

10 Gehirn- und Rückenmarkshäute, Liquor- und Ventrikelsystem

10.1 Übersicht

Gehirn und Rückenmark werden von mehreren Häuten mesodermalen Ursprungs umgeben: Außen liegt die derbe **Dura mater**, darunter folgt die **Arachnoidea** und zuletzt die **Pia mater**. Die Dura mater folgt der präformierten Schädelkapsel und die Arachnoidea liegt ihr direkt an. Die Pia mater dagegen folgt der Oberfläche des Gehirns, die von Astrozytenfüßen als *Glia limitans superficialis* gebildet wird. Zwischen Dura und Arachnoidea liegt der physiologisch nur von Brückenvenen (s.u.) durchzogene **Subduralraum**, zwischen Arachnoidea und Pia mater der **Subarachnoidalraum**. Im Subarachnoidalraum befindet sich der Liquor cerebrospinalis.

Der **Liquor** wird in den Plexus choroidei der vier Hirnventrikel (rechter und linker Seitenventrikel, III. Ventrikel, IV. Ventrikel) gebildet. Er durchfließt des Ventrikelsystem (innerer Liquorraum) und gelangt durch drei Öffnungen des IV. Ventrikels (siehe Kap. 10.3.1) in den Subarachnoidalraum von Gehirn und Rückenmark (äußerer Liquorraum). Er

wird entlang der Arachnoidalzotten des Sinus sagittalis superior und den Perineuralscheiden des Rückenmarks resorbiert. Bei einer **Erhöhung der zirkulierenden Liquormenge** (entweder durch eine verminderte Resorption oder – seltener – durch eine vermehrte Produktion) kommt es zu einer Erhöhung des Liquordrucks und dadurch zu einer Vergrößerung der Ventrikel (**Hydrocephalus**).

10.2 Gehirn- und Rückenmarkshäute

Die drei Häute von Gehirn und Rückenmark (**Dura mater**, **Arachnoidea**, **Pia mater**) sind in der ► Abb. 10.1 und ► Abb. 10.2 skizziert. Die Dura mater wird auch harte Hirnhaut oder *Pachymeninx* genannt, Arachnoidea und Pia mater bilden die weichen Hirnhäute und werden gemeinsam als *Leptomeninges* oder als deren äußeres und inneres Blatt bezeichnet.

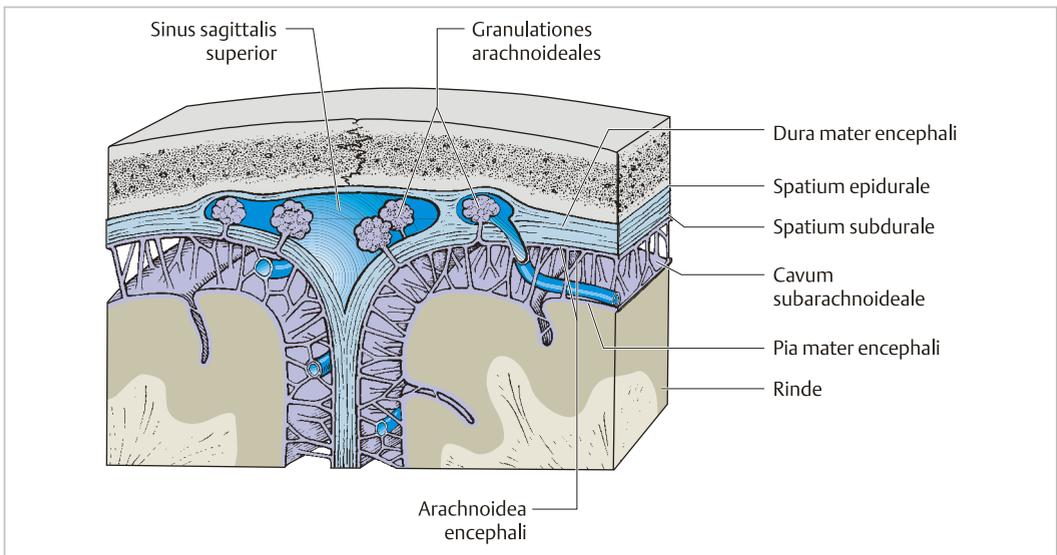


Abb. 10.1 Gehirnshäute, schematische Darstellung im Frontalschnitt.

