

Die Ventilversorgung des Wasserkopfes: Eine bahnbrechende Entwicklung, aber noch keine Patentlösung

Hydrocephalus bedeutet vermehrte Ansammlung von Liquor in den inneren oder äußeren Hirnkammern. Es wird zwischen einem Verschlusshydrocephalus, bei dem das Hirnwasser nicht frei zirkulieren kann und einem aresorptiven Hydrocephalus unterschieden, bei dem der Liquor nicht ausreichend in das Venensystem zurückgeführt wird. Diese Einteilungen ist vor allem von didaktischer Bedeutung. Häufig sind nämlich verschiedene Pathomechanismen gleichzeitig für einen Hydrocephalus verantwortlich. Dabei ist mit den heutigen bildgebenden Verfahren keine eindeutige Unterscheidung möglich. Bei der Ventrikelblutung okkludieren beispielsweise Blutkoagel die Verbindung zwischen dritter und vierter Hirnkammer, die äußeren Subarachnoidalräume sind ebenfalls blutig verklebt und Blutkörperchen blockieren die den Liquor resorbierenden Pachioninischen Granulationen.

Hirndrucksymptomatik kann in Erbrechen, Kopfschmerzen, Krampfanfällen, Paresen, Bradykardien, Sehstörungen oder Verhaltensauffälligkeiten bestehen. Vor allem bei Säuglingen liefert die Kopfumfangskurve wichtige Hinweise. Zeitliche Dynamik und Grad der Ausprägung sind völlig variabel.

Akut auftretende Blockaden können innerhalb von Minuten zur Einklemmung führen, andererseits können bei chronischen Aquaeductstenosen spektakuläre Ventrikelerweiterungen jahrelang klinisch inapparent bleiben.

Vor Einführung der Ventilbehandlung bestand das Schicksal der meisten Hydrocephalus-Patienten in fortschreitendem Siechtum und geistigem Verfall. Im Säuglingsalter entwickelte sich ein überproportionales, mitunter excessives Wachstum des Hirnschädels (*Abb. 1*).

Ohne Behandlung konnte ein Kopfumfang von 100 cm erreicht werden. Oppenheim berichtete 1902 von einem monströsen Fall mit nicht weniger als 167 cm. Nach zehn Jahren hatten lediglich 20% der Hydrocephalus-Patienten überlebt und nur wenige fanden zu einer befriedigenden Lebensführung oder gar Berufsausübung. Heutzutage reicht das Spektrum der Patienten unserer Hydrocephalussprech-

stunde vom Hochschulstudenten über Kinder, die im Rahmen der Begabtenförderung eine Schulklasse überspringen bis zu Patienten mit massiver psychomotorischer Retardierung und Tetraparese, beispielsweise nach Meningokokken-Meningitis.

Die erste chirurgische Dauerbehandlung versuchte 1893 Mikulicz - der berühmte Lehrmeister Sauerbruchs - in Breslau durch Implantation eines ventrikulo-subgalealen Glaswoll-drains.

Dandy beschrieb ursprünglich 1922 ein Operationsverfahren mit Eröffnung des Bodens des dritten Ventrikels über einen subfrontalen Zugang, der noch die Durchtrennung eines Sehnerven erforderte.

Eine andere Operationsmöglichkeit stellte die offene oder endoskopische Koagulation des Plexus chorioideus dar. Beide Verfahren waren durch eine hohe Komplikationsrate gekennzeichnet: Dandy beschrieb 1945 für die III. Ventrikulostomie eine Mortalitätsrate von 50 % bei Säuglingen und Scarff hielt noch 1963 eine Sterblichkeit von 15 % für die Plexektomie fest. So nimmt es kein Wunder, dass bis in die fünfziger Jahre der Hydrocephalus ein kaum beherrschbares Problem darstellte: 'Von 238 Hydrocephalusfällen ...



