O anderer Grund: _____**

Bei dieser Multiple-Choice-Frage war wiederum eine Mehrfachnennung möglich. 54 Neurochirurgen und 19 Kinderchirurgen beantworteten diese Frage. Auch hier wurde auf einen Balken im Diagramm, welcher die Gesamtheit darstellt, verzichtet, da sich die relativen Häufigkeiten der angekreuzten Antworten ähneln.

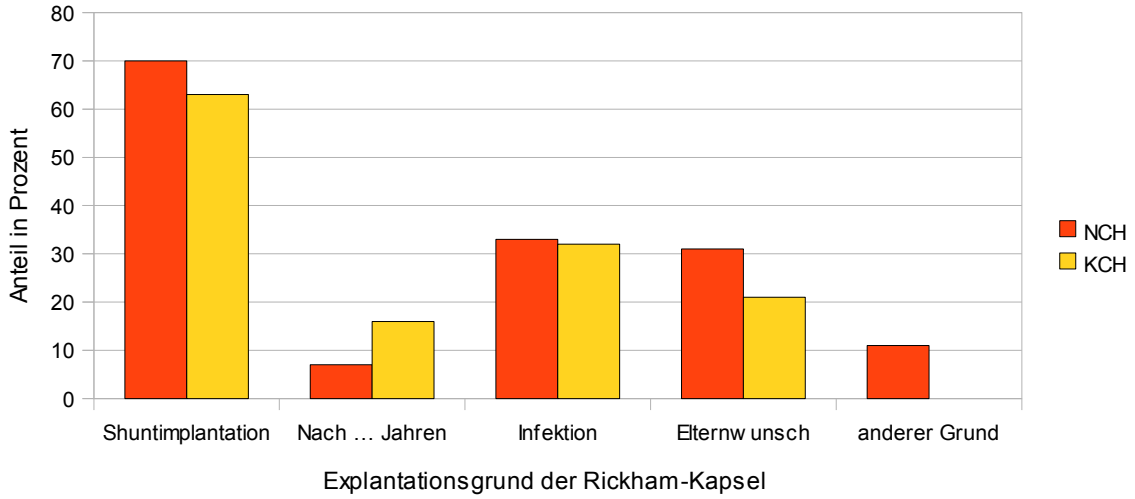


Abbildung 11: Ergebnisse auf die Frage, wann und aus welchem Grund die Rickham-Kapsel bei Frühgeborenen mit posthämorrhagischen Hydrozephalus explantiert wird.
NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

Hierbei fällt auf, dass die Mehrheit der Chirurgen die Rickham-Kapsel bei der Shuntimplantation explantieren, nämlich 70% der Neurochirurgen (n=38) und 63% der Kinderchirurgen (n=12).

Eine routinemäßige Explantation nach einer bestimmten Anzahl von Jahren wird nur von 4 neurochirurgischen Abteilungen (7%) und von 3 kinderchirurgischen Abteilungen (16%) durchgeführt. Bei den 4 Nennungen der Neurochirurgen wurden nur drei Aussagen näher differenziert: nach einem Jahr, nach 2-3 Jahren und nach 3 Jahren. Die drei Angaben der Kinderchirurgen bewegen sich mit 0,5 Jahren, 1-2 Jahren und 2-3 Jahren in einem ähnlichen Zeitraum.

18 Neurochirurgen (33%) und 6 Kinderchirurgen (32%) gaben an, die Rickham-Kapsel bei einer Infektion zu explantieren. Diese Antwortmöglichkeit schließt jedoch als einzige eine Mehrfachnennung aus. Von den 18 Neurochirurgen, die die Kapsel bei Infektion entfernen würden, kreuzten 10 (19% von 54 Antworten) dies als alleinigen Grund zur Explantation an. Auf Seiten der Kinderchirurgen berücksichtigten dies 3 (16% von 19 Antworten) von den 6 Nennungen.

Auf Elternwunsch wird die Explantation von 31% der neurochirurgischen Abteilungen (n=17) und 21% der kinderchirurgischen Abteilungen (n=4) vorgenommen (s. Abb. 11).

Ein anderer Grund für die Explantation wurde von nur 11% der Neurochirurgen (n=6) angegeben, auf Seiten der Kinderchirurgen wurde diese Möglichkeit nicht aufgeführt. Bei den näher bezeichneten anderen Gründen der Neurochirurgen wurden genannt: die Hautverhältnisse; wenn der Shunt wachstumsbedingt zu kurz wird; aufgrund einer individuell angepassten Entscheidung; nach einer Endoskopie.

3.8. Wie implantieren Sie den Shunt:

- **O auf der Gegenseite des Rickham/ der EVD**
- **O Anschluss an Rickham/ der EVD**
- **O Seite von Rickham/EVD, jedoch Explantation von Rickham/EVD**

Auch bei Frage acht bestand die Möglichkeit zu Mehrfachnennungen. 59 Neurochirurgen und 19 Kinderchirurgen beantworteten die Frage. Damit ergibt sich eine Gesamtheit von 78 beantworteten Fragen.

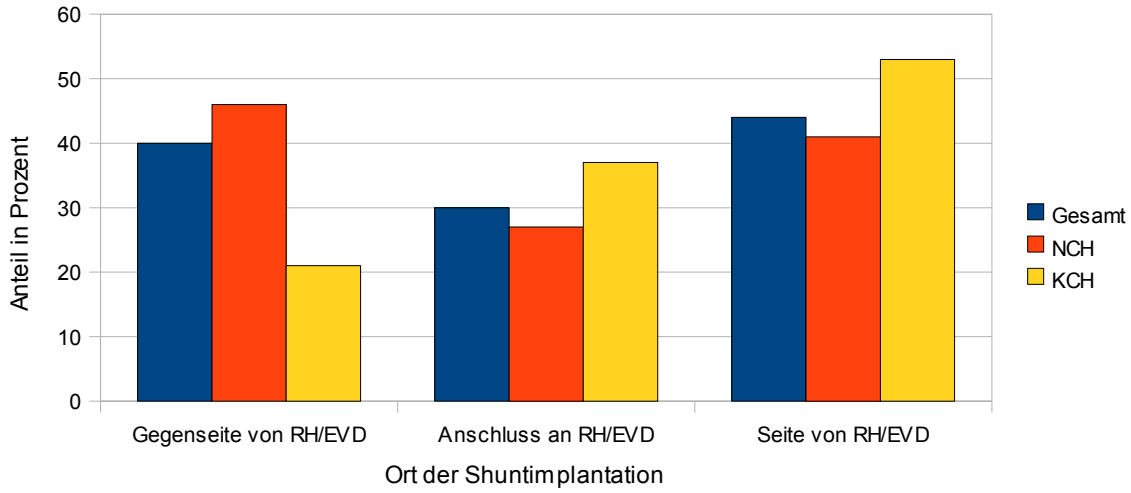


Abbildung 12: Ergebnisse auf die Frage, auf welcher Seite der Shunt bei Frühgeborenen mit posthämorrhagischem Hydrozephalus in Bezug auf die Rickham-Kapsel und/oder die externe Ventrikeldrainage implantiert wird.
RH: Rickham-Kapsel, EVD: externe Ventrikeldrainage
Gesamt: Gesamtheit der Antworten ohne Unterteilung in Neuro- und Kinderchirurgen
NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

In der Gesamtheit nannten 40% der Ärzte (n=31) die Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD, 30% der Ärzte (n=23) den Anschluss an die Rickham-Kapsel/EVD und 44% der Ärzte (n=34) die Seite von der Rickham-Kapsel/EVD nach deren Explantation als Implantationsart.
Genauer ausgeführt sind dies 46% der Neurochirurgen (n=27) und 21% der Kinderchirurgen (n=4), die den Shunt auf der Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD implantieren.
Den direkten Anschluss an die Rickham-Kapsel/EVD wählten 27% der neurochirurgischen (n=16) und 37% der kinderchirurgischen Abteilungen (n=7).
Auf der Seite der Rickham-Kapsel/EVD nach deren Explantation zu implantieren, gaben 41% der Neurochirurgen (n=24) und 53% der Kinderchirurgen (n=10) an.
Somit zeichnet sich beiderseits eine Tendenz zur Implantation des Shunts auf der Seite der Rickham-Kapsel/EVD nach deren Explantation ab (s. Abb. 12).

Explantation der Rickham-Kapsel bei Shuntimplantation auf der gleichen Seite oder der Gegenseite

Nur ein Teil der Chirurgen, welche angaben, die Rickham-Kapsel aufgrund der Konversion zum Shunt zu explantieren, gingen im Weiteren auf den Ort der Shuntimplantation ein. Dies sind 36 Neurochirurgen und 12 Kinderchirurgen. Als mögliche Implantationsorte boten sich: die nicht voroperierte Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD, der Anschluss an den Ventrikelkatheter der Rickham-Kapsel/EVD oder die Seite, auf der die Rickham-Kapsel/EVD war, sowie eine Mehrfachnennung.

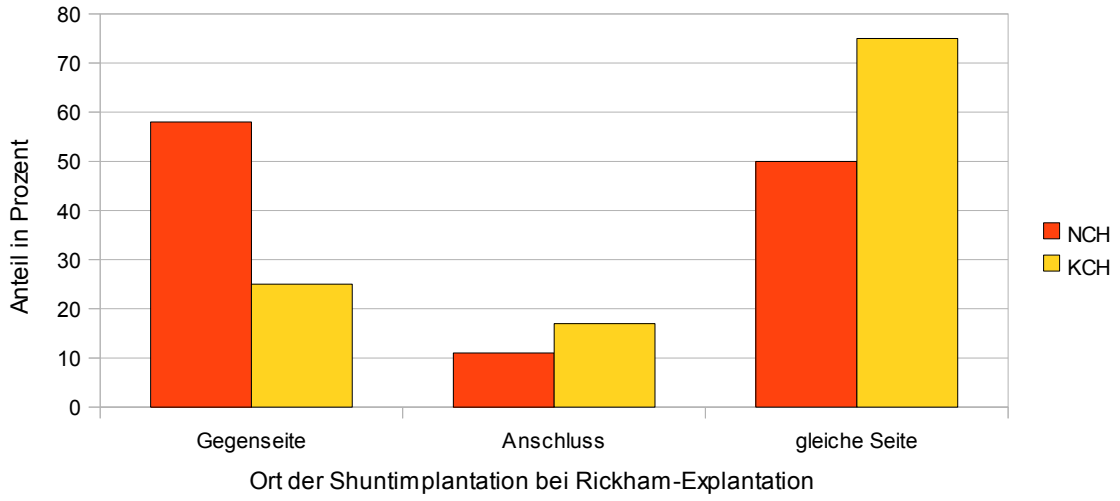


Abbildung 13: relative Häufigkeiten des Orts der Shuntimplantation in Folge einer Explantation der Rickham-Kapsel/EVD
Gegenseite: Implantationsort des Shunts auf der Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD
Anschluss: Implantation des Shunts mit Anschluss an Rickham-Kapsel/EVD
gleiche Seite: Implantationsort des Shunts auf der gleichen Seite der Rickham-Kapsel/EVD
EVD: externe Ventrikeldrainage
NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

21 neurochirurgische Abteilungen (59%) implantieren nach der Explantation der Rickham-Kapsel den Shunt auf der Gegenseite, 4 (11%) schließen den Ventrikelkatheter an den Shunt an und 19 (56%) implantieren auf der gleichen Seite. Es gab 6 Mehrfachnennungen (17%), die sowohl die Gegenseite als auch die gleiche Seite angaben, sowie eine Mehrfachnennung (3%), die die Gegenseite und den Anschluss an das Reservoir/EVD umfasst.

3 kinderchirurgische Abteilungen (25%) versorgen die Frühgeborenen nach der Rickhamexplantation mit einem Shunt auf der Gegenseite, 2 (17%) wählen den Anschluss an das Reservoir/EVD, während sich 9 Abteilungen (75%) für einen Shunt auf der gleichen Seite entschieden. Im Zuge der Mehrfachnennung gaben 2 Abteilungen (17%) an, sowohl auf der Gegenseite als auch auf der gleichen Seite der Rickham-Kapsel zu implantieren.

Somit fällt auf, dass die Neurochirurgen keine Seite präferieren, während die Kinderchirurgen eine Shuntimplantation eher auf der Seite durchführen, in der zuvor die Rickham-Kapsel/EVD implantiert war. Der Anschluss an selbige wird dagegen seltener durchgeführt (s. Abb. 13).

3.9. Welches Ventil benützen Sie in der Regel bei posthämorrhagischem Hydrozephalus?

Diese offen gestellte Frage nach dem verwendeten Ventil wurde zum Teil mit Mehrfachnennung von 76 Abteilungen beantwortet, davon 57 neurochirurgische und 19 kinderchirurgische.