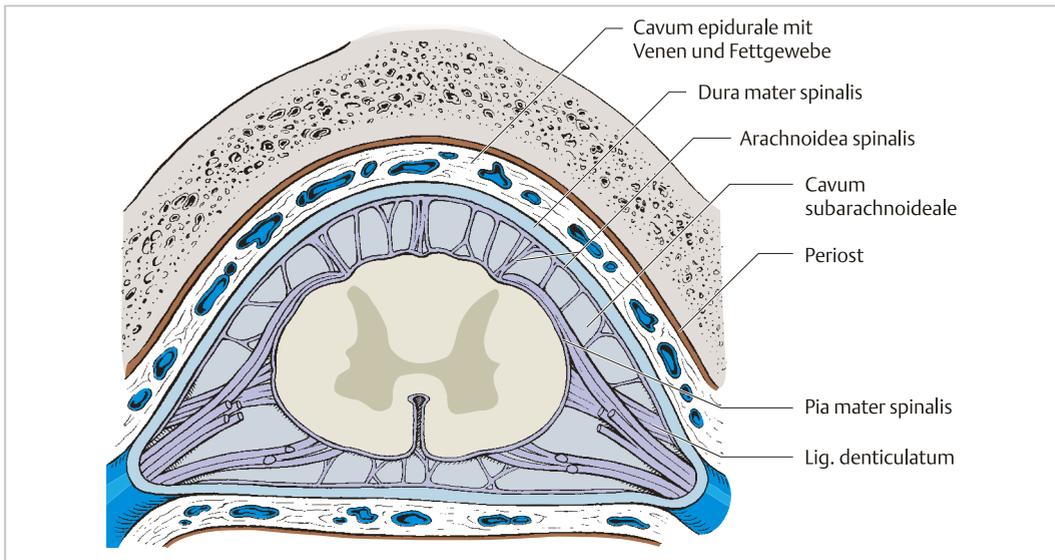


Abb. 10.2 Rückenmarkshäute, schematische Darstellung im Transversalschnitt.

10.2.1 Dura mater

Die Dura besteht aus zwei Schichten von festem, faserigen Bindegewebe.

► **Lamina externa und interna.** Die äußere Schicht liegt dem Schädelknochen als Periost an. Die innere Schicht ist die eigentliche meningeale Schicht und grenzt an den sehr engen Subduralraum. Sie ist von der äußeren Schicht an den Stellen separiert, wo sich durale Sinus formen. Entlang dem Sinus longitudinalis superior und dem Sinus transversus verdoppelt sich die innere Schicht und unterteilt die Schädelhöhle als *Falx cerebri* und *Tentorium cerebelli*. Letzteres ist an den Processus clinoidei anteriores befestigt, dazwischen liegt der **Tentoriumschlitz** (► Abb. 11.17), durch den das Mesencephalon hindurchtritt, Bedeutung s. Kap. Intrazerebrale Blutungen (S.380). Sie formt auch die *Falx cerebelli*, die die Kleinhirnhemisphären trennt, das *Diaphragma sellae* und die *Wandung des Meckel-Raumes*, der das Ganglion Gasseri (= Ganglion trigeminale) enthält.

► **Blutversorgung der Dura mater.** Die duralen Arterien sind relativ kaliberkräftig, weil sie nicht nur die Dura, sondern auch den Schädelknochen mit Blut versorgen. Am kräftigsten ist die **A. meningea media**, die sich über die gesamte laterale

Konvexität des Schädels ausbreitet. Sie ist ein Ast der A. maxillaris, die aus der A. carotis externa hervorgeht, und tritt durch das Foramen spinosum in den Schädel ein. Die **A. meningea anterior** ist vergleichsweise schwächlich und versorgt den mittleren Anteil der frontalen Dura sowie den frontalen Anteil der Falx. Sie tritt durch den vorderen Abschnitt der Lamina cribrosa in den Schädel ein. Sie ist ein Ast der A. ethmoidalis anterior, die von der A. ophthalmica abgeht und daher Blut aus der A. carotis interna führt. Die **A. meningea posterior** ist ein Ast der A. pharyngea ascendens und versorgt die Dura der hinteren Schädelgrube und tritt durch das Foramen jugulare in den Schädel ein.

Die A. meningea media hat in der Augenhöhle eine Verbindung zur A. lacrimalis, einem Ast der A. ophthalmica. Diese zweigt von der A. carotis interna in der Nähe der inneren Öffnung des Canalis opticus ab. Aufgrund dieser Anastomose ist es möglich, dass die A. centralis retinae Blut erhält, selbst wenn die A. ophthalmica verschlossen ist.

► **Dura im Bereich des Rückenmarkkanals.** Am äußeren Rand des Foramen magnum trennen sich die beiden im Schädelinneren eng beieinanderliegenden Durablätter. Die äußere Schicht setzt sich als Periost den Wirbelkanal entlang fort, die innere

Schicht bildet den Duralsack des Spinalmarks. Der Raum zwischen den beiden Schichten wird als Epiduralraum bezeichnet, er ist aber streng genommen ein interduraler (zwischen den beiden Blättern der Dura gelegener) Raum. Er enthält lockeres Binde- und Fettgewebe und den inneren venösen Plexus (► Abb. 10.2 und ► Abb. 11.20). Dort, wo die Wurzeln des Spinalmarks durch die Foramina intervertebralia hindurchziehen, vereinigen sich die beiden Anteile der Dura wieder und gehen ins Epineurium über. Der Duralsack endet in Höhe des 2. Sakralwirbels nach Umrundung der Cauda equina (► Abb. 3.22). An ihrem kaudalen Ende setzt sich die Dura als Filum terminale fort, das am Periost des Steißbeins als fibröses kokzygeales Ligament fixiert ist.

► **Dura im Bereich der Orbita.** Die gleiche Trennung der beiden Durablätter findet sich im Bereich der Augenhöhle, in die sich die Dura entlang des Canalis opticus fortsetzt. Die äußere Schicht kleidet als Periost die knöcherne Augenhöhle aus, die innere Schicht umhüllt den Sehnerv mitsamt seiner Pia, der Arachnoidea sowie dem periorbitalen subarachnoidalen Raum, der mit dem des Gehirns in Verbindung steht.