Abb. 1.1



Abb. 1.2



Abb. 1.3

Die Abbildungen zeigen mittlerweile historische Aufnahmen. Das erste Foto stellt einen ungenügend drainierten Patienten mit einem Hydrocephalus permagnus dar. Hinter dem rechten Ohr zeichnet sich ein altes Spitz-Holter-Ventil ab, das erheblich gegen die Haut des Kindes drückt. Immer wieder kam es durch die Größe des Ventils bei Säuglingen zu Druckschädigungen bzw. Perforationen der Haut. Abb. 1.2 ist das Bild eines Säuglings mit massiven Hirndruckzeichen. Das Kopfumfang ist weit über der 97 % Percentile, als Zeichen einer Druckwirkung auf die Hirnnerven liegt eine konjugierte Blickparese nach oben, ein Sonnenuntergangsphänomen vor. Abb. 1.3 zeigt einen Hirnschädel mit deutlicher Überdrainage bei Ventilfehlfunktion. Die platten Schädelknochen schieben sich übereinander.

waren nach fünf Jahren nur etwa 5% geheilt ... Dieses niederschmetternde Ergebnis hat auf dem neurochirurgischen Gebiet nur noch eine Parallele in der Behandlung der bösartigen, rasch wachsenden Hirntumoren.'
Traugott Riechert, Handbuch der Neurochirurgie, 1960

Doch dann kam innerhalb von wenigen Jahren die Wende: 1949 wurde von dem Neurochirurgen Spitz ein von Nulsen entwickeltes Kugel-Konus-Ventil implantiert. Der Durchbruch zu allgemeiner Publizität ist aber vor allem dem Techniker Holter zu verdanken, der 1955 Vater eines Kindes mit Myelomenigocele und konsekutivem Hydrocephalus wurde. Holter arbeitete in Philadelphia erstmals mit Silastik, einem neuen Werkstoff, der im Krieg als Zündanlagen-Dichtung für Militärflugzeuge verwandt worden war. In einem dramatischen Wettlauf um das Leben seines Sohnes Casey hatte Holter in wenigen Wochen ein Silikon-Schlitz-Ventil mit Federvorspannung gebaut, das sich bei der ersten Implantation im März 1956 auf Anhieb bewährte (Abb. 3). Bereits im April 1956 wurde die Serienproduktion dieser Spitz-Holter-Ventile begonnen, die bis in unsere Zeit fast unverändert gebaut wurden.

Holters Sohn, der letztlich auch ein vom Vater entwickeltes Ventil, das über 14 Monate gut funktionierte, erhielt, starb nach einer Reihe von Shunt-Komplikationen und Revisionen.



Abb. 2
Während bei ventrikulo-peritonealen Ableitungen in der Hydrocephalussprechstunde routinemäßig sonographisch nach freier Flüssigkeit im Bauchraum gesucht wird, zeigt die sonographische Darstellung hier bei einer als Rarität durchgeführten ventrikulo-biliären Ableitung den distalen Katheters in der Gallenblase.

In der zweiten Hälfte der fünfziger Jahre avancierte die Ventilbehandlung rasch zum neurochirurgischen Weltstandard und drängte bis heute alle anderen Methoden an den Rand. Die zunächst favorisierten ventrikulo-atrialen Ableitungen für das Ventil wurden vor allem im Kindesalter zugunsten der ventrikulo-peritonealen Ableitungen, die über eine größere Wachstumsreserve verfügen und geringere Infektprobleme verursachen (keine chronische Sepsis, evtl. verbunden mit Immunkomplexreaktionen wie beim Infekt im Bereich der atrialen Ableitung), hintangestellt. Andere Ableitungen, beispielsweise in die Gallenblase (Abb. 2), stellen

eine Rarität dar, die jedoch im Einzelfall, etwa bei rezidivierenden Liquorpseudozysten, die die peritoneale Ableitung beeinträchtigen, indiziert sein können.

Holter selbst hatte sich in den achtziger Jahren aus dem aktiven Geschäftsleben zurückgezogen. Die Nachfolgefirma Holter-Hausner hatte 1986 eine Silikon-Charge bezogen, die die heimtückische Eigenschaft besaß, nach einer gewissen Lagerungszeit eine stärker adhäsive Oberfläche zu entwickeln.

Verklebungen der aus Silikon gefertigten Kreuzschlitze führten zu dramatischen Veränderungen der hydraulischen Ventileigenschaften. Da nur drei Prozent der gefertigten Ventile in der Firma individuell getestet wurden, mussten in vielen Kliniken Shuntrevisionen erfolgen. In der Neurochirurgischen Klinik der Universität Heidelberg mussten damals 51 Holter-Hausner-Ventile explantiert werden.

