

## Blockpraktikum Neurochirurgie

Vorwort

Sehr geehrte Studierende,

im Rahmen des Blockpraktikums in der Neurochirurgie, das im engen thematischen Kontext zum Blockpraktikum Neurologie zu sehen ist, sollen Ihnen insgesamt fünf relevante Themenkomplexe als Lerninhalt am Patienten vermittelt werden.

Um Ihnen die Vorbereitung auf die Themenkomplexe zu erleichtern und um eine Standardisierung der Lehrinhalte zu ermöglichen, möchten wir Ihnen die nachfolgenden Ausführungen\* zu den einzelnen Themenkomplexen an die Hand geben. Die Lehrenden der Neurochirurgie hoffen damit einen Beitrag zur erfolgreichen Gestaltung des Blockpraktikums zu erreichen.

Prof. Dr. J. Meixensberger

PD Dr. D. Winkler

\*Der vorliegende Text wurde im September 2015 entsprechend der Anregungen von Studenten, die am Kurs teilgenommen haben, aktualisiert und überarbeitet.

## THEMENKOMPLEX SCHÄDEL-HIRN-TRAUMA

### Grundsätzliches

Am Beginn eines jeden Schädel-Hirn-Traumas steht eine biomechanische Gewalteinwirkung, die als das Primärtrauma bezeichnet wird. Das Primärtrauma ist je nach Unfallmechanismus höchst verschieden, und es trifft in Bezug auf Alter und Begleiterkrankungen individuelle, unterschiedliche Menschen. Damit gleicht kein Schädel-Hirn-traumatisierter Patient dem anderen.

Man unterscheidet zwischen einem direkten Trauma, das stumpf oder spitz sein kann, und einer indirekten Gewalteinwirkung. Kontakteffekte resultieren aus direkt auf den Kopf einwirkenden Kräften, die durch die lokalen Kalottenbewegung (mit oder ohne Fraktur) zu kompressiven oder tensorischen, vaskulären und/oder parenchymatösen Gewebeerletzungen führen. Folgen sind typischerweise fokal, wie die Fraktur, das Epiduralhämatom, von der Hirnoberfläche ausgehende Fraktur- und "Coup"- Kontusionen, Kontusionseinblutungen und Lacerationen. Fokale Traumafolgen sind in der Regel bildgebend darzustellen.

Beschleunigung (Rotations- und Translationsbeschleunigung) und Abbremsen infolge eines direkten Fremdkörperkontakts mit dem Kopf oder indirekt durch Schleuderbewegungen des Körpers, führt infolge der Massenträgheit des Gehirns gegenüber der starren Schädelkalotte zu einer nicht-uniformen Verteilung von Scher-, Kompressions- und Zugkräften im Hirngewebe. Diese liegen innerhalb des Hirngewebes oder entstehen in Folge von Relativbewegungen zwischen Hirn und Kalotte. Sie sind verantwortlich für diffuse Schädigungsmuster, wie diffuse axonale Schäden und diffuse vaskuläre Schäden mit tiefen Kleinstkontusionen entlang der Kraftlinien. Diffuse Schäden entziehen sich häufig der initialen Standard-Bildgebung.

Akute subdurale Blutungen können durch Verletzung kleiner corticaler Arterien oder Abscheren von subduralen Brückenvenen Folge der indirekten Gewalteinwirkung sein. Eine fokale Folge sind auch oberflächliche „Contre-Coup“ Kontusionen auf der Gegenseite der Gewalteinwirkung.

Das primäre Trauma ist definitiv und kann therapeutisch nicht mehr beeinflusst werden. Aufgrund der hohen sozio-ökonomischen Bedeutung des SHT (340/100.000 Einwohner/Jahr stationär behandlungspflichtig (vergleichbar Herzinfarkt), häufigste Todesursache unter 40 Jahren, Gesamtkosten incl. Folgen ca. 3 – 10 Mrd. EURO Jahr) ist also die Prävention von großer Bedeutung.

Unmittelbar nach dem Primärtrauma beginnt die Phase der sekundären Schädigungen im verletzten Gehirn. Diese lassen sich in „makroskopische“, prinzipiell erfass- und therapierbare Vorgänge und in „mikroskopische“, kaum messbare, auf zellulärer und subzellulärer Ebene ablaufende Prozesse unterteilen. Im Mittelpunkt der „makroskopischen“ Noxen stehen alle negativen Einflüsse, die zur zerebralen Ischämie oder Hypoxie führen. Sie zu minimieren ist Aufgabe und höchstes Ziel der modernen Rettungskette und der neurochirurgischen Intensivmedizin mittels frühzeitiger intravenöser Volumengabe am Unfallort, Intubation bei GCS unter 8 und Aufrechterhaltung eines ausreichenden arteriellen Mitteldrucks. Die auf zellulärer und molekularer Ebene ablaufenden Schädigungskaskaden sind Gegenstand intensiver Forschung, jedoch ließen sich experimentell erfolgreiche Ansätze bislang nicht befriedigend in der Klinik umsetzen.

### Primäres Trauma und Klassifikationen des SHT

Die klassische Einteilung des Schädel-Hirn-Traumas nach J.L. Petit (1773) unterscheidet (1) Commotio cerebri, (2) Contusio cerebri und (3) Compressio cerebri. In der deutschen Nomenklatur wurde das Schädel-Hirn-Trauma von Tönnis und Loew 1953 sehr grob in drei Grade eingeteilt: Grad I entsprechend der Commotio ohne Bewußtseinsverlust, Grad II entsprechend der leichten Contusio mit initialer Bewusstlosigkeit variabler Länge und Abklingen der Ausfälle innerhalb von drei Wochen und Grad III mit Ausfällen, die länger als 3 Wochen persistieren. Die heute gebräuchlichste Klassifikation ist die Einteilung nach der Glasgow Coma Skala (GCS, Tabelle 1).

Tabelle 1: Glasgow Coma Skala

Augenöffnen		Sprachliche Antwort		Motorische Reaktion	
spontan	4	voll orientiert, prompt	5	spontan, auf Aufforderung	6
auf Aufforderung	3	unvollständig orientiert	4	gezielt auf Schmerz	5
auf Schmerz	2	verwirrt, inadäquat	3	ungezielt auf Schmerz	4
kein Öffnen	1	unverständlich	2	Beugesynergismen	3
		keine	1	Strecksynergismen	2
				keine	1

Hier werden die drei durch das Gehirn gesteuerten Funktionen Vigilanz, Sprechen und Bewegen beurteilt. Die vom Patienten erreichte Punktzahl der einzelnen Rubriken wird summiert, minimal also 3 Punkte und maximal 15 Punkte. Es repräsentieren ein GCS von 3 – 8 ein schweres, ein GCS von 9 – 12 ein moderates und ein GCS von 13 – 15 ein leichtes Schädel-Hirn-Trauma. Mit dem GCS werden Aussagen zur Prognose in bestimmten Grenzen möglich.

Alle drei Klassifikationen haben gemeinsam, dass sie keine Hinweise auf die zugrunde liegende pathologische oder strukturelle Basis der Hirnschädigung geben, beziehungsweise bildgebende Befunde nicht berücksichtigen. Zudem stehen wegen der oft notwendigen frühzeitigen Intubation durch den Notarzt häufig nur dessen initiale Einschätzung, aber keine weiterführenden klinischen Ergebnisse eines neurologisch/neurochirurgisch ausgerichteten Untersuchers zur Verfügung.

Tabelle 2: Ursachen eines erhöhten intrakraniellen Druckes (ICP)

Epiduralhämatom	Hirnödem, Hirnschwellung	Epileptischer Krampfanfall
Subduralhämatom	Hyperkapnie	Infektion
Intracerebrales Hämatom	Hydrocephalus	Gehirntumor

### Sekundäres Trauma - Einflussvariablen

Im Wesentlichen sind an der Entstehung einer zerebralen Ischämie Hypoxie, Hypotonie, und erhöhter intrakranieller Druck (ICP = intracranial pressure) beteiligt. Auch eine reaktive Gefäßverengung, der Vasospasmus, kann eine Ischämie verursachen, wie zum Beispiel bei der traumatischen Subarachnoidalblutung. Weitere Zustände, die es aufgrund negativer Einflüsse auf das geschädigte Hirngewebe zu vermeiden gilt, sind Hyperthermie (Fieber), Hyper- und Hypokapnie, Hyper- und Hypoglykämie, Hyper- und Hyponatriämie, Krampfanfälle und intrakranielle Infektionen. Tabelle 2 listet Ursachen eines erhöhten ICP (auch ohne Trauma), Tabelle 3 Ursachen für die anderen genannten Einflussvariablen auf.

Tabelle 3: Sekundäre Schädigungsmechanismen und deren Ursachen

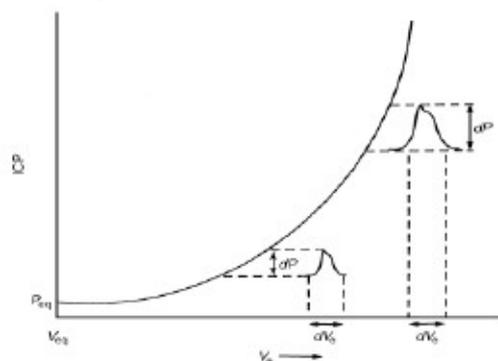
Hypoxämie	Hypoventilation, Aspiration, Pneumonie, ARDS, COPD, Hämatothorax, Pneumothorax
Hypotension	Hypovolämie, Sepsis, kardiale Insuffizienz, Blutdruck senkende Medikamente
Hyperkapnie	Hypoventilation, Diffusionsstörung oder Perfusionsstörung der Lunge
Hypokapnie	Hyperventilation
Hyperthermie	SIRS, Stressantwort, Hypermetabolismus, zerebrale Sollwertverstellung
Hyperglykämie	Stressantwort, Glucosegabe, Hypothermie
Hypoglykämie	Unzureichende Ernährung
Hyponatriämie	Hypervolämie z. B. durch inadäquate ADH Ausschüttung, Salzverlustsyndrom

### Intrakranielle Druck-Volumen-Beziehung

Das Gehirn ist ringsum von nicht dehnbarem Knochen umschlossen. Nur am Foramen magnum besteht eine unmittelbare Fortsetzung in das intraspinale Kompartiment. Falx und Tentorium unterteilen den intrakraniellen Raum weiter. Der intrakranielle Raum ist von Gehirn, Blut und Liquor ausgefüllt, alle sind sie inkompressibel. Eine Volumenzunahme infolge z. B. einer Blutung, müsste zu einer linearen Zunahme des Druckes führen.