Stauungspapille. Bevor die Durahülle in die Sklera des Augapfels übergeht, kann sie gedehnt werden. Dies geschieht, wenn ein gesteigerter intrakranieller Druck auf den perioptischen Liquorraum übergreift. Die retrobulbäre Dehnung der Durascheide ist ein wesentlicher Faktor bei der Entwicklung einer Stauungspapille. Diese kann auch bei einer akuten intrakraniellen subarachnoidalen Blutung (Aneurysma, Angiom) auftreten, die sich in den perioptischen Raum ausdehnt.

► **Innervation.** Die Dura oberhalb des Tentoriums wird von *Ästen des N. trigeminus* innerviert, während der infratentorielle Anteil von den *Ästen der oberen zervikalen spinalen Nerven* und dem *N. vagus* versorgt wird. Die Nerven der Dura sind teils markhaltig, teils marklos. Die terminalen Strukturen reagieren offensichtlich auf Dehnung, da jeder Zug an der Dura sehr schmerzhaft ist. Besonders schmerzempfindlich sind die sensiblen Fasern, die die Arterien begleiten.

10.2.2 Arachnoidea

Die Arachnoidea encephali ist, wie auch die Arachnoidea spinalis, eine zarte, dünne, gefäßlose Haut, die der Dura mater anliegt und durch Bindegewebsfasern mit der Pia mater in Verbindung steht. Der Subarachnoidalraum (Cavum subarachnoideale) ist der Raum zwischen Arachnoidea und Pia mater. Da die Pia mater in alle Gehirnfurchen hineinzieht, also der Gehirnoberfläche mit seiner Glia limitans folgt, während die Arachnoidea der Dura anliegt und damit die präformierte Schädelhöhle nachbildet, kommt es in Regionen, in denen Gehirn und Schädel weit voneinander entfernt liegen, zu Erweiterungen des Subarachnoidalraumes, den **Zisternen**. Die wichtigsten Zisternen sind in ► Abb. 10.4 dargestellt.

Der Subarachnoidalraum ist mit Liquor cerebrospinalis gefüllt. Die Subarachnoidalräume des Schädels sowie des Wirbelkanals stehen am Foramen magnum unmittelbar in Verbindung. Die Stämme der hirnversorgenden Gefäße sowie die Hirnnerven verlaufen überwiegend durch den Subarachnoidalraum.

10.2.3 Pia mater

Die Pia besteht aus dünnen, endothelähnlichen Lagen von mesodermalen Zellen. Im Gegensatz zur Arachnoidea bedeckt sie nicht nur alle von außen sichtbaren, sondern auch die in den Windungstälern versteckten Oberflächen des Gehirns und des Rückenmarks (► Abb. 10.1 und ► Abb. 10.2). Sie ist auf der Innenseite allseits an eine Basalmembran fixiert, die von Astrozyten der Glia limitans gebildet wird). Die Pia umgibt als Trichter die Blutgefäßäste, die vom Subarachnoidalraum aus in Gehirn und Rückenmark eintreten oder Gehirn und Rückenmark verlassen. Der Raum zwischen der Gefäßwand mit seiner oft inkompletten Pia-scheide und der Oberfläche des den Gefäßen zugewandten Gehirnparenchyms (Glia limitans perivascularis) heißt Virchow-Robin-Raum.

Im Gegensatz zu den duralen Nerven sind die sensiblen Nerven der Pia nicht gegen mechanische oder thermische Einwirkungen empfindlich, wozu sie aber gegen Zug- und Tonusveränderungen in den Wandungen der Gefäße.

10.3 Liquor- und Ventrikelsystem

10.3.1 Aufbau des Ventrikelsystems

Das Ventrikelsystem (► Abb. 10.3) besteht aus den **zwei Seitenventrikeln** (jeweils mit Vorderhorn, Pars centralis = Cella media, Hinterhorn und Unterhorn), aus dem schmalen **III. Ventrikel** im Zwischenhirn und aus dem **IV. Ventrikel**, der sich von der Brücke (Pons) bis in die Medulla oblongata erstreckt. Die Seitenventrikel stehen über die Foramina interventricularia (Foramina Monroi) mit dem III. Ventrikel und dieser wiederum über den Aqueductus cerebri mit dem IV. Ventrikel in Verbindung. Der IV. Ventrikel hat zum Subarachnoidalraum hin drei Öffnungen, und zwar zwei seitliche Aperturæ laterales ventriculi quarti (Foramina Luschkae) sowie die kaudale Apertura mediana ventriculi quarti (Foramen Magendii).

10.3.2 Liquorzirkulation und -resorption

► **Eigenschaften des Liquors.** Der Liquor ist *wasserklar*, enthält *wenig Zellen* (max. 4 Zellen/ μ l bei lumbaler Entnahme), *wenig Eiweiß* (Liquor/Serum-Quotient für Albumin $6,5 \pm 1,9 \times 10^{-3}$). Er weist auch sonst gegenüber dem Blut Unterschiede auf. Der Liquor ist also kein Ultrafiltrat des Blutes, sondern wird von den Plexus aktiv sezerniert, vor allem im Bereich der Seitenventrikel. Das kapillare Blut des Plexus ist vom Liquorraum durch die sog. *Blut-Liquor-Schranke* getrennt. Sie besteht aus Gefäßendothel, Basalmembran und Plexusepithel. Diese Schranke ist durchlässig für H_2O , O_2 sowie CO_2 , für Elektrolyte hingegen nur in geringem Maße und für korpuskuläre Anteile so gut wie gar nicht. Pathologische Prozesse im Gehirn (Hypoxie, neurodegenerative oder entzündliche Erkrankungen) können dazu führen, dass normalerweise nicht oder nur in Spuren vorhandene Proteine im Liquor nachweisbar werden.