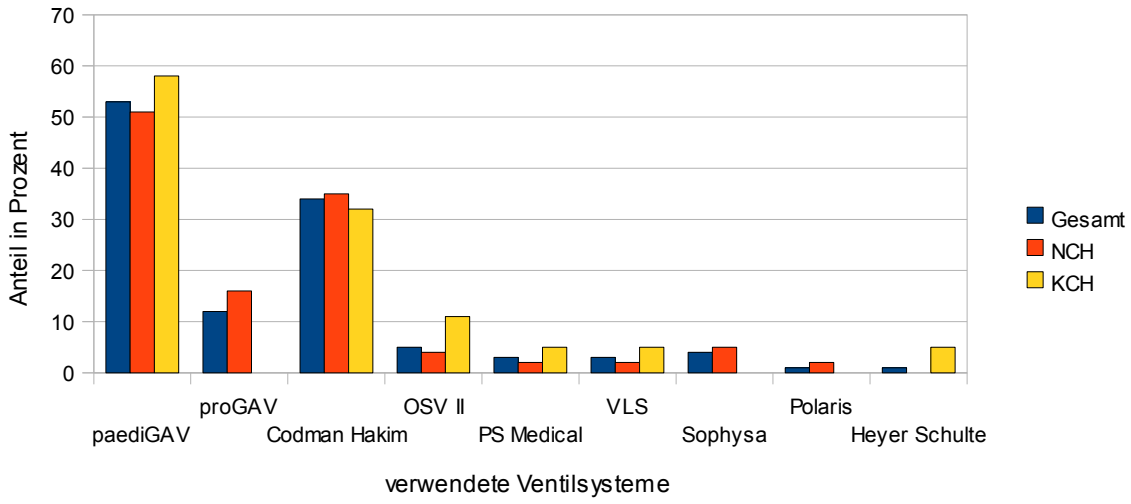


Abbildung 14: Ergebnisse auf die Frage nach dem verwendeten Ventil des Shuntsystems bei Frühgeborenen mit posthämorrhagischem Hydrozephalus

paediGAV: paediatrisches gravitationsassistiertes Differentialdruckventil, proGAV: gravitations-assistiertes programmierbares Ventil, OSV II: Orbis Sigma Valve II, VLS: Shuntsystem ohne Ventil (englisch: valveless shunt system)

Gesamt: Gesamtheit der Antworten ohne Unterteilung in Neuro- und Kinderchirurgen

NCH: Antworten der Neurochirurgen, KCH: Antworten der Kinderchirurgen

Bei der Wahl der verwendeten Ventile werden sowohl Gemeinsamkeiten als auch Unterschiede bei der Versorgung durch die Neuro- und Kinderchirurgen deutlich.
Insgesamt wählten 53% der neuro- und kinderchirurgischen Abteilungen (n=40) das pädiatrische gravitationsassistiertes Ventil, das paediGAV (englisch: Gravity Assisted Valve). Nur wenige Chirurgen spezifizierten ihre Angabe des paediGAV hinsichtlich dessen Kombinationsmöglichkeit der Druckstufen. Fünfmal wurde die Kombination 4/24 cmH_2O genannt, dreimal 4/19 cmH_2O, jeweils zweimal 9/24 cmH_2O und 9/29 cmH_2O und einmal 9/19 cmH_2O.
12% der Ärzte (n=9) gaben das proGAV an.
Werden diese Werte nochmals in die Antworten der neurochirurgischen und kinderchirurgischen Abteilungen differenziert, so verwenden von den 57 Neurochirurgen 51% (n=29) das paediGAV und 16% (n=9) das proGAV. Bei proGAV wird nun deutlich, dass sämtliche Nennungen von den neurochirurgischen Abteilungen stammen, während es in den kinderchirurgischen Abteilungen keine Verwendung findet.
Bei den 19 Antworten der Kinderchirurgen gaben 58% (n=11) das paediGAV an.
Das Ventil Medos/Codman Hakim programmable verwenden 34% der Ärzte (n=26); unterteilt sind dies 35% (n=20) von 57 Antworten der Neurochirurgen und 32% (n=6) von 19 Antworten der Kinderchirurgen. Dies stellt eine homogene Verteilung dar.
Auf das Ventilsystem Orbis Sigma Valve II (OSV II) greifen 4 Abteilungen (5%) zurück. Von den 4 Nennungen gehen jeweils 2 auf die neurochirurgischen (4%) und auf die kinderchirurgischen (11%) Abteilungen zurück.
Das PS Medical-Ventil wurde zweimal erwähnt (3%), auf jeder Seite ein Mal. Dies ergibt 2% auf neurochirurgischer und 5% auf kinderchirurgischer Seite.
Ebenso wurde auch ein Schlauchsystem ohne Ventil zweimal genannt (3%), mit der gleichen Verteilung zwischen Neuro- und Kinderchirurgen wie bei dem PS Medical-Ventil.
Die Sophysa- und Polaris-Ventile wurden nur von Neurochirurgen genannt. Bei Sophysa waren dies 3 Nennungen, was bezogen auf die Gesamtzahl der Antworten 4% und bezogen auf die Antworten der Neurochirurgen 5% entspricht. Polaris-Ventile wurden einmalig erwähnt, was umgerechnet 1% auf die Gesamtzahl und 2% auf neurochirurgischer Seite ergibt.

Im Gegensatz hierzu wird das Heyer-Schulte-Ventil nur von einer kinderchirurgischen Abteilung verwendet. Dies entspricht einer relativen Gesamthäufigkeit von 1%, auf kinderchirurgischer Seite von 5%.

Bei den Ergebnissen zeigt sich, dass die GAV-Ventile gegenüber den anderen Ventiltypen stark präferiert werden, wobei das proGAV lediglich von den neurochirurgischen Abteilungen benutzt wird. Auch die Medos/Codman Hakim programmable-Ventile finden häufige Verwendung und sind in der Verteilung zwischen Neuro- und Kinderchirurgen homogen vertreten (s. Abb. 14).
Alle weiteren Arten von Ventilen werden deutlich seltener von beiden Seiten genannt bzw. zum Teil gar nicht.

4. Diskussion

4.1. Diskussion der Methodik und des Rücklaufs

Mit dem kurzgefassten Fragebogen soll im Rahmen einer Erhebung an den neuro- und kinderchirurgischen Abteilungen eine Momentaufnahme der Versorgung der Frühgeborenen mit PHH aufgezeigt werden.
Wie bereits im Teil Material und Methoden geschildert, wurden hierzu im Sinne einer Totalerhebung deutschlandweit sämtliche neuro- und kinderchirurgischen Abteilungen angeschrieben.
Nach zweimaligem Anschreiben antworteten 160 der 212 Klinken, was einen Gesamtrücklauf von 75,5% ergibt. Da 75,5% bereits eine hohe Rücklaufquote darstellt, wurde von einer weiteren Anfrage abgesehen. Infolgedessen handelt es sich nicht mehr um eine Totalerhebung, sondern um eine Stichprobe. Diese kann aufgrund des guten Rücklaufs als repräsentativ für Deutschland gewertet werden.
Die hohe Rücklaufquote liegt zum einen an der schnellen Realisierbarkeit der Beantwortung des kurzgefassten Fragebogens. Zum andern lässt sie auch auf die Dringlichkeit und Relevanz schließen, zu einer aktuellen Übersicht der Versorgung der Frühgeborenen mit PHH zu gelangen.
Das verbleibende knappe Viertel (24,5%) der Abteilungen, die nicht antworteten, lässt die Interpretation zu, dass sie den Fragebogen aus dem einfachen Grund nicht ausfüllten, da sie den PHH nicht versorgen. Auch kommen Desinteresse, Zeitmangel oder eine generelle Ablehnung gegenüber Befragungen in Betracht.
Inwieweit die Ergebnisse durch die Non-Responder verzerrt wurden, kann somit nicht abschließend beantwortet werden.
Differenziert betrachtet füllten von den 139 neurochirurgischen Abteilungen 98 (71%) den Fragebogen aus und von den 73 kinderchirurgischen Abteilungen 62 (85%). Auch diese Ausgewogenheit der relativen Häufigkeiten beider Fachgebiete spricht für die Relevanz und Repräsentativität der erhobenen Daten.

4.2. Diskussion der Ergebnisse

In diesem Abschnitt sollen nun, wie eingangs erwähnt, die Ergebnisse analog ihrer Reihenfolge im Fragebogen zusammengefasst und diskutiert werden.

4.2.1. Versorgen Sie Frühgeborene mit einem posthämorrhagischen Hydrozephalus?

Diese erste Frage wurde 81mal in den 160 erhaltenen Fragebögen bejaht. Somit ist gut die Hälfte der Abteilungen in der Lage, die Behandlung von Frühgeborenen mit PHH durchzuführen.
Unterteilt in neuro- und kinderchirurgische Abteilungen versorgen 61 von 98 (62%) der Neurochirurgen und 20 von 62 (32%) der Kinderchirurgen den PHH. Dadurch wird ersichtlich, dass es dreimal mehr neuro- als kinderchirurgische Abteilungen gibt, die den PHH behandeln.
Das legt den Schluss nahe, dass dieses Krankheitsbild bei Frühgeborenen häufiger von Neurochirurgen behandelt wird.
Ähnlich verhält es sich in Amerika. Wie eine Befragung von 2009 [1] anführt, sind die Möglichkeiten für Kinderchirurgen zu einer neurologischen Weiterbildung sowohl während der Residency als auch während der Zeit als Facharzt limitiert. Zwei Drittel der Neurochirurgen gaben dagegen an, einen Teil ihrer Ausbildung in der pädiatrischen Neurochirurgie absolviert zu haben. Infolgedessen wird die operative Behandlung neurologischer Erkrankungen bei Kindern häufiger von Neurochirurgen durchgeführt [1].
Es ist möglich, dass eine ähnliche Weiterbildungspolitik in Deutschland für diese Ungleichverteilung verantwortlich ist.
Des Weiteren gibt es, wie die Statistik der Bundesärztekammer [11] zeigt, mehr Neurochirurgen. Ende 2008 waren es 1692 Neurochirurgen, davon waren 971 im stationären Bereich tätig. Bei den Kinderchirurgen waren es 743, hiervon 295 im stationären Bereich. Nachdem es mehr als doppelt so viele Neuro- als Kinderchirurgen gibt, scheint es naheliegend, dass hierdurch auch mehr neurochirurgische Abteilungen den PHH bei Frühgeborenen versorgen.
Diese beiden Schlussfolgerungen können als Erklärungsansatz dienen, warum

mehr Neurochirurgen den PHH bei Frühgeborenen behandeln.

4.2.2. Wie viele Frühgeborene (SSW < 36. Woche) versorgen Sie etwa pro Jahr?

Die Auswertung dieser Frage ergibt, dass der Median der Anzahl der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr bei den neurochirurgischen Abteilungen 9 Frühgeborene (Range 1-30 Frühgeborene, Mittelwert 8,5 Frühgeborene) beträgt.
Bei den kinderchirurgischen Abteilungen liegt der Median der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr zwischen 7 und 8 Frühgeborenen (Range 1-20 Frühgeborene, Mittelwert 7,5 Frühgeborene).

Wie bereits erläutert, spiegelt diese Frage einen Schätzwert des ausfüllenden Arztes wider. Die Ergebnisse der Schätzwerte zeigen zum einen die vermutete Anzahl der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr und zum anderen, dass in neurochirurgischen Abteilungen mehr Frühgeborene mit PHH behandelt werden als in kinderchirurgischen.

Interessant wäre die genaue Anzahl der Frühgeborenen mit PHH in Deutschland pro Jahr. Doch es gibt keine eigene ICD-10 Diagnose des PHH. Er wird zum Teil dem Hydrocephalus communicans oder zum Teil dem Hydrocephalus occlusivus zugeordnet [68]. Zudem werden auch noch weitere Ätiologien dem Hydrocephalus communicans oder occlusivus zugeschrieben [54]. Zur Gruppe des Hydrocephalus communicans gehört zum Beispiel der postmeningitische Hydrozephalus. Häufigste Ursache eines Hydrocephalus occlusivus ist eine kongenitale Aquäductstenose [74]. Des Weiteren kann er durch eine Verlegung des Ventrikelsystems durch eine Zyste oder einen Tumor verursacht sein [54].
Somit liegen dem statistischen Bundesamt keine konkreten Zahlen vor, die sich nur auf den PHH beziehen [97].
Auch aus den Angaben des Fragebogens wird die tatsächliche Anzahl der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr in Deutschland nicht wirklich ersichtlich. Das liegt zum einen daran, dass es sich bei der Angabe um einen Schätzwert handelt, zum andern an dem Viertel der Non-Responder.

4.2.3. Welches ist Ihre anfängliche Therapie bei einem posthämorrhagischen Hydrozephalus?

Bei dieser Frage war eine Mehrfachauswahl von fünf Antwortmöglichkeiten gegeben. Diese Möglichkeiten beinhalten eine anfänglich Therapie mittels einer EVD, eine transfontanelläre Punktion, die Implantation einer Rickham-Kapsel, die Anlage eines ventrikuloperitonealen Shunts und/oder „andere“ als Freitextmöglichkeit.
Werden die sehr ähnlich ausfallenden relativen Häufigkeiten von den 61 neuro- und 20 kinderchirurgischen Antworten zusammengefasst, so ergibt sich eine Nennung der EVD von 25 (31%), der transfontanellären Punktion von 13 (16%) und der Implantation der Rickham-Kapsel von 62 (77%). Die Anlage eines ventrikuloperitonealen Shunts wird mit 11% und die Freitextmöglichkeit mit 14% aufgeführt.

Anfängliche Therapie mit EVD

Die EVD wurde als anfängliche Therapie des PHH insgesamt 25 mal (31%) von den 81 neuro- und kinderchirurgischen Abteilungen genannt.
Unter den fünf vorgegebenen Antwortmöglichkeiten bewegt sie sich hinsichtlich der Häufigkeit somit im Mittelfeld.
Die Vorteile der EVD liegen klar auf der Hand: die Menge an drainiertem Liquor ist gut kontrollierbar [17], die Behandlung ist technisch ohne größere Schwierigkeiten realisierbar, sie erlaubt eine sofortige Druckentlastung und gleichzeitig werden Blut und Proteine aus dem Liquor entfernt [110]. Zudem wird eine niedrige Konversionsrate zu einem permanenten Shunt von nur 64-68% beschrieben [17, 84].
Allerdings führt die EVD ein hohes Infektionsrisiko mit sich [6, 16, 104, 110, 116].
Die Infektion kann vor allem bei längerem Verweilen der Drainage in eine Ventrikulitis [6, 33, 84] oder Meningitis übergehen [110]. Gerade die Meningitis stellt ein großes Risiko für eine spätere Shuntabhängigkeit und Behinderung des Kindes dar [110].
Zusätzlich kann eine EVD über einen längeren Zeitraum den Elektrolythaushalt stören [16, 104] und eine Hyponatriämie zur Folge haben [69].

Die EVD kann zur schnellen Entlastung bei einer akuten progressiven Entwicklung eines PHH mit starkem Druckanstieg zum Einsatz kommen [110] oder als kurzfristige Übergangslösung dienen [6, 104]. Wegen des hohen Infektionsrisikos wird die EVD jedoch nicht routinemäßig empfohlen [116]. Des Weiteren ist es naheliegend, dass sich zusätzlich eine Einschränkung der pflegerischen Möglichkeiten des Kindes ergibt.

Anfängliche Therapie mit transfontanellärer Punktion

Nur insgesamt 16% (n=13) der 81 Kliniker punktieren den PHH wiederholt transfontanellär. Demnach ist diese Antwortmöglichkeit eine der seltener gewählten.

Zwar weist auch die transfontanelläre Punktion die Vorteile einer EVD auf (unmittelbare Druckentlastung, gut kontrollierbare Menge des drainierten Liquors bei gleichzeitiger Entfernung von Proteinen und Blut), jedoch ist die Meinung zu ihr in der Literatur sehr eindeutig. Die wiederholte Liquorpunktion wurde in vier randomisierten Studien beurteilt und im Jahr 2001 in der Cochrane Library ausgewertet [109]. Zwei Studien evaluierten die Lumbalpunktion bei Frühgeborenen mit einer intraventrikulären Blutung und zwei Studien beurteilten das transfontanelläre Abpunktieren von Liquor bei Frühgeborenen mit einer intraventrikulären Blutung gefolgt von einer progredienten Ventrikeldilatation. Bei keiner der Studien an insgesamt über 280 Kindern mit einer intraventrikulären Blutung zeigte sich im Verlauf trotz der wiederholten Liquorpunktionen ein signifikanter Unterschied hinsichtlich der Anzahl der Shuntoperationen, verstorbener Frühgeborener oder behinderter Kinder. Damit erwiesen sie sich als ineffektiv [109].

Zudem wiesen Kinder, die wiederholt transfontanellär punktiert wurden, eine Infektionsrate von 7% auf [109]. Ein weiterer Nachteil ist die direkte Schädigung des kindlichen Gehirns, die aus dem Einstich der Kanüle resultiert [42].