Tatsächlich sind allerdings Kompensationsmöglichkeiten vorhanden, wie das Verschieben von Blut aus dem venösen Kompartiment in die Sinus (schneller Mechanismus) oder von Liquor cerebrospinalis in den Spinalraum. Auch ist eine Nettoerduktion der Liquormenge möglich (langsamer Mechanismus). Im Stehen (negativer venöser Druck durch Rückfluss zum Herzen) liegt der Hirndruck zwischen -5 und +2 mmHg, im Liegen (der venöse Druck liegt etwas über dem Druck im rechten Vorhof) zwischen 5 und 10 mmHg. Abbildung 1 zeigt die klassische exponentielle intrakranielle Druck-Volumen-Kurve nach Marmarou.

Abbildung 1: Intrakranielle Druck-Volumen-Beziehung



Eine Volumenvermehrung  $dV$  kann initial gut ausgeglichen werden. Nach Ausschöpfen der Kompensationsmechanismen kommt es dann zu einem rapiden, exponentiellen Druckanstieg  $dP$  für dieselbe Volumenzunahme  $dV$ . Bei einer fokalen Raumforderung innerhalb einer Hemisphäre (Blutung, Kontusion, Ödem, Schwellung) kommt es zudem zu einer Massenverschiebung des angrenzenden Gehirns. Dieses herniert z. B. unter der Falx auf die Gegenseite oder, im nächsten Schritt, vom supratentoriellen Raum durch den Tentoriumschlitz nach infratentoriell. Diese "transtentorielle Einklemmung", verursacht durch Verlagerung der medialen Anteile des Temporallappens, führt zunächst zu einer Kompression des N. oculomotorius oder seiner Kerngebiete im Mittelhirn mit konsekutiver weiter Pupille auf der betroffenen Seite. Dies führt zur (Druck)ischämie im Mittelhirnbereich (klinisch Mittelhirnsyndrom mit Beuge- und Strecksynergismen). Bei voranschreitender Abwärtsverlagerung kommt es zu einer progredienten Schädigung des Hirnstammes (Verlust weiterer Hirnstammreflexe, Bulbärhirnsyndrom) und letztlich durch Einklemmen im Foramen magnum zum Erlöschen der Atemfunktion (Hirntod bei irreversiblen Hirnfunktionsausfall).

## Chirurgische Therapie

Ziel aller chirurgischen Maßnahmen ist eine ICP Senkung, am häufigsten durch Entfernung fokaler Raumforderungen. Ab 20 mmHg spricht man von einem pathologischen ICP, ab 22 bis 25 mmHg wird die konservative hirndrucksenkende Therapie eingesetzt, ab 30 mmHg spricht man vom stark pathologischen, ab 40 mmHg vom kritischen ICP. Ein längerfristiger Hirndruck über 50 mmHg wird in der Regel nicht überlebt.

Epiduralhämatome (EDH) treten im Spaltraum zwischen Dura mater und Knochen auf, meist in Folge einer Fraktur. Die Fraktur zerreiht die Arteria meningea media oder eröffnet Diploëvenen. Das Abscheren der Dura vom Knochen durch die Blutung benötigt eine gewisse Zeit, so dass EDHs oft zeitverzögert auftreten (zweizeitig, mit freiem Intervall zwischen Trauma und neurologischer Verschlechterung). Die dann folgende Dekompensation des Hirndrucks durch die Massenverschiebung ist akut lebensbedrohlich. Bei rechtzeitiger chirurgischer Therapie (Eröffnung des Knochens, Blutabsaugung) kann jedoch eine günstige Prognose erreicht werden.

Akute subdurale Blutungen treten meist in Folge einer oberflächlichen Gehirngefäßzerreißung auf und entstehen im präformierten Raum zwischen Gehirn und Dura. Neben der Raumforderung tritt zudem eine venöse Abflussbehinderung auf und das Gehirn ist zusätzlich durch das Trauma meist stärker geschädigt. Folgen sind eine initial schon deutliche neurologische Beeinträchtigung und eine schnelle Dynamik, bis hin zur Einklemmung. Insgesamt ist die Prognose, auch bei rechtzeitiger chirurgischer Therapie (Eröffnung des Knochens und der Dura und Blutabsaugung), ernst und insbesondere ältere Patienten weisen eine hohe Mortalität auf.

Traumatische primäre Einblutungen ins Gehirn oder hämorrhagisch transformierte Hirnkontusionen stellen ebenfalls eine Indikation zur operativen Therapie dar, wenn sie ein gewisses Volumen überschreiten oder zu einer Mittellinienverlagerung von mehr als 5 mm führen.

Hirnödem (zytotoxisch oder vasogen, verursacht durch eine Vermehrung der intrazellulären bzw. der interstitiellen Wassermenge) und Hirnschwellung (Vermehrung des intrakraniellen Blutvolumens durch Vasoparalyse) sind nicht direkt chirurgisch therapierbar. Bei nicht konservativ beherrschbarem ICP gibt es jedoch die Möglichkeit, durch die Entfernung von Anteilen der Schädelkalotte und Eröffnung der Dura (Dekompressionskraniektomie und Duraerweiterungsplastik) ein zusätzliches Platzangebot zu schaffen und somit wirksam den Hirndruck zu senken.

Eine Ansammlung von Hirnwasser (posttraumatischer Hydrocephalus) wird durch eine Drainage der Ventrikel beseitigt. Über eine solche externe Ventrikeldrainage (EVD) kann zudem auch eine Hirndruckmessung erfolgen und Liquor zur Hirndrucksenkung drainiert werden. Eine andere Möglichkeit der Hirndruckmessung besteht in der Implantation einer Drucksonde im Parenchym.

## Konservative Therapie

Am Anfang einer jeden Therapie steht die Diagnose, beim neurochirurgischen Notfallpatienten mittels einer kraniellen Computertomographie (CCT), welche bei speziellen Fragestellungen durch eine Kernspintomographie (MRT) ergänzt werden kann. Sollte aus einem pathologischen CCT Befund keine unmittelbare chirurgische Therapie folgen, wird der Patient zur Überwachung und konservativen Therapie auf die Intensivstation aufgenommen. Ziel aller konservativen Maßnahmen ist, nach dem Trauma physiologische Bedingungen herzustellen und zu erhalten. Hierzu gehören Normovolämie, Normoxie, Normokapnie, Normotonie (entsprechend vorbestehender Blutdruckwerte), Normoglykämie, Normothermie, und ein Ausgleich der Elektrolyte. Bei einer signifikanten und nicht anderweitig verursachten Bewusstseinstörung mit GCS von unter 12, besteht die Indikation zur Sedierung und Beatmung. Dies dient zum Offenhalten der Atemwege mit Vermeidung einer Aspirationspneumonie, zur Optimierung der Oxygenierung und der CO<sub>2</sub>-Elimination, sowie zur Senkung des Energiebedarfes des Gehirns.

Da Neurone und Astrozyten keine Glykogenreserven besitzen und das Gehirn beim Gesunden bereits ca. 17 – 20 % des Herzzeitvolumens erhält und 20 – 25 % des Sauerstoffes verbraucht, hat eine Vermeidung ischämischer Zustände höchste Priorität. Das Langzeitergebnis nach SHT hängt stark von der Anzahl zusätzlicher, sogenannter sekundär-ischämischer Insulte ab. Der zerebrale Perfusionsdruck (CPP) wird berechnet aus dem mittleren arteriellen Blutdruck (MAP) und dem ihm entgegenstehenden ICP:

$$CPP = MAP - ICP$$

Hierzu sind eine kontinuierliche invasive Blutdruckmessung („Arterie“) und eine ICP-Messung unverzichtbarer Standard. Der CPP sollte zur Vermeidung ischämischer Zustände höher als 60 mmHg liegen, sobald der Hirndruck 20 mmHg längerfristig überschreitet. Dies lässt sich zum einen über Blutdruckerhöhung (mittels Volumengabe und Katecholaminen) zum anderen durch eine ICP Senkung erreichen. Voraussetzung hierfür ist das Erhaltensein der zerebrovaskulären Autoregulation, da anderenfalls eine Blutdruckerhöhung über die Zunahme der intrakraniellen Blutmenge zu einer konsekutiven ICP-Erhöhung führt. Ab einem ICP von 20 – 25 mmHg gilt zur ICP-Senkung das folgende Stufenkonzept:

1) Oberkörperhochlagerung 30° und gerade Kopfposition (Verminderung des intrakraniellen Blutvolumens durch erleichterten venösen Rückstrom 2) Sedierung 3) Intubation und Beatmung 4) leichte Hypokapnie: PaCO<sub>2</sub> um 33 mmHg 5) Relaxierung 6) Anlage einer externen Ventrikeldrainage 7) Diuretische Therapie zur Entwässerung mit Lasix oder Diamox 8) Osmotherapie: Aufbau eines onkotischen Gradienten von extra- nach intravasal mittels Infusion von Mannit oder NaCl 10 %. 9) pH-Pufferung des Blutes: Verringerung des intrakraniellen Blutvolumens durch Verengung der zerebralen Gefäße, die bei Azidose dilatieren: NaHCO<sub>3</sub> 8%, TRIS-Puffer 10) Vertiefung der Sedierung mittels Barbituraten unter EEG Monitoring. Bei Versagen all dieser Maßnahmen bleibt als ultima ratio die chirurgische Dekompression.