Das **zirkulierende Liquorvolumen** beträgt durchschnittlich 130–150 ml. Da angenommen wird, dass etwa 400–500 ml Liquor in 24 h produziert werden, kann das zirkulierende Volumen in dieser Zeit mehrmals ausgetauscht werden. Der **Liquordruck** beträgt im Liegen etwa 70–120 mm H_2O .

Bei entzündlichen oder malignen Erkrankungen des ZNS kann es zu charakteristischen Veränderungen des Liquors kommen. ► Tab. 10.1 gibt eine Übersicht.

► **Zirkulation.** Der Liquor wird im Plexus choroideus der beiden Seitenventrikel, des III. sowie des IV. Ventrikels gebildet (► Abb. 10.4). Er fließt durch die Foramina Luschkae und Magendii (► Abb. 10.4 und ► Abb. 10.3b) in den Subarachnoidalraum, zirkuliert um das Gehirn und gelangt schließlich auch hinab in den Subarachnoidalraum des Rückenmarks, wo ein Teil des Liquors resorbiert wird. Die Konzentration der Liquorproteine bleibt auf diesem Weg konstant, es tritt keine Verdünnung oder Konzentration ein. Allerdings wird der Liquor mit Substanzen angereichert, die das Gehirn „entsorgt“ und über die Glia limitans transportiert, etwa mit Amyloid-Precursor-Protein (APP).

► **Resorption.** Die Resorption des Liquors findet im Schädelinneren und entlang des Rückenmarks statt: An vielen Stellen stülpt sich der Subarachnoidalraum mit zottenähnlichen gefäßlosen Gebilden in den Sinus sagittalis superior sowie in die Diploevenen des Schädels vor (**Granulationes arachnoideales**). Hier tritt ein Teil des Liquors in die Blutbahn über. Ein weiterer Abfluss geschieht über das Siebbein in die Nasenschleimhaut. Der Rest wird entlang der **Perineuralscheiden** der aus dem Hirnstamm bzw. Rückenmark austretenden Hirn- und Spinalnerven sowie über das Ependym und die Kapillaren der weichen Hirnhäute resorbiert. Antigene des Gehirns wie etwa Bestandteile des zentralen Myelins können in zervikalen und paravertebralen Lymphknoten auftreten. In der Dura mater wurden Lymphgefäße beschrieben, deren Rolle allerdings noch unklar ist. Das Gehirn und das Rückenmark selbst besitzen keine klassischen Lymphgefäße. Zu den genauen Drainagewegen gibt es derzeit in der Wissenschaft unterschiedliche Hypothesen.

► **Engstellen der Liquorzirkulation.** Auf seinem Weg durch das Ventrikelsystem hat der neu gebildete Liquor verschiedene Engstellen zu passieren: die *Foramina interventricularia*, den schmalen **III. Ventrikel**, insbesondere den *Aqueductus cerebri*, den **IV. Ventrikel** mit seinen Öffnungen sowie den *Tentoriumschlitz*.

