



Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Medizinische Fakultät

Klinik für Neurochirurgie

**Langzeitverläufe im Erwachsenenalter bei
kindlichem Hydrozephalus**

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades

Dr. med.

(doctor medicinae)

an der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

vorgelegt von Emilia Dieck, geborene Dieterle

aus Katschilowka/Kasachstan

Magdeburg 2023

Dokumentationsblatt

Bibliographische Beschreibung

Dieck, Emilia

Langzeitverläufe im Erwachsenenalter bei kindlichem Hydrozephalus

2023 - 68 Blatt - 25 Abbildungen - 6 Tabellen

Kurzreferat

Die operative Behandlung bei Kindern mit Hydrozephalus verläuft selten komplikationsfrei. Alle Ableitungssysteme sind anfällig für Störungen der Funktion, Verstopfungen, Diskonnektion, Entzündungen, Wundheilungsstörungen und Unter- oder Überdrainage, so dass regelmäßige Kontrollen über Jahrzehnte und gegebenenfalls Folgeeingriffe erforderlich sind. Auswertungen von Langzeitverläufen bis in das Erwachsenenalter finden sich in der Literatur kaum, der Fokus liegt meist auf den Daten im Kindes- und Jugendalter.

In der vorliegenden Arbeit wurde der postoperative Verlauf bei kindlichem Hydrozephalus im Erwachsenenalter ab 18 Jahren über einen Fragebogen ausgewertet. Das Intervall zwischen Erstoperation und Datenerfassung lag zwischen 3 und 54,75 Jahren. 76,5% der Patienten waren mehrfach operiert worden. 64,7% haben keine Pflegestufe zum Erfassungszeitpunkt. Die Mehrzahl der Patienten (51,8%) sind mit ihrer Situation zufrieden und fühlen sich gut versorgt, 78,8% haben einen Schulabschluss. Ein Drittel (36,5%) sind auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt tätig. 21,2% bedauern im Erwachsenenalter, weniger sorgfältig betreut zu werden als im Kindesalter.

Schlussfolgerungen: Die Mehrzahl der Patienten nach Operation eines kindlichen Hydrozephalus werden bis zum Erwachsenenalter mehrfach operiert. Sie erreichen mehrheitlich einen nach eigenen Angaben zufriedenstellenden Zustand. 20% fühlen sich im Erwachsenenalter jedoch nicht hinreichend betreut. Hieraus ergibt sich der Bedarf, für diese spezielle Patientengruppe passende Angebote vorzuhalten, z.B. durch das Angebot von neurochirurgischen Hydrozephalus-Ambulanzen für Erwachsene.

Schlüsselwörter

Hydrozephalus im Kindes- und Jugendalter - Erwachsene - Langzeitversorgung - Transition in das Erwachsenenalter

Inhaltsverzeichnis

Abbildungsverzeichnis	V
Tabellenverzeichnis	VI
Abkürzungsverzeichnis	VII
1 Einleitung und Zielstellung	1
2 Grundlagen	2
2.1 Definition des Hydrozephalus	2
2.2 Physiologie des Liquorflusses	2
2.3 Häufigkeit	2
2.4 Ursachen des Hydrozephalus	2
2.5 Formen des Hydrozephalus	3
2.6 Symptome	4
2.7 Häufige Begleiterkrankungen des Hydrozephalus	4
2.7.1 Aquäduktstenose	4
2.7.2 Neuralrohrdefekte	5
2.7.3 Hydrozephalus bei ARNOLD-CHIARI-Malformation	5
2.7.4 DANDY-WALKER-Fehlbildung	6
2.7.5 Intracerebrale und intraventriculäre Hämorrhagien, Frühgeburtlichkeit	7
2.8 Diagnostik	8
2.9 Therapiemöglichkeiten	8
2.9.1 Konservativ	8
2.9.2 Operativ	9
2.9.3 Komplikationen	10
3 Material und Methoden	12
3.1 Patienten	12
3.2 Datenerhebung	12
3.3 Fragebogenerstellung	12
3.4 BARTHEL-Index	13
3.5 Datenschutz	14
3.6 Statistische Auswertung	14
4 Ergebnisse	15
4.1 Patienten	15

4.1.1	Geschlechterverteilung	15
4.1.2	Altersverteilung	16
4.2	Ursache des Hydrozephalus in der untersuchten Patientengruppe	16
4.2.1	Intrakranielle Blutung	17
4.2.2	Frühgeburtlichkeit	17
4.3	Neurochirurgische Versorgung	18
4.3.1	Primärversorgung	18
4.3.2	Zahl der Krankenhausaufenthalte	18
4.3.3	Häufigkeit der Eingriffe aufgrund des Hydrozephalus	19
4.3.4	Aktuelle Versorgung	20
4.3.5	Komplikationen	21
4.4	Lebenssituation	22
4.4.1	Wohnsituation / Familienstand	22
4.4.2	Pflegestufe	22
4.4.3	Finanzielle Situation	23
4.5	Schulischer und beruflicher Lebenslauf	24
4.6	Gesundheitliche Folgen des Hydrozephalus	26
4.6.1	Neurologische Defizite	26
4.6.1.1	Sehvermögen	26
4.6.1.2	Epilepsie	27
4.6.2	Psychologische Defizite	27
4.6.3	Alltagskompetenzen	28
4.6.4	Lähmungen / Motorische Defizite	29
4.7	Subjektive Angaben zur Lebenssituation	30
4.8	Wünsche und persönliche Anmerkungen der Patienten	31
5	Diskussion	33
5.1	Anmerkungen zu Materialien und Methoden	34
5.2	Ursachen des Hydrozephalus	34
5.3	Frühgeburtlichkeit	35
5.4	Aktuelle neurochirurgische Versorgung	35
5.5	Komplikationen	35
5.6	Lebenssituation	35
5.7	Schulischer und beruflicher Lebenslauf	36
5.8	Gesundheitliche Folgen	36
5.8.1	Motorische Defizite	36
5.8.2	Weitere neurologische Defizite	36
5.8.2.1	Sehvermögen	36
5.8.2.2	Epilepsie	37
5.9	Psychologische Defizite	37
5.10	Alltagskompetenzen	37
5.11	Persönliche Anmerkungen und Wünsche der Befragten	38
5.12	Der Übergang vom Kind zum Erwachsenen	39

6 Zusammenfassung	40
Literaturverzeichnis	46
Danksagung	47
Erklärung zur strafrechtlichen Verurteilung	48
Erklärung	49
Lebenslauf	50
Anhang	51

Abbildungsverzeichnis

4.1	Geschlechterverteilung	15
4.2	Darstellung der unterschiedlichen Ursachen für den Hydrozephalus	16
4.3	Verteilung der Länder, in denen die Primärversorgung durchgeführt wurde	18
4.4	Anzahl der Krankenhausaufenthalte aufgrund des Hydrozephalus	18
4.5	Eingriffe aufgrund des Hydrozephalus	19
4.6	Aktuell verwendete Ventiltypen bei den Befragten	20
4.7	Aktuelle Lage der Liquorableitung	20
4.8	Komplikationen nach Operationen mit Liquorableitungen	21
4.9	Darstellung der Wohnsituation und des Familienstandes der Befragten	22
4.10	Verteilung der Pflegestufen unter den Befragten	23
4.11	Darstellung der finanziellen Situation der Befragten	23
4.12	Erreichte Schulabschlüsse	24
4.13	Berufs- und Hochschulausbildung	24
4.14	Art des Arbeitgebers	25
4.15	Arbeitszeitmodelle	25
4.16	Sonstige Angaben zur Arbeitssituation	26
4.17	Angaben zum Sehvermögen	26
4.18	Angaben zu epileptischen Anfällen	27
4.19	Angaben zur psychologischen Betreuung	27
4.20	Defizite bei Alltagskompetenzen	28
4.21	Lähmungen	29
4.22	Einschränkungen bei der Fortbewegung	29
4.23	Zufriedenheit mit der gegenwärtigen Lebenssituation	30
4.24	Einschätzung der eigenen Versorgungssituation durch die Patienten	31
4.25	Wünsche der Patienten	31

Tabellenverzeichnis

2.1	Klassifikation der zerebralen Blutungen bei Frühgeborenen	7
3.1	Punktevergabe für Alltagstätigkeiten nach BARTHEL-Index	13
4.1	Altersverteilung der Studienteilnehmer	16
4.2	Verteilung der Schweregrade der intrakraniellen Blutungen bei den Befragten	17
4.3	Verteilung der Größen der intrakraniellen Blutungen bei den Befragten	17
4.4	Kriterien zur Einstufung in Pflegestufen vor dem Pflegestärkungsgesetz	22

Abkürzungsverzeichnis

SPZ	Sozialpädagogisches Zentrum
MZEB	Medizinisches Zentrum für Erwachsene mit Behinderung
CRASH-Syndrom	C orpus-Callosum-Hypoplasie, R etardierung, a dduzierte Daumen, s pastische Paraplegie, H ydrozephalus
PHH	Posthämorrhagischer Hydrozephalus
DEGUM	Deutsche Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin
ZNS	Zentrales Nervensystem
CT	Computertomographie
MRT	Magnetresonanztomographie
ASbH	Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus
DGNC	Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie
ICD	International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems
DDR	Deutsche Demokratische Republik
VA	Ventrikulo-atriale Ableitung
VP	Ventrikulo-peritoneale Ableitung

1 Einleitung und Zielstellung

Zahlreiche Studien befassen sich mit dem Verlauf und der Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Hydrozephalus vor allem durch Neurochirurgen, Kinderneurologen, Kinderchirurgen, Orthopäden und Urologen. Das Ziel der Behandlung ist, das in der Kindheit medizinisch Erreichte nach der Transition in das Erwachsenenalter zu erhalten, zu stabilisieren, zu verbessern und späte Risiken rechtzeitig zu erkennen.

Die Zuständigkeit der pädiatrischen Versorgungsstrukturen für die betroffenen Kinder einschließlich der Sozialpädiatrischen Zentren (SPZ) endet in der Regel mit der Volljährigkeit des Patienten und die Frage der weiteren Versorgung ist häufig ungeklärt. Der Facharzt für Neurologie übernimmt zuständigkeitshalber die Betreuung eines jetzt erwachsenen Patienten mit einer langen und oftmals sehr komplexen Vorgeschichte, die geprägt ist durch vielfältige medizinische Maßnahmen, eine Fülle von Dokumenten und Befunden, deren Bedeutung für das Erwachsenenalter analysiert und gewertet werden muss. Zu einem eventuellen neurologischen Vorschaden kommen noch alterungsbedingte Veränderungen des ZNS, welche sich zusätzlich auswirken können. In dieser Situation und in Kenntnis der besonderen Erfordernisse und Risiken bei dieser Patientengruppe entstand das Konzept der sogenannten Medizinischen Zentren für Erwachsene mit Behinderungen (MZE). Diese Zentren sollen die Versorgung der Patienten in der Phase der Transition von der Kindes- und Jugendzeit in das Erwachsenenalter ergänzen und eine multiprofessionelle Betreuung mit bedürfnisangepasster Kontaktzeit und unter der Achtung der selbstbestimmten Teilhabe der Zielgruppen gewährleisten [1].

Die Aufgabe der vorliegenden Arbeit war die detaillierte Analyse der Ursachen des Hydrozephalus und der Krankheits- und Behandlungsverläufe im Kindes- und Jugendalter als Ausgangssituation vor der Transition der Patienten in das Erwachsenenalter. Wie gestaltete sich die neurochirurgische Versorgung? Wo gab es Komplikationen wie Infektionen oder Dysfunktionen von Liquorableitungen, welche erneute Krankenhausbehandlungen erforderlich machten? Wie häufig gibt es neurologische, neuropsychologische und ophthalmologische Einschränkungen?

Zum anderen soll dargestellt werden, wie die Lebensumstände der Betroffenen sind, wenn sie erwachsen geworden sind und wie sie in Schule, in der Berufsausbildung und im Berufsleben integriert sind und zurechtkommen, welche Defizite es gibt, wie sich die Patienten selbst einschätzen und wo ein Verbesserungsbedarf in der medizinischen Versorgung gesehen wird.

2 Grundlagen

2.1 Definition des Hydrozephalus

Der Hydrozephalus ist eine Erkrankung, bei der es zu einer Erweiterung der Liquorräume kommt [2].

2.2 Physiologie des Liquorflusses

Der Liquor cerebrospinalis wird vom Plexus choroideus mit einer Rate von etwa 15-20ml/h produziert [3].

Die extrachoroidale Liquorproduktion spielt nur eine untergeordnete Rolle [4]. Der Plexus choroideus befindet sich in den Seitenventrikeln, dem Dritten und Vierten Ventrikel [5]. Das Liquorvolumen beträgt etwa 150-250 ml bei Erwachsenen, wovon ca. 25% in den Ventrikeln und 75% im Subarachnoidalraum gespeichert sind [6]. In den Seitenventrikeln produziert, fließt der Liquor über das paarige Foramen interventriculare (MONROI) in den Dritten Ventrikel und von dort aus über den Aquaeductus cerebri in den Vierten Ventrikel [4]. Der Abfluss erfolgt dort über das Foramen Luschkae auf beiden Seiten und das Foramen Magendii in die Cisterna magna und anschließend nach rostral in den kranialen und nach kaudal in den spinalen Subarachnoidalraum [6].

2.3 Häufigkeit

In einer groß angelegten Studie in Dänemark, welche 30 Jahre lang das Vorkommen von Hydrozephalus bei Neugeborenen beobachtet hat, wurde eine Prävalenz von 1,1 pro 1000 Neugeborene erfasst [7]. Würde man das auf Deutschland übertragen, würde das im Jahr 2016, dem Jahr der Datenerfassung für unsere Studie, auf 792 131 Neugeborene [8] 872 Hydrozephalus-Erkrankungen bedeuten. Das entspricht nicht ganz den Zahlen, die tatsächlich erfasst wurden. Nach Angabe des Statistischen Bundesamtes für Patienten, die 2016 mit der Diagnose „Angeborener Hydrozephalus“ entlassen wurden, ergibt sich hier ein Wert von 649 für Deutschland [9].

2.4 Ursachen des Hydrozephalus

Verschiedenste Ursachen wie Neuralrohrdefekte, Infektionen, intraventrikuläre Blutungen, Traumata oder Tumore können zu behandlungsbedürftigen Liquorzirkulationsstörungen führen [10]. Man unterscheidet zwischen angeborenem und erworbenem Hydrozephalus.

Der angeborene Hydrozephalus ist beispielsweise assoziiert mit Aquäduktstenose, Myelomeningocele, Chiari-Malformation, Zysten oder einer Atresie des Foramen Monroi. Ein erworbener Hydrozephalus basiert unter anderem auf Blutungen in den Subarachnoidalraum oder in die Ventrikel. Des Weiteren können verschiedenste Tumoren oder Gefäßmalformationen wie die arteriovenösen Malformationen oder Veränderungen der V. cerebri magna ursächlich sein [11, 12].

Ein Hydrozephalus kann auch auf der Grundlage einer Genmutation entstehen [13]: Beispielsweise bei Erkrankungen hervorgerufen durch eine Mutation im L1CAM-Gen, die x-chromosomal vererbt werden und durch Symptome wie **Corpus-Callosum-Hypoplasie**, **Retardierung**, **adduzierte Daumen**, **spastische Paraplegie** und **Hydrozephalus (CRASH-Syndrom)** gekennzeichnet werden. Genannter Hydrozephalus wurde erstmals von BICKERS und ADAMS im Jahre 1949 als Hydrozephalus mit Aquäduktstenose beschrieben [14].

2.5 Formen des Hydrozephalus

Ein Hydrozephalus kann vor der Geburt (pränatal), um den Geburtstermin herum (perinatal) und nach der Geburt bzw. im späteren Leben (postnatal) entstehen [10].

Der Hydrozephalus kann die inneren (**Hydrozephalus internus**) Liquorräume mit Erweiterung des Ventrikelsystems und die äußeren Liquorräume, mit Erweiterung des Subarachnoidalraumes, betreffen (**Hydrozephalus externus**) [2] und mit einer Erhöhung des Hirndrucks bzw. bis zu einem gewissen Grad und abhängig vom Alter mit einer kompensatorischen Kopfumfangszunahme einhergehen. Hiervon abzugrenzen ist der **Hydrozephalus ex vacuo**, der als Folge einer Hirnblutung, Schädel-Hirn-Verletzung, Hypoxie oder Entzündung bei vermindertem Hirnvolumen eine Erweiterung der Liquorräume bedingt, jedoch keine Erhöhung des intrakraniellen Drucks mit sich bringt [12, 15].

Eine einfache Einteilung des Hydrozephalus stellt die in den kommunizierenden und obstruktiven bzw. occlusiven Hydrozephalus dar. Bei ersterem besteht ein beeinträchtigter Liquorfluss aus den Ventrikeln in den Subarachnoidalraum. Bei letzterem besteht an beliebiger Stelle des physiologischen Liquorflusses eine Blockade [16]. Diese Einteilung wurde jedoch zunehmend erweitert.

Liquorzirkulationsstörungen können in drei verschiedenen Mechanismen ihren Ursprung haben: In der Überproduktion (**Hydrozephalus hypersecretorius**) oder einer gestörten Resorption des Liquors (**Hydrozephalus communicans** bzw. **malresorptivus**) sowie in einer Abflussstörung (**Hydrozephalus non communicans** oder **occlusus**). Eine Überproduktion von Liquor kann zum Beispiel im seltenen Fall eines Plexuspapilloms auftreten: Dieser Tumor macht etwa 3 % der intrakraniellen Tumore bei Kindern aus [5]. Eine gestörte Resorption des Liquors in das venöse System kann bei einer Sinusvenenthrombose auftreten. Den größten Teil der Funktionsstörungen macht jedoch eine Obstruktion des Liquorflusses aus. So dilatiert der Teil des Ventrikelsystems proximal der Enge. Bei dilatierten Seitenventrikeln und ebenfalls erweitertem Drittem Ventrikel (triventrikulärer Hydrozephalus) ist eine Obstruktion des Aquaeductus cerebri wahrscheinlich. Sind alle Ventrikel dilatiert, die Basalzisternen jedoch von normaler Größe, liegt die Obstruktion an den Basalzisternen selbst [5, 17].

2.6 Symptome

Die auf einen Hydrozephalus zu beziehenden und beobachteten klinisch-neurologischen Symptome sind abhängig vom Alter des Kindes bzw. Jugendlichen unterschiedlich, was zum einen auch auf die anatomische Tatsache zu beziehen ist, dass im Säuglings- und frühen Kindesalter die Schädelnähte noch offen sind und schließlich eine pathologische Zunahme des Kopfumfanges erste wichtige Hinweise auf eine behandlungsbedürftige Liquorzirkulationsstörung geben kann, dies vor allem, wenn ein auffällig vergrößertes Kopfwachstum festzustellen ist. Nach dem zweiten Lebensjahr spielt die entwicklungsabhängige Möglichkeit und Fähigkeit, Beschwerden und Symptome zu verbalisieren, eine zunehmend wichtige Rolle.

Bereits HIPPOKRATES (466 - 377 v. Chr.) beschrieb einige allgemeine Symptome, die auf das Krankheitsbild des Hydrozephalus zurückzuführen waren: Kopfschmerzen, Übelkeit, Sehstörungen [18]. Auffallend ist der zunehmende Kopfumfang bei Säuglingen, die gespannte anteriore Fontanelle und die auseinander weichenden Schädelnähte [11]. Als verdächtig auf eine Dekompensation eines Hydrozephalus im Säuglingsalter sind das Vorkommen des Sonnenuntergangsphänomens (Blickabweichung nach unten [19]) und gestaute Kopfhautvenen beschrieben [12].

Symptome, die bei älteren Kindern auftreten können, sind Kopfschmerzen, gastrointestinale Symptome wie Übelkeit und Erbrechen, Persönlichkeitsveränderungen wie Lethargie, Reizbarkeit, Krampfanfälle und ein Interessensverlust. Sehstörungen können auftreten infolge von Hirndrucksteigerungen, welche zu einer Stauungspapille führen, oder bedingt durch Hirnnervenstörungen mit Beeinträchtigung der Bewegung der Augenmuskeln und Doppelbildern.

Epileptische Anfälle sowie allgemeine Entwicklungs- und Gedeihstörungen geben wichtige topische Hinweise, beispielsweise auf einen raumfordernden Prozess im Bereich des Hypothalamus mit konsekutivem Verschlusshydrozephalus [20].

2.7 Häufige Begleiterkrankungen des Hydrozephalus

Nachfolgend werden Krankheitsbilder dargestellt, die häufig zusammen mit dem Hydrozephalus auftreten. Diese wurden in dem Patientenfragebogen ebenfalls erfragt, um festzustellen, wie häufig das jeweilige Krankheitsbild bei den Teilnehmern der Studie zusammen mit dem Hydrozephalus auftritt.

2.7.1 Aquäduktstenose

Der Aquaeductus cerebri verbindet den Dritten und Vierten Ventrikel. Ist der Durchfluss hier behindert wie etwa durch eine Einengung des Aquädukts oder eine darin befindliche Membran, postinfektiös oder auch postinflammatorisch nach Blutungen, kommt es zur Erweiterung der Seitenventrikel und des Dritten Ventrikels. Die Symptomatik des Hydrozephalus, bedingt durch eine Aquäduktstenose, muss nicht zwingend mit dem Kindesalter auftreten. Auch schleichende Krankheitsverläufe werden beobachtet, die erst im Erwachsenenalter zum Hydrozephalus führen [17]. Patienten mit einem behandlungsbedürftigen Hydrozephalus bei nachgewiesener Aquäduktstenose werden nach Möglichkeit durch eine endoskopische Ventrikulozisternostomie mit Schaffung einer Verbindung zwischen den inneren und äußeren Liquorräumen am Boden des III. Ventrikels behandelt.