Aufgrund dieser Studienlage kann die wiederholte transfontanelläre Punktion nicht standardisiert als primäre Behandlung des PHH gewertet werden und ist nur als Akuttherapie bei rapider Verschlechterung des PHH zu sehen [68].

Anfängliche Therapie mit einer Rickham-Kapsel

Die Rickham-Kapsel war auf beiden Seiten der Neuro- und Kinderchirurgen mit

insgesamt 62 Nennungen (77%) der 81 Antworten mit Abstand die am häufigsten gewählte Antwortmöglichkeit.

Wie auch bei der EVD und der transfontanellären Punktion ist bei der Rickham-Kapsel das intermittierende Ablassen von Liquor möglich, was den Proteingehalt des Liquors senkt [6, 28, 55]. Hierdurch wird die spätere Shuntrevisionsrate verringert, die mit einem hohen Proteingehalt des Liquors korreliert [6, 53]. Das subkutane Reservoir stellt eine gute Möglichkeit dar, über Wochen immer wieder den zu hohen intrakraniellen Druck zu entlasten. Zudem wird die Rickham-Kapsel gegenüber der EVD und der transfontanellären Punktion hinsichtlich der Infektionsrate und der maximalen Dauer, die das System im Körper verbleiben kann, als vorteilhaft beschrieben [16, 42, 67, 95].

Die Möglichkeit der Infektion resultiert zum einen aus der direkten Infektion des Reservoirs durch das Punktieren. Zum anderen kann die Implantation eines Fremdkörpers in das Frühgeborene, das noch kein suffizientes Immunsystem besitzt, eine systemische Infektion zur Folge haben [42, 53]. Diese wiederum kann sekundär zu einer Reservoirinfektion führen [53].

In der Literatur werden Infektionsraten der Rickham-Kapsel genannt, die von 4% bis 22% variieren [8, 42, 85]. In diesen Studien [42, 85] werden jedoch nicht die Umstände der Implantation und der Punktion erörtert.

Eine aktuelle Studie von 2009 [53] deutet darauf hin, dass beide Arten der Infektion durch striktes Einhalten eines Implantationsprotokolls sowie entsprechender aseptischer Vorkehrungen bei der Punktion deutlich gesenkt werden können. So gab es in der Studie keine Liquorkultur einer Reservoirinfektion, die in Bezug zu den Punktionen gesetzt werden konnte. Darüber hinaus waren bei späteren systemischen Infektionen die Liquorkulturen des Reservoirs negativ, was den Schluss nahelegt, dass die Rickham-Kapsel nicht Auslöser oder Risikofaktor der Infektion war.

Eine weitere Studie [42] von 1998 wertete retrospektiv den Einsatz eines subkutanen Reservoirs über einen Zeitraum von zehn Jahren an 149 Frühgeborenen mit PHH aus. Sie schildert einen weiteren Vorteil: die Möglichkeit über das Reservoir Medikamente, zum Beispiel Antibiotika, zu applizieren. Hierdurch wurde die Hälfte der aufgetretenen Infektionen des Reservoirs erfolgreich therapiert und von seiner Revision konnte abgesehen werden. Zudem hebt sie das unkomplizierte Einbringen des Reservoirs hervor, das sich innerhalb

von 15 Minuten realisieren lässt. Auf der anderen Seite wird eine Obstruktionsrate von 10% aufgeführt, bei der ein Austausch des Reservoirs notwendig wurde.
Des Weiteren wird in der Literatur beschrieben, dass die Shuntabhängigkeit durch die Rickham-Kapsel nicht [80] oder nur in geringem Maße [41, 117] verringert wird. Doch auch dieser Punkt wird in der oben genannten Studie [53] gegenläufig geschildert, nämlich dass nach der Implantation des subkutanen Reservoirs ein Drittel der Frühgeborenen keinen definitiven Shunt mehr benötigt.
Da die Implantation der Rickham-Kapsel selbst mit weniger Komplikationen verbunden ist als die Anlage eines Shuntsystems [42, 54] und damit für Frühgeborene mit niedrigem Gewicht und einem kritischen klinischen Zustand gut geeignet ist [6, 117], stellt sie eine häufige, effektive Therapiemaßnahme dar. Durch ihre frühzeitige Implantation ist sie eine gute Möglichkeit, den PHH zu entlasten und zu versuchen, eine Shuntabhängigkeit zu vermeiden bzw. eine Shuntanlage hinauszuzögern, um auf optimale Operationsverhältnisse zu warten [6, 53, 54, 117].

Anfängliche Therapie mit einem Shunt

Die Antwortmöglichkeit, den PHH beim Frühgeborenen anfänglich mit einem ventrikuloperitonealen Shunt zu versorgen, wurde 9 mal genannt, was 11% der 81 chirurgischen Abteilungen entspricht. Wie schon die transfontanelläre Punktion gehört auch diese Antwortmöglichkeit zu den seltener gewählten Optionen.
Dies spiegelt den aktuellen Stand der Literatur wider, da die Indikation zur Shuntanlage und der richtige Zeitpunkt hierfür noch immer kontrovers diskutiert werden [98, 104, 117]. Zwar ist der ventrikuloperitoneale Shunt die häufigste Methode zur Versorgung eines klinisch aktiven PHH [98] und gilt als die beste definitive Behandlung [93]. Jedoch wird von einer frühestmöglichen Implantation oft abgeraten [7, 42, 112].
Trotz alternativer anfänglicher Therapien ist die Shuntimplantation meist unvermeidbar und wird in 67-90% der Fälle beschrieben [39, 42, 53, 89, 117].
Eine Studie an der Universität Ulm von Frau Grossert [30] beleuchtete die operative Versorgung des frühkindlichen Hydrozephalus. 17 Kinder mit PHH, die primär mit einer Rickham-Kapsel versorgt wurden, wurden im weiteren Verlauf shuntpflichtig . Bei 14 Kindern mit PHH wurde initial ein Shunt implantiert. Bei fünf Frühgeborenen traten Komplikationen auf, bei zwei Kindern musste der distale

Katheter verlängert werden, doch bei sieben Kindern war keine Folgeoperation nötig.

Für eine frühe Therapie mit einem Shunt spricht, dass sie das Outcome verbessert [57]. Im Umkehrschluss gilt eine verspätete chirurgische Intervention als schlechter Vorhersagewert [59].

Für eine späte Implantation eines Shunts spricht, dass die Operation der Shuntimplantation selbst mit erheblichen möglichen Komplikationen und Risiken für ein instabiles Frühgeborenes verbunden ist [15, 93]. Eine lebenslängliche Shuntabhängigkeit kann die Folge sein [15]. Durch eine verspätete Shuntimplantation wird dem PHH die Möglichkeit gegeben, sich selbstständig zurückzubilden. Diese Rückbildung ist bei einem großen Teil der Frühgeborenen mit einer IVH geringeren Grades (Grad I und II) der Fall [16, 106]. Durch ein abwartendes Verhalten hinsichtlich einer definitiven Shunttherapie können also unnötige Implantationen und zum Teil eine Shuntabhängigkeit vermieden werden [16].

Zudem erwies sich, dass ein frühzeitig implantierter Shunt schneller revidiert werden muss [93, 110, 117]. Sowohl Obstruktions- als auch Infektionsrate sind stark erhöht, je früher der Shunt inseriert wird [16, 104, 110]. Dies liegt vor allem an den Blutbestandteilen und dem erhöhtem Proteingehalt im Liquor nach der IVH [6, 7, 10, 31, 92, 112] und dem inkompetenten Immunsystem des Frühgeborenen [93].
Durch andere anfängliche Therapieoptionen, die eine Liquordrainage beinhalten, kann der Proteingehalt des Liquors weiter verringert werden. Hierdurch wird die Shuntobstruktions- und Shuntrevisionsrate gesenkt [6, 117].
In einer Studie von Tayler et al. [98] war die Komplikationsrate eines vor dem 35ten Lebenstag implantierten Shunts deutlich höher, als die eines später implantierten. In einer anderen Studie [117] wurde das Augenmerk allgemein auf den Zustand des Frühgeborenen gelegt und auf die positive Auswirkung, den Zeitpunkt der Shuntimplantation herauszögern: Blutgerinnsel können sich lösen, das Frühgeborene kann sich von der IVH erholen, sich stabilisieren und an Gewicht zulegen [117]. Bei dieser Entscheidung handelt es sich nicht um einen

festgelegten Zeitraum, nach dem der Shunt implantiert wird, sondern um einen Zeitraum der individuell bestimmt wird. Prinzipiell widersprechen sich die Studien nicht, da beide ein abwartendes Handeln hinsichtlich einer Shuntinsertion befürworten und ein höheres Alter als günstig postulieren [98, 117].
Auch Hislop et al. [40] zeigten, dass ein höheres Gewicht des Frühgeborenen und ein geringer Proteingehalt im Liquor das Shuntversagen signifikant reduziert. Desgleichen raten Whitelaw et al. sehr deutlich von einer frühzeitigen Shuntimplantation ab [112]. Boynton et al. [7] dokumentierten, dass eine frühzeitige Shuntimplantation immer noch mit einer hohen Inzidenz von neurologischen Abnormalitäten assoziiert ist.

Die obigen Prozentangaben zeigen, dass die Mehrzahl der Frühgeborenen trotz alternativer anfänglicher Therapien im weiteren Verlauf einen definitiven Shunt benötigt. Dennoch scheint es sich auf die Infektionsrate, die Shuntobstruktion und das Outcome positiv auszuwirken, am Anfang auf eine alternative, drainierende Therapie, wie zum Beispiel das subkutane Reservoir, auszuweichen [6, 20, 53, 117].

Anfängliche Therapie mit anderen Optionen
„Andere Therapieoptionen“ wurden in 14% der Fälle angekreuzt. Unterteilt in Neuro- und Kinderchirurgen sind dies 15% (n=9) der Neurochirurgen mit Angaben wie der externe Ventrikeldrainage über eine Portnadel, den subgalealen Shunt, die Liquorpunktion, zweimalig die Lumbalpunktion, sowie zweimalig die endoskopische Spülung und die medikamentöse Therapie mit Acetazolamid. „Andere Therapie“ war bei den Kinderchirurgen mit 10% (n=2) die am wenigsten gewählte Antwort. Nur eine der beiden Angaben wurde näher mit „serieller Lumbalpunktion“ ausgeführt.

Der **subgaleale Shunt** drainiert in ein kleines Kissen unter der Kopfhaut. Seine Implantation ermöglicht eine kontinuierliche Liquordrainage. Während Infektionsraten von 0% festgestellt wurden [46, 64, 83], dokumentierten andere Autoren Infektionsraten von 10% [95]. Auch eine Studie von Willis et al. [118] beschreibt eine inakzeptabel hohe Infektionsrate. Es wird vermutet, dass die Liquorstase unter der Kopfhaut eine Besiedelung mit Mikroorganismen begünstigt.

Diese führt eine sehr hohe Infektionsrate mit sich, vor allem bei einer späteren Konversion zu einem ventrikuloperitonealen Shunt [118]. Der subgaleale Shunt wird somit nicht als Standardtherapie gehandhabt [93].

Die Angabe „**Liquorpunktion**“ ist ungenau, da die Liquorpunktion über verschiedene anatomische Zugangswegen erfolgen kann:

subokzipital
transfontanellär
lumbal

Die subokzipitale Punktion der Cisterna cerebello-medullaris wird als Maßnahme zur Therapie des PHH in der Literatur nicht beschrieben. Die transfontanelläre Punktion der Ventrikel wurde bereits oben diskutiert.
Die Möglichkeit, den PHH mittels einer **Lumbalpunktion** zu entlasten, wurde zusammen mit der transfontanellären Punktion in vier randomisierten Studien beurteilt. Wie auch die transfontanelläre Punktion führte die wiederholte Lumbalpunktion weder zu einer Reduktion von neurologischen Störungen, der Anzahl verstorbener Frühgeborener oder der Notwendigkeit einer späteren Shuntimplantation [2, 64, 109]. Darüber hinaus steigert sie das Risiko einer Infektion [111]. Die Infektionsrate einer seriellen Lumbalpunktion wird mit 7-27% beschrieben [96, 103, 109].

Die **endoskopische Spülung** wird in der Literatur nicht als alleinige Therapie des PHH erwähnt. Jedoch findet sie Anwendung im Zusammenhang mit der Möglichkeit der DRIFT [110]. Dieses Akronym steht für: Drainage, Irrigation (=Spülung), Fibrinolytische Therapie. Dieser innovative Ansatz für den PHH bei Frühgeborenen wurde 2007 von Whitelaw et al. [113] in einer randomisierten klinischen Studie getestet. Jedoch zeigten die Ergebnisse, dass DRIFT im Vergleich zu einem subkutanen Reservoir weder die Anzahl notweniger Shuntimplantationen noch die Anzahl der Tode verringerte. Somit konnte sich DRIFT, gegenüber den Standardmethoden nicht etablieren [113].

Auch die konservative Therapie des PHH mit dem **Carboanhydrasehemmer** Acetazolamid zur kurzzeitigen Reduktion der Liquorproduktion konnte sich nicht durchsetzen. Randomisierte Studien konnten keinen Vorteil hinsichtlich einer

Reduktion eines PHH oder der Anzahl späterer Shuntimplantationen belegen [43, 58]. Im Gegenteil birgt Acetazolamid, wie auch Furosemid, Nebenwirkungen: die Autoregulation der cerebralen Gefäße ist gestört und der cerebrale Perfusionsdruck schwankt stark [43]. Dies kann zu einer sekundären Hirnschädigung führen. Zudem ist das Risiko einer metabolischen Azidose, Elektrolytstörung und Nephrokalzinose sowie einer späteren motorischen Störung und Behinderung durch die diuretische Behandlung erhöht [37, 105, 114]. Deshalb wurde die Behandlung des PHH beim Frühgeborenen mit Diuretika wie Aztazolamid eingestellt [93].

Zusammenfassend zeigt sich in der Literatur wie auch in der Umfrage eine klare Tendenz zugunsten der Rickham-Kapsel als anfänglicher Therapieoption des PHH.

4.2.4. Aufgrund welchen Parameters bzw. welcher Parameter entscheiden Sie, ob eine Shuntversorgung notwendig wird?

Wie bereits geschildert, wurden die auf 81 Bögen angegebenen Parameter der offen gestellten Frage nachträglich zusammengefasst und beinhalten folgende Punkte: Kopfumfang mit 51 Nennungen (63%), 39 mal Ventrikelweite (48%), 37 mal Ultraschall (46%) und 40 mal Punktionspflichtigkeit, -häufigeit, -dauer und -menge (49%). Im Mittelfeld bewegt sich die „Klinik“ mit 28 Nennungen (35%) und im unteren Bereich mit jeweils 7 Angaben der Proteingehalt bzw. die Liquorqualität sowie der Fontanellenstatus (9%). Durch diese nachträgliche Zusammenfassung entsprechen sich ein paar der Parameter bzw. bedingen einander. Aus diesem Grund kann auch in der Diskussion der einzelnen Punkte nicht eine strikte Reihenfolge eingehalten werden.