## THEMENKOMPLEX HIRNTUMOR-ERKRANKUNGEN

### Inzidenz, Ätiopathogenese, Nomenklatur

Der Begriff ‚Hirntumor‘ ist nicht eindeutig definiert und sollte daher in der medizinischen Fachsprache nicht verwendet werden. Stattdessen sollte der Name der histologischen Entität benutzt werden, wie z.B. Astrozytom, Meningeom, Hypophysenadenom etc. Mit dem Begriff ‚hirneigener Tumor‘ wird ein Tumor aus der Gruppe der Neuroepithelialen Tumoren bezeichnet. ‚Nicht-hirneigene Tumoren‘ sind dementsprechend beispielsweise Meningeome oder Metastasen.

Entsprechend der WHO-Klassifikation zählen zu den Tumoren mit der höchsten Inzidenz Metastasen (ca.10/100.000), die Gruppe der hirneigenen Tumoren (ca. 8/100.000) und Meningeome (ca. 6/100.000). Während die Inzidenz neuroepithelialer Tumore und der Meningeome weitgehend gleich geblieben ist, wurde von 2000 bis 2007 eine Zunahme maligner cerebraler Lymphome beobachtet, von etwa 1 % auf 6 % der primär intrakraniellen Neoplasmen. Als Ursache werden das häufigere Vorkommen von Langzeitimmunsuppression nach Organtransplantation und von HIV-Infektionen angesehen.

Die Prävalenz intrakranieller Tumore bei Autopsien beträgt etwa 1 – 2 %. Eindeutige epidemiologische Zuordnungen sind nicht möglich, die Ursachen der Entstehung intrakranieller Tumore sind nicht abschliessend geklärt.

Allerdings sind verschiedene Erbkrankheiten, wie die Neurofibromatose Typ 1 und Typ 2, die von Hippel-Lindau-Erkrankung oder die Tuberöse Sklerose mit einem vermehrten Vorkommen von Tumoren assoziiert und mit Chromosomenaberrationen vergesellschaftet. Zunehmend werden spezifische Gendefekte gefunden, die unterschiedlichen Tumorentitäten zuzuordnen sind.

### Symptome intrakranieller Tumoren

#### Anfälle

Ein erstmaliger epileptischer Anfall im Erwachsenenalter ist in 30% der Hirntumorpatienten das früheste Symptom und sollte unbedingt der Anlass zu einem MRT des Kopfes sein. Dabei kann es sich um einen generalisierten Anfall, also einen ‚klassischen‘ epileptischen Grand-Mal Anfall handeln. Typische Symptome sind tonisch-klonische Muskelkrämpfe mit Sturz des Patienten auf den Boden, Bewusstlosigkeit, nicht selten postiktale Ausfälle, wie Hemiparesen, die sich nur langsam zurückbilden. Daneben können auch fokale motorische oder sensorische Anfälle, begrenzt z. B. auf den Arm oder das Bein, auftreten.

#### Fokale neurologische Symptome

Fokale Ausfälle können durch eine Beeinträchtigung der Funktion vom Tumor infiltrierter oder benachbarter Hirnareale entstehen. Als eloquentes Hirnareal werden hierbei Lokalisationen bezeichnet, deren Störung zu einem Ausfall führen. So können Tumore im Bereich der Zentralregion zu motorischen oder sensiblen Defiziten wie Hemiparese oder Hemihypästhesie führen. Bei frontalen Tumoren der dominanten Hemisphäre kann es durch Beeinträchtigung der Broca-Region zu einer motorischen Aphasie kommen. Schädigungen der Wernicke-Region führen zu einer sensorischen Aphasie. Bei occipitalen Tumoren sind zum Teil Gesichtsfelddefekte im Sinne einer Hemianopsie zu beobachten.

### Klinisch-neurologische Untersuchung

Nicht selten kommt es zunächst zu uncharakteristischen Symptomen, die eine Vielzahl unterschiedlicher Ursachen haben können, zumal wenn sie passager auftreten: Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Antriebslosigkeit und Unwohlsein. Schleichend auftretende Veränderungen werden insbesondere auch von älteren Patienten erst spät wahrgenommen. Daher sind fremdanamnestic Angaben oft von wesentlicher Bedeutung. Trotz der ständigen Verbesserung der bildgebenden Verfahren sind eine sorgfältige Anamnese und eine umfassende neurologische Untersuchung weiterhin wichtiger Bestandteil der Diagnostik.

### Hirndruckzeichen

Häufigstes Symptom bei erhöhtem Hirndruck sind Kopfschmerzen. Daneben kann es zu Übelkeit und Erbrechen kommen. Ursache hierfür ist ein erhöhter intrakranieller Druck durch den Tumor und das perifokale Ödem. Es handelt sich dabei um ein vasogenes Ödem, bedingt durch erhöhte Permeabilität der Kapillaren. Durch Lücken in der Endothelzellschicht tritt Flüssigkeit in den Extrazellulärraum. Bei rasch progredienter Hirndruckerhöhung kommt es schließlich zu Vigilanzstörungen und dann zur Bewusstlosigkeit. Klinisch kann es zunächst zu einer allgemeinen Verlangsamung mit Konzentrations- oder Gedächtnisstörungen kommen. Weitere Symptome sind die partielle oder vollständige Desorientiertheit, Schläfrigkeit - also Somnolenz, schließlich Stupor und Bewusstlosigkeit.

Diese Symptome können bei großen Raumforderungen durch Verlagerung angrenzender Hirnareale, bis hin zur Herniation, verursacht werden. Beispiele für zerebrale Herniationen sind:

Tentorielle Herniation: Verlagerung des Gyrus uncinatus in den Tentoriumschlitz, dadurch Kompression des Hirnstamms mit Durchblutungsstörungen des Mittelhirns und einer weiten Pupille auf der betroffenen Seite.

Herniation der Kleinhirntonsillen: Abdrängung der Tonsillen in das Foramen Magnum mit Kompression der Medulla oblongata – oft rasche neurologische Verschlechterung mit akuter vitaler Gefährdung.

Auch durch Verlegung der Liquorabflußwege, z. B. durch Kompression des III. Ventrikels oder des Aquädukts mit einem konsekutiven Hydrocephalus occlusus kann es zu einer dramatischen Erhöhung des Hirndrucks mit entsprechender neurologischer Symptomatik kommen.

### Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch sind insbesondere folgende Erkrankungen zu berücksichtigen:

- Hirnabszess
- Cerebrovaskuläre Erkrankungen
- Arteriosklerotische Gefäßveränderungen gehören zu den häufigsten Ursachen neurologischer Ausfälle
- Gefäßmissbildungen: z. B. Arteriovenöses Angiom, Kavernom
- Fehlbildungen: z. B. congenitaler Hydrocephalus, Arachnoidalzyste
- Entzündliche Prozesse: z. B. Enzephalitis, Meningitis
- Stoffwechselstörungen
- Primäre psychische Störungen: z. B. Psychosen
- Degenerative Erkrankungen: z. B. Morbus Alzheimer
- Multiple Sklerose

### Diagnostik

#### Apparative diagnostische Methoden

Bei der Diagnostik dominieren die bildgebenden Verfahren wie CT und MRT. Das CT ist das Notfalldiagnostikum des Neurochirurgen. Es ist in fast allen Krankenhäusern und in zahlreichen Röntgenpraxen vorhanden und liefert innerhalb von Minuten eine verlässliche Aussage, ob ein lebensbedrohlicher Notfall mit sofortiger OP-Indikation vorliegt. Es bietet eine gute Darstellung, insbesondere der knöchernen Strukturen (beim Trauma), und eine Kontrastmittelgabe bei Tumorverdacht oder zur CT-Angiographie ist möglich. Es arbeitet mit Röntgenstrahlen (Nachteil: Strahlenbelastung).

Falls keine akute Lebensgefahr besteht, ist das MRT Methode der Wahl. Hier sind eine höhere Auflösung und bessere Differenzierbarkeit anatomischer Strukturen möglich. Die Wichtungen können Blut (T2\*) von Ischämie (Diffusion) unterscheiden, so dass zum Beispiel beim Verdacht auf Schlaganfall zur Wahrung des Lyse-Zeitfensters direkt ein MRT veranlasst werden sollte.

Im MRT sind Kontrastmittelgabe, Perfusionsanalyse, MR-Angiographie und sogar eine funktionelle Bildgebung durchführbar. Hierbei muss der Patient während der Untersuchung die Finger bewegen oder sich Worte vorstellen. Die Aktivierung der dazugehörigen eloquenten Areale bildet sich dann im MRT ab. SPECT (single photon emission tomography) und PET (positron emission tomography) erlauben den Vergleich der metabolischen Aktivität des tumorverdächtigen Gewebes mit dem umgebenden Gehirn über Anreicherung radioaktiv markierter Aminosäuren oder Glukose.

#### Operationstechniken

##### Offene zytoreduktive Operation

Operation mit dem Ziel einer vollständigen oder weitgehenden Entfernung des Tumors. Über eine osteoplastische Trepanation wird der Tumor in mikrochirurgischer Technik entfernt. Zum Auffinden kleiner oder sehr tief liegender Tumoren wird die Neuronavigation eingesetzt, bei der computergestützt im OP-Saal die Lage der Raumforderung im Kopf des Patienten mittels spezieller Pointer angezeigt wird. Zur Bestimmung der Blutversorgung des Tumors kann der intraoperative Ultraschall steril am offenen Gehirn des Patienten angewendet werden, er erlaubt auch eine Kontrolle des Resektionsausmasses bei niedergradigen Tumoren. Das Medikament 5-Aminolävulinsäure führt nach oraler Gabe zur Anreicherung von Hämoglobin-Vorstufen in malignen Tumorzellen. Mittels eines Fluoreszenzmikroskopes kann dann der Operateur gesunde Anteile des Gehirns von erkrankten unterscheiden und so nicht betroffene Hirnareale gezielt schonen. Dies kann auch durch das intraoperative Monitoring oder im Rahmen einer Operation im Wachzustand erreicht werden, wobei die Auslösung von Reizantworten nach elektrischer Stimulation des Cortex beurteilt wird.