Gelingt dies dauerhaft, so ist eine permanente Liquorableitung (z.B. im Sinne einer ventrikulo-peritonealen Ableitung) nicht notwendig [21, 22].

2.7.2 Neuralrohrdefekte

Neuralrohrdefekte, die zu kranialen und spinalen Dysraphien führen, gehören zu den lang bekannten neurochirurgischen Krankheitsbildern des Kindesalters, die häufig mit einem Hydrozephalus und mit einer behandlungsbedürftigen Störung der Liquorzirkulation einhergehen können [5]. Der Hydrozephalus ist oft mit den offenen Neuralrohrdefekten assoziiert.

Bei diesen Defekten werden üblicherweise die Meningozelen, Meningomyelozelen und die Myelozelen unterschieden [23, 24, 25, 26]. Liquorzirkulations-Störungen gehören bei Kindern mit offenen Neuralrohrdefekten neben Anomalien im cranio-spinalen Übergang im Sinne der Arnold-Chiari-Malformation (Typ II) und den primären oder sekundär auftretenden Fixierungsvorgängen rund um Rückenmark und Neuralrohrdefekt (primäres und sekundäres tethered cord) zu den klassischen Problemen, welche mit diesem Krankheitsbild verbunden sind. Insbesondere die Frage der Ventilversorgung war lange Zeit ein ungelöstes Problem.

ASCHOFF (2004) erinnert in diesem Zusammenhang an JOHN D HOLTER, der 1956 innerhalb von einigen Wochen für seinen eigenen Sohn, der einen Hydrozephalus bei Myelomeningozele hatte und der durch SPITZ durch serielle Ventrikelpunktionen behandelt wurde, das Holter-Ventil erfunden und produziert hat, welches einen Meilenstein in der Geschichte des Hydrozephalus markiert [27].

Seit dieser Zeit sind verschiedene Ventilsysteme entwickelt worden und auf dem Weltmarkt verfügbar. Auch in der untersuchten Patientengruppe wurde nach dem verwendeten Ventiltyp dezidiert gefragt, insbesondere danach, ob ein verstellbares oder ein nicht-verstellbares Ventil zur Hydrozephalusbehandlung verwendet wurde.

Bei geschlossenen Neuralrohrdefekten wird diese Assoziation sehr selten beobachtet [28]. Spina bifida occulta bedeutet in diesem Zusammenhang, dass ein unvollständiger Verschluss eines oder mehrerer Wirbelbögen vorliegt. Hierbei befinden sich trotz dieses Defekts die neuralen Strukturen innerhalb des Spinalkanals. Das Rückenmark und die Cauda equina sind in der Regel strukturell und funktionell intakt, Anomalien sind möglich. Die Haut über dem Defekt kann normal aussehen, aber auch mit vermehrter Pigmentierung, Behaarung oder Lipomen einhergehen [26].

2.7.3 Hydrozephalus bei Arnold-Chiari-Malformation

Fehlbildungen des cranio-spinalen Übergangs gehören zu den Anomalien, die nicht selten mit einem behandlungsbedürftigen Hydrozephalus verbunden sind. Bekannt sind verschiedene Formen der ARNOLD-CHIARI-Malformation.

WAGNER (2009)[29] führt hierzu aus, dass der Pathologe HANS CHIARI Ende des 19. Jahrhunderts in zwei Publikationen insgesamt vier Formen pathologischer Veränderungen des Kleinhirns, des Pons sowie der Medulla oblongata beschrieb, die er folgendermaßen charakterisierte [30, 31]:

- „Typ I durch einen Tiefstand der Kleinhirntonsillen (nach kaudal über die Ebene des Foramen magnum hinaus);
- Typ II durch eine Kaudalverlagerung von Kleinhirn(wurm), unterem Hirnstamm und 4. Ventrikel bis in den zervikalen Spinalkanal;
- Typ III durch eine Herniation von Kleinhirn in eine okzipito-zervikale Enzephalozele;
- Typ IV durch eine Kleinhirnhypoplasie ohne Kaudalverlagerung.“ [29]

Mittlerweile werden noch weitere Typen der CHIARI-Fehlbildung unterschieden [32, 33], behandlungsbedürftige Liquorzirkulationsstörungen sind insbesondere bei den beiden häufigsten Typen I und II bekannt, wobei der Typ II als Begleitumstand bei den offenen Neuralrohrdefekte beschrieben wird [29].

2.7.4 Dandy-Walker-Fehlbildung

Eine weitere Veränderung, die ebenfalls mit einem Hydrozephalus einhergehen kann, ist die DANDY-WALKER-Fehlbildung. Erstmals 1914 von DANDY erwähnt, vermutete dieser bei einer Atresie der Foramina Luschkae und Magendii diese als Ursache für den Hydrozephalus [34]. Andere Autoren wie TAGGART und BENDA beschrieben eine Vermishypoplasie, ausgehend von einer Druckerhöhung im Vierten Ventrikel [35] bzw. eine Fehlbildung des Vermis [36]. Die genauen Ursachen des DANDY-WALKER-Syndroms sind nach wie vor unklar [37].

Eine gute Übersicht zu diesem Thema gibt BÄCHLI (2017), die ausführt, dass das DANDY-WALKER-Syndrom eine der häufigsten angeborenen zerebellären Mißbildungen ist und sich typischerweise mit einem Hydrozephalus manifestiert [37]. Die Begrifflichkeiten zu diesem Krankheitsbild sind vielfältig und werden häufig falsch verwendet. Ebenso vielfältig ist die Manifestation des Krankheitsbildes, sodass es häufig schwer ist, die Unterschiede zu anderen Fehlbildungen der hinteren Schädelgrube herauszustellen [38]. Auch die Therapiemöglichkeiten sorgen für Uneinigkeit bei Experten.

Zur klassischen Definition der DANDY-WALKER-Malformation gehören folgende Befunde:

- „Hypoplasie des Kleinhirnwurms (Vermis)
- Vergrößerung der hinteren Schädelgrube
- Aufwärtsabweichung des Confluens sinuum und des Sinus transversus
- Zystische Erweiterung des IV.Ventrikels
- Häufig Hydrozephalus“

Die Inzidenz der DANDY-WALKER-Malformation beträgt ca. 1:30000 Geburten mit leichter weiblicher Dominanz. Zwischen 1 und 4 % des infantilen Hydrozephalus sind assoziiert mit einer DANDY-WALKER-Malformation, ca. 80 % werden innerhalb des ersten Lebensjahrs diagnostiziert [37, 39].

2.7.5 Intracerebrale und intraventrikuläre Hämorrhagien, Frühgeburtlichkeit

Die Frühgeburt ist definiert als eine Geburt vor der abgeschlossenen 37. Schwangerschaftswoche. Die Frühgeburt trägt wesentlich zur perinatalen Morbidität und Mortalität bei. Jährlich sterben weltweit 965000 frühgeborene Kinder in der Neonatalperiode und weitere 125000 in den ersten 5 Lebensjahren infolge einer Frühgeburt [40]. Somit ist dies die zweithäufigste Ursache für Tode vor dem 5. Lebensjahr. Bemerkenswert ist, dass die Frühgeburtlichkeit in Regionen mit verlässlich erhobenen Daten zunimmt [41].

Ein großes Problem der Frühgeburtlichkeit ist der posthämorrhagische Hydrozephalus (PHH), für den eine intrakranielle/intraventrikuläre Blutung ursächlich ist. Dies bedingt Liquorresorptionsstörungen und/oder Verklebungen der Liquorabflusswege, was wiederum Liquorzirkulationsstörungen bedingt. Das Ergebnis hiervon kann ein gesteigerter intrakranieller Druck sein, damit können Minderperfusion und Ischämie einhergehen [42].

Als Ursache eines Hydrozephalus kommt unter anderem eine intraventrikuläre Blutung in Frage. Diese tritt bei ca. 40% der Neugeborenen mit weniger als 1500 Gramm Geburtsgewicht auf. Als Folge dessen kommt es zur Erweiterung der Ventrikel [43]. Häufig treten diese Blutungen in der subependymalen germinalen Matrix auf, die stark vaskularisiert ist. Läsionen hier können isoliert oder aber auch in die Ventrikel einbluten. Meistens entstehen diese Blutungen in den ersten 72h des neugeborenen Lebens. Ursächlich diskutiert wird der Einfluss von „Traumata, Hypoxie, Infektionen und Störungen der Blutgerinnung“ [44].

Eine Liquorableitung ist bei etwa 50 bis 60 % der Kinder mit progressivem posthämorrhagischem Hydrozephalus notwendig. Eine mentale und motorische Beeinträchtigung tritt bei 60 % auf, ca. 20% davon sind schwer betroffen [45].

Eine Einteilung der Blutungen ist in vier Grade nach LU-ANN PAPILE möglich. Diese basierte auf computertomographischen Untersuchungen [46].

Tab. 2.1: Klassifikation der zerebralen Blutungen bei Frühgeborenen nach PAPILE [46, 47]

Schweregrad	Morphologie
Grad I	Subependymale Blutung
Grad II	Subependymale und intraventrikuläre Blutung, keine Ventrikelerweiterung
Grad III	Intraventrikuläre Blutung, Ventrikelerweiterung
Grad IV	Intraventrikuläre Blutung, Ventrikelerweiterung, Blutung im Parenchym

1999 entschied sich die DEGUM, eine modifizierte Klassifikation der intrakraniellen Blutungen bei Frühgeborenen vorzustellen. Diese beinhaltet nunmehr drei Grade:

- Grad I beschreibt eine subependymale Blutung,
- Grad II eine intraventrikuläre Blutung, die weniger als 50% des Ventrikellumens einnimmt.
- Grad III bezieht sich auf intraventrikuläre Blutungen, die über 50% des Ventrikellumens einnehmen [48].

2.8 Diagnostik

Zur Klärung der Frage, ob eine behandlungsbedürftige Liquorzirkulationsstörung oder ein Hydrozephalus ex vacuo als Folge einer ZNS-Erkrankung mit fokalem oder diffusem Gewebsuntergang vorliegt, stehen verschiedene diagnostische Werkzeuge und Maßnahmen zur Verfügung. Neben anamnestischen Angaben und allgemeinen kinderärztlichen sowie entwicklungsneurologischen und ophthalmologischen Untersuchungsbefunden einschließlich der Kopfumfangskurve als wichtiger Längsschnittuntersuchung, sind die Ergebnisse apparativer Untersuchungen von Bedeutung. Wichtig ist bei allen Untersuchungen der zeitliche Verlauf als Hinweis auf eine sich entwickelnde Hirndruckerhöhung, welche eine Behandlungsindikation im Sinne der Liquorableitung impliziert.

Eine umfangreiche bildgebende Diagnostik ist erforderlich, einerseits um das Vorliegen eines Hydrozephalus nachzuweisen und andererseits zur Klärung von möglichen Ursachen.

Solange die Fontanelle offen und eine Sonographie technisch möglich ist, kommt der Ultraschalluntersuchung herausragende Bedeutung zu: Sie ist am Bett des Kindes jederzeit leicht durchzuführen, bedarf keiner Sedierung/Narkose bei dem Kind und ist geeignet auch als kurzfristige Verlaufskontrolle.

Ist eine Sonographie nicht mehr möglich, zur genaueren Analyse der intrakraniellen Verhältnisse sowie vorbereitend auf neurochirurgische Eingriffe, wird auf die Schnittbild-Diagnostik (Computertomographie/CT und Kernspintomographie/MRT) zurückgegriffen. Von Bedeutung in diesem Zusammenhang sind bei der Computertomographie Fragen der Strahlenbelastung, vor allem bei wiederholten Untersuchungen; bei der MRT-Diagnostik wiederum kommt man altersabhängig nicht ohne eine Sedierung bzw. Narkose zu einer aussagekräftigen Bildgebung. Im Fall des Vorliegens nicht MRT-kompatibler Implantate gibt es zur Computertomographie keine Alternative [49].

2.9 Therapiemöglichkeiten

Die Therapie des Hydrozephalus schließt konservative und operative Behandlungsoptionen ein [50].

2.9.1 Konservativ

Die konservative Behandlung des therapiebedürftigen Hydrozephalus im Kindesalter hat kaum eine Relevanz. Eine Ausnahme stellt der sogenannte Pseudotumor cerebri dar [51]. Eine Option beim posthämorrhagischen Hydrozephalus des Früh- und Neugeborenen sind wiederholte Lumbalpunktionen, wenn es gelingt, ausreichende Liquorvolumina zu gewinnen, um den intrakraniellen Druck zu stabilisieren.

Raumfordernde Prozesse, welche zu einer Liquorzirkulationsstörung führen wie zum Beispiel Prolaktinome mit Ausdehnung bis zum Foramen Monroi können durch Gabe von Medikamenten (Bromocriptin) oder durch Bestrahlungstherapie wie im Falle eines Germinoms der Pinealisregion behandelt werden [52, 53].

2.9.2 Operativ

Ist bei einem Kind mit Hydrozephalus eine operative Behandlung indiziert, gibt es immer verschiedene Optionen. Es gilt, die für das Kind am besten Geeignete zu finden. Zuvor sind alle kausalen Behandlungsmöglichkeiten eingehend zu prüfen, was auch für den Fall gilt, dass es zur Dysfunktion einer Liquorableitung gekommen ist und sich die Notwendigkeit einer erneuten Operation ergibt. So ist beispielsweise bei einem Patienten mit einem triventrikulären, mit einer ventrikulo-peritonealen Liquorableitung vor Jahren im Kindesalter versorgten Hydrozephalus zu prüfen, ob eine endoskopische Ventrikulostomie am Boden des III. Ventrikels möglich und damit die Versorgung mit einer Liquorableitung möglicherweise in dieser Situation überflüssig ist.

Eine Liquorableitung sorgt für die Drainage des Liquors aus den inneren und/oder äußeren Liquorräumen in eine Körperhöhle oder ein Organ (z.B. Gallenblase), wo eine Resorption möglich ist.

Die gängigen Ableitungssysteme für die Hydrozephalusbehandlung bestehen in der Regel aus drei Komponenten: Dem zentralen, im Ventrikelsystem platzierten Katheter, einem Ventilsystem und einem distalen Katheter, welcher üblicherweise im Bereich von Bauchhöhle und rechtem Vorhof des Herzens platziert wird [22, 54].

Eine sogenannte ventillose Ableitung kann erfahrungsgemäß beispielsweise dann notwendig sein, wenn der Liquorprotein-Wert zu hoch ist und eine Fehlfunktion des Ventilsystems aufgrund von Verklebungen oder Ablagerung von Proteinkomponenten absehbar ist. Da hier mit dem Risiko der unkontrollierten Überdrainage zu rechnen ist, stellt diese Form der Ableitung sicherlich eine Ausnahme dar, beispielsweise auch als eine vorübergehende Maßnahme.

Am häufigsten verwendet wird die ventrikulo-peritoneale Ableitung, der ventrikulo-peritoneale Shunt (VPS), bei der der Liquor in die Bauchhöhle abgeleitet wird [54, 55]. Ventrikulo-atriale Shunts (VAS) mit Ableitung des Liquors in den rechten Vorhof, die eine Zeit lang weit verbreitet waren, werden heutzutage seltener eingesetzt, sind aber immer noch eine Option für den Fall, dass eine peritoneale Liquorableitung nicht möglich ist.

Dies kann beispielsweise nach mehrfacher Entzündung mit Peritonitis und konsekutiver Einschränkung der Liquorresorption über diesen Weg notwendig und möglich sein.

Die Platzierung des distalen Katheters eines Ableitungssystems in der Gallenblase oder im Pleuraspalt kann in bestimmten Fällen nötig werden, wenn andere Möglichkeiten nicht genutzt werden können (beispielsweise bei absehbaren abdominellen Komplikationen oder kardio-vaskulären Anomalien). Die Anlage einer lumbo-peritonealen Ableitung ist im Kindesalter eine Ausnahme [56].

Nachfolgend werden die Komponenten einer Liquorableitung beschrieben.

Der proximale Katheter wird in das Ventrikelsystem eingelegt und besteht heutzutage in der Regel aus Silikon. Die Katheter sind in verschiedenen Längen und Durchmessern, sowie unterschiedlich geformten proximalen und distalen Enden verfügbar. Verfügbar sind auch Antibiotika- oder Silberbeschichtungen als Infektionsprophylaxe, deren Einsatz insbesondere bei Patienten eine Option ist, bei denen von einem höheren Infektionsrisiko auszugehen ist. Zur besseren Sichtbarkeit im Röntgenbild sind die Katheter mit Barium oder Tantal markiert.

Der distale Katheter endet in der entsprechenden Drainagehöhle und ist ebenfalls in unterschiedlichen Längen und Durchmessern vorhanden und besteht meist aus Silikon. Er ist ebenfalls mit Barium oder Tantal markiert [22, 54].

Den wichtigsten Bestandteil einer Liquorableitung stellt das Ventilsystem selbst dar, welches eine Sturzentleerung des Liquors und somit ein Unterdrucksyndrom verhindern sowie eine hinreichende Ableitung sicherstellen soll.

Auf dem Weltmarkt ist eine große Anzahl verschiedener Ventilsysteme erhältlich, welche sich in technischen Details und auch in Verfügbarkeit und Kosten sehr unterschiedlich präsentieren. So zeigt sich auch in unseren Daten, dass verschiedene Systeme verwendet wurden, die Frage nach dem optimalen System ist noch nicht entschieden und war nicht Gegenstand unserer Untersuchung.

Neben der permanenten Ableitung des Liquors in eine Körperhöhle ist es möglich, ein subkutan platziertes Reservoir anzulegen, an welches ein Ventrikelkatheter angeschlossen wird, dieses Reservoir kann mit einer geeigneten Punktionskanüle mit konischem Schliff punktiert werden, um Liquor zu gewinnen; diese Technik eignet sich insbesondere auch bei Neu- und Frühgeborenen mit geringem Körpergewicht, wenn eine Ventilanlage noch nicht möglich ist im Hinblick auf eine störungsfreie Wundheilung. Diese Technik, 1963 von A. K. OMMAYA entwickelt, war ursprünglich gedacht, um Chemotherapeutika intraventrikulär zu injizieren. Hierbei wird ein Katheter in den Seitenventrikel gelegt, der mit dem Reservoir verbunden ist und eine Möglichkeit zur wiederholten Punktion bietet [57].

Weitere Möglichkeiten der Hydrozephalusbehandlung bieten endoskopische Verfahren wie zum Beispiel die endoskopische Ventrikulozisternostomie bei symptomatischer Aquäduktstenose [21]. Mit diesem Verfahren, welches eine Öffnung (Stoma) am Boden des Dritten Ventrikels vorsieht, kann eine Liquorzirkulation wiederhergestellt oder geschaffen werden, im Idealfall kann dann in diesem Moment auf die Implantation einer Liquorableitung verzichtet werden.

Eine Option beim posthämorrhagischen Hydrozephalus des Früh- und Neugeborenen sind, wie bereits ausgeführt, wiederholte Lumbalpunktionen, wenn es gelingt, ausreichende Liquorvolumina zu gewinnen, um den intrakraniellen Druck zu stabilisieren [52].

2.9.3 Komplikationen

Trotz verbesserter Technik beispielsweise durch Einsatz von Ventilsystemen, welche abhängig von den Erfordernissen von außen auf eine andere Druckstufe verstellt werden können, und Verfügbarkeit mit Antibiotika beschichteter oder mit Silberkomponenten versehener Katheter, gehören liquorableitende Operationen zu den Eingriffen in der Neurochirurgie, welche potentiell eine hohe Komplikationsrate aufweisen. Wesentlich ist hierbei das Einsetzen von Ableitsystemen (Fremdmaterial) und ein mehrfaches Überschreiten anatomischer Barrieren (Kopf-Hals-Thorax und Abdomen).

Mögliche Komplikationen der operativen Behandlung von Patienten mit Hydrozephalus, welcher eine Ventilanlage erforderlich macht, stellen u.a. Infektionen dar. Die Rate liegt hier zwischen 8 und 15% [58].

Ein großes Problem stellen Fehlfunktionen der Ableitungen dar, am häufigsten ausgelöst durch Verstopfung der Ableitungssysteme, wobei hier der proximale Katheter die häufigste Lokalisation hierfür ist. Mechanische Komplikationen wie Verschluss, Abbruch, Wanderung oder gar Fehlplatzierung von Teilen der Systeme, welche die Notwendigkeit von Revisionen herbeiführen können [59], sind weitere Gründe für Fehlfunktionen. Zu vermeiden ist außerdem die Überdrainage des Liquors, welche zu Subduralhämatomen, Kopfschmerzen durch zu niedrigen Hirndruck, Kraniosynostose, Schlitz-Ventrikeln mit wechselnden Hirndrücken und verminderter Compliance des Gehirns führen kann [60]. Des Weiteren kann auch eine Unterdrainage problematisch werden, die sich sowohl klinisch als auch radiologisch in fehlender Besserung des Krankheitsbildes äußert. Ursächlich kann ein zu hoher Druck im Drainage-System, ein Verschluss in diesem oder aber auch erhöhter intraperitonealer Druck sein [61]. Extrakranielle Komplikationen wie abdominelle Pseudozysten, welche sich als Flüssigkeitsansammlungen um die Spitze des distalen Katheters präsentieren und abdominelle Schmerzen verursachen können, oder Darmperforationen durch den distalen Katheter, sind selten [58].

3 Material und Methoden

3.1 Patienten

Kriterien für die Aufnahme der Patienten in die Studie waren ein im Kindesalter nachgewiesener Hydrozephalus und ein Mindestalter von 18 Jahren zum Zeitpunkt der Auswertung.

3.2 Datenerhebung

Die Studienteilnehmer erhielten einen Fragebogen zugesandt oder ausgehändigt.

Die Fragebögen wurden zum größten Teil über die Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus (ASbH) an die Teilnehmer ausgesendet. Dabei handelt es sich um eine Selbsthilfeorganisation, die seit 1966 Betroffene mit Spina bifida und Hydrozephalus vertritt [62]. Über die ASbH wurden die Fragebögen an einen Versanddienstleister weitergegeben, der diese an die zur Verfügung gestellten Adressen von 298 Mitgliedern versendet hat.