Obwohl das Risiko für PHH mit der Größe und Lokalistion der IVH korreliert, sind die Möglichkeiten, den Schweregrad eines PHH und die Notwendigkeit einer Shuntimplantation vorherzusagen, gering [20, 25, 57, 66].
Die Implantation eines Shunts ist in der Mehrzahl der Fälle eines klinisch aktiven PHH unvermeidbar [39, 89]. Allerdings geht der Shuntimplantation in der Regel der Versuch einer anderweitigen Therapie voran (siehe. 4.2.3.) Deswegen werden

die Parameter für die Indikationen zur definitiven, chirurgischen Therapie noch immer diskutiert [104].

Wie in der Einleitung beschrieben, wird die Diagnose des PHH über die Bildgebung und die Klinik gestellt. Durch die unkomplizierte Handhabung kommt dem **Ultraschall** sowohl in der Diagnostik wie auch in der Verlaufskontrolle eine sehr große Bedeutung zu [14]. Mit ihm lässt sich objektiv die **Ventrikelweite** bzw. die Hirnmanteldicke messen. Auch die Messung des Kopfumfangs ist leicht durchzuführen und dient der Verlaufskontrolle [14, 54].
Der hohe Stellenwert des **Kopfumfangs** als therapieweisender Parameter wird schon dadurch verdeutlicht, dass er von manchen Autoren als Kriterium des PHH herangezogen wird. Hierbei gilt eine Zunahme des Kopfumfangs von mehr als 7 mm pro Woche als diagnoseweisend [14, 110]. Nimmt trotz anderweitig durchgeführter Therapien der Kopfumfang zu, sehen dies einige Autoren als Voraussetzung zur Shuntimplantation [31, 59]. Zudem zeigten Gurtner et al. [31], dass die meisten Frühgeborenen mit einer progressiven Ventrikeldilatation im Verlauf diese Zunahme des Kopfumfangs aufweisen.
Andere Autoren legen ihr Augenmerk bei der Entscheidung stärker auf die zunehmende **Ventrikelweite** als auf den Kopfumfang [80, 89]. Bereits im Rahmen der Diagnosestellung ist der Kopfumfangszuwachs alleine für den PHH nicht beweisend, sondern muss über den **Ultraschall** abgeklärt werden. Zum einen kann ein großer Kopfumfang auch als familiäre Normvariante vorkommen [54]. Zum andern kann es bei dem PHH bei Frühgeborenen zu einer Hirnatrophie auch ohne weitere Zunahme des Kopfumfangs kommen. Aus diesem Grund favorisieren Vinchon et al. [104] den wiederholt durchgeführten Ultraschall mit der Darstellung der Ventrikelweite als entscheidenden Parameter für die Indikation zur Shuntimplantation.
Die aus dem Fragebogen erhaltenen Parameter spiegeln zudem den Stand der Literatur unter einem weiteren Gesichtspunkt wider. Zwar ist die im Ultraschall gemessene Ventrikelweite ein wichtiger Anhaltswert für die Indikationsstellung, jedoch werden in der Literatur und in den Antworten des Fragebogens konkrete Zahlen oft nicht angegeben, beispielsweise ab welcher Ventrikelweite in Milli- oder Zentimetern eine Shuntimplantation unumgänglich ist. Nach wie vor stellt sich die Frage, wie sehr die Ventrikeldilatation das Hirnparenchym nachhaltig schädigt.

Eine Studie von Young et al. von 1973 [119] überprüfte das Outcome von einer großen Anzahl an Kindern mit Hydrozephalus. Sie konnten keine Korrelation zwischen der Hirnmanteldicke und dem Outcome feststellen. Jedoch stellte Rosseau [90] fest, dass bei einer im Ultraschall gemessenen Hirnmanteldicke unter einem Zentimeter eine normale Intelligenz sehr unwahrscheinlich ist. An anderer Stelle gilt die Operationsindikation als gegeben, wenn die Ventrikelweite die 97te Perzentile plus 4 mm überschreitet [110]. Dies ist auch eine gängige Größe bei Interventionsstudien [110].
Wichtige Parameter bei der Überprüfung des PHH und der Entscheidung zu einer definitiven, chirurgischen Therapie sind somit Kopfumfang, Ventrikelweite und der Ultraschall.

Während diese Parameter der Erfassung der Progredienz und der Kontrolle des PHH dienen, greift der zweithäufigst gewählte Parameter im Fragebogen, die **Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer und -menge**, einen weiteren Gesichtspunkt auf. Hierbei wird die Notwendigkeit und Häufigkeit der Interventionen zur Drainage als Anhaltswert des Therapieerfolgs herangezogen. Nimmt die Frequenz der Punktionen und die Menge des zu drainierenden Liquors nicht ab, muss eine Shuntoperation ins Auge gefasst werden, da offensichtlich keine dauerhafte Lösung des PHH mit temporären Maßnahmen geschaffen werden kann [6, 104]. An Punktionsoptionen stehen wie oben beschrieben die EVD, die transfontanelläre Punktion oder die Punktion des subkutanen Reservoirs der Rickham-Kapsel zur Verfügung. EVD und transfontanelläre Punktion sind für das Neugeborene mit Stress verbunden [91]. Je öfter punktiert wird, umso höher ist die Wahrscheinlichkeit einer Infektion sowohl bei der EVD [6, 16, 104, 110, 116] wie auch bei der transfontanellären Punktion [109] und der Rickham-Kapsel [8, 42 85]. Nimmt die Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer und -menge nicht ab, ist dies ein wichtiges Kriterium, um zu entscheiden, dass die temporären Maßnahmen ausgeschöpft sind und die Implantation eines Shunts als dauerhafte Lösung erfolgen sollte [104].

Die Angabe der **„Klinik“** des Frühgeborenen als Parameter für die Indikationsstellung zur Shuntimplantation wurde 28 mal genannt. Somit bewegt sich diese Angabe hinsichtlich der relativen Häufigkeit im Mittelfeld.

Wie im Ergebnisteil erläutert, ist der Begriff der „Klinik“ unscharf und schließt die meisten der anderen genannten Parameter in sich ein. Doch geht er darüber hinaus und berücksichtigt auch den allgemeinen klinischen Zustand des Frühgeborenen, zum Beispiel dessen Stabilität und Körpergewicht. Es gilt als vorteilhaft mit der Shuntimplantation zu warten, bis das Frühgeborene über 1500g wiegt [78].
Bei einem Frühgeborenen ist es besonders wichtig, auf Anzeichen eines erhöhten intrakraniellen Drucks zu achten. Klinische Zeichen hierfür sind eine vorgewölbte Fontanelle, Aufweiten der Suturen, Apnoe, Bradykardie und sogar der Apoplex [14, 47, 68].

Die **gespannte Fontanelle** ist mit 7 Nennungen (9%) im Fragebogen ein wenig genannter Parameter. Das kann zum einen daran liegen, dass vor allem dem Kopfumfang, Ventrikelweite und Ultraschall sowie Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer und -menge ein größeres Gewicht in der Entscheidung der Shuntoperation zugemessen wird. Zum anderen kann es daran liegen, dass das klinische Vollbild eines PHH mit einem ballonartig aufgetriebenen Schädel, blasser, dünner Kopfschwarte mit gestauten Venen sowie dem „Sonnenuntergangsphänomen“ und einer gewölbten, vergrößerten Fontanelle heutzutage durch verbessertes Screening und frühere Interventionen seltener anzutreffen ist [91].
Den erhöhten Druck beim PHH gilt es zu vermeiden und zu entlasten, da er das Gehirn schädigt [15, 110]. Ist dies über die temporären Behandlungsoptionen nicht mehr in ausreichendem Maß möglich und werden Zeichen eines erhöhten intrakraniellen Drucks klinisch ersichtlich, so ist dies ein weiteres Indiz, eine Shuntimplantation in Erwägung zu ziehen.

Auch der **Proteingehalt** und die **Liquorqualität** wurden im Fragebogen zusammen nur 7 mal (9%) genannt. Dies kann darin begründet liegen, dass es sich bei dem Proteingehalt im Liquor nicht direkt um einen Parameter handelt, der eine Shuntoperation notwendig macht. Vielmehr handelt es sich umgekehrt dabei um einen Wert, der anzeigt, ab wann eine Shuntimplantation überhaupt als günstig und durchführbar einzustufen ist. Da ein hoher Proteingehalt mit der Komplikations- und Revisionsrate des Shunts korreliert [6, 53], gilt ein niedriger

Wert als vorteilhaft.

4.2.5. Ab welchem Proteingehalt implantieren Sie in der Regel einen Shunt?

Auch bei der fünften Frage wurden die genannten Werte des Proteingehalts im Liquor, ab dem die Shuntimplantation stattfindet, nachträglich in Intervalle zusammengefasst. Die Frage wurde von insgesamt 70 Neuro- und Kinderchirurgen ausgefüllt. Bei der Häufigkeitsverteilung wird ersichtlich, dass die Shuntimplantation meistens (83%, 58 der 70 Nennungen) bei einem Proteingehalt zwischen 100-2000 mg/L durchgeführt wird. Hierbei sind die Häufigkeiten der Prozentanteile innerhalb der Bereiche von 100-500 mg/L, 500-1000 mg/L und 1000-2000 mg/L sehr ähnlich und bewegen sich zwischen 25% und 32%.
Bei einem Proteingehalt von unter 100 mg/L implantieren 13% (9 von 70 Nennungen) der Chirurgen und bei einem Proteingehalt über 2000 mg/L lediglich 4% (3 Nennungen von 70).
Insgesamt fällt auf, dass die Neurochirurgen den Shunt tendenziell eher bei einem niedrigen Proteingehalt implantieren, während die Kinderchirurgen die Operation auch bei noch erhöhtem Proteingehalt durchführen.

Dieser Unterschied beinhaltet die bereits beschriebene schwierige Abwägung zwischen einer frühen chirurgischen Therapie mit einem verbesserten neurologischen Outcome [57] gegenüber einer stark erhöhten Shuntinfektions-, Obstruktions- und Revisionsrate [16, 104, 110].
Ein erhöhter Proteingehalt im Liquor begünstigt die Shuntobstruktion, welche der häufigste Grund für ein Shuntversagen ist [6, 7, 31]. Es wurde gezeigt, dass Auszählungen einer hohen Menge an Erythrozyten im Liquor die Inzidenz einer Shuntobstruktion erhöhen [10]. Whitelaw et al. beschreiben die frühe Implantation eines Shunts bei einem stark erhöhten Proteingehalt aufgrund einer IVH schlicht als unmöglich [112].
Es gilt als bester Zeitpunkt für eine Shuntimplantation, wenn der Proteingehalt unter 2000 mg/L [82] abgesunken ist. An anderer Stelle wird die Möglichkeit einer elektiven Shuntoperation ab einem Proteingehalt von 1500 mg/L bei einem fortschreitenden PHH eingeräumt [110].
Mit diesen Literaturangaben stimmen die erhaltenen Antworten aus dem

Fragebogen weitgehend überein. Nur drei der 70 Nennungen bewegen sich oberhalb eines Proteingehalts von 2000 mg/L Liquor. Somit scheint sich auch in Deutschland dieser Wert als Grenze etabliert zu haben, unter die der Proteingehalt vor einer Shuntoperation mindestens sinken sollte.

4.2.6. Wie hoch ist der Anteil an Kindern, die nach der anfänglichen Versorgung keinen definitiven Shunt benötigen?

Bei der Angabe dieses Schätzwerts wird ersichtlich, dass der mit 33% (24 von 72 Angaben) am häufigsten genannte Bereich das erste Intervall von 0-9% ist. Bei den nachfolgenden Intervallen fallen die Häufigkeiten der Nennungen immer weiter ab. Nur im Bereich von 50-59% kommt es abermals zu einem Ausschlag von 14% (10 von 72 Angaben). Dieser ungewöhnliche Ausschlag könnte seine Ursache in der Art der Fragestellung haben. Üblicherweise wird in der Literatur der Prozentsatz an Frühgeborenen angegeben, die trotz anderweitiger Therapien shuntpflichtig werden. Im Fragebogen jedoch wurde nach dem Anteil der Frühgeborenen **ohne** weitere Shuntversorgung gefragt. Somit ist es denkbar, dass ein Teil der Antwortenden die Frage falsch verstanden haben könnte, und ein sehr hoher Anteil an Frühgeborenen **ohne** Shunt eher als hoher Anteil von Frühgeborenen **mit** Shunt verstanden wurde.
Die Bereiche über 50-59% und knapp darunter wurden kaum gewählt. Der Median liegt bei den Neurochirurgen bei 10%, der Mittelwert bei 22%. Bei den Kinderchirurgen beträgt der Median 20% und der Mittelwert 26%.

In der sechsten Frage des Fragebogens wird vorausgesetzt, dass eine anfängliche Therapie den Anteil an Kindern senkt, welche nachfolgend einen Shunt benötigen. Kazan et al. [47] untersuchten in einer Studie die Risikofaktoren bei Frühgeborenen mit PHH, welche die Wahrscheinlichkeit einer späteren Shuntimplantation erhöhen. Hierbei berichten sie, dass temporäre Behandlungen des PHH keinen Risikofaktor für eine spätere Shuntimplantation darstellen. Somit wird davon ausgegangen, dass anfängliche Therapien die Zahl an notwendigen Shuntinsertionen vermindern.
Generell wird in der Literatur, wie oben erläutert, der Prozentanteil angegeben, wie viele der Frühgeborenen mit PHH trotz anfänglicher Therapie einen Shunt

benötigen. Er wird mit 67-90% der Fälle beschrieben [39, 53, 89, 117]. Passend zur sechsten Frage und aus Gründen der Übersichtlichkeit werden die Prozentangaben der Literatur im Folgenden als „umgekehrter“ Wert angegeben, nämlich die Prozente der **nicht** notwendigen Shuntimplantationen.
Willis et al. [117] zeigen, dass in ihrer Studie nach einer initial implantierten Rickham-Kapsel 9,4% der Frühgeborenen im weiteren Verlauf keine Shuntinsertion brauchten. Der Prozentanteil bei Hudgins und Mitarbeiter [41] ist mit 12% keiner weiteren Shuntimplantation nach einer Therapie mit einer Rickham-Kapsel bereits etwas höher. Ähnlich verhält es sich bei dem Wert von Heep et al. [39] mit 15% nach Ventrikulostomie und subkutanem Reservoir. In einem Review von 1997 von Roland und Hill [89] werden sogar 33% angegeben. In einer aktuellen Studie von 2009 von Kormanik et al. [53] benötigten 28% der Frühgeborenen mit PHH nach anfänglicher Rickham-Kapsel im Folgenden keinen Shunt mehr. Ältere Zahlen aus dem Jahr 1987 und 1997 beschreiben nach anfänglicher EVD sogar 32-36% der Frühgeborenen, die im Anschluss keinen Shunt mehr brauchten [17, 84].
Somit rangieren die Angaben aus der Literatur zwischen 9,4% und 36% an Frühgeborenen mit PHH, bei denen nach anfänglicher Therapie kein Shunt mehr implantiert werden musste. Während sich vor allem die aktuelleren der oben aufgeführten Studien meist auf eine Behandlung mit der Rickham-Kapsel beziehen, wird bei dieser Frage der Erhebung nicht die Art der initialen Therapie berücksichtigt. Doch zeigte die dritte Frage des Bogens, dass auch an deutschen Kliniken die häufigste anfängliche Therapie des PHH das subkutane Reservoir ist. Dadurch sind die Angaben beider Seiten gut miteinander vergleichbar. So stimmen die Prozentangaben aus den Studien weitgehend mit den erhaltenen Daten aus dem Fragebogen überein, da sich auch hier der größte Teil der Antworten zwischen 0% und 20% bewegt.