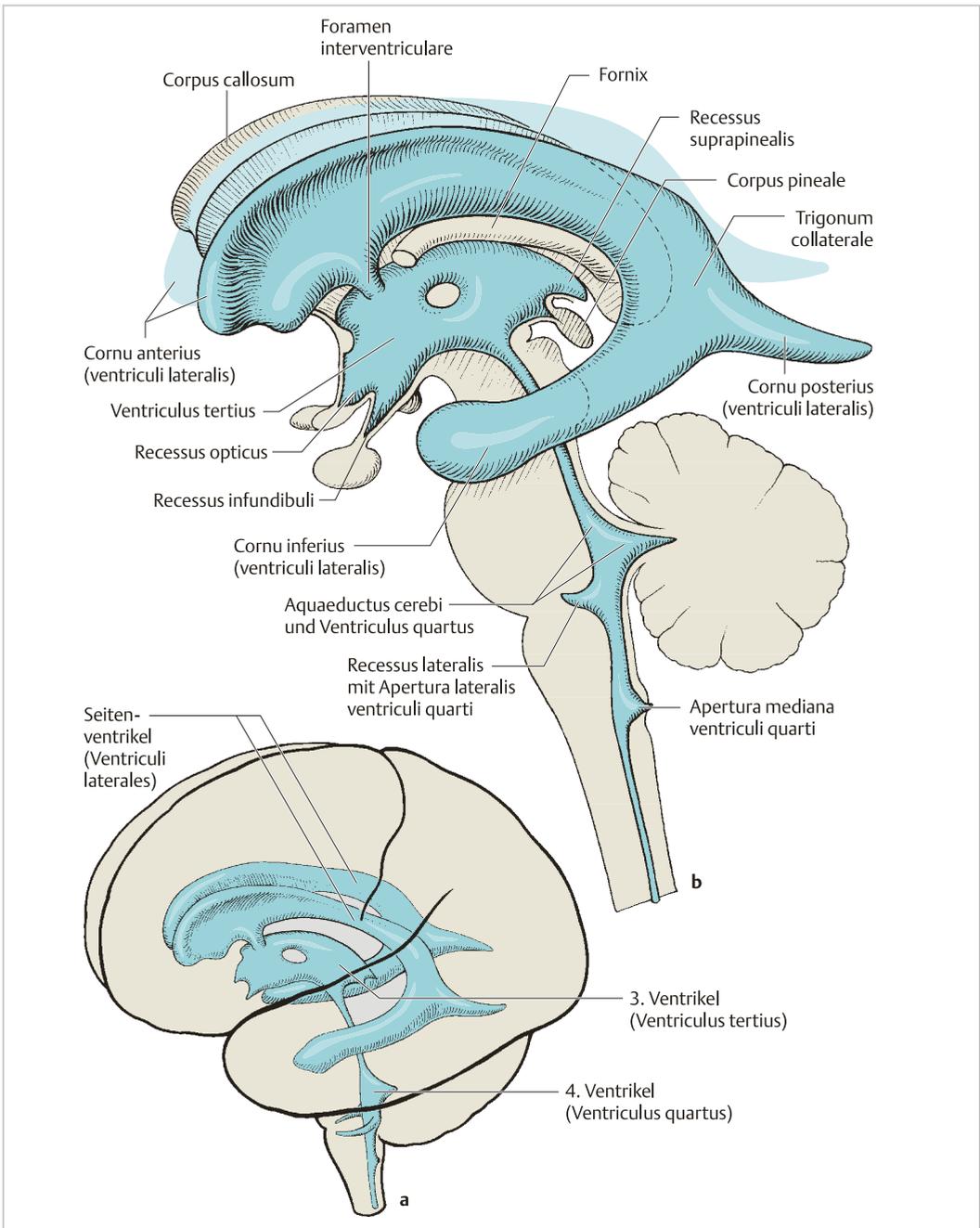


Abb. 10.3 Ventrikelsystem.

a Lage des Ventrikelsystems im Gehirn.

b Anatomischer Aufbau.

Tab. 10.1 Liquorbefunde bei einigen Erkrankungen des Zentralnervensystems

Verdachtsdiagnose	Aussehen	Zellzahl/Zytologie	Liquorchemie	Weitere Befunde
Normaler Liquor lumbal	wasserklar, farblos	bis zu 4 Zellen/ μ l, vorwiegend Lymphozyten (85 %)	Laktat < 2,5 mmol/l Albuminquotient: Erw. > 40 J.: < 8 Erw. < 40 J.: < 7 Kinder < 15 J.: < 5	Glucose 50–60 % des Blutspiegels
Eitrige (bakterielle) Meningitis	trübe	mehrere Tausend/ μ l, vorwiegend Neutrophile	Laktat > 3,5 mmol/l Albuminquotient > 20×10^{-3}	Bakteriennachweis
Hirnabszess	wasserklar, evtl. getrübt	einige Hundert/ μ l, Mononukleäre und/oder Neutrophile	Albuminquotient normal oder leicht erhöht	Glucose erniedrigt, u. U. Bakteriennachweis, lokale IgA-Synthese
Enzephalitis (Herpes-simplex)	wasserklar, farblos	normal oder mononukleäre Pleozytose (Lymphozyten)	Albuminquotient > 10×10^{-3}	IgG, IgM, IgA erhöht, Nachweis spezifischer AK, HSV-PCR positiv
Virale Meningitis	klar	bis mehrere Hundert mononukleäre Zellen, z. T. aktivierte B-Lymphozyten	Albuminquotient bis 20×10^{-3} Laktat < 3,5 mmol/l	
Tuberkulöse Meningitis	gelblich tingiert	bis 1500/ μ l, buntes Zellbild mit überwiegend mononukleären Zellen	Albuminquotient > 20×10^{-3} Glucose < 50 % der Serumglucose	IgG und IgA erhöht, Bakteriennachweis (Kultur und PCR)
Neuroloues	klar bis trüb	mononukleäre Pleozytose		Immunglobuline erhöht, TPHA positiv
Multiple Sklerose	wasserklar und farblos	bis 40 Mononukleäre/ μ l	Albuminquotient < 20×10^{-3}	oligoklonale Banden in isoelektrischer Fokussierung
Akute Neuroborreliose	klar	bis mehrere Hundert mononukleäre Zellen/ μ l	Albuminquotient < 50×10^{-3}	Immunglobuline erhöht, AK-Nachweis
Pilzmeningitis	klar	bis mehrere Hundert mononukleäre Zellen/ μ l		Immunglobuline erhöht, Pilznachweis in Kultur und Spezialfärbungen
Polyradikulitis (Guillain-Barré-Syndrom)	klar	allenfalls diskrete Pleozytose	Albuminquotient bis 50×10^{-3} (zytalbuminäre Dissoziation)	