Des Weiteren wurde der Fragebogen per Email an neurochirurgische Kliniken in Deutschland weitergeleitet, die Adressen hierfür wurden zur Verfügung gestellt von der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie (DGNC). Insgesamt handelte es sich dabei um 162 Kliniken.

Zudem wurde über die klinikeigene Sprechstunde der Fragebogen an Patienten weitergereicht.

Die Erhebung erfolgte über drei Monate (Ende Oktober 2016 bis Ende Januar 2017) und erreichte einen Endstand von 93 Antwortbögen. Nach Rückgabe der Fragebögen wurden diese zunächst auf Vollständigkeit überprüft. Erfasst wurden nur Bögen mit unterschriebener Einverständniserklärung. Zudem wurde überprüft, ob die Betroffenen tatsächlich aufgrund eines kindlichen Hydrozephalus behandelt wurden und jene, die dem nicht entsprachen, wurden nicht berücksichtigt. Somit kamen letztlich 85 verwertbare Antwortbögen zusammen. Die Erfassung der Antwortbögen erfolgte maschinell. Hierfür wurden die Fragebögen eingescannt und die Antworten automatisch in einem Auswertungsbogen ausgegeben. Anschließend erfolgte nochmals die Kontrolle der Auswertungsbögen.

3.3 Fragebogenerstellung

Die Fragebogenerstellung erfolgte auf der Basis eines Fragebogens, der an unserer Klinik in ähnlicher Form bereits für die Erfassung der Langzeitversorgung erwachsener Patienten mit Spina bifida verwendet wurde. Zudem wurde über Literaturrecherche erfasst, welche Fragen für eine Einschätzung der Versorgungssituation erwachsener Patienten mit Hydrozephalus wichtig sind.

Somit wurde ein sechs Seiten umfassender Fragebogen erstellt, der in 14 übergeordneten Punkten und insgesamt 53 Fragen abfragt, wie der Behandlungsverlauf der Patienten aussieht. Schulische und berufliche Qualifikationen haben wir erfasst, ebenso Alltagskompetenzen, sowie die soziale Integration und neurologische Defizite. Zudem hatten die Patienten die Möglichkeit, die Zufriedenheit mit ihrem Leben einzuschätzen und in einem offenen Textfeld zum Ausdruck zu bringen, was sie sich am meisten wünschen. Die technische Erstellung erfolgte mit Hilfe des Programms „EvaSys“, das von der Universität Magdeburg zur Verfügung gestellt wurde.

3.4 Barthel-Index

In den Fragebogen flossen Fragen mit ein, die auch der BARTHEL-Index zur Hilfe nimmt, um die Unabhängigkeit der Patienten einzuschätzen. Der BARTHEL-Index vergibt Punkte für einfache Alltagstätigkeiten. Abhängig davon, wie selbstständig der Patient diese Tätigkeiten durchführen kann, kann eine maximale Punktzahl von 100 erreicht werden. Die volle Punktzahl bedeutet dabei, dass der Patient in der Lage ist, alleine zu essen, sich anzuziehen, aus dem Bett und von Stühlen aufzustehen, alleine zu laufen und Treppen zu steigen und nicht an Inkontinenz leidet. Kritisch anzumerken ist, dass der Barthel-Index jedoch keine Aussage darüber treffen lässt, ob der Patient fähig ist, alleine zu leben oder komplexe Tätigkeiten durchführen kann, lediglich darüber, ob pflegerische Hilfe benötigt wird [63]. Eine vollständige Erfassung des BARTHEL-Index erfolgte mittels des Fragebogens nicht, er wurde herangezogen zur Systematik der Einschätzung, ob Tätigkeiten mit Hilfe oder selbstständig durchgeführt werden. So wurden Alltagskompetenzen angegeben, die der Befragte bewerten sollte, je nachdem, welchen Schwierigkeitsgrad die genannte Tätigkeit für ihn erfüllt.

Tab. 3.1: Punktevergabe für Alltagstätigkeiten nach Barthel-Index; aus: FUNCTIONAL EVALUATION: THE BARTHEL INDEX: A simple index of independence useful in scoring improvement in the rehabilitation of the chronically ill. MAHONEY F., BARTHEL D. (1965) [63]

	mit Hilfe	Selbstständig
Essen	5	10
Mobilität von Stuhl in Bett und zurück (inklusive aufsetzen im Bett)	5 - 10	15
Körperpflege	0	5
Toilettenbenutzung	5	10
Baden	0	5
Laufen auf ebenem Untergrund / Rollstuhl selbst bewegen	0	5
Treppen steigen	5	10
Anziehen	5	10
Harnkontinenz	5	10
Stuhlkontinenz	5	10

3.5 Datenschutz

Zum Thema Datenschutz ließen wir uns von der zuständigen Ethikkommission des Universitätsklinikums Magdeburg (Vorsitzender Prof. Dr. C. HUTH) beraten (Votumnummer 27/16). Die Patienten erhielten alle einen Aufklärungsbogen, mittels dessen erklärt wurde, dass der Fragebogen zum Zwecke einer Dissertation ausgegeben wird und der Hinweis aufgeführt war, dass eine Teilnahme an der Studie keinerlei Nachteile für die Patienten birgt. Die Teilnahme war freiwillig und unentgeltlich. Die Auswertung der Fragebögen erfolgte pseudonymisiert. Die Patienten bestätigten mit Ihrer Unterschrift, dass sie die Aufklärung gelesen und verstanden haben. Die Verwendung der beantworteten Fragebögen galt ausschließlich der Auswertung für diese Studie. Für Patienten, die einen gesetzlichen Betreuer haben, gab es die Möglichkeit, im Fragebogen anzukreuzen, dass dieser vom Betreuer ausgefüllt wurde.

3.6 Statistische Auswertung

Die statistische Auswertung erfolgte mit „Microsoft Office Excel“. Hierbei wurden prozentuale Anteile bestimmter Bedingungen an der Gesamtzahl der Befragten bzw. an der Gesamtzahl derer bestimmt, die zu der jeweiligen Frage eine Antwort gaben. Diese Ergebnisse wurden in Tabellen erfasst und in Diagrammen dargestellt.

4 Ergebnisse

Die folgenden Prozentangaben in den Ergebnisabbildungen beziehen sich auf die Gesamtzahl von 85 beantworteten Fragebögen. Wenn Mehrfachantworten möglich waren, so ist dies gesondert vermerkt. Patienten, die keine Angaben machten, wurden unter „Keine Angabe“ berücksichtigt, um die Ergebnisse immer auf die Gesamtzahl beziehen zu können.

4.1 Patienten

74,11% der eingegangenen Fragebögen wurden von den Patienten selbst beantwortet, 24,71% von den gesetzlichen Betreuern. Zu den restlichen Fragebögen wurde hierzu keine Angabe gemacht.

4.1.1 Geschlechterverteilung

51,8% der Teilnehmer sind männlich, 48,2% weiblich.

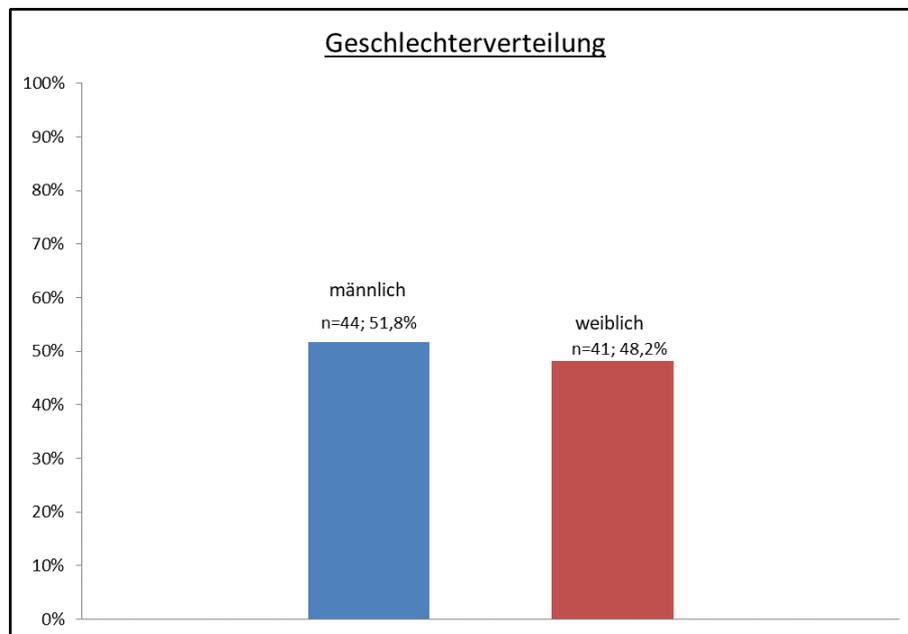


Abb. 4.1: Geschlechterverteilung

4.1.2 Altersverteilung

Die Altersverteilung der Teilnehmer reicht von 19 bis 59 Jahre. Das mittlere Alter liegt bei 31,67 Jahren. Der Median liegt bei 28 Jahren. Den größten Anteil bilden die Teilnehmer im Alter von 18 bis 25 Jahren.

Tab. 4.1: Altersverteilung der Studienteilnehmer

Altersklassen	Anzahl der Patienten
18 - 25 Jahre	33
26 - 30 Jahre	15
31 - 40 Jahre	16
41 - 50 Jahre	13
51 - 60 Jahre	8

4.2 Ursache des Hydrozephalus in der untersuchten Patientengruppe

Unter den vielfältigen Ursachen eines Hydrozephalus war mit 31,8% eine Blutung die am häufigsten angegebene Ursache, gefolgt von der Aquäduktstenose (18,8%). Oft ist den Patienten auch keine Ursache bekannt (23,5%). Mehrfachantworten waren bei dieser Frage möglich.

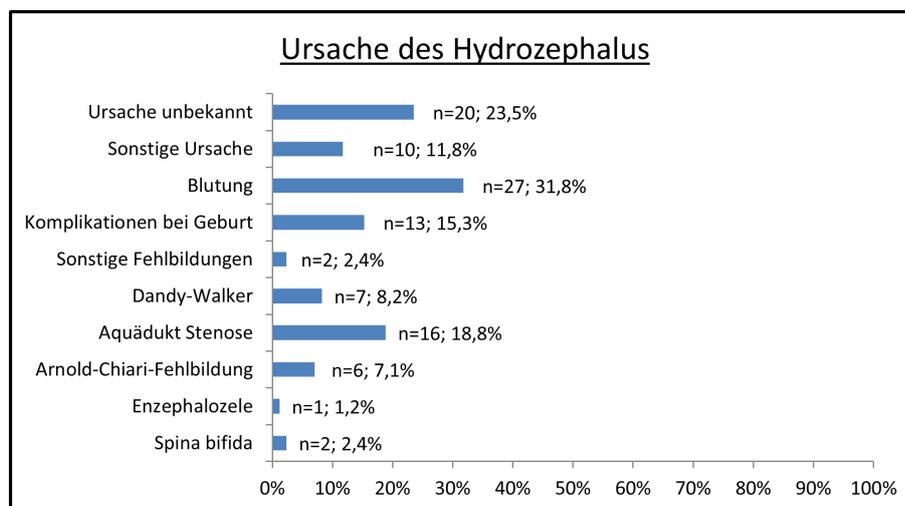


Abb. 4.2: Darstellung der unterschiedlichen Ursachen für den Hydrozephalus (Mehrfachantworten waren möglich)

4.2.1 Intrakranielle Blutung

27 Patienten gaben an, dass eine intrakranielle Blutung die Ursache für den Hydrozephalus war.

Tab. 4.2: Verteilung der Schweregrade der intrakraniellen Blutungen bei den Befragten, klassifiziert nach der Einteilung nach VON ROHDEN [48]

Schweregrad	
Grad I	1
Grad II	3
Grad III	15
keine Angabe	8

Tab. 4.3: Verteilung der Größen der intrakraniellen Blutungen bei den Befragten

Größe	
unbekannt	15
< 1 cm	0
1 - 2 cm	0
> 2 cm	5

19 Patienten machten Angaben zu dem Schweregrad der Blutung, 8 Patienten gaben keinen Schweregrad an, diese werden in der Rechnung als „keine Angabe“ berücksichtigt. Schweregrad 1 kam bei einem Patienten vor, was bei 27 Patienten mit Blutungsanamnese 3,7% entspricht. Schweregrad 2 gaben 3 Patienten an, somit 11,1%. Schweregrad 3 machte den größten Teil mit 15 Patienten und somit 55,6% aus.

Zur Größe der stattgefundenen Blutung konnten die wenigsten Patienten eine Angabe machen. Von insgesamt 20 Antworten hierzu, gaben 15 Patienten (55,6%) an, dass diese unbekannt sei. Zu Blutungen, die eine Größe von weniger als 1cm oder 1 bis 2cm hatten, gab es keine Ergebnisse. 5 der Befragten (18,6%) berichteten von einer Blutung größer als 2cm. Die restlichen fehlenden Antworten, bezogen auf 27 Patienten mit Blutungsanamnese, wurden als „keine Angabe“ gewertet, was 25,9% ausmacht.

4.2.2 Frühgeburtlichkeit

Der Anteil der Teilnehmer, die als frühgeboren galten (per Definition die Geburt vor der vollendeten 37. Schwangerschaftswoche laut ICD10 [64]) beträgt 52,9%.

4.3 Neurochirurgische Versorgung

4.3.1 Primärversorgung

Über die Hälfte der Patienten (54,1%) wurde nach 1989 und mehr als ein Viertel (27,1%) vor 1989 in der Bundesrepublik Deutschland operiert. Lediglich 14,1% wurden primär in der DDR operiert. Kein Patient gab eine Operation in der deutschsprachigen Schweiz oder Österreich an.

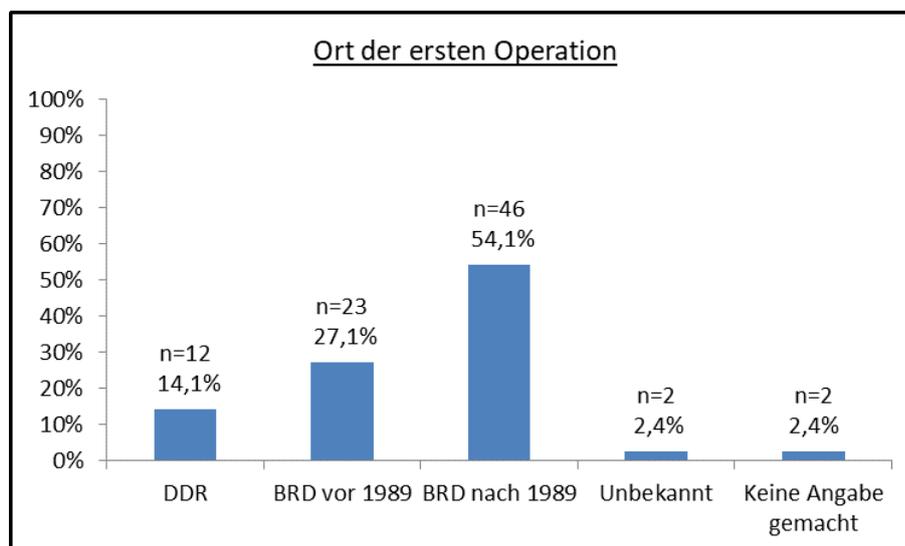


Abb. 4.3: Verteilung der Länder, in denen die Primärversorgung durchgeführt wurde (Nachkommastellen wurden gerundet)

4.3.2 Zahl der Krankenhausaufenthalte

Den größten Anteil (36,5%) bildeten diejenigen, bei denen Krankenhausaufenthalte 5 bis 10 Mal notwendig waren. 18,8% waren 10 bis 20 Mal hospitalisiert und 11,8% mehr als 20 Mal.

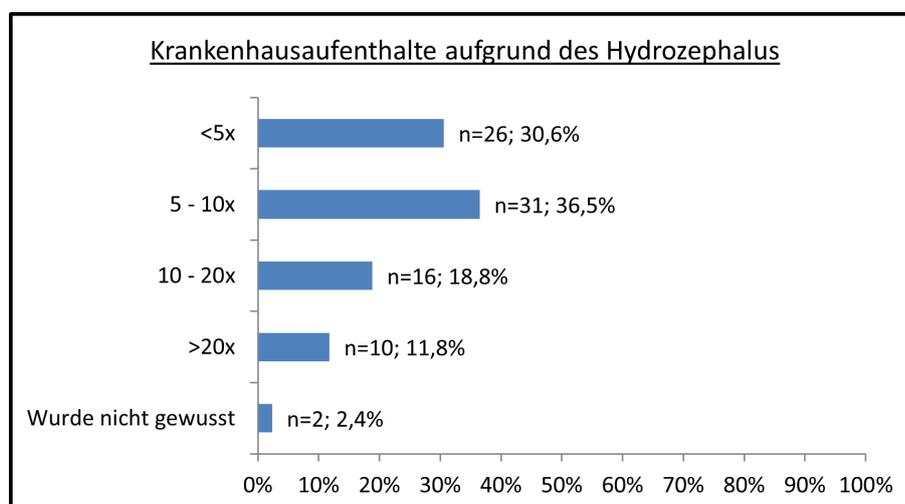


Abb. 4.4: Anzahl der Krankenhausaufenthalte aufgrund des Hydrozephalus

4.3.3 Häufigkeit der Eingriffe aufgrund des Hydrozephalus

Die mehrfache Anlage einer Liquorableitung war mit 81,2% deutlich höher als die einmalige Anlage (16,5%). Zu der Frage bezüglich endoskopischer Eingriffe machten die meisten keine Angabe, aber auch hier überwiegen die Mehrfacheingriffe mit 16,5% gegenüber den einmaligen Eingriffen (9,4%). Ähnliche Ergebnisse gibt es bei der Angabe zu Reservoir-Anlagen: Zum größten Teil wurden dazu keine Angaben gemacht, jedoch sind es mehr Patienten, die nur einen einmaligen Eingriff (10,6%) hatten.

Vorübergehende Liquorableitungen überwiegen mit einmaligem Vorgehen mit 27,1%, nur bei 9,4% erfolgte dies mehrmals. Allerdings machten auch hier mehr als die Hälfte der Teilnehmer keine Angabe.

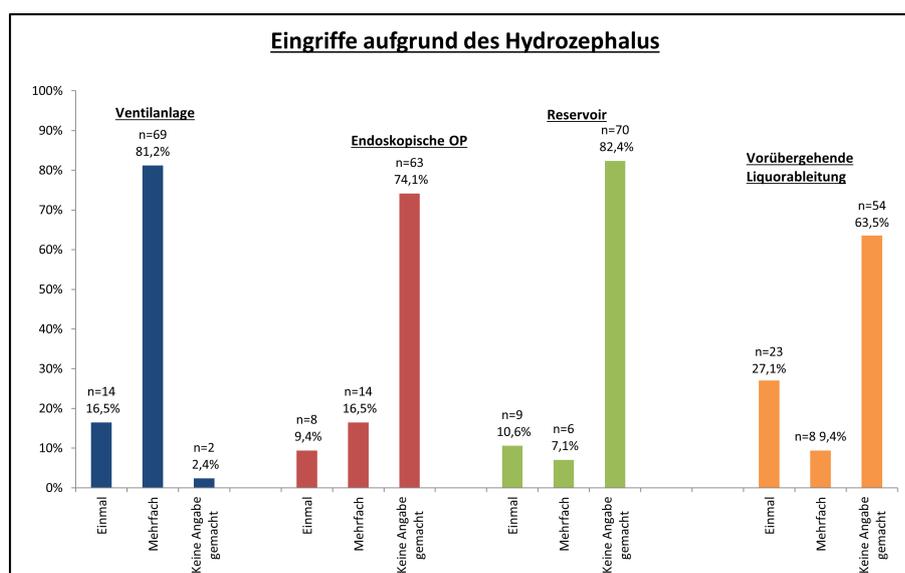


Abb. 4.5: Eingriffe aufgrund des Hydrozephalus (x-Achse: verschiedene Eingriffe, einmalig oder mehrfach durchgeführt; y-Achse: Zahl der Patienten in Prozent; Prozentzahlen wurden gerundet)

4.3.4 Aktuelle Versorgung

Mit 77,6% überwiegt der nicht verstellbare Ventiltyp. Der verstellbare Ventiltyp ist hier nur mit 11,8% vertreten.

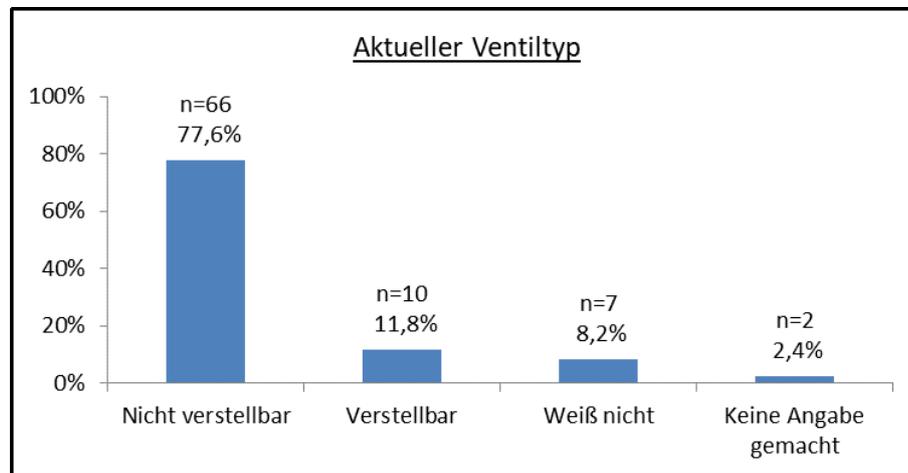


Abb. 4.6: Aktuell verwendete Ventiltypen bei den Befragten

Eine deutliche Mehrheit (84,7%) der Befragten gibt die ventrikuloperitoneale Lage der aktuellen Ableitung an.