Diese Problematik führte letztlich zur Einrichtung einer Arbeitsgruppe in Heidelberg unter Alfred Aschoff, die in singulärer und pionierhafter Art und Weise eine von der Industrie unabhängige In-vitro-Testung aller Ventile begann und mittlerweile über 200 verschiedene Ventile äußerst

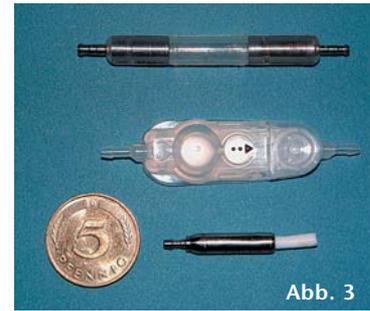
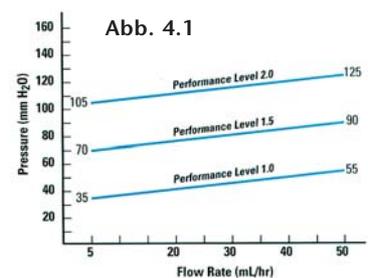


Abb. 3
Die Abb. 3 zeigt oben ein Spitz-Holter-Ventil mit mittlerer Pumpkammer, das vor 20 Jahren in unserer Klinik verwandt wurde. Darunter findet sich ein Radionics-Ventil mit Pumpkammer und Anti-Siphon-Device, wie es heute auch für Frühgeborene zum Einsatz kommt. In jüngster Zeit haben wir auch das Ventil der Firma Miethke benutzt, das kaum dicker als die fest verbundene peritoneale Ableitung (hier nach 5 mm abgeschnitten) ist und keine integrierte Pumpkammer besitzt.

Abb. 4.1. Druck-Fluß-Kurven nach Herstellerangabe für verschiedene Druckstufen – Nieder-, Mittel- und Hochdruckventil - eines ASD-Ventils (Radionics). Bei der Aufrichtung des Patienten verschieben sich die Kurven durch den Anti-Siphon-Device für jede Druckstufe parallel nach oben. Leider entsprechen die Angaben über die Ventildynamik vieler Hersteller häufig nicht den Messungen unabhängiger Prüfer. A. Aschoff aus Heidelberg kommt gerade bei Langzeitmessungen zu anderen Kurvendarstellungen. Bei Dauergebrauch führen Salzablagerungen zu Veränderungen der Ventilfunktion. Gelegentlich stimmt sogar die Architektur eines Ventils nicht exakt mit den Schnittbildern auf den Beipackzetteln überein. Beim unsachgemäßen Pumpen eines Ventils kommt es bis zum 600fachen erhöhten Druck im Ventil, sodass aufgrund des 'silicon memory' der Widerstand eines Silikonventils stundenlang erniedrigt sein kann. Die Feststellung einer regelrechten Pumpfunktion und prompten Füllungsphase bei der manuellen Prüfung der Pumpkammer in der Sprechstunde ist ein Mosaikstein der Beurteilung, erlaubt aber keinesfalls eine beweiskräftige Aussage über die Funktion des Ventils.