4.2.7. Wann explantieren Sie die Rickham-Kapsel?

Bei der siebten Frage war die mit insgesamt 50 von 73 Nennungen (68%) am häufigsten gewählte Antwort die Explantation der Rickham-Kapsel aufgrund einer Shuntimplantation. Mit jeweils etwa 30% folgen die Antwortvorgaben der Explantation wegen einer Infektion und auf ausdrücklichen Elternwunsch hin.

Allerdings schloss die Antwortmöglichkeit der Explantation wegen einer Infektion eine Mehrfachnennung aus. Dies berücksichtigten 18% der insgesamt 73 Neuro- und Kinderchirurgen (n=13). Eine geplante Explantation nach einer bestimmten Anzahl von Jahren und wegen anderer Gründe weist mit etwa 10% den geringsten Anteil der Nennungen auf. Die Angaben bei der Explantation nach einer bestimmten Anzahl von Jahren bewegen sich zwischen einem halben Jahr und drei Jahren. Andere beschriebene Gründe für eine Explantation waren die Hautverhältnisse, wenn der Shunt wachstumsbedingt zu kurz wird, aufgrund einer individuell angepassten Entscheidung und nach einer Endoskopie.
In der Literatur liegt die notwendige nachfolgende Shuntanlage nach einer Rickham-Kapsel bei 75-90% [28, 39, 42, 117]. Diese Zahlen wurden bereits unter dem obigen Punkt 4.2.6. diskutiert. Wird das subkutane Reservoir durch einen Shunt ersetzt, wird es meist explantiert. Es ist auch möglich, den Ventrikelkatheter des Reservoirs an den Shunt anzuschließen [107]. Durch die Prozentangaben wird deutlich, dass die Konversion der Rickham-Kapsel zu einem Shunt der häufigste Grund für ihre Explantation ist. Diese Zahlen geben auch die erhaltenen Antworten aus dem Fragebogen wieder.

Die Explantation aufgrund einer Infektion schloss eine Mehrfachnennung aus, da sie impliziert, dass die Rickham-Kapsel nur im Notfall der Infektion explantiert, sonst jedoch belassen wird. Somit wird ersichtlich, dass etwa ein knappes Fünftel der Abteilungen die Infektion als alleinigen Explantationsgrund heranzieht. Die Infektionsrate der Kapsel ist, wie oben erläutert, sehr niedrig [53, 93].
Zwar finden sich viele Studien, die den Einsatz einer Rickham-Kapsel zur Therapie des Frühgeborenen mit PHH beschreiben. Bezüglich einer Explantation der Rickham-Kapsel aufgrund eines Elternwunsches oder nach einer bestimmten Anzahl von Jahren finden sich jedoch keine Angaben in der Literatur.
Auch anderweitige Gründe einer notwendigen Reservoirexplantation werden in der Literatur nicht beschrieben. Zwar wird die Komplikation einer Verschlechterung der Hautverhältnisse genannt [8, 42, 53, 85, 93], jedoch wird sie nicht als zwingender Explantationsgrund aufgeführt.

Die Explantationsgründe, die im Fragebogen hohe Prozentangaben aufweisen, wie die Explantation der Rickham-Kapsel aufgrund der Konversion zum Shunt und

aufgrund einer Infektion, finden sich also auch in der Literatur wieder. Die Antwortmöglichkeiten, deren Prozentzahl niedrig ist, wie die Explantation aufgrund eines Elternwunsches, nach einer bestimmten Anzahl von Jahren oder wegen anderer Gründe, finden in der Literatur keine Erwähnung.
Grundsätzlich muss eine Explantation als erneuter Eingriff bei einem Kind mit alleiniger Indikation eines Elternwunsches sorgfältig abgewogen werden. Jede Explantation birgt das Risiko einer Blutung, der Bildung von Liquorkissen oder einer Infektion.

4.2.8. Wie implantieren Sie den Shunt?

Auch bei Frage acht bestand die Möglichkeit zur Mehrfachnennungen. 59 Neurochirurgen und 19 Kinderchirurgen beantworteten die Frage, was somit eine Gesamtheit von 78 beantworteten Fragen ergibt. 40% (n=31) der Ärzte gaben die Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD, 30% (n=23) gaben den Anschluss an die Rickham-Kapsel/EVD und 44% (n=34) gaben die Seite von der Rickham-Kapsel/EVD nach deren Explantation als Implantationsort an.

In der Literatur gibt es kaum Angaben, die genauer auf die Art der Shuntimplantation eingehen. Auch in einem aktuellen Review von 2009 [93] ist zwar die Rede von einer häufigen, später nötigen Konversion der EVD oder Rickham-Kapsel zu einem Shunt, nicht jedoch wie diese ausgeführt wird.
Bei den Ärzten, die eine Shuntimplantation auf der Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD beschrieben, stellt sich die Frage, warum die Gegenseite statt der ursprünglich operierten Seite mit dem schon vorhandenen „Bohrloch“ für die Ventrikelkatheterinsertion bevorzugt wird.
Wie schon erläutert, führt die EVD ein hohes Infektionsrisiko mit sich [6, 16, 104, 110, 116]. Unter anderem zählen zu den Komplikationen der Rickham-Kapsel zum einen die Infektion, zum andern die in Mitleidenschaft gezogenen Hautverhältnisse von Wundheilungsstörungen bis zur Hautnekrose [8, 42, 53, 85, 93]. Sollten diese Komplikationen eintreten, sprechen sie gegen eine Implantation des Shunts auf der Seite, auf der die EVD oder Rickham-Kapsel zur Anwendung kamen.
Es besteht die Möglichkeit der Konnektion des Shuntsystems an den Ventrikelkatheter von EVD oder Rickham-Kapsel, weshalb auf dessen Neuanlage

verzichtet werden kann [107]. Wie die Ergebnisse zeigen, nutzt diese Möglichkeit ein Teil der Neuro- und Kinderchirurgen.
Nachdem die relativen Häufigkeiten aller Antwortmöglichkeiten in einem engen Bereich zwischen 30-44% rangieren, wird deutlich, dass es **die** Implantationsart der Wahl nicht gibt, sondern dass in jedem der Fälle individuell entschieden werden muss.

Explantation der Rickham-Kapsel bei Shuntimplantation auf der gleichen Seite oder der Gegenseite

Nur 36 Neurochirurgen und 12 Kinderchirurgen wählten die Explantation der Rickham-Kapsel aufgrund der Shuntimplantation und spezifizierten bei der nächsten Frage den Implantationsort.
21 Neurochirurgen (58%) versorgen die Frühgeborenen nach Explantation des Reservoir/EVD mit einem Shunt auf der Gegenseite, 4 (11%) konnektieren den bestehenden Ventrikelkatheter der Rickham-Kapsel/EVD mit dem Shunt und 18 (50%) implantieren auf der gleichen Seite. Es gab 7 Mehrfachnennungen (19%), wobei am häufigsten die Kombination beider Seiten zu Stande kam.
3 Kinderchirurgen (25%) wählten nach der Rickhamexplantation die Shuntimplantation auf der Gegenseite, 2 (17%) schließen den Shunt an die Rickham-Kapsel/EVD an und 9 Abteilungen (75%) führen die Shuntimplantation auf der gleichen Seite durch. 2 Abteilungen (20%) gaben sowohl die Gegenseite als auch die gleiche Seite der Rickham-Kapsel/EVD als Implantationsort an.

Hierbei wird deutlich, dass die Neurochirurgen weder die mit dem Reservoir voroperierte Seite noch die Gegenseite als Implantationsort des Shunts vorziehen. Bei der Verteilung der Antworten der kinderchirurgischen Abteilungen fällt auf, dass sie eine Shuntimplantation eher auf der Seite durchführen, in der zuvor die Rickham-Kapsel implantiert war. Bei beiden Abteilungen wurde die Möglichkeit eines Anschlusses nach Rickham-/EVD-Explantation seltener genannt. Aufgrund der geringen Fallzahlen kann dies jedoch nur als Tendenz gewertet werden.
Wie oben beschrieben, wird in der Literatur, wie auch in einem Review von 2009 [93], nicht weiter auf den genauen Ort der Shuntimplantation eingegangen, wenn ein Reservoir in einen Shunt konvertiert werden muss. Hiermit bestätigt auch diese Auswertung die Ergebnisse der vorherigen Frage und unterstreicht, dass es,

ob mit oder ohne Rickham-/EVD-Explantation, **die** Implantationsart der Wahl nicht gibt.

4.2.9. Welches Ventil benützen Sie in der Regel bei posthämorrhagischem Hydrozephalus?

Bei der offen gestellten und letzten Frage nach dem verwendeten Ventil wurde ersichtlich, dass über die Hälfte (53%) der Neuro- und Kinderchirurgen (n=40 von 76) das paediGAV für die Behandlung des PHH bei Frühgeborenen verwenden. Das andere gravitationsassistierte Ventil, das proGAV, wurde mit 13% der Antworten nur von den Neurochirurgen genannt (n=9).
Am zweithäufigsten wird das Ventil Medos/Codman Hakim programmable benutzt. Es wurde 26 mal genannt, was 34% der Antworten entspricht.
Sämtliche weiteren Ventilarten, wie das OSV II, PS Medical, VLS, Sophysa, Polaris und Heyer-Schulte-Ventil, wurden deutlich seltener genannt. Hier bewegen sich die Prozentangaben lediglich zwischen 1-5% der Angaben der Kliniker.

Tabelle 4: Übersicht der genannten Ventilarten aus dem Fragebogen für die Therapie des posthämorrhagischen Hydrozephalus nach genannten Häufigkeiten geordnet

	Ventilart
paediGAV	Differentialdruckventil mit Gravitationseinheit
Medos/Codman Hakim programmable	programmierbares Differentialdruckventil
proGAV	programmierbares Differentialdruckventil mit Gravitations-einheit
OSV II	flussgesteuertes Differentialdruckventil
Sophysa	programmierbares Differentialdruckventil
PS Medical	flussgesteuertes Differentialdruckventil, Antisiphon-Differentialdruckventil
VLS	ventilloses Shuntsystem
Polaris	programmierbares Differentialdruckventil
Heyer-Schulte	Antisiphon-Differentialdruckventil

paediGAV: paediatrisches gravitationsassistiertes Differentialdruckventil, proGAV: gravitations-assistiertes programmierbares Ventil, OSV II: Orbis Sigma Valve II, VLS: Shuntsystem ohne Ventil (englisch: valveless shunt system)

Die verwendeten Ventilarten werden im Folgenden analog der Anzahl ihrer Nennungen diskutiert, wobei Ventile des gleichen Funktionsprinzips zusammen

erörtert werden.

Tabelle 4 (s.o.) liefert einen Überblick über die im Fragebogen genannten Ventilarten und deren Häufigkeit.

Wie bereits beschrieben, ist die Besonderheit der **GAV-Ventile**, dass sie außer dem Differentialdruckventil mit vorgegebenen Druckstufen eine Gravitatsions-einheit aufweisen. Diese wirkt dem lageabhängigen, hydrostatischen Druck der Liquorsäule im Shuntsystem mit Kugelgewichten entgegen. Somit wird der sich verändernde Druck auf das Ventil ausgeglichen [27].

In der Kombination aus Differenzdruck- und Gravitationseinheit ergeben sich sechs verschiedene Möglichkeiten:

- 4/14 cmH_2O
- 4/19 cmH_2O
- 4/24 cmH_2O
- 9/14 cmH_2O
- 9/24 cmH_2O
- 9/29 cmH_2O

Die erste Zahl steht dabei für den Öffnungsdruck der Differenzdruckeinheit im Liegen und die zweite für den Öffnungsdruck im Stehen.

PaediGAV-Ventile sind seit 1998 auf dem europäischen Markt [107] und haben sich in vielen europäischen pädiatrischen Zentren bereits als Standard etabliert [32]. Hier gibt es noch nicht so viele Studien und Literatur wie zu den Differentialdruckventilen und den programmierbaren Ventilen, zumal die Zulassung in den USA erst 2002 erfolgte [27].

Auch liegen wenige Daten vor, die tatsächlich die Patientengruppe der Frühge-borenen berücksichtigt.

Zum Beispiel bewegen sich in Studien bei Kindern und Erwachsenen mit Hydrozephalus unterschiedlicher Ätiologie die Angaben bezüglich der Infektionen zwischen 3% bis 7,7%, bei Unterdrainage zwischen 1,8% und 5% und bei Überdrainage zwischen 3,6% bis 10,6% [26, 32, 51, 70]. Die Revisionsrate ist nach Kiefer und Eymann aufgrund einer Überdrainage mit 4,5% gering [51]. Nach Cedzich und Wiessner [13] wurden keinerlei Komplikationen einer Über- oder Unterdrainage beobachtet. Sie weisen jedoch darauf hin, dass nur Langzeitstudien zeigen können, ob diese Komplikationen tatsächlich durch das paediGAV verringert werden.

In einer Pilotstudie zu den GAV-Ventilen, durchgeführt mit 32 Kindern unter 16 Jahren mit Hydrozephalus, beläuft sich die Shuntobstruktion auf 38% [70]. Auch wird von einer 12 monatigen Shuntüberlebensrate von 53% berichtet. Diese Studie zeigt aufgrund der relativ hohen Rate von Ventilstörungen Potenzial für weitere Verbesserungen auf. Andere Studien dagegen beschreiben eine hohe 2 Jahresüberlebensrate des Ventils von 68% und 76,9% [26, 32].
Verglichen mit einem herkömmlichen Shunt beeinflusst das GAV nicht die frühe Komplikationsrate [32, 70].
Allerdings konnten die Studien zeigen, dass die GAV-Ventile erfolgreich über einen Zeitraum von mehreren Jahren anwendbar sind [51] und als sicher und effektiv in der Behandlung des Hydrozephalus gelten [26].
Somit spiegeln die erhaltenen Angaben aus dem Fragebogen wider, dass häufig auf diese neuartigen Ventile zurückgegriffen wird und sie sich bereits als Standard durchsetzen konnten.