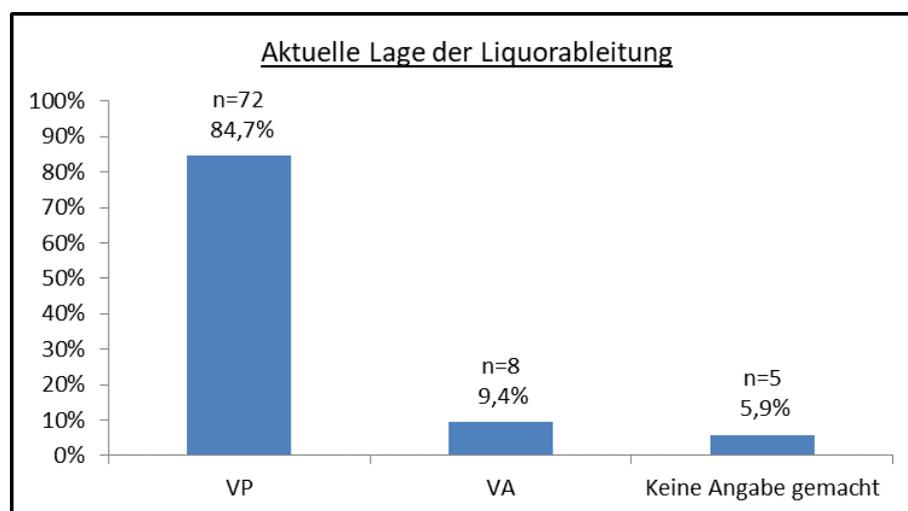


Abb. 4.7: Aktuelle Lage der Liquorableitung; VP=Ventrikulo-peritoneale Ableitung; VA=Ventrikulo-atriale Ableitung

4.3.5 Komplikationen

18,8% der Teilnehmer waren von Infektionen der Liquorableitungen einmal betroffen und sogar 10,6% mehrfach. Revisionen der Liquorableitungen betrafen 76,5% der Patienten.

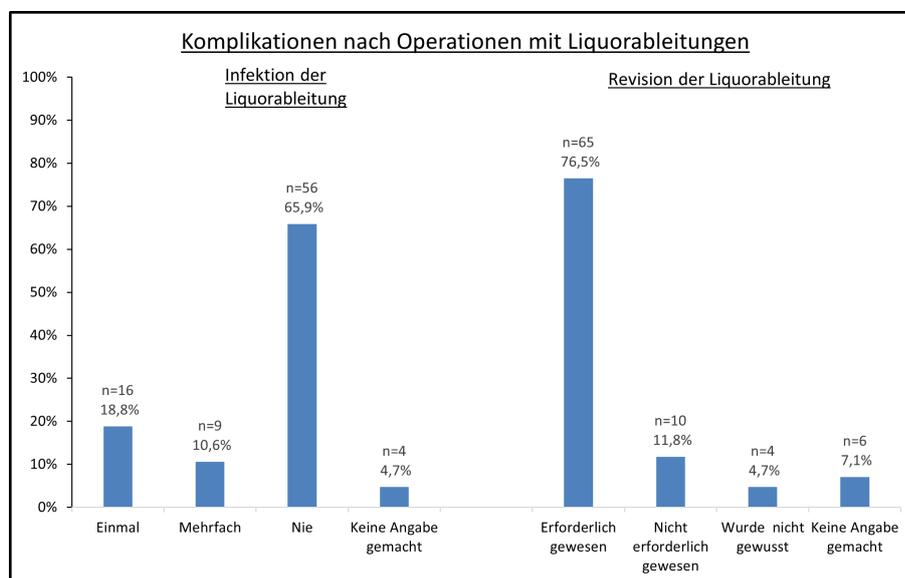


Abb. 4.8: Häufigkeit der Infektionen und Revisionen der Liquorableitungen in Prozent (x-Achse: Vorkommen von Komplikationen und Häufigkeit derer; y-Achse: Patientenzahlen in Prozent, Angaben gerundet)

4.4 Lebenssituation

4.4.1 Wohnsituation / Familienstand

44,7% konnten einen eigenen Haushalt führen, 37,6% wohnen noch bei ihren Eltern und 7,1% waren in einer Pflegeeinrichtung untergebracht. 18,8% der Befragten sind verheiratet oder in einer festen Partnerschaft und 11,8% haben eigene Kinder. Hier waren Mehrfachangaben möglich.

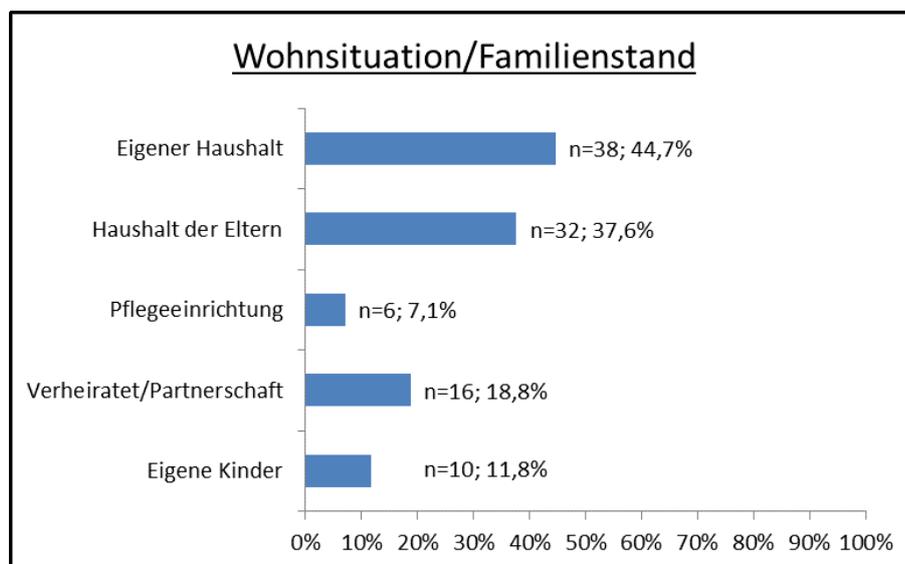


Abb. 4.9: Darstellung der Wohnsituation und des Familienstandes der Befragten

4.4.2 Pflegestufe

Vor dem zweiten Pflegestärkungsgesetz 2017 wurde der Begriff Pflegebedürftigkeit noch folgendermaßen definiert: Pflegebedürftig sind Menschen, „die wegen einer körperlichen, geistigen oder seelischen Krankheit oder Behinderung im Bereich der Körperpflege, der Mobilität, der Ernährung und der hauswirtschaftlichen Versorgung auf Dauer (mindestens 6 Monate) in erheblichem oder höherem Maße der Hilfe bedürftig sind.“ [65].

Folgende Tabelle 4.4 zeigt die Kriterien für die Einteilung in die Pflegestufen 0, 1, 2 und 3:

Tab. 4.4: Kriterien zur Einstufung in Pflegestufen vor dem Pflegestärkungsgesetz 2017 [65]

	Hilfebedarf	Grundpflege	Hauswirtschaft
Pflegestufe 1 (erhebliche Pflegebedürftigkeit)	90 Minuten/Woche	45 Minuten täglich	mehrmals wöchentlich
Pflegestufe 2 (Schwerpflegebedürftigkeit)	3 Stunden/Tag	2 Stunden/Tag	mehrmals wöchentlich
Pflegestufe 3 (Schwerstpflegebedürftigkeit)	5 Stunden/Tag	4 Stunden/Tag	mehrmals wöchentlich
Pflegestufe 0 (Patienten mit Demenz, psychischen Erkrankungen oder geistiger Behinderung)	geringer Pflegebedarf; kein selbständiger Alltag		

Mehr als die Hälfte der Befragten hat keine Pflegestufe. Nur 1,2% machten hierzu keine Angabe, sodass sich die Pflegestufen gemäß Abbildung 4.10 aufteilen. 41,2% der Befragten gaben an, einen gesetzlichen Betreuer bzw. eine Vorsorgevollmacht erteilt zu haben.

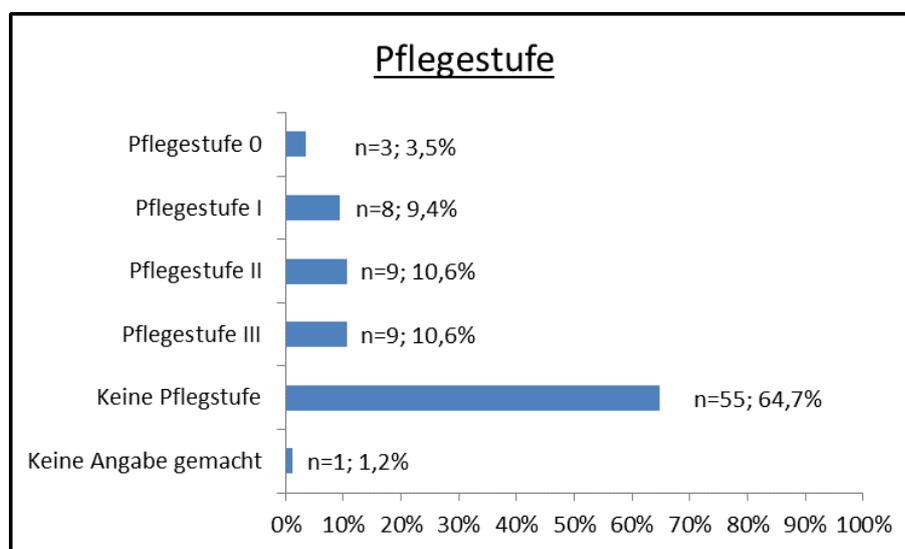


Abb. 4.10: Verteilung der Pflegestufen unter den Befragten

4.4.3 Finanzielle Situation

Etwas mehr als die Hälfte (51,8%) der Patienten ist auf finanzielle Unterstützung angewiesen.

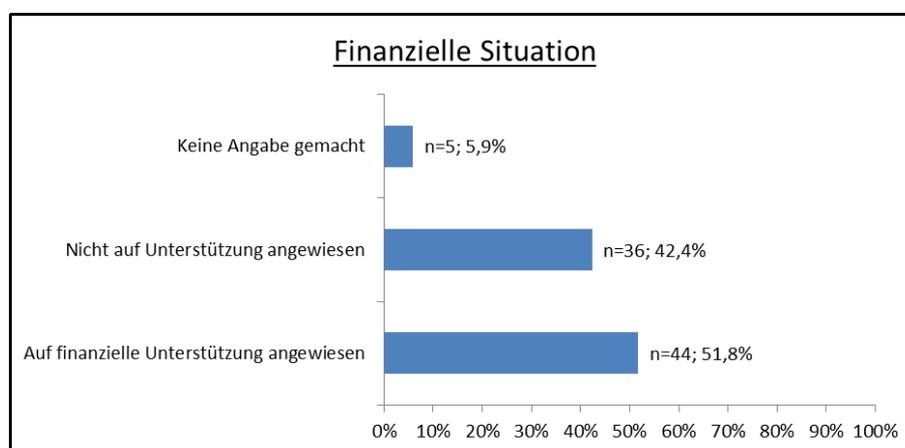


Abb. 4.11: Darstellung der finanziellen Situation der Befragten, Prozentzahlen wurden gerundet

4.5 Schulischer und beruflicher Lebenslauf

Den größten Anteil bilden hier die Patienten mit Realschulabschluss, Oberschulabschluss und Hauptschulabschluss (insgesamt 65,9%), gefolgt von denen mit Sonderschulabschluss (12,9%) und keinem Schulabschluss (12,9%). Ein kleiner Teil der Patienten besucht noch die Schule.

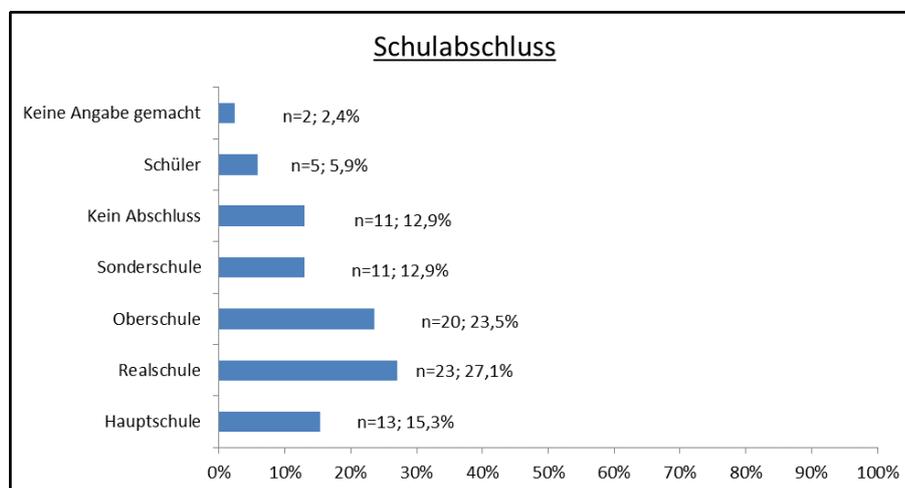


Abb. 4.12: Erreichte Schulabschlüsse

11,8% der teilnehmenden Patienten hatten eine Hochschulausbildung abgeschlossen und 8,2% hatten eine angetreten. Eine Berufsausbildung abgeschlossen haben 38,9% und angetreten 10,6% der Befragten. Der Rest machte hierzu keine Angabe.

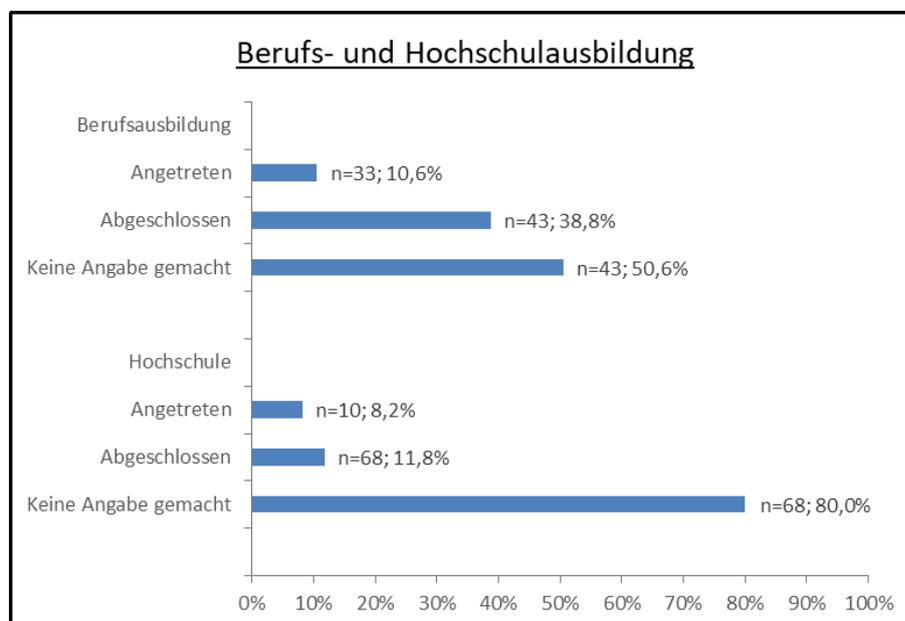


Abb. 4.13: Berufs- und Hochschulausbildung

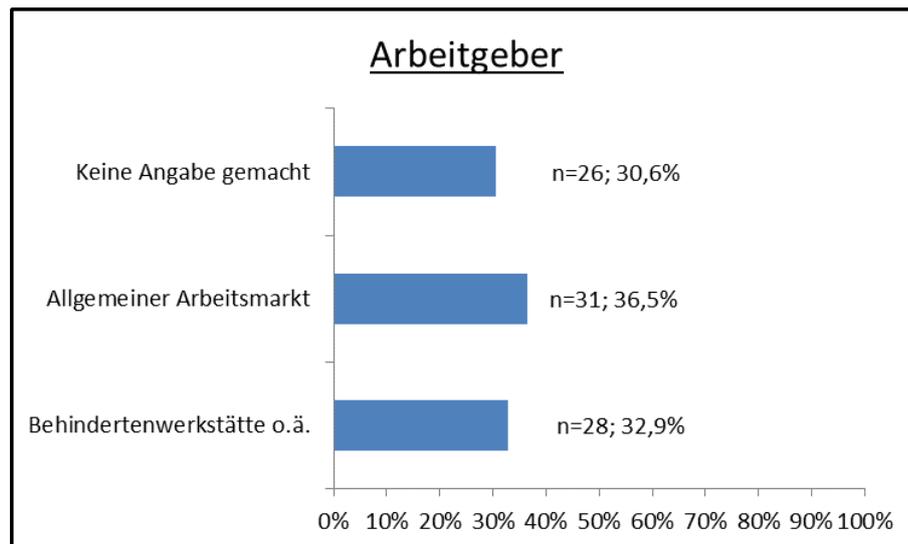


Abb. 4.14: Art des Arbeitgebers

Fast ein Drittel der Befragten ist an speziellen Arbeitsplätzen wie z.B. einer Behindertenwerkstätte tätig und etwas mehr als ein Drittel ist auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt beschäftigt.

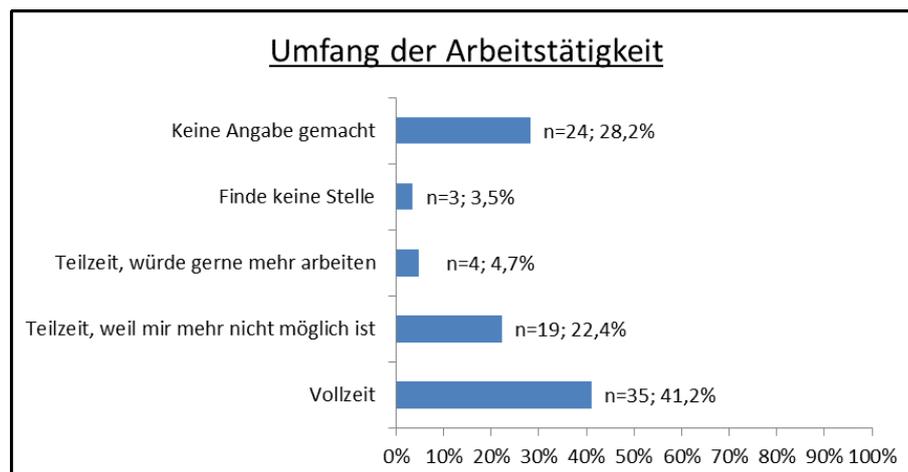


Abb. 4.15: Arbeitszeitmodelle

Der Großteil der Patienten ist mit 41,2% in Vollzeit berufstätig. 22,4% lediglich in Teilzeit, weil dies aus gesundheitlichen Gründen nicht anders möglich ist und 4,7% sind aus anderen Gründen in Teilzeit tätig, würden jedoch gerne mehr arbeiten. Ein kleiner Teil gibt an, keine Arbeitsstelle zu finden (3,5%).

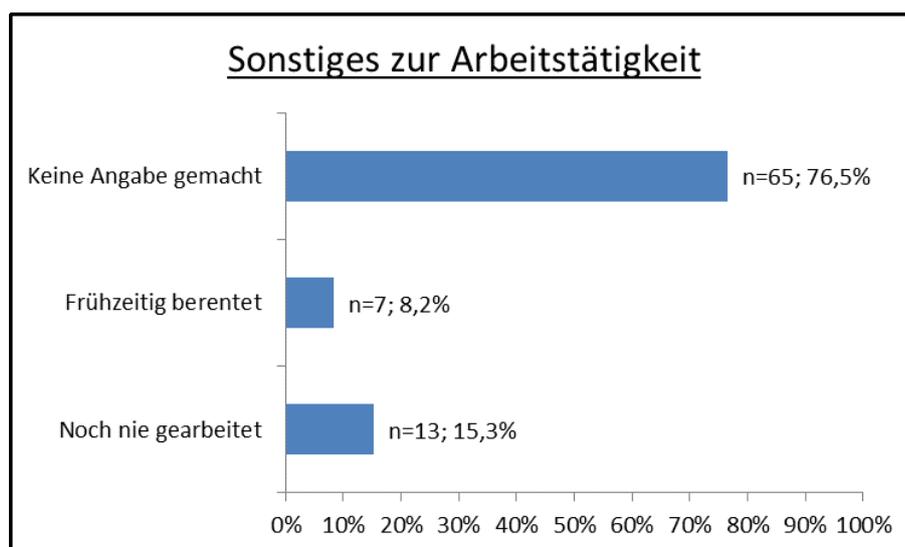


Abb. 4.16: Sonstige Angaben zur Arbeitssituation

15,3% gaben an, noch nie gearbeitet zu haben, wobei hier jedoch auch anzumerken ist, dass einige der Befragten noch in Ausbildung sind. 8,2% sind bereits frühzeitig berentet. Gelegentliche Arbeitstätigkeit wurde von keinem der Befragten angegeben.

4.6 Gesundheitliche Folgen des Hydrozephalus

4.6.1 Neurologische Defizite

25,9% gaben an keinerlei neurologische Einschränkungen zu haben. Hierzu befragten wir die Teilnehmer nach dem Sehvermögen, Epilepsien und Lähmungen.

4.6.1.1 Sehvermögen

Ein eingeschränktes Sehvermögen wurde von 37,6% der Befragten angegeben. Eine Progredienz dieser Einschränkung gaben 16,5% an. 38,8% schätzten ihr Sehvermögen als normal ein.