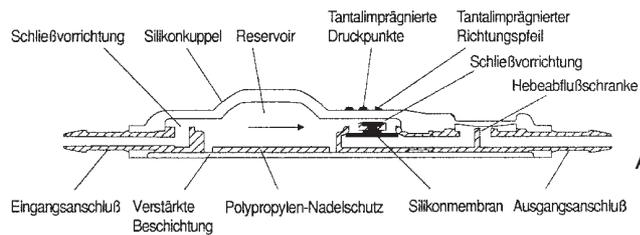


Abb. 4.2

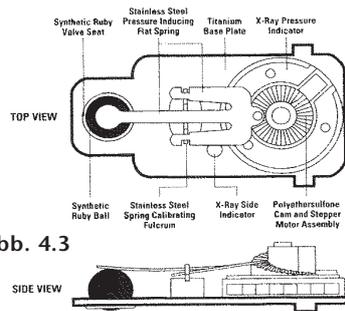


Abb. 4.3

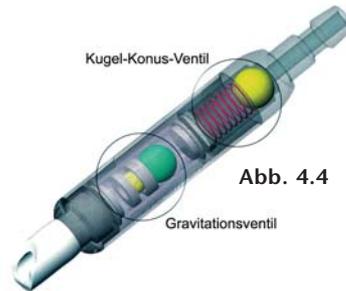


Abb. 4.4

Die Abbildungen 4.2. bis 4.4. zeigen die Funktionsprinzipien von Ventilen der zweiten Generation: Die Abbildung 4.2. stellt ein Schnittbild durch ein Radionics-Ventil mit Silikonmembran und zusätzlichem Anti-Siphon-Device dar, bei dem der Sog-Effekt am stehenden Patienten einen Teil der Außenwand nach innen zieht und dadurch den Durchmesser der Liquorsäule verringert (s. rechts: Hebeabflußschränke) und den Ventilwiderstand erhöht. Die Abbildung 4.3. verdeutlicht das Funktionsprinzip des von außen magnetisch verstellbaren Hakim-Ventils, bei dem die Vorspannung einer Feder, die die Kugel in den Konus presst (links), durch Rotation einer Wendeltreppe (rechts), verändert werden kann. Das Miethke-Ventil (4.4.) in seiner pädiatrischen Ausführung besitzt ein Kugel-Konus- und ein schwerkraftunterstütztes Ventil, bei letzterem muß die Liquorflußsäule bei aufrechter Position des Patienten zwei Tantalkugeln nach oben weg drücken.

durchdachten und aufwendigen Überprüfungen auch im Langzeitversuch unterworfen hat. Die Ventile der ersten Generation waren nur Varianten der klassischen Prinzipien: Kugel-Konus-, Membran- und Schlitzventil.

Die zweite Generation sollte die drohende Überdrainage bei Aufrichtung in die vertikale Position bewältigen. Ein Durchbruch gelang Portnoy mit seinem 1973 konzipierten Anti-Sog-System:

Bei der Aufrichtung des ventilversorgten Patienten entsteht ein negativer hydrostatischer Druck - ein Sog - am Ventil, der zu einer Überdrainage führt, die dem Patienten erhebliche neurologische Probleme - ähnlich der Hirndrucksymptomatik - verursachen kann. Bei Ventilen mit diesem sogenannten Anti-Siphon-Device wird eine bewegliche Membran an der Ventilaußenwand angesaugt und damit der Widerstand des Ventils automatisch erhöht (Abb. 3, Abb. 4.1. und 4.2.)

Im gleichen Jahr - 1973 - hatte Hakim aus Venezuela den Entwurf eines perkutan magnetisch verstellbaren Ventils veröffentlicht. Dabei kann die Vorspannung der Feder eines Kugel-Konus-Ventils durch ein externes magnetisches Feld verändert werden (Abb. 3, Abb. 4.3.).

Während mittlerweile auch in einigen Ländern der Dritten Welt Ventile produziert werden, hatte sich Deutschland, mit einer leistungsfähigen feinmechanischen und medizintechnischen Industrie eigentlich prädestiniert für den Ventiltbau, bis vor wenigen Jahren nicht an der Weiterentwicklung von Ventilen beteiligt. Inzwischen wurden jedoch von einer deutschen Firma Ventile, die neben einem Kugel-Konus-Ventil eine schwerkraftunterstützte Ventileinheit besitzen, auch in einer pädiatrischen Ausführung bereitgestellt (Abb. 3, Abb. 4.4.).

In jüngster Zeit wird die bereits von Dandy ins Feld geführte III. Ventrikulostomie, die den okklusiven Hydrozephalus therapiert, im Zuge zunehmender endoskopische Verfahren wieder vermehrt diskutiert. Studien arbeiten immer noch mit kleinen Fallzahlen. Auch bei diesem Verfahren handelt es sich um einen Shunt, allerdings um eine innere Umleitung, die beispielsweise bei Aquaeduktstenosen eine wertvolle Alternative sein kann. Problematisch sind vor allem das höhere Risiko des Eingriffes (Mortalität 1-2 % vs. 0,1 % bei Ventilversorgung) mit einem deutlich größeren Zugang: Die Endoskope für die Ventrikulostomie haben einen Aussendurchmesser von 5 mm, Hebelwirkungen des starren Systems sind nicht auszuschließen und für selbstkritische Anwender ist die endoskopische Blutstillung keineswegs ausgereift und sicher (Abb. 5).