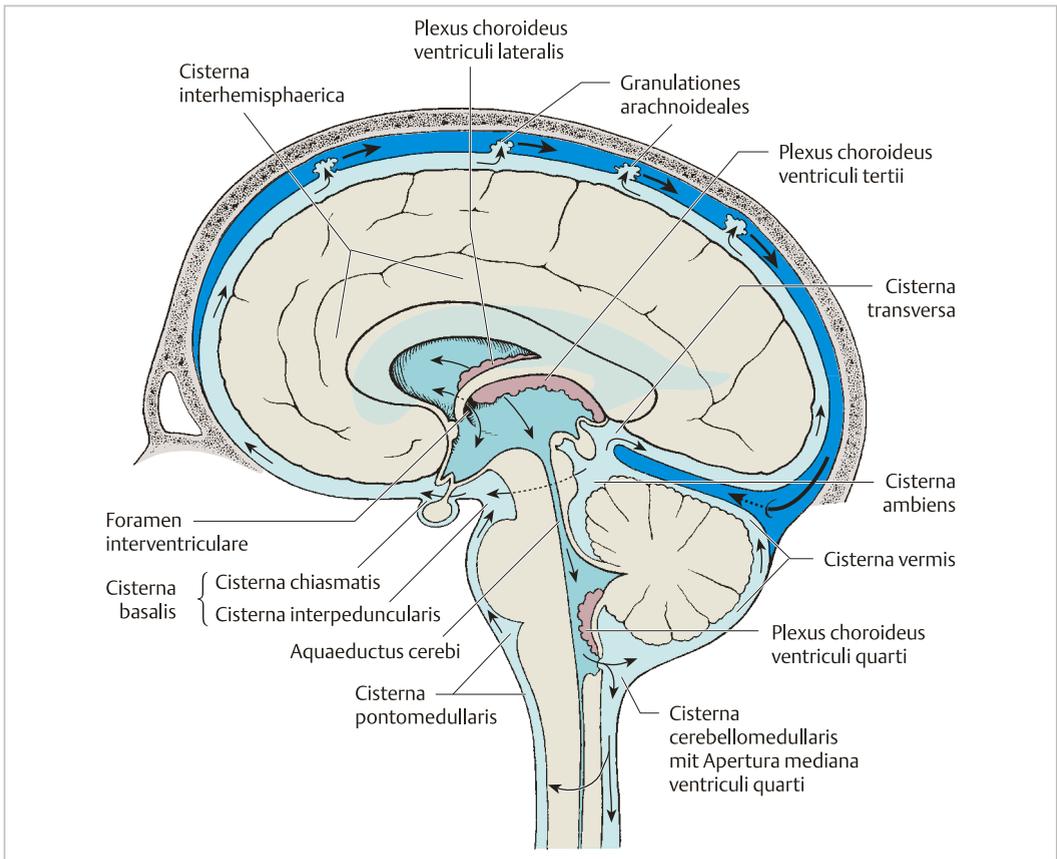


Abb. 10.4 Liquorzirkulation.

10.3.3 Störungen der Liquorzirkulation – Hydrocephalus

► **Allgemeines zur Pathogenese des Hydrocephalus.** Durch eine Reihe sehr unterschiedlicher Erkrankungen kann es zu einem **Ungleichgewicht von Liquorproduktion und Liquorresorption** kommen. Überwiegt die Produktion oder ist die Resorption vermindert, nimmt das Volumen des Ventrikelsystems zu (Hydrocephalus). Der erhöhte Liquordruck in den Ventrikeln hat eine Verdrängung und langfristig eine Atrophie der periventriculären weißen Substanz zur Folge. (Die graue Substanz hingegen ist – zumindest initial – meist nicht betroffen.) Tierversuche zeigen, dass infolge des Durchtritts (Diapedese) von Liquor durch das Ventrikependym in die periventriculäre weiße Substanz ein erhöhter hydrostatischer Druck im

Gewebe entsteht, der die Durchblutung beeinträchtigt. Die lokale Hypoxie führt ihrerseits zur Schädigung der bemerkten Nervenbahnen und im weiteren Verlauf zu einer irreversiblen Gliose. Nur bei einer rechtzeitigen Normalisierung der Druckverhältnisse sind die histologischen und klinischen Veränderungen reversibel.

Hydrocephalusarten

Unter pragmatischen Gesichtspunkten teilt man einen Hydrocephalus nach der Ätiologie, der Lokalisation der Abflussbehinderung und dem dynamischen Status ein (z. B. aktiver Hydrocephalus bei kongenitaler Aquäduktstenose).

► **Einteilung in Abhängigkeit von Pathogenese und Ätiologie.** Ein Hydrocephalus infolge einer Behinderung des Liquorabflusses wird **Hydrocephalus oclusus** genannt, bei einer gestörten Liquorresorption spricht man von einem **Hydrocephalus malresorptivus** (► Abb. 10.6). Charakteristische Ursachen für den Hydrocephalus oclusus sind intrakranielle Raumforderungen (z. B. Tumoren, Infarkte, Blutungen, insb. im Bereich der hinteren Schädelgrube) sowie Fehlbildungen (z. B. Aquäduktstenose, Kolloidzysten im dritten Ventrikel). Der Hydrocephalus malresorptivus tritt häufig nach subarachnoidalen Blutungen und Meningitiden auf, in deren Folge es zu einer Verklebung der Arachnoidalzotten kommen kann. Auch ein durchgemachtes Schädel-Hirn-Trauma oder eine Ventrikelblutung können einen Hydrocephalus zur Folge haben. Seltener entsteht ein Hydrocephalus aufgrund einer Überproduktion von Liquor (**Hydrocephalus hypersecretorius**), z. B. durch einen Tumor des Plexus choroideus (Plexuspapillom).

Alternativ bzw. ergänzend zu den drei genannten Formen kann man zwischen einem kommunizierenden und einem nicht-kommunizierenden Hydrocephalus unterscheiden: Beim **kommunizierenden Hydrocephalus** kann der Liquor frei vom Ventrikelsystem bis zu den subarachnoidalen Zisternen zirkulieren. Beim **nichtkommunizierenden Hydrocephalus** hingegen liegt ein Passagehindernis innerhalb des Ventrikelsystems vor, weshalb die Verbindung zu den Liquor-resorbierenden Strukturen unterbrochen ist oder nur mit erhöhtem Druck offen gehalten werden kann.