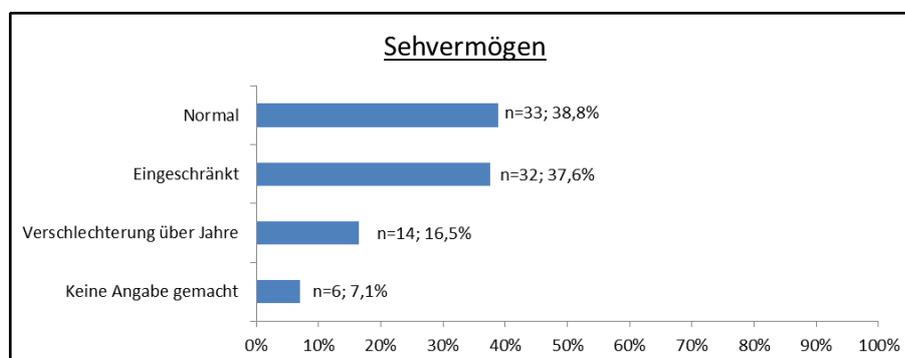


Abb. 4.17: Angaben zum Sehvermögen; Mehrfachantworten waren möglich

4.6.1.2 Epilepsie

Von einer Epilepsie sind 34,1% der Befragten betroffen. 65,5% gaben an, dass diese medikamentenpflichtig ist. Bei 13,8% ist diese Epilepsie von Geburt an vorhanden, bei 65,5% entstand diese im Verlauf.

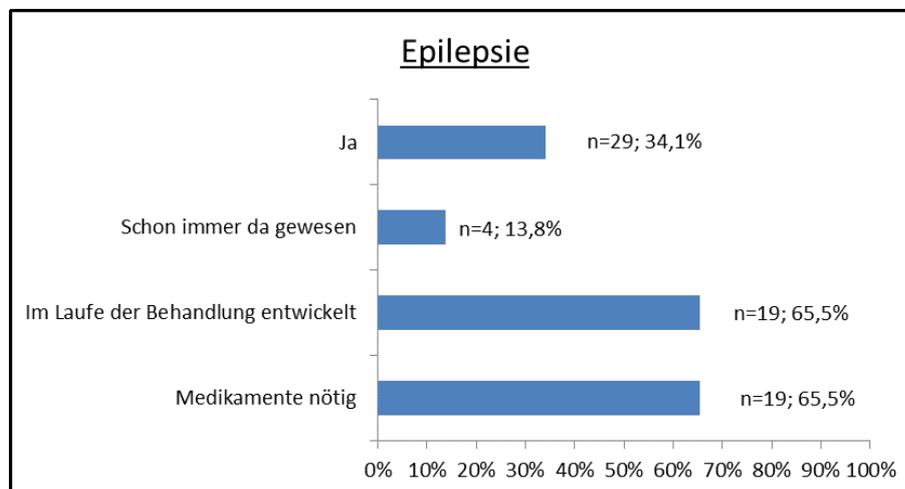


Abb. 4.18: Angaben zu epileptischen Anfällen; Mehrfachantworten waren möglich

4.6.2 Psychologische Defizite

41,2% der Befragten gaben an, nie eine psychologische Behandlung benötigt zu haben. 35,3% jedoch brauchten diese zumindest schon vorübergehend. Regelmäßig in psychologischer Behandlung sind 15,3%. 8,2% gaben an, dass sie psychologische Betreuung benötigen würden, diese aber nicht haben. 8,2% der Patienten sind mit Psychopharmaka versorgt. Bei dieser Frage waren Mehrfachantworten möglich.

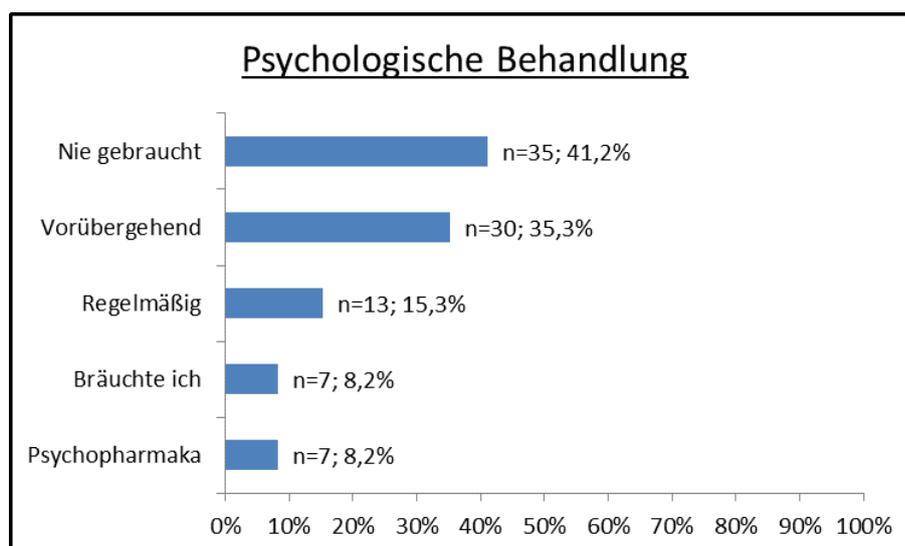


Abb. 4.19: Angaben zur psychologischen Betreuung; Mehrfachantworten waren möglich

4.6.3 Alltagskompetenzen

Die wenigsten Probleme („Keine Defizite“) wurden beim Thema Lesen (55,3%), Kommunikation (48,2%) und Schreiben (45,9%) angegeben, wobei beim Lesen noch 14,1% angaben, starke Defizite zu haben. Leichte und mäßige Schwierigkeiten bestehen am häufigsten bei der Konzentration (35,3% und 40%) und bei der Gedächtnisleistung (29,4% und 32,9%). Die größten Probleme („Schwere Defizite“) machen offenbar die üblichen Aufgaben des täglichen Lebens (17,6%) und das Rechnen (16,5%) aus.

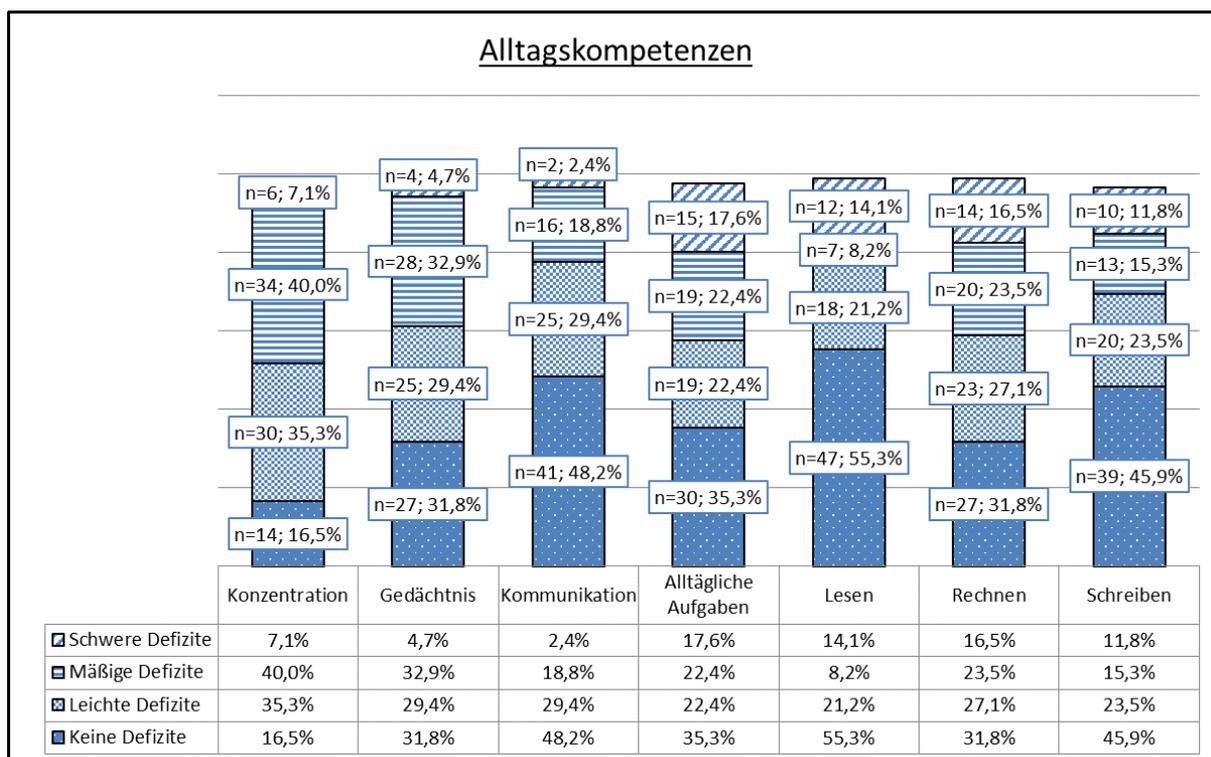


Abb. 4.20: Defizite bei Alltagskompetenzen

4.6.4 Lähmungen / Motorische Defizite

Mehr als die Hälfte der Befragten (54,1%) gaben an, nicht von Lähmungen beeinträchtigt zu sein. Eine Hemiparese betrifft 14,1%. Eine Parese beider Beine geben 8,2% an. Unter einer Tetraparese leiden 8,2%. Eine Parese entweder eines Armes oder eines Beines geben jeweils 4,7% an.

Eine hochgradige Lähmung wurde in keinem Fall angegeben, 20% empfinden ihre Lähmung als mäßig behindernd. Die Kraft verschlechterte sich im Laufe der Zeit bei 9,4%, bei etwas mehr Patienten (10,6%) blieb diese über die Zeit stabil. Die restlichen Befragten machten hierzu keine Angabe.

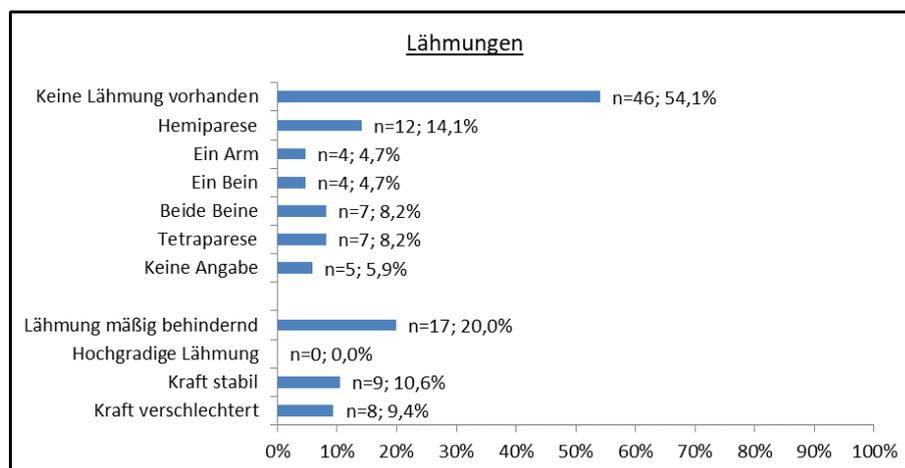


Abb. 4.21: Verteilung unterschiedlicher Ausprägungen von Lähmungen mit Einschätzung durch die Befragten zum Grad der Einschränkung durch die Lähmung. Die Grafik stellt zwei Fragen dar. Prozentzahlen wurden gerundet

Das freie Laufen ist den meisten Patienten (81,2%) möglich. 10,6% benötigen hierfür Hilfsmittel und 4,7% ist dies nicht möglich. Eine Verschlechterung des Laufens gab keiner der Befragten an. Einen Rollstuhl benötigen 9,4% und 8,2% gaben an, den Rollstuhl selbstständig bedienen zu können.

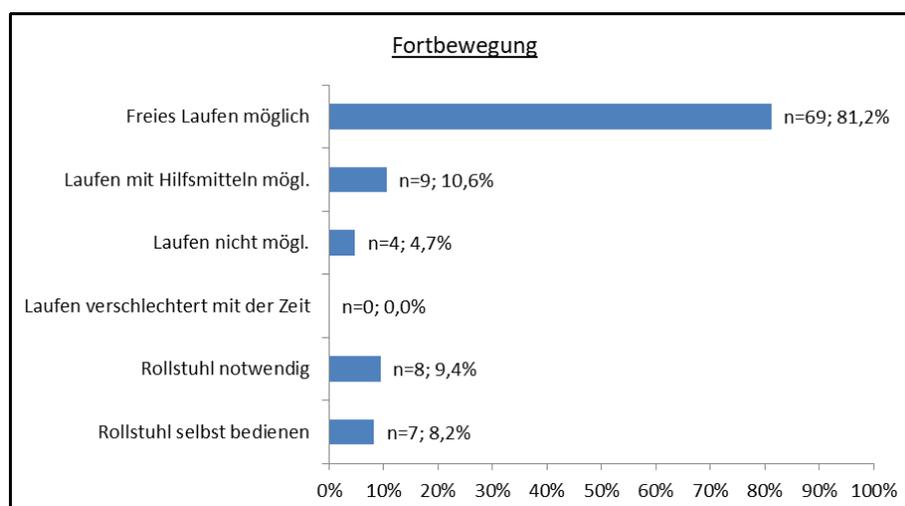


Abb. 4.22: Darstellung möglicher Einschränkungen bei der Fortbewegung; Mehrfachantworten waren möglich

4.7 Subjektive Angaben zur Lebenssituation

Etwas mehr als die Hälfte (51,8%) gaben an, mit ihrer Lebenssituation zufrieden zu sein. 38,8% sind mäßig zufrieden und 7,1% unzufrieden mit ihrer Lebenssituation.

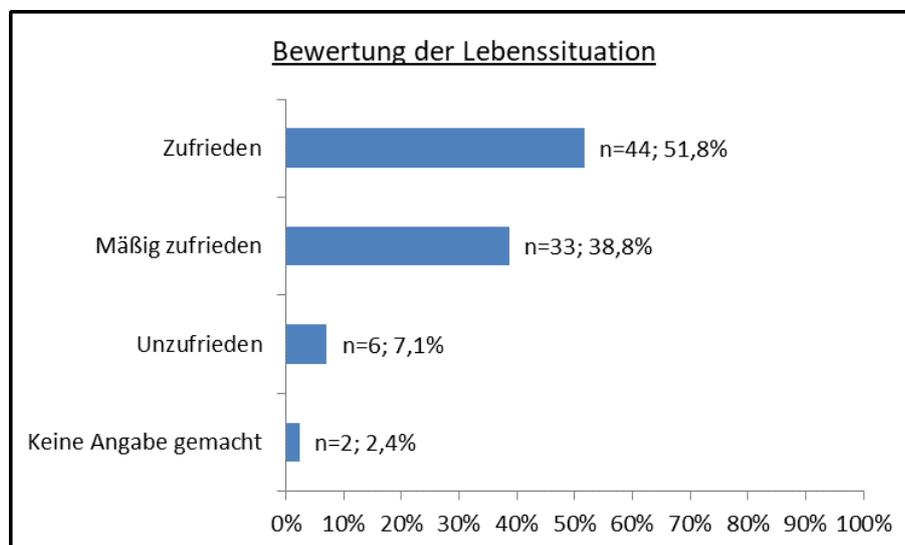


Abb. 4.23: Bewertung der Zufriedenheit mit der gegenwärtigen Lebenssituation; Prozentzahlen gerundet

Somit gaben sechs Patienten Unzufriedenheit mit ihrem Leben an. Diese Patienten charakterisierte folgendes: Es sind drei männliche und drei weibliche Befragte. Vier der Patienten sind oder waren in psychologischer Behandlung. Vier der Patienten haben leichte bis mäßige kognitive Defizite. Eine Patientin hat dabei schwere Defizite. Die Hälfte gibt finanzielle Unsicherheit an. Ebenfalls die Hälfte hat 10 bis 20 oder mehr Krankenhausaufenthalte aufgrund des Hydrozephalus hinter sich. Vier Patienten mussten mehrfach aufgrund von Infektionen oder Shuntfehlfunktionen operiert werden. Ebenfalls bei der Hälfte der unzufriedenen Patienten ist eine Epilepsie bekannt. Paradoxerweise gibt die Hälfte der genannten sechs Patienten an, sich gut versorgt zu fühlen. Der am häufigsten geäußerte Wunsch dieser Patienten ist die finanzielle Sicherheit, gefolgt von dem Wunsch nach Partnerschaft und besserer Behandlung durch Ärzte.

Um zu erfahren, wie die Befragten ihre Versorgungssituation betrachten, wurden sie auch hier gebeten, subjektive Angaben dazu zu machen. 51,8% sehen sich gut versorgt, 21,2% sagen, dass ihre Versorgung besser sein könnte und nur ein kleiner Teil (2,4%) fühlt sich schlecht versorgt. Viele Patienten (23,5%) sind offenbar auf die Mithilfe ihrer Eltern angewiesen, denn sie machen sich Sorgen wie ihre Zukunft aussehen wird, wenn ihre Eltern nicht mehr da sind. 23,5% waren in einem Sozialpädiatrischen Zentrum (SPZ) und der Großteil (21,2%) würde sich eine vergleichbare Einrichtung für Erwachsene wünschen.

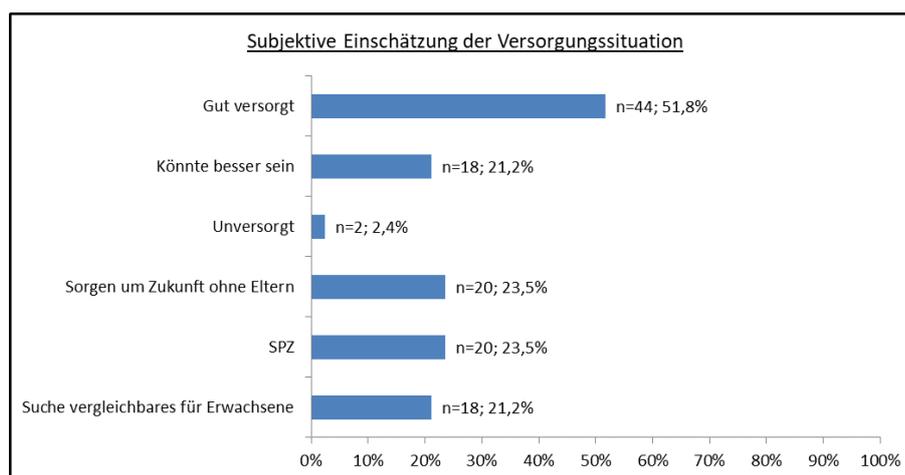


Abb. 4.24: Einschätzung der eigenen Versorgungssituation durch die Patienten; Mehrfachantworten waren möglich

4.8 Wünsche und persönliche Anmerkungen der Patienten

Der Großteil (47,1%) gibt die finanzielle Sicherheit als wichtigen Faktor an. 32,9% wünschen sich eine Partnerschaft. An dritter Stelle (24,7%) steht der Wunsch nach einer Arbeitsstelle, gefolgt von dem Wunsch nach einem eigenen Haushalt (15,3%) und nach psychologischer Unterstützung (10,6%).

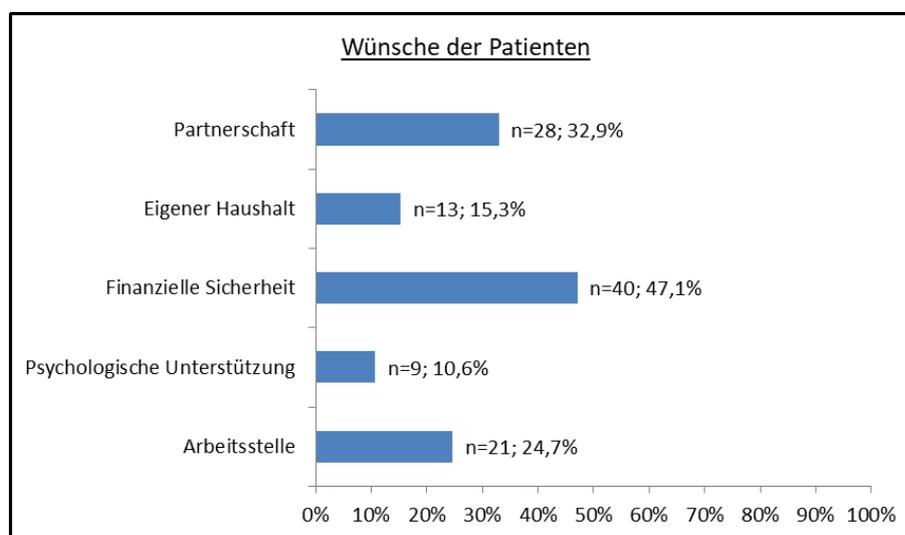


Abb. 4.25: Wünsche der Patienten; Mehrfachantworten waren möglich

Neben den objektiv erhobenen Ergebnissen, die zeigen, dass die Patienten einen langen Behandlungsweg, körperliche und psychische Einschränkungen, sowie Defizite im Alltag haben können, wird das Bild des erwachsenen Patienten mit kindlichem Hydrozephalus ergänzt durch oben genannte Äußerungen, die einerseits große Zufriedenheit mit ihren Lebensumständen trotz Hydrozephalus ausdrücken, aber auch darauf hinweisen, dass gerade die medizinische Behandlung im Erwachsenenalter noch Verbesserungspotential hat. Einige repräsentative Äußerungen sollen im Folgenden zitiert werden.