Die **proGAV-Ventile** stellen eine Weiterentwicklung der GAV-Ventile dar. Die proGAV-Ventile gibt es seit 2004 auf dem europäischen Markt und seit 2007 in den USA [27]. Hierbei ist die Gravitationseinheit mit einem programmierbaren Ventil kombiniert [27]. Die einstellbare Differentialdruckeinheit kann stufenlos von 0 - 200 mmH_2O variiert werden.
Ein Nachteil bei der Behandlung von Frühgeborenen stellt allerdings die Größe des Ventils dar. Es ist denkbar, dass das proGAV nur von den Neurochirurgen und nicht von den Kinderchirurgen verwendet wird, da es deutlich größer ist als das paediGAV.
Erste Ergebnisse zu dem proGAV-Ventil liefert eine Studie von 2009 [86] bei 53 Kindern mit Hydrozephalus unterschiedlicher Genese. Es wurden keine auf das Ventil selbst zurückführbaren Komplikationen beobachtet. Die Infektionsrate lag bei 8%. Bei 36% der Kinder wurde der Öffnungsdruck aufgrund einer Unter- oder Überdrainage nachjustiert und hierdurch eine klinische Verbesserung erzielt.
Insgesamt beschreiben Rohde et al. eine vielversprechende Erfolgsrate.

Sowohl das paediGAV- als auch das programmierbare proGAV-Ventil werden von einer MRT nicht in ihrer Funktionstüchtigkeit eingeschränkt [60]

Das Ventil **Medos/Codman Hakim programmable** wird von gut einem Drittel der Kliniker angewendet, die den Antwortbogen ausfüllten. Auch die Ventile **Sophysa** und **Polaris** gehören zu den einstellbaren oder programmierbaren Ventilen und sollen an dieser Stelle diskutiert werden. Sophysa und Polaris wurden, wie auch das proGAV, nur von Neurochirurgen ein- bzw. dreimalig genannt.
Das Besondere an den programmierbaren Ventilsystemen ist, dass mit Hilfe eines Magneten nicht invasiv der Öffnungsdruck verändert werden kann. Bei Medos/Codman Hakim kann zwischen 18 verschiedenen Druckstufen zwischen 30 - 200 mmH_2O variiert werden [107]. Auch das Sophysa-Ventil kann in einem Bereich zwischen 30 - 200 mmH_2O über acht Druckstufen verstellt werden [65]. Das Polaris-Ventil besitzt über den gleichen Bereich fünf verschiedene Druckstufen. Jedoch weist es einen Sicherungsmechanismus gegen ein akzidentielles Verstellen des Öffnungsdrucks durch ungerichtete, magnetische Felder auf [65].

Die Angaben über eine Ventildysfunktion bewegen sich bei dem Medos/Codman Hakim zwischen 5% und 12% [87, 107].
In verschiedenen Studien konnte keine Überlegenheit der programmierbaren Ventilsysteme gegenüber den herkömmlichen Differentialdruckventilen festgestellt werden [48, 81, 87].
Darüber hinaus wurden in einer prospektiven Studie [108] von 2005 mit 195 Kindern in Uganda das Medos/Codman Hakim-System mit dem einfachen Schlauchsystem Chhabra verglichen. Dieses System ist um den Faktor 20 preisgünstiger als das Medos/Codman Hakim-Ventil. In der Studie gab es keinen statistisch signifikanten Unterschied im Outcome nach einem Jahr zwischen der Patientengruppe mit implantiertem Chhabra und der Gruppe mit dem Codman-Hakim-Ventil.
Eine weitere Studie von 2009 [38] berichtet, dass bei erhöhten Zellzahlen von Erythrozyten und Leukozyten im Liquor die programmierbaren Shunts aufgrund ihrer komplexeren Bauweise leichter verstopfen. Dies führt zu einer geringeren Überlebensrate des Shunts verglichen mit nicht programmierbaren Shunts.

Auf der anderen Seite wurden in einer prospektiven Studie [65] von 1998 bis 2006 mit 100 Neu- und Frühgeborenen mit einem Hydrozephalus hauptsächlich

aufgrund einer IVH oder einer Meningomyelocele programmierbare Ventile implantiert. Eine Shuntobstruktion kam in 20% der Fälle vor. Die Infektionsrate lag bei 5%. Von einer Unter- oder Überdrainage wird nicht berichtet, sondern dass in 93% der Fälle die Symptome des Hydrozephalus unter Kontrolle gebracht wurden. Die Autoren geben an, dass durch die externe Adjustierung des Öffnungsdrucks Shuntrevisionen und damit weitere Operationen verhindert werden konnten.

Auf die flussgesteuerten Ventile **OSV II**-Ventil und PS-Medical entfallen 5% und 3% der Nennungen (4 und 2 von 76). Da es bei der Angabe des PS-Medical unklar bleibt, ob es sich um das flussgesteuerte **PS-Medical Phoenix Diamond** oder um das Anitsiphon-Ventil PS Medical Delta handelt, findet es in beiden Diskussionspunkten Erwähnung.
Das Funktionsprinzip von OSV II und PS-Medical Phoenix Diamond beruht auf einer gleichbleibenden Liquordrainage aufgrund der Annahme einer konstanten Liquorproduktion. Dabei passt sich der Ventilwiderstand dem sich ändernden Differentialdruck über den Enden des Shunts an und der Liquor wird trotz variierender Lage des Patienten kontinuierlich drainiert. Allerdings zeigte sich, dass die Liquorproduktion zum einen nicht konstant über den Tag verläuft und sich zum andern interindividuell stark unterscheidet. Bei der drainierten Menge an Liquor handelt es sich um einen Mittelwert, der jedoch nicht zwangläufig allgemeingültig ist. Auch sind die Einflussgrößen auf die Menge an produziertem Liquor noch unbekannt. Für den Fall einer lebensbedrohlichen Hirndruckerhöhung wurde zusätzlich eine weitere Sicherheitsstufe implementiert [101].
Eine randomisierte Studie konnte keinen Vorteil des Cordis Orbis Sigma gegenüber den herkömmlichen Ventilsystemen aufzeigen [23].
Nachdem diese Ventile keine variable Liquorproduktion berücksichtigten, wird ersichtlich, warum das OSV II und das PS-Medical so selten im Fragebogen erwähnt wird.

Das **Schlauchsystem ohne Ventil**, das VLS, wurde zweimal genannt (3%).
Die Drainage des Liquors erfolgt hierbei über den hydrostatischen Druck, der entsteht, wenn der Kopf des Frühgeborenen passiv angehoben wird. Hierdurch kann das VLS bei Säuglingen, die ihren Kopf selbstständig anheben können, nicht mehr zum Einsatz kommen, da das Risiko der akzidentiellen Überdrainage zu

hoch ist. Der Vorteil eines VLS ist das minimierte Risiko der Shuntobstruktion [104].
Eine Studie von 2001 [104] verglich an insgesamt 40 Frühgeborenen mit PHH die Implantation eines herkömmlichen Ventils mit der eines VLS, welches nach ein paar Wochen in einen Shunt mit Ventil konvertiert wurde. Obwohl das VLS frühzeitiger implantiert wurde, war nach einem Follow-Up von 9,1 Jahren das Outcome beider Patientengruppen ähnlich. Die Infektions- und die spätere Shuntrevisionsrate unterschieden sich nicht signifikant.
Auch an anderer Stelle wird das VLS speziell für Frühgeborene mit geringem Gewicht empfohlen [104]. Allerdings muss die zwangsläufige spätere Operation der Konversion zum Shuntsystem mit Ventil und deren mögliche Komplikationen beachtet werden.
Wie in der oben erwähnten Studie von 2005 [108] geschildert, konnte im Outcome kein Unterschied des VLS zu programmierbaren Ventilen aufgezeigt werden.
Somit stellt das VLS eine Alternative zu Shunts mit Ventilen dar. Es kommt jedoch in Deutschland, wie auch der Fragebogen zeigte, nicht routinemäßig zum Einsatz.

Bei den Ventilsystemen **Heyer-Schulte**- und **PS Medical Delta**-Ventil handelt es sich um Antisiphon-Ventile. Heyer-Schulte wurde lediglich ein Mal (1%) genannt. Wird das PS-Medical nun zu den Antisiphonsystemen gezählt, wurde es, wie oben beschrieben, zwei Mal erwähnt (3%).
Das Funktionsprinzip der Antisiphon-Ventile berücksichtigt den Fluss des Liquors im Shuntsystem. Durch die Sogwirkung des Liquorflusses bei Unterdruck, der sich beim Lagewechsel aus sitzender in stehende Position ergibt, wird eine Membran ins Ventil gesogen und hält dadurch den Liquorfluss konstant. Fällt die Sogwirkung auf die Membran in liegender Position weg, geht die Membran in ihre Ausgangslage zurück und der Liquor kann wieder fließen. Diese Ventile werden meist in Kombination mit anderen verwendet und sind in dem Schlauchsystem zwischengeschaltet [107].
Zur korrekten Funktion der Antisiphon-Ventile muss jedoch der außen an der Schaltmembran anliegende Druck dem Atmosphärendruck entsprechen. Oft ist dies nicht der Fall, da das Ventil unter der Haut implantiert ist. Hierbei übt nach Abschluss der Wundheilung das Narbengewebe Druck auf das Ventil aus. Je nach Konstruktionsart des Antisiphon-Ventils kann dabei der Narbendruck entweder zu

einem Verschluss oder zu einer Freigabe der Liquorpassage führen. Dies zieht wiederum eine Unter- oder Überdrainage nach sich [101].
Die bereits oben erwähnte, randomisierte Studie konnte neben der Cordis Orbis Sigma keinen Vorteil des Medtronic PS Medical Delta gegenüber den herkömmlichen Ventilsystemen aufzeigen [23].
Auch an der Anzahl der Nennungen im Fragebogen wird deutlich, dass die Antisiphon-Ventile kaum noch angewendet werden.

5. Zusammenfassung

Der posthämorrhagische Hydrozephalus (PHH) aufgrund einer intraventrikulären Blutung ist nach wie vor eine sehr ernstzunehmende Komplikation bei Frühgeborenen. Da die Behandlung noch nicht standardisiert ist, ist es das Ziel der vorliegenden Arbeit, den aktuellen Stand der Versorgung von Frühgeborenen mit PHH in deutschen Kliniken zu erheben und eine Momentaufnahme zu erstellen.

Hierfür wurde an sämtliche neuro- und kinderchirurgische Abteilungen Deutschlands ein kurzgefasster Fragebogen geschickt, der verschiedene Bereiche der Behandlung des PHH erhob. Nach zweimaligem Anschreiben antworteten von den insgesamt 212 Chirurgen 160, was einem Rücklauf von 75% entspricht.

Die eingegangenen Daten ergaben, dass etwa die Hälfte der Kliniken den PHH versorgen. Bei der Frage nach der geschätzten Anzahl der versorgten Frühgeborenen mit PHH pro Jahr liegen die Angaben der Neurochirurgen bei einem Median von 9 und einem Mittelwert von 8,5, bei den Kinderchirurgen bei einem Median von 7-8 und einem Mittelwert von 7,5. Die Frage nach der anfänglichen Therapie beim PHH zeichnete eine klare Tendenz zur initialen Therapie mit der Rickham-Kapsel ab. Während sich die EVD (externe Ventrikeldrainage) hinsichtlich der Häufigkeit der Antworten im Mittelfeld bewegte, wurden weitere Optionen deutlich seltener angeführt. Auf die offene Frage nach den Parametern, anhand derer die Indikation zur Shuntimplantation gestellt wird, wurden Kopfumfang, Ventrikelweite, Ultraschall und Punktionspflichtigkeit, -häufigkeit, -dauer, -menge am häufigsten angegeben. Auf die Frage, ab welchem Proteingehalt die Shuntoperation in der Regel durchgeführt wird, wurde ein klar umrissener Bereich von 100-2000 mg/L (Milligramm pro Liter) deutlich. Die Frage, wie hoch der Anteil an Kindern ist, der nach anfänglicher Therapie keinen definitiven Shunt mehr braucht, verdeutlichte, dass dieser nach wie vor gering ist. Auf die Frage, wann die Rickham-Kapsel explantiert wird, wurde am häufigsten die Explantation aufgrund der Shuntimplantation genannt. Bei der Frage nach dem Implantationsort, also der Gegenseite der Rickham-Kapsel/EVD, dem Anschluss an die Rickham-Kapsel/EVD und die Seite von der Rickham-Kapsel/EVD, nach

deren Explantation fallen alle drei Alternativen sehr ähnlich aus. Auf die Frage nach dem verwendeten Ventil zur Versorgung des PHH beim Frühgeborenen zeigte sich, dass über die Hälfte der Chirurgen das Ventil paediGAV (pädiatrisches gravitationsassistiertes Differentialdruckventil) verwenden. Das Ventil Medos/Codman Hakim benutzen ein Drittel der befragten Chirurgen.

Die Verteilung von Neuro- und Kinderchirurgen, die den PHH versorgen zeigt, dass deutlich mehr Neurochirurgen den PHH versorgen. Dies könnte zum einen an der günstigeren Weiterbildungspolitik für Neurochirurgen liegen, zum andern daran, dass es in Deutschland etwa doppelt so viele Neurochirurgen wie Kinderchirurgen gibt. Bei der Diskussion der weiteren Ergebnisse wird deutlich, dass zu den meisten in dieser Umfrage gestellten Fragen auch in der aktuellen Literatur häufig Uneinigkeit besteht. In der aktuellen Studienlage zeichnen sich jedoch Trends ab, welche sich auch in den gegebenen Antworten widerspiegeln (s.o.).

Durch die erhobenen Daten zur Versorgung des PHH bei Frühgeborenen zeigte sich, dass in wichtigen Bereichen eine klare Tendenz erkennbar ist. Die Mehrheit der Chirurgen stimmt darin überein, wie der PHH am erfolgversprechendsten behandelt werden kann, hinsichtlich der anfänglichen Therapie mit einer Rickham-Kapsel, den Parametern zur Indikationsstellung der Shuntimplantation, dem Proteingehalt bei Shuntimplantation und der Art des verwendeten Ventils.

Keine klare Tendenz ergab sich bei den Fragen, wegen welcher Gründe die Rickham-Kapsel explantiert wird und dem Ort der Shuntimplantation. Auch eine Erhebung der tatsächlichen Anzahl an PHH-Fälle bei Frühgeborenen pro Jahr wäre wissenswert. Hier sind weitere Studien nötig.