► **Einteilung in Abhängigkeit von der Dynamik.** Von einem **aktiven Hydrocephalus** spricht man dann, wenn der intraventrikuläre Druck dauerhaft erhöht ist. Der aktive Hydrocephalus kann in zwei Gruppen unterteilt werden: Bei gleich bleibender Ventrikelweite und Konstanz der klinischen Symp-

tome spricht man von einem *kompensierten aktiven Hydrocephalus*. Verschlechtert sich die klinische Symptomatik und werden die Ventrikel beständig weiter, spricht man von einem *unkontrollierten Hydrocephalus*. Vom aktiven Hydrocephalus ist der Normaldruck-Hydrocephalus zu unterscheiden, bei dem es nur *intermittierend* zu einer Erhöhung des Liquordrucks kommt (s. u.).

► **Normaldruck-Hydrocephalus (NPH).** Der NPH ist ein Sonderfall. Es handelt sich in der Regel um einen kommunizierenden Hydrocephalus mit gestörter Dynamik des Liquorflusses und nur intermittierend erhöhtem Liquordruck. Klinisch macht er sich durch eine typische Symptomtrias bemerkbar: apraktische Gangstörung, demenzielle Entwicklung und Urininkontinenz, s. Fallbeispiel 1 (S.335). Die Ursache der Erkrankung ist unklar, möglicherweise verbergen sich unterschiedliche Ätiologien dahinter (z. B. Aquäduktstenosen, Hydrocephalus malresorptivus etc.).

► **Differenzialdiagnose: „Hydrocephalus e vacuo“.** Degenerative Erkrankungen des Gehirns wie eine Alzheimer-Demenz oder eine frontotemporale Demenz (FTD) gehen mit einer Hirnatrophie und auf diese Weise mit einer sekundären Vergrößerung der inneren sowie der äußeren Liquorräume einher. Fälschlicherweise kann hierdurch der Eindruck eines Hydrocephalus (e vacuo) entstehen, also einer Füllung freigewordenen Raumes mit Liquor. Der Begriff „Hydrocephalus“ sollte in diesem Kontext vermieden werden. Anders als beim NPH, bei dem es zu einer schwerpunktmäßigen Aufweitung der inneren Liquorräume kommt, findet man bei Patienten mit einer degenerativen Hirnerkrankung eine symmetrische Aufweitung der inneren *und* der äußeren Liquorräume bedingt durch den Verlust an Hirnsubstanz.

Fallbeispiel 1: Normaldruck-Hydrocephalus

Der 80-jährige Rentner litt seit einigen Monaten unter einer Dranginkontinenz, die zunächst auf seine Prostatahypertrophie zurückgeführt wurde. In der Folge traten allerdings noch weitere Beschwerden hinzu: der Rentner fühlte sich beim Gehen unsicher, er ging breitbeinig und stürzte mehrfach zu Boden. Manchmal beschwerte er sich, dass er die Füße überhaupt nicht mehr vom Boden hochbekäme. Der behandelnde Hausarzt veranlasste eine MRT-Aufnahme des Kopfes (► Abb. 10.5) und wies den Patienten nach Sichtung der Bilder in die Klinik ein. Bei Aufnahme berichtete die Ehefrau auf explizites Nachfragen des Neurologen hin auch von einer zunehmenden Vergesslichkeit und von Merkfähigkeitsstörungen ihres Mannes. Bei der neurologischen Untersuchung fiel vor allem das unsicher-apraktische Gangbild auf. In Zusammenhang mit dem MRT-

Bild wurde die Diagnose eines Normaldruck-Hydrocephalus gestellt.

Als zusätzlicher diagnostischer „Beweis“ eines NPH gilt die vorübergehende Besserung der Gangstörung nach Entnahme einer größeren Menge Liquors. Auch bei dem 80-jährigen Rentner konnte nach lumbaler Liquorpunktion (40 ml) eine deutliche Besserung seiner Gangstörung und eine völlige Rückbildung der Inkontinenz beobachtet werden. Die Merkfähigkeitsstörungen wurden hingegen nur wenig beeinflusst.

Der Patient wurde zur Shuntanlage in die Neurochirurgie überwiesen. In den Folgemonaten verschwanden seine Gangstörung und die Urininkontinenz weitestgehend. Die Gedächtnisstörungen blieben bestehen, verschlechterten sich aber nicht mehr.