Folgende Wünsche wurden unter anderem formuliert:

- „Erhalt der Arbeitsfähigkeit und Schmerzfreiheit.“
- „Möglichst keine Klinikaufenthalte mehr.“
- „Lebenslange Komplikationsfreiheit des Shunts.“
- „Betreute Wohngruppe wäre schön.“
- „Ich wünsche mir am meisten einen sicheren Arbeitsplatz und dass ich von den Kollegen akzeptiert werde.“

Häufig wird jedoch auch Kritik zur medizinischen Versorgung laut:

- „Es wäre sehr wünschenswert, wenn es eine spezielle Sprechstunde und ein medizinisches Betreuungs- und Versorgungszentrum für Hydrozephalus und die möglichen zusätzlichen Behinderungen gäbe. Jetzt müssen sich die verschiedenen Disziplinen (Neurologe, Orthopäde, Augenarzt) auf die z.T. sehr speziellen Bedürfnisse einstellen → eine Stelle mit zentralem Wissen wäre günstig.“
- „Ich hätte mir am Ende der pädiatrischen Versorgung, ab einem Alter von ca. 16 Jahren, eine koordinierte Überleitung von der umfassenden Versorgung im Kindesalter hin zu einer weiterhin multiprofessionell organisierten Versorgung im Erwachsenenalter gewünscht. Diese habe ich leider nicht erhalten. Ich habe mir selbstständig und eigenverantwortlich Fachärzte (z.B. Neurologe, Augenarzt, Neurochirurgie, Psychologe) gesucht, die sich oft schlecht bis mäßig mit den Besonderheiten vom Hydrozephalus im Erwachsenenalter auskennen.“

5 Diskussion

VINCHON et al. (2012) zeigten auf, dass sich die Prognose für Patienten mit kindlichem Hydrozephalus deutlich verbessert hat, jedoch ist nach wie vor wenig dokumentiert, wie sich die Patienten im Erwachsenenalter entwickelt haben [66].

Es ist allgemeine Erfahrung, dass Dank einer verbesserten medizinischen Versorgung Patienten auch mit anderen neurochirurgischen Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters heutzutage mit größerer Wahrscheinlichkeit das Erwachsenenalter erreichen, ein Beispiel sind Neuralrohrdefekte. Somit stellen sich neue Fragen: Wer wird sich nach der Transition in das Erwachsenenalter um diese Patienten fachärztlich weiter kümmern? Was sind späte Risikofaktoren? Wie sind die Langzeitergebnisse? Die Analyse dieser Themen ist auch im Kindesalter von Bedeutung, wenn ein Kind an einem Hydrozephalus leidet und die Eltern berechnete Fragen nach Perspektiven für die Zukunft ihres Kindes und nach prognostischen Aspekten stellen.

Für erwachsene Patienten, die im Kindesalter wegen eines Hydrozephalus aus verschiedenster Ursache behandelt wurden, ist es schwer, eine der Versorgung im Kindes- und Jugendalter vergleichbare Weiterbetreuung ab dem vollendeten 18. Lebensjahr zu erhalten. Hinzu kommt auch eine Veränderung der Lebensumstände, wenn die Versorgung des nun volljährigen Patienten in Elternhaus und Familie perspektivisch nicht mehr gewährleistet ist, weil Eltern und eventuell auch Geschwister altershalber oder aus anderen Gründen nicht mehr zur Verfügung stehen. Somit stellt sich die Frage, wie eine optimale Betreuung dieser Patienten sichergestellt werden kann, um das Erreichte nicht zu gefährden. Denn das Ziel kann nur sein für die Erkrankten "Veränderungen einzuleiten und gleichzeitig das Behandlungsergebnis und die Qualität der Prozesse gleich zu halten" [67].

Um einem Qualitätsschwund entgegenzuwirken und eine Antwort auf die Kritik zu geben, dass die Betroffenen nach der qualifizierten ambulanten Versorgung in sozialpädiatrischen Zentren auf eine „Regelversorgung mit oft nachweisbar deutlicher Verschlechterung ihres Gesundheitszustandes“ [68] verwiesen wurden, sollen nun MZEB (Medizinische Zentren für Erwachsene mit Behinderung) laut §119c Sozialgesetzbuch sicherstellen, dass eine Behandlung erfolgt, die auf Erwachsene ausgerichtet ist, die „wegen der Art, Schwere oder Komplexität ihrer Behinderung durch zugelassene Vertragsärzte nicht ausreichend behandelt werden können.“ [69].

Beachtung fanden in der vorliegenden Arbeit neben Fragen der Versorgung und Beeinträchtigungen auch die persönlichen Einschätzungen der Patienten zu ihrer Lebenssituation und die individuellen Äußerungen, die bezüglich Lebensqualität und Behandlung gemacht wurden. Diese subjektiven Anmerkungen wurden unter gleichzeitiger Betrachtung der Ursache der Erkrankung, der neurochirurgischen Versorgung und den Komplikationen, die sich im Verlauf von Erkrankung und Behandlung ergeben können, betrachtet. Neurologische Einschränkungen und weitere gesundheitliche Beeinträchtigungen werden berücksichtigt.

5.1 Anmerkungen zu Materialien und Methoden

Der Vergleich unserer Daten mit der Literatur gestaltete sich schwierig, zum Einen aufgrund des Umstandes, dass es nur wenig Literatur zu diesem Thema gibt; andererseits erfassen wir in unserer Untersuchung eine in mehrfacher Hinsicht heterogene Patientengruppe. Neben der individuellen Ätiologie der Erkrankung und dem Verlauf der Erkrankung und Behandlung beim einzelnen Patienten ist sicherlich auch die regional, d.h. von Bundesland zu Bundesland verschiedene Verfügbarkeit von medizinischen Einrichtungen wie den Sozialpädiatrischen Zentren (SPZ) und Medizinischen Zentren für Erwachsene mit Behinderung (MZE) zu berücksichtigen. So gibt es durchaus Sozialpädiatrische Zentren, die (mit Sondergenehmigung) noch Patienten auch nach Erreichen des Erwachsenenalters betreuen. 23,5% unserer Patienten stehen noch in Betreuung des SPZ, im Regelfall endet dies jedoch mit Eintritt in das Erwachsenenalter. Im Zentrum unserer Datenerfassung steht ein Kind mit einem Hydrozephalus, welches im Kindes- und Jugendalter behandelt wurde, das nun das Erwachsenenalter erreicht und wo die Frage zu klären ist: Wie gestaltete sich der Verlauf von Erkrankung und Behandlung betrachtet über einen langen Zeitraum und was stellt man fest am Ende der Beobachtungszeit? In welchem Umfang liegen neurologische, ophthalmologische und psychologische Einschränkungen und solche der Integration in den Alltag vor?

Im Nachhinein ist kritisch anzumerken, dass der Fragebogen viele Fragen enthielt, die womöglich aus Sicht der Patienten zu häufig ähnliche Inhalte abfragten, wie die Angaben zu Jahreszahlen, in denen verschiedene Eingriffe primär durchgeführt wurden, nachdem in einer Frage vorher schon gefragt wurde, wann der erste Eingriff aufgrund des Hydrozephalus stattfand.

Im Zusammenhang mit dem kindlichen Hydrozephalus taucht häufig der Begriff des angeborenen Hydrozephalus auf. Dieser Begriff, dem der des erworbenen Hydrozephalus gegenübersteht, wurde vermieden zugunsten einer gezielten Frage nach den Ursachen des Hydrozephalus. Diese Unterscheidung nach ätiologischen Fragen ist auch in der klinischen Routine von großer Bedeutung, beispielsweise im Falle einer Dysfunktion einer liegenden Liquorableitung, wenn Möglichkeiten einer ursächlichen Therapie oder endoskopischen Vorgehensweise zu prüfen sind. Beispiel: Ventrikulostomie bei Aquäduktstenose bei einem Patienten mit Z.n. Anlage einer Liquorableitung vor Jahren. Gleichwohl war einer größeren Zahl von Patienten die Ursache des Hydrozephalus nicht bekannt.

5.2 Ursachen des Hydrozephalus

Die in der vorliegenden Arbeit am häufigsten angegebenen Ursachen waren die Aquäduktstenose (18,8%), perinatale intrakranielle Blutungen (31,8%) und Geburtskomplikationen (15,3%). In der Literatur werden als führende Ursachen des Hydrozephalus häufig intraventrikuläre Blutungen, Aquäduktstenose und Myelomenigocele aufgeführt [70, 71].

5.3 Frühgeburtlichkeit

Die Zahl der Patienten, die als Frühgeborene einen Hydrozephalus entwickeln, meistens aufgrund einer intraventrikulären Blutung, liegt in der Literatur bei etwa 43% [46]. Die Zahl der Studienteilnehmer, die eine Frühgeburtlichkeit angeben liegt bei 52,9%, wobei die Zahl der Teilnehmer, die eine intraventrikuläre Blutung als Ursache für den Hydrozephalus angeben, lediglich bei 31,8% liegt. Die Hälfte der Befragten entwickelte also als Frühgeborene eine Liquorabflussstörung ohne Blutung. Allerdings ist hier einschränkend zu erwähnen, dass 23,5% der Teilnehmer die Ursache des Hydrozephalus unbekannt ist.

5.4 Aktuelle neurochirurgische Versorgung

Das Mittel der Wahl zur Drainage beim Hydrozephalus stellt die ventrikuloperitoneale Ableitung dar [21]. Dieses System wurde auch bei den Befragten mit 84,7% am häufigsten als verwendetes Drainagesystem angegeben. Entgegen der Entwicklung des Einsatzes von immer mehr programmierbaren Ventilen anstatt von nicht programmierbaren Systemen [72], gaben weitaus mehr Befragte an (77,6%), aktuell mit einer Ableitung mit nicht verstellbarem Ventil ausgestattet zu sein.

5.5 Komplikationen

Komplikationen, mit denen man bei der operativen Therapie des Hydrozephalus rechnen muss, sind vor allem Infektionen und Fehlfunktionen der Ableitungen [59]. In der Literatur variieren die Zahlen der Infektionsraten zwischen 8 und 15% [58]. Bei den Teilnehmern unserer Umfrage liegt die Zahl der Personen, die einmalig wegen einer Infektion der Liquorableitung behandelt werden mussten, bei 18,8%. Im Vergleich dazu liegt die Rate der Mehrfachinfektionen bei 10,6%, was dem Ergebnis entspricht, das auch andere Studien ergaben [59]. Revisionen wurden bei 76,5% der Befragten nötig, was den Zahlen entspricht, die in der Literatur zu finden sind [59].

5.6 Lebenssituation

Vergleichbare Daten zur Wohnsituation liefert die Studie von PREUSS et al. [73] aus Leipzig aus dem Jahre 2015. Demnach leben die Befragten unserer Studie genauso häufig in einem eigenen Haushalt (44,6%) wie in der Vergleichsstudie (44,6%). Jedoch gaben die Befragten häufiger (37,6%) an, bei ihren Eltern zu leben, bei Preuss et al. waren es 35,4%. Deutlich geringer war die Zahl der Befragten, die in einer Pflegeeinrichtung leben: 7,1%, im Vergleich dazu lag die Zahl bei PREUSS et al. bei 20%. Hier ist jedoch zu ergänzen, dass 10,6% unserer Befragten hierzu keine Angaben machten. 18,8% sind verheiratet oder leben in einer festen Partnerschaft, was deutlich weniger ist als in der Literatur zum Vergleich zu finden ist (27%). Das gilt auch für die Zahl der Befragten, die eigene Kinder haben (11,8%). Das sind weniger Patienten als vergleichsweise bei PAULSEN et al. [74].

5.7 Schulischer und beruflicher Lebenslauf

Der Großteil der Studienteilnehmer besuchte eine reguläre Schule wie eine Hauptschule, Realschule oder eine Oberschule wie z.B. ein Gymnasium (insgesamt 65,9%), in einer vergleichbaren Studie [73] waren es mit 40,9% deutlich weniger. 11,8% der Befragten absolvierten eine Hochschulausbildung, während es bei PREUSS et al. [73] nur 3,0% waren. 12,9% unserer Teilnehmer besuchten eine Sonderschule, im Vergleich dazu liegt die Zahl bei PREUSS et al. bei 50%. Eine Berufsausbildung schlossen 38,8% ab, in der Vergleichsstudie 43,9%. Eine Arbeitsstelle auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt haben 36,5% und bei einer Arbeitsstätte für Behinderte o.ä. 32,9%. 41,2% der Befragten arbeiten in Vollzeit. Zum Vergleich die Angaben der Literaturrecherche: Hier sind 26% in einem regulären Arbeitsverhältnis und 45% bei einer Behindertenwerkstätte o.ä. beschäftigt. Deutlich mehr Teilnehmer (75%) sind in Vollzeit beschäftigt [73].

5.8 Gesundheitliche Folgen

5.8.1 Motorische Defizite

Entgegengesetzt der Angabe, dass bis zu 75% der Kinder mit Hydrozephalus motorische Defizite haben werden [20], gaben 54,1% der Befragten an, keinerlei Lähmungen zu haben und 81,2% können frei laufen. An einen Rollstuhl sind deutlich weniger der Befragten (9,4%) als in vergleichbaren Studien (30%) gebunden [74]. Jedoch sind es 10,6%, die Hilfsmittel beim Laufen brauchen, somit deutlich mehr als im Literaturvergleich [74].

5.8.2 Weitere neurologische Defizite

5.8.2.1 Sehvermögen

Ein normales Sehvermögen gaben 38,8% der Befragten an. Dies liegt über der Zahl, die GASTON in einem Review herausfand: Eine normale visuelle Funktion wurde bei 27% der Patienten festgestellt [75]. Weitere Vergleiche der Ergebnisse mit der Literatur gestalteten sich schwierig, da der Fragebogen nicht differenziert auf ophthalmologische Probleme einging.

Gleichwohl ist eine Einschränkung des Visus und Gesichtsfeldes eine bekannte Komplikation des Hydrozephalus, insbesondere im Fall eines (akuten) Versagens einer Liquorableitung. Andere Einschränkungen des Sehvermögens wie Katarakt, Glaukom oder Makuladegeneration sind in dieser Altersgruppe sicherlich selten, somit ist die Angabe, dass die Mehrzahl der Patienten unserer Gruppe (54,1%) eine Einschränkung des Sehvermögens oder eine Verschlechterung des Sehens über Jahre angab, ein ernstzunehmender Hinweis auf die Bedeutung regelmäßiger ophthalmologischer Kontrollen und die Überwachung einer adäquaten Funktion der Liquorableitung.

5.8.2.2 Epilepsie

Zu der Frage nach epileptischen Anfällen gaben 34,1% an, dass sie unter solchen leiden würden. Dies ist vergleichbar mit den Angaben, die in der Literatur hierzu zu finden sind: Nur etwa 20% der Kinder mit Hydrozephalus leiden auch nach dem ersten Lebensjahr noch an Epilepsien [20]. Hierzu ist zu bemerken, dass das Auftreten epileptischer Anfälle sicherlich multifaktoriell ist insofern, als einerseits ein Zusammenhang mit der Grunderkrankung bestehen kann, dass andererseits aber Besonderheiten im Verlauf wie Über- oder Unterdrainage-Ereignisse und entsprechende operative Interventionen zur Entstehung einer symptomatischen Epilepsie Anlass geben können. Wesentlich für uns war die Information, dass fast zwei Drittel der Patienten (65,9%) keine Epilepsie haben.

5.9 Psychologische Defizite

Laut Literaturangabe sind bis zu 45% der Patienten aufgrund einer Depression behandelt worden [76]. Wir schlüsselten die Frage nach psychologischen Behandlungen nicht nach psychischen Krankheitsbildern auf, erhielten jedoch mit insgesamt 50,6% eine hohe Zahl an Patienten, die entweder regelmäßig (15,3%) oder vorübergehend (35,3%) aufgrund von psychischen Problemen in Behandlung sind/waren bzw. die gerne eine psychologische Betreuung hätten, diese aber nicht bekommen (8,2%). Gerade auf Patienten, die eine psychologische Betreuung wünschen, diese aber nicht haben, ist ein Augenmerk zu legen. Patienten mit einer Erkrankung, die sich vom Kindes- bis zum Erwachsenenalter zieht und so vielfältige Auswirkungen auf körperliche und geistige Funktionen haben kann, sollte die Möglichkeit gewährleistet werden, dass nicht nur physischen Defiziten, sondern auch psychischen Problemen eine adäquate Behandlung zukommt.

5.10 Alltagskompetenzen

In dieser wie auch in einer vergleichbaren Studie konnte festgestellt werden, dass die Befragten weniger Probleme mit dem Lesen als mit dem Rechnen haben. HETHERINGTON et al. stellten 2006 auch heraus, dass Fähigkeiten wie das Lesen und Rechnen enorm wichtig sind, um alleine im Alltag zurechtzukommen, auch wenn es um einfache Tätigkeiten wie z.B. das Einkaufen geht und dabei Preise und Beschriftungen lesen zu können [77]. Häufig haben die Befragten leichte bis mäßige Schwierigkeiten bezüglich des Gedächtnisses angegeben (29,4% und 32,9%), keine Schwierigkeiten hatten nur 31,7%. LINDQUIST et al. [76] fanden hier das Gegenteil heraus, die Befragten hatten zu 76% normale oder bessere Ergebnisse in IQ-Tests, die das Gedächtnis testeten. Zudem gaben sie an, dass die Befragten Kompensationsmechanismen wie Aufgabenlisten oder Kalenderfunktionen ihrer Handys nutzen. Patienten, die langsam schreiben, würden statt Stiften Computer benutzen [78]. Solche Kompensationsmechanismen sind frühzeitig den Betroffenen zur Verfügung zu stellen, um Defizite auszugleichen und Probleme im Alltag zu meistern. Bezüglich der Verrichtung von alltäglichen Aufgaben zeigten HETHERINGTON et al. [77] auf, dass die Zahl der Revisionen der Ableitungssysteme mit einem niedrigeren Vermögen, alltägliche Aufgaben selbst zu verrichten, verbunden ist [77]. Wir stellten lediglich fest, dass 17,6% der Patienten starke Defizite im Bereich der Alltagsbewältigung haben. Die Frage nach Defiziten bezüglich der Kommunikation definierten wir nicht genauer, daher ist kein Vergleich mit vorhandener Literatur möglich.

5.11 Persönliche Anmerkungen und Wünsche der Befragten

Neben objektivierbaren Daten, war es uns wichtig, die subjektiven Ansichten der Befragten herauszustellen. Diese helfen zu verstehen, was den Patienten wichtig ist und wo man an Ansätzen für Verbesserungen arbeiten kann. Die am häufigsten geäußerten Wünsche gingen an das medizinische Personal, im Besonderen an die Ärzte mit der Bitte, Patienten mit Hydrozephalus ernst zu nehmen. Oft würden Symptome der Patienten bagatellisiert und als psychosomatisch abgetan. Zudem wurde betont, dass der Übergang von der Medizin für Kinder zur Medizin für Erwachsene sich für die Patienten häufig schwierig gestaltet, da die Verantwortlichkeiten wechseln und es oft am Patienten hängen bleibt, für die vielen verschiedenen Bereiche, die bei Hydrozephalus-Patienten wichtig sind, einen entsprechenden Facharzt zu finden. Weiterhin ist es den Betroffenen wichtig, von ihren Mitmenschen, wie Arbeitgebern und Kollegen, Verständnis entgegengebracht zu bekommen. Diese Angaben unterstreichen die dringende Notwendigkeit der flächendeckenden Etablierung erwähnter Medizinischer Zentren für Erwachsene mit Behinderungen (MZEB).

Bei der Frage nach den Wünschen der Patienten, stand an erster Stelle die finanzielle Sicherheit. Hier könnte ein Zusammenhang mit der Tatsache bestehen, dass nur 41,2% eine Vollzeittätigkeit angaben. 24,7% gaben auch explizit den Wunsch nach einer Arbeitsstelle an. Hier ist sicherlich noch daran zu arbeiten, wie alle potentiellen Arbeitnehmer in das System des Arbeitsmarktes integriert werden können, mit Berücksichtigung der individuellen Bedürfnisse.

Der zum Ausdruck gebrachte Wunsch nach einem eigenen Haushalt kann mit der finanziellen Lage der Befragten zusammenhängen in dem Sinne, dass sie es sich nicht leisten können, alleine zu leben und daher beispielsweise bei ihren Eltern leben, oder aber mit körperlichen und kognitiven Defiziten von der Hilfe anderer abhängig sind.

Hier könnten betreute Wohneinrichtungen oder Pflegedienste den Betroffenen ein weitgehend eigenständiges Leben ermöglichen.

10,6% gaben an, sich psychologische Unterstützung zu wünschen. Hier ist es sicher auch mit Aufgabe der behandelnden Fachärzte und Hausärzte, alle Patienten, die psychologische Unterstützung benötigen, an jene zu verweisen und zu überweisen. Weiterhin bleibt noch herauszufinden, wo die Gründe für die mangelnde psychologische Versorgung liegen und dort dann Lösungsansätze zu finden.

Am zweithäufigsten wurde der Wunsch nach einer Partnerschaft geäußert. Dieser Wunsch kann schwer von außen beeinflusst werden, Unterstützung bei der Suche nach einer Arbeitsstelle, beim Führen eines eigenen Haushalts und finanzielle sowie psychologische Unterstützung sind jedoch Faktoren, die dem Betroffenen helfen, wenn es darum geht, eine Partnerschaft zu pflegen und eine Familie zu gründen. Die Arbeit von Selbsthilfegruppen wie zum Beispiel der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrozephalus (ASbH) ist hier sehr wichtig.