##### Stereotaktische Serienbiopsie

Bei inoperablen Tumoren oder sehr schwer erkrankten Patienten mit hohem OP-Risiko wird eine Feinnadelpunktion zur Gewinnung von Tumormaterial vorgenommen. Das Verfahren hat eine hohe Zielgenauigkeit durch die Fixierung des Patienten im ‚Stereotaxierahmen‘, nach dessen Anlage ein CT oder MRT zur Bestimmung der Koordinaten und Festlegung des Punktionskanals erfolgen. Es werden schrittweise mehrere Proben entnommen, um dem Pathologen möglichst einen ‚Querschnitt‘ durch den Tumor und seine Randzonen zu erlauben.

##### Nichtoperative Behandlung

Bei vielen Tumoren, insbesondere den höhergradigen, muß sich eine adjuvante Therapie anschliessen. Sie hängt von der genauen histologischen Gradierung ab, und davon, ob es sich um hirneigene Tumoren oder Metastasen handelt. So folgt einer Glioblastomresektion eine kombinierte Strahlen-/Chemotherapie, gefolgt von 6 monatlichen Zyklen Temodal-Chemotherapie. Aufgrund der sehr ernsten Prognose der Gliome werden derzeit viele experimentelle Therapieverfahren auf ihre Wirksamkeit hin in Studien geprüft, unter anderem genterapeutische Ansätze, anti-angiogenetische Verfahren (Avastin) und Anti-Sense DNA-Techniken.

#### Tumor-Entitäten

Diese sind in der ‚WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System‘ (derzeit 4. Auflage von 2007) beschrieben. Hier werden nicht nur die einzelnen Tumorarten klinisch und histologisch vorgestellt, sondern auch dazugehörige Chromosomenaberrationen erläutert. Bisher wurden bei jeder Neuauflage Entitäten gestrichen oder neu definiert, je nachdem wie oft sie im klinischen Alltag und den wissenschaftlichen Veröffentlichungen präsent waren. Folgend eine Auswahl:

1. Neuroepitheliale Tumoren:	Astrocytom	Glioblastom	Oligodendrogliom
	Ependymom	Medulloblastom (Kinder)	
2. Tumoren der cranialen und spinalen Nerven:	Akustikusneurinom (= Vestibularisschwannom)	Neurofibrom	
3. Tumoren der Meningen:	Meningeom	Hämangioperizytom	
4. Lymphome und hämatopoetische Tumoren:	Primäres ZNS-Lymphom		
5. Keimzelltumoren:	Germinom (Jugendliche)	Teratom	
6. Tumoren der Sellaregion:	Hypophysenadenom	Kraniopharyngeom	
7. Metastasen			

## Neuroepitheliale Tumoren

Sie stellen die weitaus häufigste intrakranielle Tumorart dar. Die Angaben über die relative Häufigkeit verschiedener intrakranieller Tumorarten variieren allerdings stark, daher sind die folgenden Zahlen nur als Orientierungshilfe anzusehen.

Der Anteil neuroepithelialer Tumoren in der Gesamtheit der Hirntumoroperationen einer „durchschnittlichen“ neurochirurgischen Klinik beträgt ca. 30%. Weitere 30% entfallen auf Meningeome, dann nochmals 30% auf Metastasen. Die übrigen 10% verteilen sich auf seltenere Tumoren wie z.B. Akustikusneurinome, cerebrale Lymphome oder Hypophysenadenome.

Derzeit wird davon ausgegangen, dass Astrozytome und Oligodendrogliome von den undifferenzierten Gliavorläuferzellen, den sogenannten Progenitorzellen abstammen. Die Klassifikation der Malignität erfolgt entsprechend den WHO-Kriterien von WHO I° (benigne) bis WHO IV° (hochmaligne).

WHO I°: Pilozytisches Astrozytom. Bei Kindern im Kleinhirn. Nach Resektion in über 90 % der Fälle rezidivfrei.

WHO II°: Niedriggradiges Astrozytom. Diffuses Astrozytom.

WHO III°: Anaplastisches Astrozytom

WHO IV°: Glioblastom. Der häufigste und bösartigste Gehirntumor, bis zu 75% aller Gliomfälle. Durchschnittliche Überlebenszeit 6 Monate, mit Operation 12, zusätzlich mit Radiatio 15, und Chemotherapie 18 Monate.

Diffuse Astrozytome umfassen ca. 15% der Gliome, meist sind junge Erwachsene betroffen. Sie wachsen diffus infiltrierend, fast regelhaft im Grosshirn. Sie haben eine deutliche Tendenz zur Malignisierung, das heisst sie entdifferenzieren im Lauf von Monaten bis Jahren über das Anaplastische Astrozytom zum Glioblastom.

Im Gegensatz zu Tumoren ausserhalb des Zentralnervensystems metastasieren intrakranielle Tumoren äusserst selten in andere Organe. Absiedlungen innerhalb des ZNS, also auch im Myelon, werden insbesondere bei Ependymomen und Medulloblastomen beobachtet. Bei diesen Tumoren ist nach Bestätigung der histologischen Diagnose eine Untersuchung der gesamten „Neuroaxis“ (Gehirn und Rückenmark) mittels MRT durchzuführen, um gegebenenfalls weitere Herde auffinden und behandeln zu können.

Angestrebt wird bei neuroepithelialen Tumoren eine mikroskopisch vollständige Tumorentfernung. Auch bei scheinbar vollständiger Tumoresektion unter dem Operationsmikroskop mittels 5-Aminolävulinsäure verbleiben in den Zellstrukturen des umgebenden Hirnparenchyms bis zu 20% Tumorzellen, deren Fluoreszenz nicht ausreicht, um beim Operateur den Eindruck einer Färbung zu hinterlassen. Je nach Malignität führt dies nach einer kürzeren oder längeren Latenzzeit zu einem Tumorrezidiv. Studien haben gezeigt, dass das Fehlen kontrastmittelanreichernder Tumoranteile in der T1-Wichtung des postoperativen Kontroll-MRT's mit einer verbesserten Überlebenszeitprognose einhergeht.

Bei den malignen Gliomen WHO III° und IV° sollen daher postoperativ eine Radiatio oder eine Chemotherapie, bzw. eine Kombinationstherapie adjuvant durchgeführt werden. Bei den niedriggradigen Tumoren WHO II° hängen diesbezügliche Indikationen vom Tumortyp und dem Ausmass der Resektion ab. Oft brauchen nur regelmäßige MRT-Kontrollen vorgenommen zu werden. Um gravierende neurologische Ausfälle wie Lähmungen oder Sprachstörungen zu vermeiden, kann es notwendig sein, sich bei Operationen in der Nähe eloquenter Areale auf eine Teilresektion zu beschränken.

## Neuronavigation und intraoperatives Monitoring zum Schutz eloquenter Areale

Wesentliche Unterstützung bei der Planung des Zuganges, der Resektionsgrenzen und der Identifizierung des Tumors bieten Neuronavigations-Systeme. Es können mittels des funktionellen MRTs beispielsweise Motor-Cortex oder Sprachregion lokalisiert und in die Computerplanung eingetragen werden. Mithilfe des Pointers und des intraoperativen Ultraschalls ist dann eine Identifizierung der intrazerebralen Strukturen möglich. Mittels intraoperativem Monitoring mit kontinuierlicher Registrierung, z.B. von somatosensorisch oder akustisch evozierten Potentialen, lassen sich drohende Schädigungen anhand einer Verminderung der Potentialamplitude oder einer Verlängerung der Potentiallatenz nachweisen, so dass durch eine Änderung der Operationstaktik in diesem Moment Risiken von postoperativen neurologischen Ausfällen gemindert werden können.

## Meningeome

Meningeome stellen bei Männern etwa 15 %, bei Frauen etwa 30 % der intrakraniellen Tumore dar. Ursprung sind die arachnoidalen Kappenzellen („Cap Cells“), meist in unmittelbarer Nachbarschaft zu duralen Strukturen. Die Blutversorgung erfolgt daher häufig auch über Äste der A. carotis externa, insbesondere über Meningealarterien.

In Fällen mit einer deutlichen arteriellen Versorgung über einen sogenannten „Tumornabel“ kann zur Erleichterung der späteren Präparation und Resektion präoperativ eine angiographisch gestützte Embolisierung dieser Gefäße vorgenommen werden.

Mehr als 90 % der Meningeome sind gutartig, verdrängen das Gehirn, teils ohne es zu infiltrieren, und werden histologisch als WHO I° Tumoren klassifiziert. Neben der histologischen Klassifizierung, erfolgt eine Einteilung nach der Lokalisation der duralen Ansatzfläche, wie zum Beispiel Konvexitätsmeningeom, Falxmeningeom, Tentoriummeningeom oder Olfactoriusmeningeom. Die Lokalisation und die Größe der Ansatzfläche sind von erheblicher Bedeutung für die Wahl des operativen Zugangs und die Operationsstrategie. Nach Freipräparieren des Tumors von der duralen Ansatzfläche erfolgt in der Regel die Präparation in der Arachnoidalschicht zwischen Tumorgewebe und Hirnparenchym. Falls erforderlich, kann durch Aushöhlen des Tumors und Einfalten der entstehenden Tumorkapsel zusätzlicher Raum für die Präparation in tieferen Arealen gewonnen werden. Wie auch bei anderen Tumorentitäten kann hierbei das sogenannte CUSA-Gerät eingesetzt werden, das mittels einer hochfrequenten Ultraschall-Zertrümmerung mit gleichzeitiger Spül-Saugung das Tumorparenchym reseziert und dabei Gefäßstrukturen erhält. Oft sind umgebende knöcherne Strukturen mitbeteiligt, die entsprechend abgefräst werden. Die infiltrierte Dura soll reseziert und plastisch gedeckt werden, z.B. mittels eines Galea-Periostlappens, um eine möglichst vollständige Tumorentfernung zu erreichen.