Darüber hinaus sollten Bereiche, die nicht durch den Fragebogen berücksichtigt wurden, zum Beispiel der Zeitpunkt der Intervention nach der Geburt und das kindliche Köpergewicht bei der Operation untersucht werden, um die Behandlung des PHH weiterhin zu optimieren und als Leitlinie standardisieren zu können.

6. Literaturverzeichnis

1. Aldana PR, Steinbok P: Prioritizing neurosurgical education for pediatricians: results of a survey of pediatric neurosurgeons. J Neurosurg Pediatrics 4: 309-316 (2009)

2. Anwar M, Kadam S, Hiatt IM, Hegyi T: Serial lumbar punctures in prevention of post-hemorrhagic hydrocephalus in preterm infants. J Pediatr 107:446-450 (1985)

3. Arnold H, Laas R: Hydrocephalus, Extrazellulärraum und Liquorresorption. In: Voth, D (Hrsg): Hydrocephalus im frühen Kindesalter. Enke, Stuttgart, S. 46-48 (1983)

4. Aschoff A, Kremer P, Oikonomou J, Hashemi B, Kunze S: 50 Years Hydrocephalus Valves. The way to 195 Different designs. Poster, presented on the 43th Annual Scientific Meeting of the Society for Research into Hydrocephalus & Spina Bifida Sheffield, June 23-26th (1999)

5. Bähr M, Frotscher M: Gehirn- und Rückemarkshäute, Liquor- und Ventrikelsystem. In: Bähr M, Frotscher M (Hrsg): Neurologisch-topische Diagnostik, 9. Aufl, Thieme, Leipzig Zwenkau, S. 403-417 (2009)

6. Benzel EC, Reeves JP, Nguyen PK, Hadden TA: The treatment of hydrocephalus in preterm infants with intraventricular haemorrhage. Acta Neurochir 122: 200-203 (1993)

7. Boynton BR, Boynton CA, Merritt A, Vaucher YE, James HE, Bejar RF: Ventriculoperitoneal shunts in low birth weight infants with intracranial hemorrhage: neurodevelopmental outcome. Neurosurgery 18: 141-145 (1986)

8. Brouwer AJ, Groenendaal F, Van den Hoogen A, Verboon-Maciolek M, Hanlo P, Rademaker KJ, De Vries LS: Incidence of infections of ventricular

reservoirs in the treatment of post-haemorrhagic dilatation: a retrospective study (1992-2003). Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 92: F41-F43 (2007)

9. Bruisma N, Stobbering EE, Herpers MJHM, Vies JSH, Weber BJ, Gavilanes DAWD: Subcutaneous ventricular catheter reservoirs and ventriculoperitoneal drain related infections in preterm infants and young children. Clin Microbiol Infect 6: 202-206 (2000)

10. Brydon HL, Bayston R, Hayward R, Harkness W: The effect of protein and blood cells on flow-pressure characteristics of shunts. Neurosurgery 38: 498-505 (1996)

11. Bundesärztekammer: http://www.bundesaerztekammer.de/downloads/Stat08Tabelle03.pdf (22.05.2010)

12. Buxton N, Macarthur D, Mallucci C, Punt J, Vloeberghs M: Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. Pediatr Neurosurg 29: 73-76 (1998)

13. Cedzich C, Wiessner A: The treatment of hydrocephalus in infants and children using hydrostatic valves. Zentralbl Neurochir 64: 51-57 (2003)

14. Chazal J., Management of Hydrocephalus in Childhood. In: Sindou M., Practical Handbook of Neurosurgery, Volume 2 Intracranial Tumors, Intraoperative Explorations, Pediatrics, Springer, Wien New York, S.525-541 (2009)

15. Cherian S, Whitelaw A, Thoresen M, Love S: The pathogenesis of neonatal post-hemorrhagic hydrocephalus. Brain Pathol 14: 305-311 (2004)

16. Cinalli G: Alternatives to shunting. Childs Nerv Syst 15: 718-731 (1999)

17. Cornips E, Van Calenbergh F, Plets C, Devlieger H, Casaer P: Use of

external drainage for posthemorrhagic hydrocephalus in very low birth weight premature infants. Childs Nerv Syst 13: 369-374 (1997)

18. Crowley P: Prophylactic corticosteroids for preterm birth. In: The Cochrane Library, Issue 1 (2000)

19. Davis SL, Tooley WH, Hunt JV: Developmental outcome following posthemorrhagic hydrocephalus in preterm infants. Comparison of twins discordant for hydrocephalus. Am J Dis Child 141: 1170-1174 (1987)

20. De Vries LS, Liem KD, van Dijk K, Smit BJ, Sie L, Rademaker KJ, Gavilanes AW: Early versus late treatment of posthaemorrhagic ventricular dilatation: results of a retrospectiv study from 5 neonatal intensiv care units in the Netherlands. Acta Paediatr 91: 212-217 (2002)

21. Di Rocco C, Massimi L, Tamburrini G: Shunts vs endoscopic third ventriculostomy in infants: are there different types and/or rates of complications. A review. Childs Nerv Syst 22: 1573-1589 (2006)

22. Drake JM, Kestle JR, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J Jr, Haines S, Schiff SJ, Cochrane DD, Steinbok P, MacNeil N: Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. Neurosurgery 43: 294-305 (1998)

23. Drake JM, Kestle JR, Tuli S: CSF shunts 50 years on—past, present and future. Childs Nerv Syst 16: 800-804 (2000)

24. Duncan CC, Ment LR: Intraventricular hemorrhage and prematurity. Neurosurg Clin N Am 4: 727-734 (1993)

25. Dykes FD, Dunbar B, Lazarra A, Ahmann PA: Posthemorrhagic hydrocephalus in high risk preterm infants: natural history, management, and long-term outcome. J Pediatr 114: 611-618 (1989)

26. Eymann R, Steudel WI, Kiefer M: Pediatric gravitational shunts: initial results from a prospective study. Neurosurg 106: 179-184 (2007)

27. Funk-Neubarth M. (Marketingmanagerin der Firma Miethke) (2010 persönliche Mitteilung und Email)

28. Gaskill SJ, Marlin AE, Rivera S: the subcutaneous ventricular reservoir : an effectiv treatment for posthemorrhagic hydrocephalus. Childs Nerv Syst 4: 291-295 (1988)

29. Gould SJ, Howard S: An immunohistochemical study of the germinal layer in the late gestation human fetal brain. Neuropathol Appl Neurobiol 13: 421-437 (1987)

30. Grossert U: Die operative Versorgung des frühkindlichen Hydrocephalus. Med. Dissertation, Universität Ulm (2009)

31. Gurtner P, Bass T, Gudeman SK, Penix J, Philput CB, Schinco FP: Surgical management of posthemorrhagic hydrocephalus in 22 low-birth-weight infants. Childs Nerv Syst 8: 198-202 (1992)

32. Haberl EJ, Messing-Juenger M, Schuhmann M, Eymann R, Cedzich C, Fritsch MJ, Kiefer M, Van Lindert EJ, Geyer C, Lehner M, Rohde V, Stroux A, von Berenberg P: Experiences with a gravity-assisted valve in hydrocephalic children. Clinical article. Neurosurg Pediatr 4: 289-294 (2009)

33. Hahn YS, McClone DG, Raimondi AJ, Frisbee CL: Surgical outcome of preterm newborns with severe periventricular intraventricular hemorrhage and posthemorrhagic hydrocephalus. American Society of Pediatric Neurosurgery: Concepts in Pediatric Neurosurgery 66-80 (1983)

34. Hakim S: Hydraulic and mechanical mis-matching of valve shunts used in

the treatment of hydrocephalus: the need for a servo-valve shunt. Dev Med Child Neurol. 15: 646-653 (1973)

35. Hambleton G, Wiggelesworth JS: Origin of intraventricular haemorrhage in the preterm infant. Arch Dis Child 51: 651-659 (1976)

36. Hanigan WC, Morgan AM, Anderson RJ, Bradle P, Cohen HS, Cusack TJ, Thomas-McCauley T, Miller TC: Incidence and neurodevelopmental outcome of periventricular hemorrhage and hydrocephalus in a regional population of very low birth weight infants. Neurosurgery 29: 701-706 (1991)

37. Hansen AR, Snyder EY: Medical management of neonatal posthemorrhagic hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am 9: 95-104 (1998)

38. Hatlen T, Shurtleff D, Ellenbogen R, Avellino A, Duguay S: Efficacy of conventional valves compared to programmable valves in managing children & adolescents with hydrocephalus: a 450 valve retrospective study. Cerebrospinal Fluid Res 6: S.9 (2009)

39. Heep A, Engelskirchen R, Holschneider A, Gronek P: Primary intervention for posthemorrhagic hydrocephalus in very low birthweight infants by ventriculostomy. Childs Nerv Syst 17: 47-51 (2001)

40. Hislop JE, Dubowitz LM, Kaiser AM, Singh PM, Whitelaw AG: Outcome of infants shunted for post-hemorrhagic ventricular dilatation. Dev Med Child Neurol 30: 451-456 (1988)

41. Hudgins RJ, Boydston WR, Gilreath CL: Urokinase in the treatment of shunt malfunctions caused by thrombus. Pediatr Neurosurg 25: 315-320 (1996)

42. Hudgins RJ, Boydston WR, Gilreath CL: Treatment of posthemorrhagic hydrocephalus in the preterm infant with a ventricular access device. Pediatr Neurosurg 29: 309-313 (1998)

43. International randomised controlled trial of acetazolamide and furosemide in posthaemorrhagic ventricular diatation in infancy. International PHVD Drug Trial Group Lancet 352: 433-440 (1998)

44. Kaestner S, Kruschat T, Nitzsche N, Deinsberger W: Gravitational shunt units may cause under-drainage in bedridden patients. Acta Neurochir 151: 217-221; discussion 221. Epub (2009)

45. Kamei A, Houdou S, Mito T, Konomi H, Takashima S: Developmental changes in type VI collagen in human cerebral vessels. Pediatr Neurol 8: 183-186 (1992)

46. Karas CS, Baig MN, Elton SW: Ventriculosubgaleal shunts at Columbus Children´s Hospital: neurosurgical implant placement in the neonatal intensive car unit. J Neurosurg 107: 220-223 (2007)

47. Kazan S, Güra A, Uçar T, Korkmaz E, Ongun H, Akyuz M: Hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in preterm and low-birth weight infants: analysis of associated risk factors for ventriculoperitoneal shunting. Surg Neurol 64 Suppl 2: S77-81 (2005)

48. Kestle JR, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, Piatt J, Haines S, Schiff S, Cochrane D, Steinbok P, MacNeil N: Long-term follow-up data from the shunt design trial. Pediatr Neurosurg 33: 230-236 (2000)

49. Kiefer M:
http://www.kiefer.ws/andere_verfahren.htm (12.06.2010)

50. Kiefer M:
http://kiefer.ws/anatomie_physiologie.htm (22.12.2011)

51. Kiefer M, Eymann R: Gravitational shunt complications after a five-year follow-up. Acta Neurochir Supp. 106: 107-112 (2010)

52. Kiefer M, Meier U, Eymann R: Gravitational valves: relevant differences with different technical solutions to counteract hydrostatic pressure. Acta Neurochir Suppl 96: 343-7 (2006)

53. Kormanik K, Praca J, Garton HJ, Sarkar S: Repeated tapping of ventricular eservoir in preterm infants with post-hemorrhagic ventricular dilatation does not increase the risk of reservoir infection. J Perinatol [Epub ahead of print] (2009)

54. Kunz U: Hydrozephalus. In: Moskop D, Wassmann H (Hrsg): Neurochirurgie. Schattauer, Stuttgart New York, S. 489-500 (2005)

55. Leonhardt A, Steiner HH, Linderkamp O: Management of posthaemorrhagic hydrocephalus with a subcutaneous cahteter reservoir in prematur infants. Arch Dis Child 64: 24-28 (1989)

56. Leviton A, Fenton T, Kuban KC, Pagano M: Labor and delivery characteristics and the risk of germinal matrix hemorrhage in low birth weight infants. J Child Neurol 6: 35-40 (1991)

57. Levy ML, Masri LS, McComb JG: Outcome for preterm infants with germinal matrix hemorrhage and progressive hydrocephalus. Neurosurgery 41: 1111-1118 (1997)

58. Libenson MH, Kaye EM, Rosman NP, Gilmore HE: Acetazolamide and furosemide for posthemorrhagic hydrocephalus of the newborn. Pediatr Neurol 20: 185-191 (1999)

59. Liechty EA, Bull MJ, Bryson CQ, Kalsbeck JE, Jansen RD, Lemons JA, Schreiner RL: Developmental outcome of very low birth weight infants requiring a ventriculo-peritoneal shunt. Childs Brain 10: 340-349 (1983)

60. Lindner D, Preul C, Trantakis C, Moeller H, Meixensberger J: Effect of 3T

MRI on the function of shunt valves-evaluation of Paedi GAV, Dual Switch and proGAV. Eur J Radiol 56: 56-9 (2005)

61. Lou HC: The „lost autoregulation hypothesis“ and brain lesions in the newborn – an update. Brain Dev 10: 143-146 (1988 a)

62. Lou HC: Perinatal hypoxic-ischaemic brain damage and intraventricular haemorrhage. Bailleres Clin Obstet Gynaecol 2: 213-220 (1988 b)

63. Love S: Acute haemorrhagic and hypoxic-ischaemic brain damage in the neonate. Curr Diagn Pathol 10: 106-115 (2004)

64. Mantovani JF, Pasternak JF, Mathew OP, Allan WC, Mills MT, Caspar J, Volpe JJ: Failure of daily lumbar punctures to prevent the development of hydrocephalus following intraventricular hemorrhage. J Pediatr 97: 278-281 (1980)

65. Martínez-Lage JF, Almagro MJ, Del Rincón IS, Pérez-Espejo MA, Piqueras C, Alfaro R, Ros de San Pedro J: Management of neonatal hydrocephalus: feasibility of use and safety of two programmable (Sophy and Polaris) valves. Childs Nerv Syst 24: 549-556 (2008)

66. McCallum JE, Turbeville D: Cost and outcome in a series of shunted premature infants with intraventricular hemorrhage. Pediatr Neurosurg 20: 63-67 (1994)

67. McComb JG, Ramos AD, Platzker ACG, Henderson DJ, Segall HD: Management of hydrocephalus secondary to intraventricular hemorrhage in the preterm infant with a subcutaneous ventricular catheter reservoir. Neurosurgery 13: 295-300 (1983)

68. McCrea HJ, Ment LR: The diagnosis, management, and postnatal prevention of intraventricular hemorrhage in the preterm neonate. Clin Perinatol. 35:777-792 (2008)

69. McMahon P, Cooke RW: Hyponatremia caused by repeated cerebrospinal drainage in post hemorrhagic hydrocephalus. Arch Dis Child 58: 385-386 (1983)

70. Meling TR, Egge A, Due-Tønnessen B: The gravity-assisted Paedi-Gav valve in the treatment of pediatric hydrocephalus. Pediatr Neurosurg. 41: 8-14 (2005)