5.12 Der Übergang vom Kind zum Erwachsenen

Die Anmerkung eines Befragten fasst sehr gut zusammen, wo die Problematik bei einem Krankheitsbild liegt, welches in der frühen Kindheit diagnostiziert wurde und eine Behandlung bis in das Erwachsenenalter benötigt:

„Ich hätte mir am Ende der pädiatrischen Versorgung, ab einem Alter von ca. 16 Jahren, eine koordinierte Überleitung von der umfassenden Versorgung im Kindesalter hin zu einer weiterhin multiprofessionell organisierten Versorgung im Erwachsenenalter gewünscht. Diese habe ich leider nicht erhalten. Ich habe mir selbstständig und eigenverantwortlich Fachärzte (z.B. Neurologe, Augenarzt, Neurochirurgie, Psychologe) gesucht, die sich oft schlecht bis mäßig mit den Besonderheiten vom Hydrozephalus im Erwachsenenalter auskennen.“

Verschiedene Autoren sind sich einig, dass der erwachsen gewordene Patient mit Hydrozephalus von einem Arzt abverlangt, dass er sich auf die unterschiedlichen Bedürfnisse, die diese Erkrankung mit sich bringt, einstellt. SIMON et al. betonen, dass hier gilt ausreichend „Wissen, Erfahrung und chirurgische Fähigkeiten“ [79] mitzubringen, um eine adäquate Versorgung und Betreuung der Patienten gewährleisten zu können. Nur so können Komplikationen und schlechte Verläufe der Erkrankung frühzeitig erkannt und behandelt werden [79]. Für die Patienten bedeutet es eine anstrengende Suche nach Ärzten, die sich mit ihrem Krankheitsbild auskennen, was dazu führen kann, dass Patienten Nachuntersuchungen nicht wahrnehmen [66]. Hier wäre es sinnvoll, wenn für Ärzte der verschiedenen weiterbehandelnden Fachrichtungen regelmäßige Fortbildungen angeboten werden würden, ausgehend von kinderneurochirurgischen Einrichtungen in Zusammenarbeit mit entsprechenden Einrichtungen für die Versorgung von Erwachsenen. So könnten interdisziplinäre „Zentren“ entstehen, bei denen die Neurochirurgie als Zuweiser fungiert und in engem Austausch mit den anderen Fachrichtungen steht. Den Patienten könnte so eine Art Wegweiser an die Hand gegeben werden, an welche Ärzte sie sich wenden können und bei denen sichergestellt ist, dass sie mit den Problematiken des Hydrozephalus vertraut sind.

Hier kommt der Neurochirurgie eine zentrale Rolle und Bedeutung zu, denn die Zuständigkeit und Verantwortung des Facharztes für Neurochirurgie erstreckt sich über die ganze Zeit des Lebens eines Patienten mit Hydrozephalus. Sie beginnt mit dem ersten Tag seiner Behandlung und sie endet im Unterschied zur Kinderheilkunde und Jugendmedizin nicht mit dem vollendeten 18. Lebensjahr. Ein interdisziplinäres Team mit hinreichender Erfahrung auf den Gebieten vor allem der Neurologie, Orthopädie, Urologie, Psychologie, Rehabilitations- und Sozialmedizin muss sich um diesen Kern herum konstituieren.

6 Zusammenfassung

Fragestellung: Der kindliche Hydrozephalus kann zu funktionellen Störungen führen, die auch im Erwachsenenalter anhalten. Während bis zum 18. Lebensjahr die Versorgung durch Ärzte für Pädiatrie und Sozialpädiatrische Zentren gesichert ist, ist der Patient in der Transition in das Erwachsenenalter und später als Erwachsener von Ärzten verschiedenster Fachrichtungen abhängig. Institutionen wie Medizinische Zentren für Erwachsene mit Behinderungen sind aktuell noch im Aufbau und können noch nicht allen Betroffenen die benötigte Hilfestellung leisten. Kinder mit Hydrozephalus verschiedener Ursache erreichen heute dank verbesserter Behandlungsmöglichkeiten häufiger das Erwachsenenalter als früher. Ziel unserer Studie war die Erfassung der Verläufe von Erkrankung und Behandlung von Kindern mit Hydrozephalus im Kindes- und Jugendalter und die Analyse der Frage, ob, in welchen Bereichen und in welchem Umfang Einschränkungen und Beeinträchtigungen vorliegen.

Patienten und Methoden: Eingeschlossen wurden 85 Patienten, die das 18. Lebensjahr vollendet haben und an einem Hydrozephalus in der Kindheit operativ behandelt wurden. Die Betroffenen erhielten hierfür einen Fragebogen. Erfasst wurden Ursachen wie Frühgeburtlichkeit, Anzahl der Hydrozephalus-Operationen, Komplikationen, körperliche und geistige Defizite, Sozialleben, schulische und berufliche Entwicklung, Angaben zur Zufriedenheit. 51,8% der Befragten waren männlich, 48,2% weiblich. Das mittlere Alter lag bei 32 Jahren. Am häufigsten (31,8%) wurde eine intrakranielle Blutung als Ursache des Hydrozephalus angegeben. 52,9% der Patienten waren Frühgeborene.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 85 Fragebögen ausgewertet. Das Intervall zwischen Erstoperation und Zeitpunkt der Befragung lag zwischen 3 und 54,75 Jahren, der Median lag bei 26,84 Jahren. 76,5% gaben an, dass mehrfache Operationen der Liquor-Ableitung notwendig waren, weniger häufig (11,8%) war eine einmalige operative Versorgung ausreichend. 64,7% haben keine Pflegestufe und 44,7% führen einen eigenen Haushalt. 78,8% haben einen Schulabschluss und 36,5% sind auf dem allgemeinen Arbeitsmarkt tätig. 11,8% der Befragten haben einen Hochschulabschluss. 81,2% können frei laufen, 9,4% benötigen einen Rollstuhl. 54,1% sind nicht von Lähmungen betroffen. 51,8% der Befragten sind mit ihrer Lebenssituation zufrieden, 21,2% bedauern, dass eine lückenlose Versorgung durch Einrichtungen wie sozialpädiatrische Zentren nicht auch für Erwachsene gegeben ist. 51,8% fühlen sich jedoch gut versorgt.

Schlussfolgerung: Die Beobachtung des Verlaufs bei Kindern mit Hydrozephalus lässt große Unterschiede erkennen und mit dem (auch mehrfachen) Auftreten von Komplikationen muss gerechnet werden. Dennoch ist nach den Ergebnissen unserer Daten eine große Zahl der Patienten zufrieden und gut im Alltagsleben integriert. Frühe prognostische Aussagen sind vor diesem Hintergrund kritisch zu sehen und die Langzeitbetreuung dieser Patienten in entsprechenden Einrichtungen wie den Medizinischen Zentren für Erwachsene ist auszubauen.

Literaturverzeichnis

- [1] MAU, V. ; GRIMMER, A. ; POPPELE, G. ; FELCHNER, A. ; ELSTNER, S. ; MARTIN, P.: Geistig oder mehrfach behinderte Erwachsene: Bessere Versorgung möglich. In: *Dtsch Arztebl* 112(47): A-1980 / B-1636 / C-1588 (2015)
- [2] PSCHYREMBEL, W.: *Pschyrembel Klinisches Wörterbuch*. Bd. 258. de Gruyter, 1998
- [3] JOHNSTON, I. ; TEO, C.: Disorders of CSF hydrodynamics. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 16 (2000), Nr. 10-11, S. 776–799
- [4] SAKKA, L. ; COLL, G. ; CHAZAL, J.: Anatomy and physiology of cerebrospinal fluid. In: *European annals of otorhinolaryngology, head and neck diseases* 128 (2011), Nr. 6, S. 309–316
- [5] LAURENCE, K. M.: The pathology of hydrocephalus. In: *Annals of the Royal College of Surgeons of England* 24 (1959), Nr. 6, S. 388–401
- [6] PUNTIS, M. ; REDDY, U. ; HIRSCH, N.: Cerebrospinal fluid and its physiology. In: *Anaesthesia & Intensive Care Medicine* 17 (2016), Nr. 12, S. 611–612
- [7] MUNCH, T.N. ; ROSTGAARD, K. ; RASMUSSEN, M.-L. H. ; WOHLFAHRT, J. ; JUHLER, M. ; MELBYE, M.: Familial aggregation of congenital hydrocephalus in a nationwide cohort. In: *Brain* 135 (2012), August, S. 2409 – 2415
- [8] *Statistisches Bundesamt (Destatis): Geburtenanstieg setzte sich 2016 fort.* https://www.destatis.de/DE/Presse/Pressemitteilungen/2018/03/PD18_115_122.html.
Version: März 2018. – Abgerufen am 01.10.2021 um 18:00
- [9] *Statistisches Bundesamt (Destatis) 2021: (Krankenhauspatienten: Deutschland, Jahre, Hauptdiagnose ICD-10 (1-3-Steller Hierarchie).* <https://www-genesis.destatis.de/genesis/online?operation=abrufabelleBearbeiten&levelindex=1&levelid=1633102412407&auswahloperation=abrufabelleAuspraegungAuswaehlen&auswahlverzeichnis=ordnungsstruktur&auswahlziel=werteabruf&code=23131-0001&auswahltext=&nummer=3&variable=3&name=GES025&werteabruf=Werteabruf#abreadcrumb>.
Version: Oktober 2021. – Abgerufen am 01.10.2021 um 18 Uhr
- [10] MCALLISTER, J. P. 2.: Pathophysiology of congenital and neonatal hydrocephalus. In: *Seminars in fetal & neonatal medicine* 17 (2012), Nr. 5, S. 285–294
- [11] KAHLE, K. T. ; KULKARNI, A. V. ; LIMBRICK, D. D. ; WARF, B. C.: Hydrocephalus in children. In: *The Lancet* 387 (2016), Nr. 10020, S. 788–799
- [12] SPEER, C. P. ; GAHR, M.: *Pädiatrie*. Springer, 2009. – S. 250
- [13] WITKOWSKI, R. ; PROKOP, O. ; ULLRICH, E. ; THIEL, G.: *Lexikon der Syndrome und Fehlbildungen: Ursachen, Genetik und Risiken*. Springer Berlin Heidelberg, 2013. – S. 510

- [14] BRECHT, I. ; BODE, H.: X-chromosomal gebundener Hydrozephalus (HSAS). In: *Monatsschrift Kinderheilkunde* (2003), S. 1311–1315
- [15] BERLIT, P.: *Klinische Neurologie*. Springer Berlin Heidelberg, 2005. – ISBN 9783540019824. – S.710
- [16] DANDY, W. E.: THE OPERATIVE TREATMENT OF COMMUNICATING HYDROCEPHALUS. In: *Annals of surgery* 108 (1938), Nr. 2, S. 194–202
- [17] ERTL-WAGNER, B.: *Pädiatrische Neuroradiologie*. Springer Berlin Heidelberg, 2007. – ISBN 9783540004066. – S.211
- [18] ASCHOFF, A. ; KREMER, P. ; HASHEMI, B. ; KUNZE, S.: The scientific history of hydrocephalus and its treatment. In: *Neurosurgical Review* 22 (1999), Nr. 2-3, S. 67–93
- [19] PLOIER, R.: *Differenzialdiagnosen in der Kinder- und Jugendmedizin*. Thieme Verlag, 2012. – S. 351
- [20] JACKSON, P. L.: Primary care needs of children with hydrocephalus. In: *Journal of pediatric health care : official publication of National Association of Pediatric Nurse Associates & Practitioners* 4 (1990), Nr. 2, S. 59–71
- [21] ENCHEV, Y. ; OI, S.: Historical trends of neuroendoscopic surgical techniques in the treatment of hydrocephalus. In: *Neurosurgical Review* 31 (2008), Nr. 3, S. 249–262
- [22] CHATTERJEE, S. ; HARISCHANDRA, L.: Cerebrospinal fluid shunts - How they work: The basics. In: *Neurology India* 66 (2018), S. 24–35
- [23] KUMAR, R. ; BANSAL, K. K. ; CHHABRA, D. K.: Occurrence of Split Cord Malformation in Meningomyelocele: Complex Spina bifida. In: *Pediatric neurosurgery* 36 (2002), Nr. 3, S. 119–127
- [24] AL., F. B.: *Spaltbildungen der Wirbelsäule (Spina bifida) in: Sonographische Diagnostik in Gynäkologie und Geburtshilfe Band 2: Geburtshilfe*. Bd. S.253-255. Merz, Eberhard, 2002
- [25] STONEY, R. A.: Spina bifida. In: *Transactions of the Royal Academy of Medicine in Ireland* 30 (1912), Nr. 1, S. 213–222
- [26] CAMERON, A. H.: THE SPINAL CORD LESION IN SPINA BIFIDA CYSTICA. In: *The Lancet* 268 (1956), Nr. 6935, S. 171–174
- [27] ASCHOFF, A.: John D Holter and his century valve. In: *Cerebrospinal Fluid Research 2004* (2004)
- [28] CHANCE, Aaron ; SANDBERG, David I.: Hydrocephalus in patients with closed neural tube defects. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 31 (2015), Nr. 2, S. 329–332
- [29] WAGNER, W.: *Entwicklungs- und Anlagestörungen des Hirnstamms; Erkrankungen des Hirnstamms: Klinik, Diagnostik, Therapie; S. 285*. Peter P., Urban, 2009
- [30] CHIARI, H.: Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Großhirns. In: *Deutsche Medizinische Wochenschrift* 42 (1891), 10, S. 1172–1175

- [31] CHIARI, H.: *Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie des Großhirns.* 1895
- [32] KIM, I K. ; WANG, K C. ; KIM, I O. ; CHO, B K.: Chiari 1.5 malformation: an advanced form of Chiari I malformation. In: *J Korean Neurosurg Soc.* (2010)
- [33] SHAH, AH ; DHAR, A ; ELSANAFIRY, MSM ; GOEL, A.: Chiari malformation: Has the dilemma ended? In: *Journal of Craniovertebral Junction and Spine* (2017)
- [34] DANDY, W. E. ; BLACKFAN, K. D.: Internal hydrocephalus: An eperimental, clinical and pathological study. In: *American Journal of Diseases of Children* (1914). – S. 406-482
- [35] TAGGART, J. K. J. ; E., Walker A.: Congenital atresia of the foramens of Luschka and Magendie. In: *Arch NeurPsych.* (1942), S. 583–612
- [36] BENDA, C. E.: The Dandy-Walker Syndrome or The So-Called Atresia of the Foramen Magendie*. In: *Journal of Neuropathology & Experimental Neurology* 13 (1954), Nr. 1, S. 14–29
- [37] BÄCHLI, H.: Das Dandy-Walker-Syndrom. In: *Neuroradiologie Scan* 07 (2017), S. 117–128
- [38] ERTL-WAGNER, B. ; KOERTE, I.: *MRT des Zentralnervensystems: Fehlbildungen und Entwicklungsstörungen; Dandy-Walker-Formenkreis.* Forsting, M. and Jansen, O., 2014
- [39] BRODAL, A. ; HAUGLIE-HANSEN, E.: Congenital Hydrocephalus with defective development of the cerebellar vermis (Dandy-Walker-Syndrome). Clinical and Anatomical Findings in Two Cases with Particular Reference to the So-Called Atresia of the Foramina of Magendie and Luschka. In: *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 22 (1959), S. 99–108
- [40] BERGER, R et a.: Prävention und Therapie der Frühgeburt. Leitlinie der DGGG, OEGGGund SGGG (S2k-Niveau, AWMF-Registernummer 015-025, Februar 2019), Teil 1 mit Empfehlungen zur Epidemiologie, Ätiologie, Prädiktion, primären und sekundären Prävention der Frühgeburt. In: *Geburtsh Frauenheilk* (2019), S. 800–812
- [41] AL., H. B.: National, regional, and worldwide estimates of preterm birth rates in the year 2010 with time trends since 1990 for selected countries: a systematic analysis and implications. In: *The Lancet* 379 (2012), S. 2162–2172
- [42] BÄCHLI, H. ; PÖSCHL, J.: *Posthämorrhagischer Hydrozephalus bei Frühgeborenen in: Pädiatrische Neurochirurgie.* H. Bächli and J. Lütschg and M. Messing-Jünger, 2018. – S. 287-295
- [43] HILL, A. ; SHACKELFORD, G. D. ; VOLPE, J. J.: A potential mechanism of pathogenesis for early posthemorrhagic hydrocephalus in the premature newborn. In: *Pediatrics* 73 (1984), Nr. 1, S. 19–21
- [44] HARCKE, H. T. ; NAEYE, R. L. ; STORCH, A. ; BLANC, W. A.: Perinatal cerebral intraventricular hemorrhage. In: *The Journal of pediatrics* 80 (1972), Nr. 1, S. 37–42
- [45] HÜBLER, A. ; JORCH, G. ; ARENZ, S. ; AVENARIUS, S. ; BACHMAIER, N.: *Neonatologie: Die Medizin des Früh- und Reifgeborenen.* Thieme, 2010. – S. 493
- [46] PAPILE, L. A. ; BURSTEIN, J. ; BURSTEIN, R. ; KOFFLER, H.: Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants with birth weights less than 1,500 gm. In: *The Journal of pediatrics* 92 (1978), Nr. 4, S. 529–534

- [47] ROBEL-TILLIG, E.: *Perinatale Hirnschädigungen bei Frühgeborenen in: Neonatologie Die Medizin der Früh- und Neugeborenen*. G. Jorch and A. Hübler, 2010. – S. 492
- [48] DEEG, K. H. ; STAUDT, F. ; ROHDEN, L. v.: Klassifikation der intrakraniellen Blutungen des Frühgeborenen. In: *Ultraschall in Med* (1999), S. 165–170
- [49] DRAKE, James M.: The surgical management of pediatric hydrocephalus. In: *Neurosurgery* 62 Suppl 2 (2008), S. 633–40; discussion 640–2
- [50] BRENTRUP, A. ; KÖCHLING, M. ; BRUNS, A.-K.: *Aktueller Stand der Therapie des Hydrocephalus*. https://asbh.de/wp-content/uploads/2019/05/Bruns_Aktueller_Stand_Therapie_Hydrocephalus.pdf. Version: 11/ 2016. – letzter Aufruf 15.12.2021 um 19:00 Uhr
- [51] HOFFMANN, J. ; MAY, A.: Neues beim Pseudotumor cerebri (Idiopathische intrakranielle Hypertension). In: *Aktuelle Neurologie* (2017), S. S. 466 –475
- [52] ORAKCIOGLU, B. ; JUNGK, C.: *Neurointensiv*. Schwab et al., 2015. – S. 790 - 801
- [53] AL., C.R. K.: Randomized, controlled trial of acetazolamide and furosemide in posthemorrhagic ventricular dilation in infancy: follow-up at 1 year. In: *Pediatrics* (2001), S. 597–607
- [54] FRITSCH, M. J. ; MEHDORN, H. M.: *Hydrozephalus in Fehlbildungen und frühkindliche Schädigungen des ZNS*. O. Jansen and U. Stephani, 2007. – S.90-92
- [55] NIGIM, F. ; CRITCHLOW, J. F. ; SCHNEIDER, B. E. ; CHEN, C. ; KASPER, E. M.: Shunting for hydrocephalus: Analysis of techniques and failure patterns. In: *The Journal of surgical research* 191 (2014), Nr. 1, S. 140–147
- [56] STRINGEL, G. ; TURNER, M. ; CRASE, T.: Ventriculo-gallbladder shunts in children. In: *Childs Nerv Syst.* (1993), S. 331–333
- [57] OMMAYA, A. K.: Subcutaneous reservoir and pump for sterile access to ventricular cerebrospinal fluid. In: *The Lancet* 2 (1963), Nr. 7315, S. 983–984
- [58] PAFF, M. ; ALEXANDRU-ABRAMS, D. ; MUHONEN, M. ; LOUDON, W.: Ventriculoperitoneal shunt complications: A review. In: *Interdisciplinary Neurosurgery* (2018), S. 66–70
- [59] HIRSCH, J. F.: Surgery of hydrocephalus: Past, present and future. In: *Acta Neurochirurgica* 116 (1992), Nr. 2-4, S. 155–160
- [60] ASCHOFF, A. ; KREMER, P. ; BENESCH, C. ; FRUH, K. ; KLANK, A. ; KUNZE, S.: Overdrainage and shunt technology. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 11 (1995), Nr. 4, S. 193–202
- [61] SPRUNG, C. ; MIETHKE, C. ; BROCK, M.: The enigma of underdrainage in shunting of hydrocephalus. In: *Cerebrospinal Fluid Research* 1 (2004), S. 1
- [62] WOLTERS, Webmaster ASBH Homepage J.: <https://asbh.de/ueber-uns/>. <https://asbh.de/ueber-uns/>. – Letzter Abruf 24.09.2019, 15 Uhr
- [63] MAHONEY, F. I. ; BARTHEL, D.: Functional evaluation: The Barthel Index. In: *Maryland State Medical Journal* (1965), S. 56–61
- [64] GESUNDHEITSWESEN (KKG), Deutsches I. i.: *ICD-10-GM Version 2020, Systematisches Verzeichnis, Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, Stand: 20. September 2019*. www.dimdi.de

- [de-Klassifikationen-Downloads-ICD-10-GM-Version2020](#). Version: 2019. – Letzter Aufruf: 24.08.2020, 17 Uhr
- [65] RAUTENBERG, D.: *Alles über Pflegestufe 0, 1, 2 & 3*. <https://www.jedermann-gruppe.de/pflegestufen-1-2-3/>. Version: 2016. – Letzter Zugriff am 15.12.2021, 19:30 Uhr
- [66] VINCHON, M. ; BARONCINI, M. ; DELESTRET, I.: Adult outcome of pediatric hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 28 (2012), Nr. 6, S. 847–854
- [67] ULLRICH, G.: Transition: Mehr als ein Transfer. In: *Deutsches Aerzeblatt* 37 (2014), S. 1058–1059
- [68] AERZTEBLATT.DE: 38 Medizinische Behandlungszentren für Erwachsene mit geistiger Behinderung in Deutschland. <https://www.aerzteblatt.de/nachrichten/101208/38-Medizinische-Behandlungszentren-fuer-Erwachsene-mit-geistiger-Behinderung-in-Deutschland>. Version: 2019. – letzter Zugriff am 15.12.2021, 19:30 Uhr
- [69] AERZTEBLATT.DE: Zahl der Zentren zur Versorgung von Menschen mit Behinderung gestiegen. <https://www.aerzteblatt.de/nachrichten/97020/Zahl-der-Zentren-zur-Versorgung-von-Menschen-mit-Behinderung-gestiegen>. Version: 2018. – Letzter Zugriff 15.12.2021, 19:30 Uhr
- [70] STONE, S. S. D. ; WARF, B. C.: Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment for infant hydrocephalus: A prospective North American series. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 14 (2014), Nr. 5, S. 439–446
- [71] KULKARNI, A. V. ; RIVA-CAMBRIN, J. ; BUTLER, J. ; BROWD, S. R. ; DRAKE, J. M. ; HOLUBKOV, R. ; KESTLE, J. R. W. ; LIMBRICK, D. D. ; SIMON, T. D. ; TAMBER, M. S. ; WELLS, J. C. ; WHITEHEAD, W. E.: Outcomes of CSF shunting in children: Comparison of Hydrocephalus Clinical Research Network cohort with historical controls: clinical article. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 12 (2013), Nr. 4, S. 334–338
- [72] HATLEN, T. J. ; SHURTLEFF, D. B. ; LOESER, J. D. ; OJEMANN, J. G. ; AVELLINO, A. M. ; ELLENBOGEN, R. G.: Nonprogrammable and programmable cerebrospinal fluid shunt valves: A 5-year study. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 9 (2012), Nr. 5, S. 462–467
- [73] PREUSS, M. ; KUTSCHER, A. ; WACHOWIAK, R. ; MERKENSCHLAGER, A. ; BERNHARD, M. K. ; REISS-ZIMMERMANN, M. ; MEIXENSBERGER, J. ; NESTLER, U.: Adult long-term outcome of patients after congenital hydrocephalus shunt therapy. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 31 (2015), Nr. 1, S. 49–56
- [74] PAULSEN, A. H. ; LUNDAR, T. ; LINDEGAARD, K.-F.: Pediatric hydrocephalus: 40-year outcomes in 128 hydrocephalic patients treated with shunts during childhood. Assessment of surgical outcome, work participation, and health-related quality of life. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 16 (2015), Nr. 6, S. 633–641
- [75] GASTON, H.: Ophthalmic complications of spina bifida and hydrocephalus. In: *Eye (London, England)* 5 (Pt 3) (1991), S. 279–290