### Hypophysenadenome

Hypophysenadenome sind in der grossen Mehrzahl der Fälle gutartige Läsionen, deren Probleme aus der zentralen intrakraniellen Lage und der hormonellen Schaltstellenfunktion resultieren. Oft entdeckt sie der Augenarzt bei Vorliegen einer bitemporalen Hemianopsie („Scheuklappensehen“) oder der Gynäkologe, wenn es bei jungen Patientinnen zu einer sekundären Amenorrhoe nach zunächst problemloser Menarche kommt. Da es sich um gutartige Tumoren handelt, muss der Patient dementsprechend ein Leben lang regelmässig dem „diagnostischen Dreiklang“ Gesichtsfelduntersuchung, endokrinologische Serologie und Kernspintomographie der Sellaregion (ohne und mit Kontrastmittelgabe) unterzogen werden.

Es kann in hormoninaktive und hormonaktive Adenome unterschieden werden. Die hormoninaktiven fallen erst spät auf, wenn sie zu Symptomen der Hypophyseninsuffizienz (Adynamie, blass-fahle Haut, Hypothyreose) führen, weil die Raumforderung in der Sella die übrigen Zellen in ihrer Funktion beeinträchtigt. Eine Operation kann hier die endokrinologischen Regelkreise wieder herstellen. Ist der Hypophysenstiel betroffen, kann es zu einem Diabetes insipidus kommen, mit fehlender Rückresorption des freien Wassers in den distalen Tubuli der Niere aufgrund eines ADH-Mangels.

Unter den hormonaktiven Tumoren, bei denen hormonproduzierende Zellen die Raumforderung bilden, und das entsprechende Hormon im Blut deutlich erhöht nachweisbar ist, finden sich: Prolactinome (Galactorrhoe, sekundäre Amenorrhoe), STH-produzierende Tumore (Akromegalie, Makroglossie, Kardiomyopathie), ACTH-produzierende Tumore (Morbus Cushing: Stammfettsucht, Mondgesicht, Hypertonus, Exantheme, Diabetes mellitus, Osteoporose).

Nach einer Schilddrüsenresektion kann es aufgrund eines peripheren Thyroxin-Mangels zu einer (frustranten) Hypertrophie der TSH produzierenden Zellen kommen, die ein Adenom simulieren kann. Bei suprasellärer Tumorausdehnung kommt es zu einer Schädigung des Chiasma opticum mit Visusstörung oder Gesichtsfelddefekt. Sollte es in das Adenom einbluten, so wird bei akutem Visusverlust und drohender Erblindung eine notfallmäßige Tumorresektion erforderlich.

### Behandlung

Schon vor über 100 Jahren wurde ein transnasal-transsphenoidaler Operationszugang vorgeschlagen. Über die Keilbeinhöhle wird der Sellaboden dargestellt und eröffnet. Auf diese Weise lassen sich intra- aber auch supraselläre Adenome verkleinern. Bei Prozessen mit sehr ausgedehntem, über die Sella hinausgehenden, Wachstum ist ein transkranieller Eingriff mit Kraniotomie erforderlich.

Prolactinome gehören zu den häufigsten Adenomen. Die Therapie der Wahl ist nicht die Resektion, sondern eine medikamentöse Behandlung mit Dopaminagonisten, z.B. Bromocriptin, Qinagolid oder Cabergolin, die die Prolactinausschüttung hemmen. Differentialdiagnostisch ist von Hypophysenadenomen insbesondere das Kraniopharyngeom abzugrenzen, ein cystischer, epithelialer Tumor, der aus Resten der Rathke'schen Tasche entsteht. Er wächst verdrängend in Richtung Hypothalamus und zeigt eine hartnäckige Tendenz zu Rezidiven, die zum Teil mit Einlage von radioaktivem Material im Sinne einer Brachytherapie behandelt werden müssen.

### **Akustikusneurinome**

Entsprechend der histologischen Klassifizierung und dem häufigsten Ausgangspunkt ist ‚Vestibularisschwannom‘ eine korrektere Bezeichnung. Das Schwannom entsteht am Übergang der zentralen Myelinscheide zur peripheren Umhüllung durch die Schwann-Zellen, am inferioren Teil des vestibulären Astes des VIII. Hirnnerven, der im Meatus akustikus basal und occipital liegt. Es ist einer der häufigsten infratentoriellen Tumore im Erwachsenenalter und der häufigste Tumor im Kleinhirnbrückenwinkel, histologisch als benigne einzustufen. Die langsam progrediente, einseitige Hörminderung wird oft erst spät bemerkt, zum Beispiel dadurch, dass das Telefonieren nur noch auf einem Ohr möglich ist. Durch die nicht seltene Verzögerung der Diagnosestellung können dann größere Tumoren zu einer Hirnstammkompression mit Gang- oder Gleichgewichtsstörungen führen. Bei Verlegung der Liquorabflusswege durch die Kompression entwickelt sich ein Hydrocephalus mit Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen und Sehstörungen.

Zur Operation bietet sich als Zugangsweg die suboccipitale Trepanation mit Lagerung des Patienten in sitzender Position an. Der Operateur sitzt „hinter“ dem Patienten und präpariert zwischen Kleinhirnhemisphäre und Felsenbein bis zum Meatus akustikus internus. Die senkrechte Stellung des Kopfes bietet eine weitgehend Blut- und Liquor-freie Einsicht in der Nähe des Hirnstammes, birgt aber das Risiko der Luftembolie bei Eröffnen von Venen, da das Herz tiefer liegt als der OP-Situs und so Luft „angesaugt“ wird. Nach Erreichen des basal-occipitalen Anteils des Meatus und Resektion des Tumors, müssen die benachbarten Nerven (vestibularis superior kranial-occipital, facialis und intermedius kranial-anterior) und der davorliegende cochleare Anteil (basal-anterior) freipräpariert werden. Die Strategie ist eine intrakapsuläre Verkleinerung des Tumors mit Identifikation der Nerven (Monitoring) in der Kapsel mittels evozierter Potentiale und elektrischer Stimulation. Auch sehr grosse Tumoren verursachen nur selten vor der Operation eine Facialisparese. Da der Nerv jedoch meist langstreckig mit der Tumorkapsel verklebt ist, kann sich das Freipräparieren und die Erhaltung des Nerven sehr schwierig gestalten und häufig müssen Kapselreste verbleiben, um das Auftreten eines zusätzlichen neurologischen Defizits (Facialisparese, Anakusis) nach Operation zu vermeiden.

### **Intrakranielle Metastasen**

Sie umfassen etwa 30 % aller intrakraniellen Tumoren und das Erreichen des ZNS durch Zellen des extrazerebralen Primarius ist ein prognostisch ungünstiges Zeichen. Die Bezeichnung singuläre Hirnmetastase beschreibt das Auftreten einer einzelnen Metastase im ZNS, solitäre Hirnmetastase ist eine einzige Metastase im gesamten Körper. Eine Operationsindikation besteht, wenn maximal drei Metastasen vorliegen, ansonsten sollte eine Ganzhirnbestrahlung vorgenommen werden. Bei einem Metastasendurchmesser von mehr als 3 Zentimetern muss eine Resektion zur Reduktion der Tumormasse erwogen werden, da die Bestrahlung nicht ausreichend greift. Am häufigsten sind Metastasen von Bronchialkarzinomen oder Mammakarzinomen anzutreffen. Diese streuen zwar vergleichsweise selten in das Gehirn, haben aber eine sehr hohe Prävalenz in der Bevölkerung. Melanome hingegen sind eher selten, haben aber eine sehr hohe Tendenz zerebrale Metastasen zu entwickeln. In ungefähr 15% der Fälle von Hirnmetastasen ist kein Primarius bekannt und lässt sich auch nach histologischer Abklärung nicht finden. Dieses „Cup“-Syndrom (cancer of unknown primary) hat eine Inzidenz von etwa 17/100.000 Einwohner und stellt Arzt und Patient vor erhebliche diagnostische und therapeutische Probleme.

### **Tumoren des Kindesalters**

Typische Tumoren sind das pilozytische Astrozytom (I°) und das Medulloblastom (IV°), die meist im Kleinhirn wachsen. Aufgrund der Lokalisation kommt es häufig zu einem Hydrocephalus occlusus mit progredienten Zeichen einer intrakraniellen Druckerhöhung. Bei Säuglingen finden sich bei der Untersuchung eine gespannte Fontanelle und palpable, dehiszente Schädelnähte. Bei Säuglingen und Kleinkindern sind Apathie, Trinkschwäche, Unruhe und Erbrechen Hinweise für eine intrakranielle Raumforderung.

## **THEMENKOMPLEX BANDSCHEIBENVORFALL**

Rückenschmerzen entstehen, wenn der sich vorwölbende Gallertkern die im Faserring und am hinteren Längsband lokalisierten Nozizeptoren reizt, es folgen lokale Schmerzen mit pseudoradikulärem Charakter, das heisst, nicht genau einem Dermatome einer Nervenwurzel zuzuordnen. Weiteres Vorwölben mit Wurzelkontakt mündet dann in das Wurzelirritationssyndrom mit neuralgischen Schmerzen in radikulärer Ausstrahlung im entsprechenden Dermatome („Hexenschuss“). Als Wurzelkompressionssyndrom wird das Vorhandensein neurologischer Ausfälle infolge des Drucks auf die Nervenwurzel bezeichnet. Diese umfassen Schmerz, Sensibilitätsstörungen, Parästhesien und Lähmungen, also ein sogenanntes sensomotorisches Defizit.