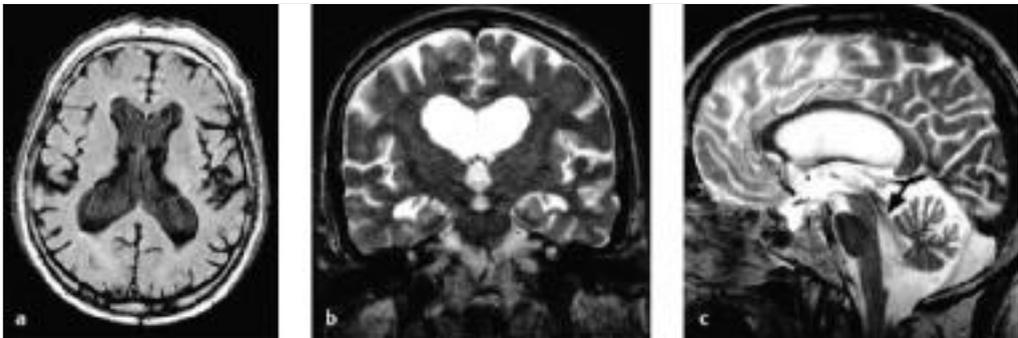


Abb. 10.5 Normaldruck-Hydrocephalus („NPH“, kommunizierender Hydrocephalus), MRT-Aufnahme. Abgebildet sind eine T2-gewichtete transversale FLAIR-Aufnahmen (a), sowie koronare (b) und sagittale (c) T2-gewichtete Spinechoaufnahmen. Man erkennt eine Aufweitung der inneren Liquorräume, die verglichen mit dem Subarachnoidalraum überproportional weit sind. In der sagittalen Ebene (c) erkennt man durch Beschleunigung des Liquorflusses bedingte Signalauslöschungen im Aquädukt sowie in den angrenzenden Anteilen des dritten und vierten Ventrikels (Pfeil). Nach neueren Erkenntnissen aus MRT-Studien ist eine verstärkte Pulsatilität des Liquors bei Patienten mit NPH regelmäßig vorhanden. Die leichte Bildunschärfe entsteht durch Patientenbewegungen. Die Untersuchung von Patienten mit einem Normaldruck-Hydrocephalus wird aufgrund der demenziellen Symptomatik häufig durch eine schlechte Kooperation beeinträchtigt.

Allgemeines zu klinischem Bild, Diagnostik und Therapie des Hydrocephalus

► **Epidemiologie.** Viele Hydrocephalus-Formen manifestieren sich bereits im frühen Kindesalter, meist in Zusammenhang mit anderen Fehlbildungen wie einer Chiari-Malformation, Spina bifida oder Meningo(myelo)zele. Die Häufigkeit des Hydrocephalus in den ersten drei Lebensmonaten beträgt ca. 0,1–4%.

► **Symptomatik beim Kind.** Beim Neugeborenen und im ersten Lebensjahr sind die Schädelnähte noch nicht verschlossen; der Schädel kann dem erhöhten intrakraniellen Druck nachgeben, indem die Schädelknochen auseinanderweichen. Auffälligstes klinisches Zeichen eines Hydrocephalus im Kindesalter ist also ein *übermäßiges Kopfwachstum* mit einer überproportionalen Größenzunahme des Hirnschädels im Vergleich zum Gesichtsschädel; ferner beobachtet man ein Klaffen der Schädelnähte, eine Stauung der Hautvenen am Kopf, eine vorgewölbte Stirn (Balkonstirn) sowie eine pralle Vorwölbung der Fontanelle. Beim Beklopfen des Kopfes kann man ein schepperndes Geräusch (MacEwen-Zeichen) auslösen. Den Kindern geht es zunächst recht gut, da durch die Vergrößerung des Schädels der intrakranielle Druck nur leicht ansteigt. Erst im weiteren Verlauf kommt es bei Dekompensation des Hydrocephalus schließlich zu *Hirndruckzeichen* mit Erbrechen (auch Nüchternerebrechen oder Erbrechen im Schwall). Daneben kann man manchmal das *Sonnenuntergangsphänomen* (Blickheberparese) und eine *Verschlechterung des Allgemeinzustandes* beobachten.

► **Diagnostik beim Kind.** Die Diagnose einer Ventrikelerweiterung wird mittlerweile durch die routinemäßige *pränatale Ultraschalldiagnostik* oft schon vor der Geburt gestellt, post partum dienen regelmäßige *Messungen des Kopfumfanges* und die Dokumentation auf den dafür vorgesehenen Wachstumskurven der Verlaufsbeurteilung und der rechtzeitigen Planung einer evtl. erforderlichen Intervention. Die Ultraschalldiagnostik wird postpartal durch *CT oder MRT* ergänzt, um behandelbare Ursachen des Hydrocephalus zu erkennen und andere Ursachen des überproportionalen Kopfwachstums wie subdurale Hämatome und Hygrome oder die familiäre Makrozephalie abzugrenzen.

► **Symptomatik beim Erwachsenen.** Nach Schluss der Schädelnähte oder im Erwachsenenalter macht sich ein Hydrocephalus durch *Zeichen des erhöhten intrakraniellen Druckes* mit Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen (vor allem morgendliches Nüchternerebrechen und Erbrechen im Schwall) sowie *Zeichen der meningealen Reizung* bemerkbar: Nackensteifigkeit, Fehlhaltungen des Kopfes, Opisthotonus, Empfindlichkeit und Lichtscheu. Im weiteren Verlauf können eine zunehmende Müdigkeit, Leistungsabfall, Gangunsicherheit, Ausfälle der Hirnnerven (besonders häufig des N. abducens), ein Parinaud-Syndrom, Stauungspapillen und Bewusstseinsstörungen hinzutreten.

► **Diagnostik beim Erwachsenen.** Durch eine *computer- oder kernspintomografische Untersuchung* kann die Ventrikelerweiterung leicht nachgewiesen und eine mögliche Ursache des Hydrocephalus festgestellt werden.

► **Therapie.** Falls keine behandelbare Ursache nachgewiesen werden kann, ist die Therapie der Wahl die *Anlage eines Shunts*. Dafür stehen eine Vielzahl von Systemen mit sehr unterschiedlichen Techniken zur Verfügung (s. Lehrbücher der Neurochirurgie).