- [76] LINDQUIST, B. ; FERNELL, E. ; PERSSON, E.-K. ; UVEBRANT, P.: Quality of life in adults treated in infancy for hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 30 (2014), Nr. 8, S. 1413–1418
- [77] HETHERINGTON, R. ; DENNIS, M. ; BARNES, M. ; DRAKE, J. ; GENTILI, F.: Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 22 (2006), Nr. 2, S. 117–124
- [78] PERSSON, E.-Ka. ; LINDQUIST, B. ; UVEBRANT, P. ; FERNELL, E.: Very long-term follow-up of adults treated in infancy for hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 27 (2011), Nr. 9, S. 1477–1481
- [79] SIMON, T. D. ; LAMB, S. ; MURPHY, N. A. ; HOM, B. ; WALKER, M. L. ; CLARK, E. B.: Who will care for me next? Transitioning to adulthood with hydrocephalus. In: *Pediatrics* 124 (2009), Nr. 5, S. 1431–1437

Danksagung

Zum Abschluss dieser Dissertation möchte ich mich bei Herrn Prof. Dr. med. Raimund Firsching für die Bereitstellung der Fragestellung bedanken. Des Weiteren gilt mein Dank Herrn Dr. med. Dieter Class für die stets gute Betreuung und Rat bei allen Fragen, für die er, trotz vieler weiterer Verpflichtungen, immer ein offenes Ohr hatte. Herrn Dr. Röhl vom Institut für Biometrie und Medizinische Informatik danke ich für die Beratung bei der Erstellung des Fragebogens. Herrn Daniel Grupski und Herrn Niels Liebau vom Dezernat für Studienangelegenheiten der Universität Magdeburg danke ich für die Unterstützung bei der Erstellung des Fragebogens. Frau Katrin Werwick vom Studiendekanat für Medizin der Universität Magdeburg danke ich für die Hilfe bei der elektronischen Auswertung des Fragebogens. Ein besonderer Dank gilt den Kliniken für Neurochirurgie, die sich an der Umfrage beteiligten, der AsbH, dem Josefsheim Bigge als Versanddienstleister und insgesamt allen Teilnehmern, ohne die die Studie nicht möglich gewesen wäre.

Zuletzt danke ich meinem Mann für sein Vertrauen in mich, die Motivation, die er mir stets neu gab und gibt, seinen kritischen Blick und nicht zuletzt für seine große Hilfe bei der Gestaltung des Layouts, die diese Arbeit erst ansehnlich gemacht hat.

Erklärung zur strafrechtlichen Verurteilung

Ich erkläre hiermit, nicht wegen einer Straftat verurteilt worden zu sein, die Wissenschaftsbezug hat.

Magdeburg, den 27.05.2023

Erklärung

Ich erkläre, dass ich die der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität zur Promotion eingereichte Dissertation mit dem Titel

Langzeitverläufe im Erwachsenenalter bei kindlichem Hydrozephalus

in der Klinik für Neurochirurgie des Universitätsklinikums Magdeburg

ohne sonstige Hilfe durchgeführt und bei der Abfassung der Dissertation keine anderen als die dort aufgeführten Hilfsmittel benutzt habe. Bei der Abfassung der Dissertation sind Rechte Dritter nicht verletzt worden. Ich habe diese Dissertation bisher an keiner in- oder ausländischen Hochschule zur Promotion eingereicht. Ich übertrage der Medizinischen Fakultät das Recht, weitere Kopien meiner Dissertation herzustellen und zu vertreiben.

Magdeburg, den 27.05.2023

Lebenslauf

Der Lebenslauf ist aus Datenschutzgründen in der Version nicht enthalten.

Anhang

- Patienten-Information und Einwilligungserklärung
- Fragebogen Hydrocephalus 2016 - Uniklinik Magdeburg

Patienten-Information und Einwilligungserklärung

zur Durchführung einer Datenerhebung im Rahmen der Versorgungsforschung für erwachsene Patienten mit angeborenem Hydrocephalus

Studienzentrum: Universitätsklinik für Neurochirurgie Magdeburg

Studientitel: Aspekte der Langzeitversorgung erwachsen gewordener Patienten mit angeborenem Hydrocephalus

Sehr geehrter Patient, sehr geehrte Patientin,

die Studie, die wir Ihnen hier vorstellen, wurde von der Ethikkommission des Universitätsklinikums Magdeburg zustimmend bewertet.

Ihre Teilnahme an dieser Studie ist freiwillig und nur mit Ihrer schriftlichen Einwilligung möglich. Sofern Sie keine Teilnahme wünschen oder später davon zurücktreten möchten, entstehen für Sie keine Nachteile.

1) Einleitung

Die Durchführung dieser Studie erfolgt im Rahmen einer Doktorarbeit. Augenmerk soll hierbei nicht wie in zahlreichen anderen Studien zu diesem Krankheitsbild auf die Entwicklung und Situation Betroffener im Kindesalter gelegt werden, sondern auf Patienten, die älter als 18 Jahre sind und deren Hydrocephalus angeboren ist.

2)Einführung/ Allgemeines Ziel der Studie

Die Erfassung der Lebenssituation im gesundheitlichen, sozialen und beruflichen Kontext gibt Anhaltspunkte in welchen Bereichen die Versorgung der Patienten mit Hydrocephalus und dessen Nebendiagnosen verbessert werden muss, um den Bedürfnissen der Patienten entgegen kommen zu können. Daher ist es uns ein Anliegen den Patienten die Möglichkeit zu geben von ihren Problemen und Schwierigkeiten zu berichten, um somit auch zukünftig Erkrankten bereits im Vorfeld, mit einem Augenmerk auf Probleme, die sich ergeben könnten, adäquat entgegen kommen zu können.

3) Durchführung der Studie und Untersuchungen

Wenn Sie an der genannten Fragebogenstudie (insgesamt 6 Seiten) teilnehmen möchten wird Ihnen Ihr Arzt/das Klinikpersonal Ihnen diese Aufklärung aushändigen. Nehmen Sie sich genügend Zeit zum lesen und stellen Sie Fragen sollte etwas unklar sein. Stimmen Sie einer Teilnahme zu dann unterschreiben Sie bitte eigenhändig. Die Fragebögen betreffen Patienten im Alter ab einschließlich 18 Jahren mit angeborenem Hydrocephalus. Mit den Fragebögen erhalten Sie einen frankierten Rücksendeumschlag. Mit diesem werden die Fragebögen an die Universitätsklinik für Neurochirurgie Magdeburg zurückgeschickt und dort ausgewertet. In diesem Zusammenhang

werden Ihre Kontaktdaten vollständig anonymisiert. Außerhalb der Klinik mit der Sie bisher Kontakt hatten und der Universitätsklinik für Neurochirurgie Magdeburg wird Ihre Adresse selbstverständlich nicht weitergegeben und nicht weiter verwendet.

Sie können jederzeit Ihre Einwilligung zur Studienteilnahme ohne Begründung und ohne einen daraus resultierenden Nachteil für Sie zurückziehen. In diesem Fall wird Ihr Datensatz gelöscht und nicht in die weitere Analyse mit einbezogen.

4) Versicherung des Patienten

Bei dieser Umfrage ist keine gesonderte Patientenversicherung erforderlich

5) Ersatz entstandener Kosten

Durch Ihre Teilnahme an dieser Umfrage entstehen für Sie keine zusätzlichen Kosten. Sie erhalten aber auch keine finanzielle Entschädigung für die Teilnahme an dieser Umfrage.

6) Vertraulichkeit und Datenschutz

Der von Ihnen ausgefüllte Fragebogen wird ohne Ihren Namen (in pseudonymisierter Form) an den Studienleiter gesendet, aufgezeichnet, verarbeitet und archiviert. Die für den Zweck dieser Studie erhobenen Daten werden ausschließlich zur Auswertung im Sinne der Fragestellung dieser Studie verwendet. Diese Daten sind gegen unbefugten Zugriff gesichert und werden nicht an Dritte außerhalb der Studiauswertung weitergegeben. Die Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten ist für die Durchführung der Studie notwendig. Wenn Sie einer solchen Verarbeitung nicht zustimmen, ist die Teilnahme an der Umfrage nicht möglich. Die wissenschaftliche Veröffentlichung der Daten/Ergebnisse erfolgt in anonymisierter Form.

7) Kontakt

Sie haben stets die Gelegenheit zu weiteren Beratungsgesprächen. Bitte wenden Sie sich dafür an:

Prof. Dr. med. Raimund Firsching
Direktor

Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R.
Leipziger Str. 44
39120 Magdeburg

Telefon: +49 391 67-15534
Telefax: +49 391 67-15544
neurochirurgie@ovgu.de

Patienten-Information und Einwilligungserklärung

zur Durchführung einer Datenerhebung im Rahmen der Versorgungsforschung für erwachsene Patienten mit angeborenem Hydrocephalus

Studientitel: **Aspekte der Langzeitversorgung erwachsen gewordener Patienten mit angeborenem Hydrocephalus**

[Diese Erklärung muss vom Patienten persönlich unterschrieben und datiert werden.]

Ich, der Unterzeichnende (Patient) _____
(vom Patienten selbst auszufüllen!) Vorname und Name in Blockschrift

bestätige hiermit, dass ich zufriedenstellend über die oben genannte Studie aufgeklärt wurde. Ich habe das Informationsblatt (Seite 1-2) und (auf Wunsch) eine Kopie der Seite 3 für meine Unterlagen erhalten.

Ich hatte Gelegenheit, alle meine Fragen zu besprechen und habe auf diese zufriedenstellende Antworten erhalten.

Ich erkläre mich freiwillig zur Teilnahme an der Studie bereit. Ich verstehe, dass ich das Recht habe, jederzeit meine Teilnahme zurückzuziehen.

_____, den _____
Ort Datum

.....
(vom Patienten selbst auszufüllen!) Name und Vorname in Blockschrift

Vorname und Name als Unterschrift

Eine Kopie der Einverständniserklärung habe ich erhalten / benötige ich nicht (Unzutreffendes bitte streichen):

_____, den _____
Ort Datum

Unterschrift des Patienten

Bitte so markieren: Bitte verwenden Sie einen Kugelschreiber oder nicht zu starken Filzstift. Dieser Fragebogen wird maschinell erfasst.
Korrektur: Bitte beachten Sie im Interesse einer optimalen Datenerfassung die links gegebenen Hinweise beim Ausfüllen.

1.

Bitte das für Sie zutreffende ankreuzen. Bei offenen Fragen bitte in Stichpunkten antworten. Fragen, zu denen Sie die Antwort nicht wissen bitte entsprechend ankreuzen oder frei lassen.

1.1 Fragenkatalog

 Vom Patienten beantwortet Vom Betreuer beantwortet**2. Biographie**

2.1 Geschlecht

 männlich weiblich

2.2 Geburtsjahr

2.3 Alter bei erster Operation aufgrund des Hydrocephalus (Monate bzw. Jahre)

2.4 In welchem Jahr fand die erste Operation aufgrund des Hydrocephalus statt?

2.5 Wo wurde die erste Operation aufgrund des Hydrocephalus durchgeführt?

 vor 1989 in der DDR vor 1989 in der BRD in der BRD in Österreich in der Schweiz
(deutschsprachiger Raum) Weiß nicht**3. Ursache/Ausmaß des Hydrocephalus**

3.1 Ist Ihnen die Ursache des Hydrocephalus bekannt?

 Spina bifida (sog. offener Rücken) Enzephalozele Arnold-Chiari-Fehlbildung Äquadukt-Stenose Dandy-Walker-Fehlbildung sonstige Fehlbildungen des Gehirns Komplikationen bei der Geburt Blutung Sonstige Ursache Ursache unbekannt

3.2 Lag Frühgeburtlichkeit vor?

 Ja Nein Weiß nicht

3.3 In welcher Schwangerschaftswoche kamen Sie bzw. das Kind zur Welt?

3.4 Falls Geburtsgewicht bekannt, bitte eintragen (in Gramm):



3. Ursache/Ausmaß des Hydrocephalus [Fortsetzung]

3.5 Falls eine Blutung die Ursache war, ist etwas über den Schweregrad bekannt?

- Ja Nein

3.6 Wenn ja, welcher Blutungstyp lag vor?

- Blutung Typ I** (sog. subependymale Blutung, ohne Ventrikeleinbruch) **Blutung Typ II** (Ventrikeleinbruch, weniger als 50% des Ventrikels gefüllt) Blutung Typ III (Ventrikeleinbruch, mehr als 50% des Ventrikels gefüllt)

3.7 Ist etwas über die Größe der intrakraniellen Blutung bekannt?

- Größe unbekannt Kleiner als 1 cm Zwischen 1 und 2 cm
 Größe größer als 2 cm

4. Lebens-/Versorgungssituation

4.1 Beschreiben Sie Ihre gegenwärtige Lebens- und Versorgungssituation

- Eigener Haushalt Haushalt der Eltern Pflegeeinrichtung
 Verheiratet/Feste Partnerschaft Habe eigene Kinder

5. Ausbildung, Beruf und finanzielle Versorgungssituation

5.1 Schulabschluss

- Hauptschulabschluss Realschulabschluss Oberschul- bzw. Gymnasialabschluss
 Sonderabschluss Kein Schulabschluss Noch in der Schule

5.2 Arbeitsort

- Einrichtung für Mitarbeiter mit Behinderung Einrichtung für alle Berufstätige

5.3 Berufsausbildung

- Berufsausbildung angetreten Berufsausbildung abgeschlossen

5.4 Hochschule

- Studium an einer Hochschule angetreten Studium an einer Hochschule abgeschlossen

5.5 Arbeit

- Vollzeit (ca. 40h pro Woche) tätig und angestellt/selbstständig Teilzeit tätig, weil Vollzeit gesundheitlich nicht möglich ist Teilzeit tätig, könnte aber gerne mehr arbeiten
 Beruf erlernt, finde aber keine Arbeitsstelle

5.6

- Noch nie gearbeitet Vorzeitig berentet Gelegentlich arbeitstätig

5.7 Finanzielle Situation

- Auf finanzielle Unterstützung angewiesen Nicht auf finanzielle Unterstützung angewiesen



6. Pflegestufe/Betreuung

6.1 Haben Sie eine Pflegestufe?

I

II

III

Keine

6.2 Gibt es ein reguläres Betreuungsverhältnis bzw. eine Vorsorgevollmacht?

Ja

Nein

7. Neurologische Befunde

7.1

Keinerlei neurologische Einschränkungen

7.2 Sehvermögen

normal

schon immer hochgradig eingeschränkt/blind

über die Jahre schlechter geworden

7.3 Epileptische Anfälle bzw. Krampfanfälle

Ja

Nein

Epileptische Anfälle sind schon immer da gewesen.

Anfälle sind erst im Laufe der Zeit nach der Shuntanlage aufgetreten.

Eine Behandlung der Anfälle mit Medikamenten ist nötig.

7.4 Lähmungen an den Armen und Beinen

Keine Lähmung vorhanden

Halbseitige Lähmung (Hemiparese)

Ein Arm

Ein Bein

Beide Beine

Alle Extremitäten (Tetraparese)

7.5

Die Lähmung ist für mich mäßig behindernd.

Die Lähmung ist hochgradig (faktisch ist keine Bewegung möglich).

Die Kraft in Armen und Beinen ist stabil geblieben im Verlauf über 18 Jahren.

Die Kraft ist langsam immer schlechter geworden seit der Geburt.

8. Fortbewegung/Rollstuhlabhängigkeit/Koordination

8.1

Freies Laufen möglich

Laufen mit Hilfe und Hilfsmitteln möglich

Laufen nicht möglich

Fähigkeit zu Laufen verschlechterte sich mit der Zeit

Vollständig auf Rollstuhl angewiesen

Kann Rollstuhl selbst bedienen und damit fortbewegen



9. Geistige/Psychische Einschränkungen

Im Folgenden können Sie selbst eine Einstufung vornehmen:

Leicht bedeutet: Einschränkungen im täglichen Leben sind da, aber für Sie nicht wesentlich relevant.

Beispiel: Schreiben fällt mir etwas schwer, ich komme aber zurecht, muss mich mehr konzentrieren.

Mäßig bedeutet: Einschränkungen sind im täglichen Leben deutlich relevant, aber noch zu kompensieren.

Beispiel: ich brauche mehr Zeit für alles, benötige Hilfsmittel oder fremde Unterstützung, um zu schaffen, was ich mir vorgenommen habe.

Schwer bedeutet: dies ist mir praktisch nicht möglich

- | | keine | leicht | mäßig | schwer |
|---|--|---|--------------------------|--------------------------|
| 9.1 Konzentration und Ausdauer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.2 Gedächtnis | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.3 Lesen | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.4 Rechnen | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.5 Schreiben | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.6 Kommunikation mit anderen Menschen | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.7 Erledigung von täglichen Aufgaben
(bspw. Einkauf, Behördengänge) | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9.8 Eine psychologische bzw. psychotherapeutische Behandlung: | | | | |
| <input type="checkbox"/> Habe ich nie gebraucht. | <input type="checkbox"/> Hatte ich vorübergehend, jetzt nicht mehr. | <input type="checkbox"/> Benötige ich regelmäßig. | | |
| <input type="checkbox"/> Bräuchte ich, habe sie aber nicht. | <input type="checkbox"/> Psychopharmaka muss ich regelmäßig einnehmen. | | | |

10. Bislang durchgeführte Behandlungen wegen des Hydrocephalus

10.1 Ventilanlage

Einmal

Mehrfach

10.2 Wenn mehrfach, wie oft?

10.3 Endoskopische Operation

Einmal

Mehrfach

10.4 Wenn mehrfach, wie oft?

10.5 Einsetzen eines Reservoirs ohne Shunt

Einmal

Mehrfach

10.6 Wenn mehrfach, wie oft?

10.7 Vorübergehende Nervenwasserableitungen nach außen

Einmal

Mehrfach

11. Ventilanlage

11.1 In welchem Alter wurde bei Ihnen zum ersten Mal ein Shuntsystem eingesetzt? (In Monaten oder Jahren)

11.2 Welcher Ventiltyp wurde bei der ersten Operation verwendet?

Nicht verstellbares Ventil

Verstellbares Ventil

Weiß nicht



11. Ventilanlage [Fortsetzung]

11.3 Welcher Typ wurde verwendet?

11.4 **Aktuelle Versorgung:** Wo liegt der Katheter des Ventils bzw. Shuntsystems jetzt?

- Im Bauch Im Herzen Weiß nicht

12. Komplikationen im Verlauf der Erkrankung und Behandlung

12.1 Shuntinfektionen

Kam es im Verlauf zu einer Infektion, die eine Entfernung des Shunts erforderlich machte?

- Einmal Mehrfach Nie
 Weiß nicht

12.2 Wenn mehrfach, wie oft?

12.3 Wenn mehrfach, wann?

12.4 Shuntrevisionen

Musste das nach der Geburt eingesetzte Shuntsystem im Verlauf nochmals wegen einer Fehlfunktion wieder operiert werden?

- Ja Nein Weiß nicht

12.5 Wenn ja, wie oft?

12.6 Wenn mehrfach, wann?

13. Krankenhausaufenthalte aufgrund des Hydrocephalus

13.1 Wie oft waren Krankenhausaufenthalte aufgrund des Hydrocephalus nötig?

- Weniger als 5 Mal 5 bis 10 Mal 10 bis 20 Mal
 Mehr als 20 Mal Weiß nicht

14. Gesamteindruck und Gesamteinschätzung

14.1 Mit meiner Lebenssituation bin ich

- insgesamt zufrieden. insgesamt mäßig zufrieden. insgesamt völlig unzufrieden.

14.2

- Fühle mich insgesamt gut versorgt Es könnte besser sein, aber es geht so Fühle mich völlig alleine gelassen und unversorgt
 Mache mir Sorgen um die Zukunft, wenn meine Eltern mich einmal nicht mehr versorgen können War in Betreuung in einem Sozialpädiatrischen Zentrum Suche eine vergleichbare Einrichtung für Erwachsene

14.3 Was ich mir am meisten wünsche

- Partnerschaft Eigenen Haushalt Finanzielle Sicherheit
 Psychologische Unterstützung Arbeitsstelle



14. Gesamteindruck und Gesamteinschätzung [Fortsetzung]

14.4 Was ich mir am meisten wünsche (hier ergänzen, falls oben keine Antwort passend war)

Vielen Dank für Ihre Unterstützung!