### **Epidemiologie – Bandscheibenvorfall:**

Der menschliche Organismus besitzt 23 Bandscheiben. Am häufigsten treten Bandscheibenvorfälle im Bereich der unteren Lendenwirbelsäule auf, meist zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr, hier dürfte die biomechanische Belastung durch den aufrechten Gang eine Rolle spielen. An der Halswirbelsäule treten ca. 10% der Vorfälle auf, insbesondere bei Frauen zwischen 35 und 45 Jahren. LWS und HWS besitzen ein grösseres Bewegungsausmass als die Brustwirbelsäule, auf die ungefähr 1% der Vorfälle entfallen. Bei 20% der asymptomatischen Allgemeinbevölkerung lässt sich im MRT ein Bandscheibenvorfall finden.

### **Genese des Bandscheibenvorfalles (Prolaps)**

Der Nucleus pulposus, der Gallertkern der Bandscheibe, besteht weitgehend aus Glykosaminoglykanen (Mukopolysacchariden). Diese binden Wasser und bilden den elastischen Teil der Bandscheibe. Der Wassergehalt nimmt im Altersgang sowie im Tagesverlauf ab. (Verkleinerung des Zwischenwirbelraumes). Die Bewegung der Wirbelsäule begünstigt den Flüssigkeitsaustausch innerhalb der Bandscheibe sowie den Flüssigkeitsstrom durch die perforierten Knorpelabschlussplatten in das Bandscheibenfach hinein. Blutgefäße finden sich im Nucleus pulposus nicht. Der äußere Ring des Anulus fibrosus ist durch Nerven versorgt.

Mit zunehmendem Alter werden die wasserbindenden Glykosaminoglykane durch Dermatansulfat (Polysaccharid-Protein-Komplex) ersetzt, welches Wasser nur in geringerem Grade binden kann. Der Nucleus pulposus schrumpft und verliert langsam seine gallertartige Konsistenz und damit seine Pufferfunktion. In der Folge wird der Faserring, der Anulus fibrosus überdehnt. Nucleus pulposus und Längsband wölben sich in den Spinalkanal, in dem das Rückenmark bzw. die Caudafasern verlaufen. Beim Prolaps dringt bei fortschreitender Belastung Bandscheibenmaterial in entstehende Risse des Anulus fibrosus ein und durchbricht ihn, teils auch das angrenzende Längsband.

Lösen sich Teile der prolabierten Bandscheibe ab, so entstehen sogenannte freie Sequester. Prolaps und Sequester können das Rückenmark oder die Spinalnerven komprimieren und zu Schmerzen, Sensibilitätsstörungen oder motorischen Ausfällen führen. Begünstigt durch eine begleitende, schmerzhaft entzündliche Reaktion kann es reaktiv zu einer Verdickung der Nervenwurzeln kommen, diese ödematöse Auftreibung erhöht zusätzlich die Kompression des Nervens. Durch die Höhenabnahme des Bandscheibenfaches werden darüberhinaus die Austrittsöffnungen der Nervenwurzel verengt, was die geschilderte Symptomatik noch verstärkt.

### **Bandscheibenvorwölbung (Protrusion)**

Eine Vorstufe des Bandscheibenvorfalles ist die Protrusion. Durch eine abschnittsweise Schwächung des Anulus fibrosus gibt dieser dem Druck des Nucleus pulposus nach und wölbt sich über die Kontur des Wirbelkörpers hinaus. Der Faserring selbst bleibt dabei aber intakt. Eine Bandscheibenvorwölbung reicht manchmal bereits aus, um neurologische Störungen zu verursachen, besonders wenn aufgrund von degenerativen Veränderungen der Wirbelsäule eine knöcherne Einengung des Spinalkanals besteht. Diese Spinalkanalstenose verhindert, dass das Nervengewebe vor der Kompression der anterior liegenden Protrusion nach dorsal ausweichen kann, das Nervengewebe wird „in die Zange genommen“.

### **Facettengelenksarthrose**

Die Veränderung der Wirbelsäulenstatik führt zu einer vermehrten Belastung der dorsal liegenden Facettengelenke, die knöcherne Anbauten entwickeln und durch die Volumenzunahme zusätzlich die Nervenwurzeln von hinten bedrängen (Spinalkanalstenose). Die morphologische Konsequenz besteht in einer Verdickung der Ligamenta flava und der Wirbelbögen, die bis zu einer Verknöcherung der Ligamentstrukturen führen kann. Eine Einengung des Spinalkanals mit neurologischen Symptomen als Ausdruck einer vorübergehenden perineuralen Durchblutungsstörung, die durch ein „Abschnüren“ der nervenversorgenden Gefäße bei Belastung entsteht, wird als Claudicatio spinalis bezeichnet. Sie schränkt die freie Gehstrecke des Patienten ein, typischerweise bessern sich die Symptome, sobald der Patient sich hinsetzt (im Gegensatz zur vaskulär bedingten Claudicatio intermittens, der Schaufensterkrankheit).

### **Prädisponierende Faktoren:**

- Übergewicht
- angeborene Bindegewebsschwächen
- überwiegend sitzende Tätigkeit (LKW-Fahrer)
- Nikotinabusus

### Symptome

je nach Art und Ausmaß des Vorfalls verschieden  
 Schmerzen (Ischialgie, Lumbago, Zervikobrachialgie, Interkostalneuralgie)  
 sensible Symptome, motorische Ausfälle, vegetative Störungen

### Wesentliche Differentialdiagnosen

HWS:

- Halsrippe, Schultergelenksaffektion
- Schleudertrauma
- Pancoasttumor
- Plexusläsion
- Thoracic-Outlet-Syndrom

LWS:

- periphere arterielle Durchblutungsstörungen (pAVK)
- Erkrankungen von Becken oder Retroperitoneum (Psoasabszess)
- Hüftgelenks-Erkrankungen (Coxarthrose, Gonarthrose)
- Ileosakralgelenksaffektion

Allgemein:

- Spondylolisthese (Wirbelgleiten)
- Fehlbildungen (Wurzelabgangsomalie, Tarlov-Zyste, Syringomyelie)
- Entzündung (Spondylodiszitis, Abszess, Zoster-Reaktivierung, Borreliose)
- Tumoren (intra-, extraspinal z. B. Neurinom, Meningeom, Ependymom)
- Leistenhernie

### Diagnosesicherung

### Neurologische Untersuchung

Die gezielte Behandlung des Wurzelkompressionssyndroms erfordert eine eingehende neurologische Untersuchung, um Aufschluss über die betroffenen Nerven und die Schwere der Nervenschädigung zu erlangen. Das Vorhandensein einer Parese oder ein therapieresistentes Schmerzsyndrom erlauben das Stellen der OP-Indikation. Dazu werden die Reflexe, die Sensibilität, die Motorik und eventuell die Nervenleitgeschwindigkeit untersucht. Nervendehnungszeichen (Lasègue, Spurling) sind sehr sensitiv für Wurzelkompressionssyndrome und die ausgelöste Schmerzausstrahlung lässt Rückschlüsse auf die beteiligten Nervenwurzeln zu.

Syndrom	Kennmuskel	Kennreflex	Dermatom
C5	M. deltoideus		Schulter und Oberarm lateral
C6	M. biceps	BSR	oberhalb des Ellenbogens lateral, Unterarm radial, Daumen und Zeigefinger radial
C7	M. triceps	TSR	Unterarm dorsal medial, mittlere 3 Finger
C8	Mm. interossei, M. flexor carpi ulnaris		Unterarm dorsal ulnar, Ring- und Kleinfinger
L1 - L3	M. iliopsoas	AddR	inguinal, über den Oberschenkel nach medial bis zum Knie
L4	M. quadrizeps	PSR	Vorderseite Oberschenkel, Schienbein

Syndrom	Kennmuskel	Kennreflex	Dermatom
L5	Fuss- und Zehenheber	TibPostR	Aussenseite Oberschenkel, Aussenseite Unterschenkel, Fussrücken, Grosszehe
S1	Fuss-Senker	ASR	Rückseite Oberschenkel, Rückseite Unterschenkel, Kleinzehe und laterale Fußsohle

#### Bildgebende Diagnostik

Zur Diagnosestellung bei Verdacht auf einen Bandscheibenvorfall ist die Kernspintomographie das Verfahren der Wahl. Sie erlaubt die Darstellung von Bandscheiben und nervalen Strukturen. Tumoren oder Entzündungen sind abgrenzbar und können durch Kontrastmittelgabe genauer untersucht werden. Eine Computertomographie kann zusätzliche Informationen bieten, wenn der Verdacht auf eine knöcherne Einengung aufgrund einer Foramenstenose oder Spinalkanalstenose besteht.

#### Röntgenaufnahmen in zwei Ebenen

Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule in zwei Ebenen erlauben die Beurteilung einer Höhenminderung des Zwischenwirbelraumes, degenerativer Veränderungen im Sinne von Uncarthrose und Osteoporose, sowie von Frakturen. Funktionsaufnahmen zeigen die Wirbelsäule in Flexion und Extension und geben Auskunft über die Stabilität. Präoperativ sind Röntgenaufnahmen zur Höhenlokalisierung und zum Ausschluß von Übergangsanomalien (zum Beispiel sakralisierter L5-Wirbelkörper) wichtig.