71. Ment LR, Ehrenkranz RA, Philip AG, Schneider K, Katz KH, Taylor KJ, Duncan CC, Makuch RW: Risk period for intraventricular hemorrhage of the perterm neonate is independent of gestational age. Semin Perinatol 17: 338-341 (1993)

72. Miall-Allen V, de Vries LS, Whitelaw A: Mean arterial pressure and cerebral lesions. Arch Dis Child 62: 1068-1069 (1987)

73. Miyawaki T, Matsui K, Takashima S: Developmental characteristics of vessel density in the human fetal and infant brains. Early Hum Dev 53: 65-72 (1998)

74. Netter FH: Neurologische Beschwerden. In NETTERs: Neurologie, 2. Aufl, Thieme, Stuttgart, S. 113-165 (2007)

75. Oi S, Matsumoto S: Hydrocephalus in premature infants. Characteristics and therapeutic problems. Childs Nerv Syst 5: 76-82 (1989)

76. Oksche A: Vergleichende Zellbiologie der Plexus choroidei. In: Voth, D (Hrsg): Hydrocephalus im frühen Kindesalter. F Enke, Stuttgart, S. 15-20 (1983)

77. Papile LA, Munswick-Bruno G, Schaefer A: Relationship of cerebral intraventricular haemorrhage and early childhood neurologic handecaps. J Pediatr 103: 273-277 (1983)

78. Paraicz E, Konya, Bognar M, Balla Z: On early surgery of hydrocephalus in low-birth-weight infants. Zentralbl Neurochir 53: 20-24 (1992)

79. Pierrat V, Bevenot S, Truffert P, Duquennoy C, Lequien P: Incidence, evolution and prognosis of posthemorrhagic ventriculomegaly in a population of newborns of less than 33 weeks gestational age. Arch Pediatr 5: 974-981 (1998)

80. Pikus HJ, Levy ML, Gans W, Mendel E, McComb JG: Outcome, cost analysis and long-term follow-up in preterm infants with massive grade IV germinal matrix hemorrhage and progressive hydrocephalus. Neurosurgery 40: 983-989 (1997)

81. Pollack IF, Albright AL, Adelson PD: A randomized, controlled study of a programmable shunt valve versus a conventional valve for patients with hydrocephalus. Hakim-Medos Investigator Group. Neurosurgery 45: 1399-1408; discussion 1408-1411 (1999)

82. Pulido-Rivas P, Martinez-Sarries FJ, Ochoa M, Sola RG: Treatment of hydrocephalus secondary to intraventricular haemorrhage in preterm infants. A review of the literatur. Rev neurol 44: 616-624 (2007)

83. Rahman S, Teo C, Morris W, Lao D, Boop FA: Ventriculosubgaleal shunt: a treatment option for progressive posthemorrhagic hydrocephalus. Childs Nerv Syst 11: 650-654 (1995)

84. Rhodes TT, Edwards WH, Saunders RL, Harbaugh RE, Little CL, Morgan LJ, Sargent SK: External ventricular drainage for initial treatment of neonatal posthemorrhagic hydrocephalus: surgical and neurodevelopmental outcome. Pediatr Neurosci 13: 255-262 (1987)

85. Richard E, Cinalli G, Assis D, Pierre-Kahn A, Lacaze-Masmonteil T: Treatment of postheamorrhage ventricular dilatation with an Ommaya´s

reservoir: management and outcome of 64 infants. Childs Nerv Syst 17: 334-340 (2001)

86. Rohde V, Haberl EJ, Ludwig H, Thomale UW: First experiences with an adjustable gravitational valve in childhood hydrocephalus. Neurosurg Pediatr 3: 90-93 (2009)

87. Rohde V, Mayfrank L, Ramakers VT, Gilsbach JM: Four-year experience with the routine use of the programmable Hakim valve in the management of children with hydrocephalus. Acta Neurochir 140: 1127-1134 (1998)

88. Rohde V, Weinzierl M, Mayfrank L, Gilsbach JM: Postshunt insertions CSF leaks in infants treated by an adjustable valve opening pressure reduction. Childs Nerv Syst 18: 702-704 (2002)

89. Roland EH, Hill A: Intraventricular hemorrhage and posthemorrhagic hydrocephalus. Clin Perinatol 24: 589-605 (1997)

90. Rosseau GL, McCullough DC, Joseph AL: Current prognosis in fetal ventriculomegaly. J Neurosurg 77: 551-555 (1992)

91. Schirmer M: Hydrocephalus des Säuglings und Kindesalters. In: Schirmer M (Hrsg): Neurochirurgie, 10. Aufl, Urban & Fischer, München Jena, S. 278-281 (2005)

92. Serlo W, Fernell E, Heikkinen E, Anderson H, von Wendt L: Functions and complications of shunts in different etiologies of childhood hydrocephalus. Childs Nerv Syst 6: 92-94 (1990)

93. Shooman D, Portess H, Sparrow O: A review of the current treatment methods for posthaemorrhagic hydrocephalus of infants. Cerebrospinal Fluid Res. 6: 1 (2009)

94. Simon C, Geile G: Hydrocephalus. In: Simon C, Geile G (Hrsg): Pädatrie:

Lehrbuch der Kinderheilkunde, 6. Aufl. Schattauer, Stuttgart, New York S. 321-326 (1991)

95. Sklar F, Adegbite A, Shapiro K, Miller K: Ventriculo-subgaleal shunts: management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. Pediatr Neurosurg 18: 263-265 (1992)

96. Smith KM, Deddish RB, Ogata ES: Meningitis associated with serial lumbar punctures and post-haemorrhagic hydrocephalus. J Pediatr 109: 1057-1060 (1986)

97. Statistisches Bundesamt, Destasis: http://www.gbe-bund.de/oowa921-install/servlet/oowa/aw92/dboowasys921.xwdevkit/xwd_-initgbe.isgbetol/xs_start_neu/&p_aid=i&p_aid=38453467&-nummer=702&p_sprache=D&p_indsp=-&p_aid=62356511 (14.05.2010)

98. Taylor AG, Peter JC: Advantages of delayed VP shunting in post-haemorrhagic hydrocephalus seen in low-birth-weight infants. Childs Nerv Syst. 17: 328-333 (2001)

99. Trepel M: Liquor-, Ventrikelsystem und Hirnhäute. In: Trepel M. (Hrsg): Neuroanatomie, 3. Aufl, Urban & Fischer, München, S. 249-257

100. Tuli S, Drake J, Lawless J, Wigg M, Lamberti-Pasculli M: Risk factors for repeated cerebrospinal shunt failures in pediatric patients with hydrocephalus. J Neurosurg 92: 31-38 (2000)

101. Uniklinik Saarland: http://wwwalt.med-rz.uniklinik-saarland.de/hydrocephalus/hydrocephalus/flowgesteuerte_shunts.htm (30.05.2010)

102. Ventriculomegaly Trial Group. Randomised trial of early tapping in neonatal

posthaemorrhagic ventricular dilatation. Arch Dis Child 65: 3-10 (1990)

103. Ventriculomegaly Trial Group. Randomised trial of early tapping in neonatal posthaemorrhagic ventricular dilatation: results at 30 month. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 70: F129-F136 (1994)

104. Vinchon M, Lapeyre F, Duquennoy C, Dhellemmes P: Early treatment of posthemorrhagic hydrocephalus in low-birth-weight infants with valveless ventriculoperitoneal shunts. Pediatr Neurosurg. 35: 299-304 (2001)

105. Volpe JJ: Intracranial hemorrhage: Germinal matrix – Intraventricular hemorrhage of the premature infant. In Volpe JJ: Neurology of the newborn. 3rd ed. Saunders p. 403-463 (1995)

106. Volpe JJ: Neurology of the newborn. 2nd edn. Saunders pp 403-463 (1996)

107. Walendzik UH: Ergebnisse der Hydrozephalustherapie im klinischen Alltag. Med Dissertation, Universität Münster (2006)

108. Warf BC: Comparison of 1-year outcomes for the Chhabra and Codman-Hakim Micro Precision shunt systems in Uganda: a prospective study in 195 children. J Neurosurg (Pediatrics 4) 102: 358-362 (2005)

109. Whitelaw A: Repeated lumbar punctures or ventricular taps for preventing morbidity and shunt dependence in newborn infants with intraventricular haemorrhage. In: The Cochrane Library, Issue 1 (2000)

110. Whitelaw A: Intraventricular haemorrhage and posthaemorrhagic hydrocephalus: pathogenesis, prevention and future interventions. Semin Neonatol. 6: 135-146 (2001 a)

111. Whitelaw A: Repeated lumbar or ventricular punctures in newborns with intraventricular hemorrhage. Cochrane Database Syst Rev 1: CD000216

(2001 b)

112. Whitelaw A, Cherian S, Thoresen M, Pople I: Posthaemorrhagic ventricular dilatation: new mechanisms and new treatment. Acta Paediatr Suppl 93: 11-14 (2004)

113. Whitelaw A, Evans D, Carter M, Thoresen M, Wroblewska J, Mandera M, Swietlinski J, Simpson J, Hajivassiliou C, Hunt LP, Pople I: Randomized clinical trail of prevention of hydrocephalus after intraventricular hemorrhage in preterm infants: brain-washing versus tapping fluid. Pediatrics 119: e1071-1078 (2007)

114. Whitelaw A, Kennedy CR, Brion LP: Diuretic therapy for newborn infants with posthemorrhagic ventricular dilatation. In: The Cochrane Library, Issue 2 (2001)

115. Whitelaw A, Odd DE: Intraventricular streptokinase after intraventricular hemorrhage in newborn infants. Cochrane Database Sys Rev 4:CD000498 (2007)

116. Whitelaw A, Thoresen M, Pople I: Posthaemorrhagic ventricular dilatation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 86: 72-74 (2002)

117. Willis B, Javalkar V, Vannemreddy P, Caldito G, Matsuyama J, Guthikonda B, Bollam P, Nanda A: Ventricular reservoirs and ventriculoperitoneal shunts for premature infants with posthemorrhagic hydrocephalus: an institutional experience. J Neurosurg Pediatr. 3: 94-100 (2009)

118. Willis BK, Kumar CR, Wylen EL, Nanda A: Ventriculosubgaleal shunts for posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. Pediatr Neurosurg 41: 178-185 (2005)

119. Young HF, Nulsen FE, Weiss MH, Thomas P: The relationship of intelligence and cerebral mantel in treated infantile hydrocephalus (IQ

potential in hydrocephalic children). Pediatrics 52: 38-44 (1973)

Bundeswehrkrankenhaus Ulm
Akademisches Krankenhaus
der Universität Ulm

Oberer Eselsberg 40
89081 Ulm

AllgFspNr 07 31 / 17 10 – 0
FspNrBw 59 26 – 88

www.bundeswehrkrankenhaus-ulm.de

BwKrhs Ulm, Abteilung, Oberer Eselsberg 40, 89081 Ulm

Neurochirurgie
Leitender Arzt:
Oberstarzt
Priv. Doz. Dr. med. U. Kunz
Tel. 07 31 / 17 10 – 22 01
Fax 07 31 / 17 10 – 22 05

BwKrhsUlm@bwb.org

Ulm, 01.06.2009

Bitte zurück an:

OFA Dr. U.M.Mauer
BWK Ulm
Abt. NCH
89070 Ulm

Fax: 0731/1710-2205

1. Versorgen Sie Frühgeborene mit einem posthämorrhagischen Hydrocephalus ?

O Ja. O Nein.

Falls Frage 1. mit „Ja“ beantwortet wurde, hier weiter, bei „Nein“ weiter bei Frage 9.:

2. Wieviel Frühgeborene (SSW < 36. Woche) versorgen Sie etwa pro Jahr?

___ Frühgeborene / Jahr

3. Welches ist Ihre anfängliche Therapie bei einem posthämorrhagischen Hydrocephalus ?

O Externe Ventrikeldrainage
O wiederholte transfontanelläre Punktionen
O Rickham-Kapsel
O vp-Shunt
O andere Therapie: _____

4. Auf Grund welchen Parameters bzw. welcher Parameter entscheiden Sie, ob eine Shuntversorgung notwendig wird?

_____

_____

5. Ab welchem Proteingehalt implantieren Sie in der Regel einen Shunt?

_____ mg / L

6. Wie hoch ist der Anteil an Kindern, die nach der anfänglichen Versorgung keinen definitiven Shunt benötigen?

_____ % der Kinder

7. Wann explantieren Sie die Rickham-Kapsel?

O bei der Shunt-Implantation
O routinemäßig nach ____ Jahren, falls kein Shunt implantiert wurde
O nur bei nachgewiesener Infektion, sonst nie
O wenn Eltern dies ausdrücklich wünschen
O anderer Grund: _____

8. Wie implantieren Sie den Shunt:

O auf der Gegenseite des Rickham/ der EVD
O Anschluss an Rickham/ EVD
O Seite von Rickham/EVD, jedoch Explantation von Rickham/EVD

9. Versorgen Sie Kinder mit Meningomyelocele?

O Ja. O Nein.

Weiter falls Frage 9. mit „Ja“ beantwortet wurde, hier weiter, bei „Nein“ endet der Fragebogen hier.

10. Wie werden die Kinder mit MMC bei Ihnen entbunden?

O per Sectio, geplant
O per Sectio bei Beginn der Wehen
O via naturalis

11. Nach welcher Zeit nach der Geburt versorgen Sie meist die MMC?

von:____ bis:____ Stunden

12. Welche Untersuchungen führen Sie vor der Versorgung der MMC durch?

O Sono Kopf
O MRT Wirbelsäule
O Röntgen Wirbelsäule
O keine

13. Geben Sie Antibiotika perioperativ bei der operativen Versorgung einer MMC?

O Ja, und zwar: _____ für _____ Tage
O Nein.

13. In welchem Abstand zur MMC-Operation implantieren Sie einen Shunt bei Vorliegen eines Hydrocephalus?

O _____ Tage
O in einer OP

14. Welches Ventil benützen Sie bei in der Regel?

bei posthämorrhagischem Hydrocephalus:

_____

bei MMC:

_____

Herzlichen Dank für Ihre Mithilfe.

Dr. U.M. Mauer
Ltd. OA Abt NCH
BWK Ulm

A. Jahn
Cand.med.
BWK Ulm

L. Unterreithmeier
Cand. Med.
BWK Ulm

Prof.Dr. W. Wagner
Sprecher Sektion
päd. NCH
Uni Mainz

Danksagung

Ich möchte PD Dr. Mauer für seine Betreuung, stete Unterstützung und schnelle Hilfsbereitschaft danken.
Außerdem möchte ich meiner Familie danken für ihren Rückhalt und meinem Freund für seinen Ansporn.

Curriculum Vitae

Lebenslauf aus Gründen des Datenschutzes entfernt