Der Preis für einen Shunt der zweiten Generation beträgt mindestens 1400 DM. Wenn man davon ausgeht, dass ein Ventil vielleicht zehn Jahre hält, entstehen Tageskosten von 40 Pfennigen - die antihypertensive Therapie eines Erwachsenen mit einem ACE-Hemmer kostet täglich fast das Zehnfache. In den USA werden im Jahr fast 50000 Shuntoperationen ausgeführt, 5 % aller neurochirurgischen Eingriffe sind Shuntoperationen.

Shunts für 20 Millionen Dollar werden jährlich in den USA verkauft. Richtig teuer werden aber erst Shuntinfektionen: die Kosten eines Shuntinfektes werden mit 30000 Dollar angesetzt. Letztlich sollten deswegen auch von Effizienz geleitete Überlegungen dazu veranlassen, stets die besten Systeme zu verwenden. Leider ist für den Einbau eines Ventils derzeit noch kein Sonderentgelt im Rahmen der DRGs zu berechnen.

Derzeit überleben nur 50 % aller implantierten Ventile sechs Jahre. Die Zahl der Revisionen übersteigt die der Ersteingriffe. In der Literatur sind bei einem einzigen Pati-

enten über 140 Shuntkorrekturen bekannt. Für Kinder gibt es keine perfekte Ventilversorgung: verstellbare Ventile mit der höchsten klinisch akzeptablen Druckstufe oder Mittel-druckventile in Kombination mit einem Anti-Siphon-Device bzw. einem Gravitationsventil stehen gleichberechtigt nebeneinander.

Wirklich zeitgemäße programmierbare Ventile, die Hirn-druck und Liquorfluß erfassen und steuern sind noch nicht in Sicht. Wir sind inzwischen zwar zum Mond geflogen, die

Ventiltechnik ist von ihren Anfängen aber noch nicht so weit entfernt. Aus all dem wird leicht verständlich, dass die Behandlung des Hydrocephalus mit der chirurgischen Im-plantation des Ventils nicht erfolgreich abgeschlossen, son-derern erst am Anfang steht.

Die betroffenen Patienten müssen regelmäßig in unserer Spezialsprechstunde kontrolliert und überwacht werden, um eine Fehlfunktion des Shunts frühzeitig erkennen und beheben zu können.

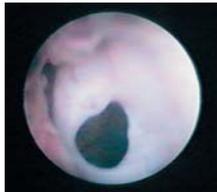


Abb. 5.1

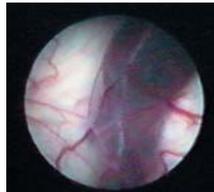


Abb. 5.2

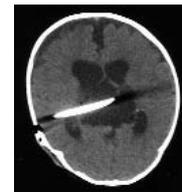


Abb. 5.3

Ventrikuloskopisch assistierte durchgeführte Anlage eines ventrikulo-peritonealen Shunts bei einem Säugling mit einer sub-rachnoidalen Zyste, die zu einem Okklusionshydrocephalus geführt hatte. Verwendung eines 2,7 mm Endoskopes ohne Arbeitskanäle. Abb. 5.1.: Blick vom rechten Seitenventrikel auf die gefensterte Zyste. Am linken und oberen Bildrand ist der Plexus chorioideus erkennbar. Abb. 5.2.: Blick in die Zyste, die an der rückwärtigen Wand ein hauchdünnes, von zahlrei-chen kräftigen Gefäßen durchzogenes Septum erkennen lässt, das eine weitere kleine Subarachnoidalzyste separiert. Abb. 5.3. zeigt die unmittelbar postoperativ durchgeführte CCT-Kontrolle mit einem Ventrikelkatheter in der Zyste.

Dr. Harald Lochbihler