#### Therapie

Etwa 80% der Patienten mit Bandscheibenvorfall-Beschwerden bessern sich ohne operative Therapie. Die Therapie richtet sich in erster Linie nach den funktionellen Ausfällen und den klinisch und elektromyographisch nachweisbaren Paresen und Denervierungszeichen der zugehörigen Kennmuskulatur (siehe obige Tabelle). Die Behandlung beginnt in der Regel mit einer konservativen Therapie für drei bis vier Wochen mit weitgehender Ruhigstellung der Wirbelsäule und entlastender Lagerung. Bei Beschwerden in der Lendenwirbelsäule kommt das Stufenbett zur Anwendung. Zudem sind physiotherapeutische Übungsbehandlung, Wärme- oder Kälteanwendungen zu empfehlen. Physiotherapeutische Maßnahmen zielen darauf ab, eine Kräftigung der Rückenmuskulatur zu erzielen.

Zur Schmerzlinderung werden Analgetika (Diclofenac) und zur Muskelentspannung Myotonolytika verabreicht. Eine mehrtägige intravenöse Cortikosteroidtherapie kann zum Abschwellen der Nervenwurzeln beitragen. Langfristig ist eine Entlastung der Bandscheibe durch ein gut trainiertes Muskelkorsett wichtig, um den Circulus vitiosus: Schmerz – Schonhaltung – Fehlhaltung – Verspannung – Schmerz zu durchbrechen.

#### Absolute OP-Indikationen:

- Rückenmarkskompressionssymptome (HWS) (siehe auch zervikale Myelopathie)
- Kaudasyndrom (LWS): Neurogene Blasenstörung mit Reithosenanästhesie
- frisch aufgetretene radikuläre Parese oder höhergradige Parese
- Wurzeltod: Plötzliche Schmerzfremheit mit vollständiger Lähmung bei bekanntem Bandscheibenvorfall

#### Relative OP-Indikation:

- mangelnde Schmerzurückbildung nach mehrwöchiger konservativer Therapie
- therapierefraktäre Wurzelirritationssyndrome mit rein sensibler Ausfallsymptomatik und radikulären Schmerzen
- Rezidiv-Bandscheibenvorfälle

Häufigste Komplikation der Operation (ca. 5%) ist das Wiederauftreten eines Bandscheibenvorfalles in derselben Höhe, das Rezidiv. Eine postoperative, überschüssige Narbenbildung im Spinalkanal kann eine Wurzelkompression hervorrufen, die von den Beschwerden her dem zunächst operierten Vorfall gleichkommt. Hier sind nur noch wenige therapeutische Optionen gegeben, da eine erneute Operation zur Neurolyse wiederum Narbenbildung hervorrufen würde.

## Minimalinvasive Verfahren

### **Periradikuläre Schmerztherapie**

Mittels dünner Kanüle erfolgt unter CT-Kontrolle die Applikation von Schmerzmitteln und Cortison als Depotpräparat unmittelbar im Bereich der Nervenwurzel. Ziele sind die Abschwellung der Nervenwurzel und eine Entzündungshemmung. Indikationen sind nach Ausschluss OP-würdiger Befunde narbige Veränderungen in zumeist voroperierten Bereichen sowie Schmerzen, die sich auf eine bestimmte Nervenwurzel zurückführen lassen.

### **Peridurale Schmerztherapie**

Häufig lassen sich Rückenschmerzen nicht einer Nervenwurzel eindeutig zuordnen. In diesen Fällen ist die peridurale Therapie indiziert. Unter CT-Kontrolle erfolgt die Applikation eines „Medikamentendepots“, bestehend aus Cortison als Depotpräparat und einem Schmerzmittel. Alternativ kann über die Einlage eines sogenannten Racz-Katheters eine mehrfache Gabe erfolgen.

### **Facettengelenksbehandlung**

Degenerative Veränderungen im Bereich der Facettengelenke können mit pseudoradikulären Schmerzen einhergehen. Unter Röntgen- oder CT-Kontrolle werden ein Cortisonpräparat und ein Schmerzmittel an das für die Schmerzen verantwortliche Wirbelgelenk injiziert. Zumeist werden mehrere Gelenke gleichzeitig behandelt. Bei Erfolg kann nach Identifikation des „verantwortlichen Gelenks“ Alkohol (96%) zur Denervation in den Gelenkspalt gespritzt werden, oder alternativ mittels Kryo- oder Thermokoagulation der sensible Gelenkast der Nervenwurzel läsiert werden.

## Perkutane Verfahren

### **Laserbehandlung**

Prinzip der Behandlung ist die Volumenreduktion in der Bandscheibe mittels medizinischer YAG-(Yttrium-Aluminat-Granat)-Laser, der Licht im infraroten Bereich aussendet. Dieses Licht wird über eine Glasfaser ins Operationsfeld geleitet. Die Positionierung erfolgt CT-kontrolliert. Teile des Gallertkerns werden durch die Laserenergie verdampft, die durch eine Puls-Pausensteuerung gebremst wird, um Verkohlungen im Operationsgebiet zu vermeiden.

### **Perkutane „mechanische“ Nukleotomie**

Unter CT-Kontrolle wird eine Kanüle durch den Anulus fibrosus hindurch bis ins Bandscheibenfach vorgeschoben. Anschließend wird mit einem Saugerät der Nucleus pulposus partiell entfernt. Insgesamt sollen auf diese Weise ca. 1–5g des Bandscheibenmaterials abgetragen werden. Zu den Indikationsfeldern gehören unkomplizierte Bandscheibenvorfälle und Protrusionen bei intaktem Faserring.

### **Endoskopische Bandscheibenchirurgie**

Nach minimaler Hauteröffnung wird über einen ovalen, zylinderförmigen Tubus ein Endoskop eingeführt, welches zur Betrachtung des Operationsfeldes während der gesamten Behandlung am Monitor dient. Durch den freibleibenden Raum im Tubus können dann Instrumente eingeführt werden, mit deren Hilfe das Ligamentum flavum gefenstert und der Bandscheibenvorfall ausgeräumt wird.

### **Mikrochirurgie des lumbalen Bandscheibenvorfalles**

Bandscheibenvorfälle, die z. B. die Neuroforamina betreffen, über mehrere Etagen verteilt sind, schon längere Zeit bestehen oder mit knöchernen Veränderungen einhergehen, werden vorzugsweise über einen offenen Zugang von dorsal her versorgt, wobei ein breiter Einblick in das Operationsgebiet ermöglicht wird.

Auf dem Zugangsweg werden ein Teil des Ligamentum flavum und meist auch angrenzende Knochenstrukturen der Laminae und des Facettengelenkes entfernt (Fensterung, Hemilaminektomie, Laminektomie). Durch diese Flavektomie werden die Bandscheibe, die betreffende Nervenwurzel und laterale Anteile des Duralschlauches zugänglich. Der prolabierte bzw. sequestrierte Bandscheibenanteil und ca. 70% des Bandscheibengewebes werden entfernt. Der Anulus fibrosus um die Austrittsstelle des Sequesters herum wird belassen. Im Zwischenwirbelraum bildet sich eine feste Narbe mit geringerer Stossdämpferfunktion als die Bandscheibe hatte, aber nicht mit komplettem Verlust der Beweglichkeit.

#### **Mikrochirurgie des cervicalen Bandscheibenvorfalls**

Im Gegensatz zur lumbalen Situation beherbergt der cervicale Spinalkanal noch Rückenmark, so dass meistens ein ventraler Zugang, zwischen der A. carotis und der Trachea liegend, bevorzugt wird. Die ausgeräumte Bandscheibe muss durch einen Platzhalter („Cage“) ersetzt werden, da das Sintern der Wirbelkörper aufeinander zu einer Kompression der Nervenwurzeln in den vergleichsweise engen cervicalen Neuroforaminae führen würde. Das Osteosynthesematerial ist beschichtet und führt nach mehreren Monaten zu einer knöchernen Überbauung, der ventralen Fusion, der angrenzenden Wirbelkörper mit Bewegungsverlust im operierten Segment.

#### **Prophylaxe und Prognose**

Durch eine Veränderung der Lebensweise kann das Risiko eines Bandscheibenvorfalles oder eines Rezidives verringert werden. Dazu gehört eine Kräftigung der Rückenmuskulatur durch Training oder Rückenschule. Ferner empfehlen sich rückschonende Arbeitsweisen bei Tätigkeiten im Haushalt und Berufsleben. Schwere Gegenstände sollten aus hockender Position mit durchgestrecktem Rücken angehoben werden. Bei dauerhaft sitzender Tätigkeit ist ein häufiger „Positionswechsel“ sinnvoll.

Eine exakte Vorhersage über die Prognose einer Bandscheibenerkrankung gibt es nicht. Besonders jüngere Patienten mit akuten Schmerzereignissen dürfen auf langandauernde Schmerzlinderung hoffen. Bestehen neurologische Symptome länger als 6 Monate, ist die Prognose für eine folgenlose Ausheilung der Defizite deutlich schlechter. Der Grad der Besserung hängt in besonderem Maße von der Eigeninitiative ab. Patienten, die regelmässig an krankengymnastischen Maßnahmen teilnehmen werden schneller schmerzfrei nach der Operation als Patienten, die die rehabilitativen Übungen nicht bewältigen.

## THEMENKOMPLEX SUBARACHNOIDALBLUTUNG UND ANEURYSMA

Bei der akuten, nicht traumatischen, Subarachnoidalblutung (SAB) handelt es sich in 80% der Fälle um eine arterielle Blutung aus einem Aneurysma einer grossen hirnersorgenden Arterie des Circulus Willisii in den mit Liquor cerebrospinalis gefüllten Raum zwischen Arachnoidea und Gehirn. Die Ruptur des Aneurysmas kann auch zu einer intrazerebralen Blutung (ICB) führen, gelegentlich sogar ohne nachweisbare subarachnoidal gelegene Blutungsanteile.

#### **Ursachen**

Die häufigste Ursache einer spontanen SAB ist die Ruptur eines Hirnarterienaneurysmas (ca. 80 %). Weitere Ursachen können sein:

- cerebrale arteriovenöse Malformation (ca. 5 %)
- perimesencephale Subarachnoidalblutung (ca. 5%): vermutlich rupturiert eine kleine präpontine Vene, gute Prognose
- spinale arteriovenöse Malformationen (cervical)
- angiographisch keine Ursache zu finden (10%)
- arterielle Dissektionen, Vaskulitiden, Koagulopathien

#### **Symptomatik**

- Kopfschmerz: Leitsymptom der SAB ist der plötzliche, perakut auftretende, schwerste Kopfschmerz im Nacken oder hinter der Stirn. Selbst Patienten mit langjähriger Migräne beschreiben diesen als „wie noch nie“.
- Übelkeit und Erbrechen
- Nackensteifigkeit / Meningismus
- Lichtscheu

- Bewusstseinsverlust: Initial oft nur kurzzeitig, im Falle einer schweren SAB kann er auch als anhaltendes Koma verlaufen mit den klinischen Zeichen einer Dezerebration bis hin zum Tod. Die Bewusstseinsstrübung kann auch im Intervall, also sekundär auftreten. In der Regel ist dies dann Ausdruck einer Liquorzirkulationsstörung (Hydrocephalus) oder einer Nachblutung.
- Neurologische Ausfälle: Die gesamte Bandbreite fokaler neurologischer Defizite kann auftreten; häufig sind Hirnnervenausfälle (z.B. Okulomotoriusparese), periphere sensomotorische Defizite (Monoparese, Halbseitenparese) und Abnahme der Vigilanz.
- Hypertonie: Die SAB führt häufig zu einer reaktiven arteriellen Hypertonie, auch bei Patienten ohne bekannten Hypertonus. Mit diesem sogenannten „Cushing-Reflex“ soll die cerebrale Zirkulation gegen den erhöhten intrakraniellen Druck aufrechterhalten werden.
- EKG-Veränderungen: Praktisch alle Formen von EKG-Veränderungen können auftreten, meist ähneln sie dem Myokardinfarkt. Dies kann zusätzlich von einem neurogenen Lungenödem begleitet sein.
- Okuläre Blutung: Das subarachnoidale Blut findet seinen Weg entlang der Opticusscheide bis zur Netzhaut, ein- oder beidseitig, intra- , und / oder subretinal, oder sogar im Glaskörper (Terson-Syndrom).
- Epileptische Anfälle: schwere Blutungen können neben einem primären Bewusstseinsverlust auch Vigilanzstörungen durch einen generalisierten Krampfanfall und den folgenden postiktalen Dämmerzustand hervorrufen.
- Nach Ausprägung und Schweregrad der Symptome wird der neurologische Status des Patienten klassifiziert. Die früher verwendete Einteilung erfolgte nach Hunt und Hess, in der aktuellen Literatur wird die WFNS Skala (World Federation of Neurosurgical Societies, 1988) verwendet. Der Schweregrad korreliert mit der Prognose und erleichtert Therapieentscheidungen.

#### Hunt und Hess - Skala:

Grad	Symptomatik : a) ohne neurologisches Defizit b) mit neurologischem Defizit
0	Nicht rupturiertes Aneurysma - z.B. Grad 0b: Ophthalmoplegie durch Druck des A. communicans posterior Aneurysma auf den III. Hirnnerv
I	Asymptomatisch oder nur leichter Kopfschmerz, mit milder Nackensteife
Ib	Fixiertes neurologisches Defizit ohne meningeale Reizzeichen
II	Moderate bis schwere Kopfschmerzen, Nackensteifigkeit
III	Somnolenz, Verwirrtheit
IV	Sopor, beginnende Dezerebration, vegetative Störungen
V	Tiefes Koma, manifeste Zeichen der Dezerebration, moribundes Erscheinungsbild

Schwere Vor- oder Grunderkrankungen führen zu einer Verschlechterung um je einen Grad.

#### WFNS - Skala:

Grad	Glasgow Coma Score	Fokales Defizit
I	15	fehlt
II	13 - 14	fehlt
III	13 - 14	vorhanden
IV	7 - 12	fehlt oder vorhanden
V	3-6	fehlt oder vorhanden

#### Differentialdiagnosen:

Bei den Differentialdiagnosen sollte zwischen symptomatischen Ursachen (mit einem pathologischen morphologischen Korrelat) und idiopathischen Ursachen (ohne fassbares morphologisches Korrelat) unterschieden werden:

##### Symptomatische Ursachen:

- Intrazerebrale, primär nicht subarachnoidale Blutung
- Subduralhämatom
- Dekompensierender Tumor
- Hydrozephalus
- Meningitis, Meningoenzephalitis
- Sinusvenenthrombose
- Cervicogene Nacken-Hinterkopfschmerzen aufgrund degenerativer, traumatischer oder rheumatischer Ursachen

Idiopathische Ursachen:

- „Thunderclap Headache“
- Clusterkopfschmerz
- Migräne
- Spannungskopfschmerz
- medikamenteninduzierter Kopfschmerz

### Diagnostik

Jedes erstmalige massive Kopfschmerz- / Nackenhinterkopfschmerzereignis ist bis zum Beweis des Gegenteils als SAB anzusehen und bedarf der schnellstmöglichen Abklärung.

1.: Klinische Untersuchung, insbesondere Beurteilung der Bewusstseinslage, und Einteilung nach WFNS Graden

2.: Kranielle Computertomographie (CCT); hierbei wird die bildmorphologische Ausprägung der Blutung im CCT nach Fisher klassifiziert.

- - Aber: Ein negatives Ergebnis im CCT schliesst die SAB nur mit 96% Sicherheit aus.

Fisher-Grad	Befund im CCT
I	Kein Blut sichtbar
II	Diffus Blut sichtbar oder lokalisierte Blutclots von <1mm Dicke in der Inselzisterne, der Cisterna ambiens oder im Interhemisphärenspalt
III	Blutclots >1mm Dicke in den genannten Zisternen
IV	Intrazerebrale und / oder intraventrikuläre Blutclots mit und ohne SAB

3.: Lumbalpunktion: Obligat bei klinischem Verdacht auf SAB aber negativem CCT. Darf nur vorgenommen werden, wenn ein hydrocephaler Aufstau im CCT ausgeschlossen wurde.

4.: Zerebrale digitale 4-Gefäß-Subtraktionsangiographie (DSA) zum Aneurysmanachweis

5.: Kranielles oder cervicales MRT bei Nachweis einer SAB aber negativer DSA zum Ausschluß einer cervicalen AV-Malformation

### Therapie

Die akute Nachblutung aus einem rupturierten Aneurysma (4% der Patienten in den ersten 24 Stunden) ist mit einer Letalität zwischen 60 bis 90 % eine Hauptursache für die hohe Gesamtleletalität der SAB während der ersten Tage nach dem primären Blutungsereignis. Deshalb ist das Ziel der Behandlung eines rupturierten Aneurysmas die schnellstmögliche Ausschaltung.

Zur Therapie bieten sich zwei konkurrierende / komplementäre Behandlungsmethoden an. Auf der einen Seite besteht die Möglichkeit den Hals des Aneurysmas operativ in mikrochirurgischer Technik mittels eines Titanclips zu verschließen (Clipping). Auf der anderen Seite kann endovaskulär schon im Rahmen der Angiographie über einen entsprechenden Mikrokatheter der Aneurysmasack mittels Platinspiralen von innen ausgefüllt werden, so dass das Aneurysma funktionell ausgeschaltet wird (Coiling).

**Die Entscheidung für Clip oder Coil treffen der Neurochirurg und der Neuroradiologe in gemeinsamer Absprache, unter Betrachtung von klinischem Zustand des Patienten, Ausmass der Blutung, Aufbau und Lage des Aneurysmas, sowie Zugänglichkeit mittels Katheter oder über Kraniotomie.**

Grundsätzlich muss ein rupturiertes Aneurysma so früh wie möglich ausgeschaltet werden. Eine „späte“ Versorgung sollte heute nur noch im Ausnahmefall erfolgen, wenn zum Beispiel infolge eines Hirnödems der Patient einen schlechten klinischen Zustand aufweist, oder wenn Patienten mit einem seit mehreren Tagen zurückliegenden Blutungsereignis eingeliefert werden und bereits unter einem ausgeprägten Vasospasmus leiden. Im Prinzip besteht die Erkrankung aus zwei Teilen, der akuten Blutung mit Notwendigkeit des Verschlusses der Blutungsquelle, und den im Intervall von einigen Tagen auftretenden Blutungsfolgen wie Hirnödem, cerebralen Vasospasmen und sekundären Ischämien, die eine intensivmedizinische Behandlung notwendig machen.

### Outcome der spontanen Subarachnoidalblutung

Das englische Wort ‚Outcome‘ beschreibt Kurzzeit- und Langzeitergebnisse von Krankheiten, unter Bewertung, welches Ergebnis am Ende für das selbständige Alltagsleben des Patienten „herauskommt“. Die WFNS Skala gibt schon früh Hinweise auf das Outcome, dieses kann zum Beispiel mit der „Glasgow Outcome Scale“ beurteilt werden.

10 bis 15 % der Patienten versterben bevor sie eine medizinische Versorgung erreichen. Das Mortalitätsrisiko der Patienten, die die ersten 24h überleben, liegt bei 15 – 20 % innerhalb der ersten 14 Tage. Unbehandelt liegt die Mortalitätsrate innerhalb der ersten 30 Tage nach Blutung bei 50%, und bei 75 % innerhalb der ersten 2 Jahre nach Blutung. Die Gesamtmortalitätsrate liegt bei 45 % (32 – 67 %). Etwa 30 % der Überlebenden tragen mäßige bis schwere Defizite davon, etwa 66 % der Überlebenden erreichen nicht wieder den vor der Blutung bestehenden Zustand.

### Risikofaktoren

- Hypertonie
- Orale Kontrazeptiva
- starker Zigarettenkonsum
- Übergewicht

### Allgemeine Daten über das Krankheitsbild

- Inzidenz: 6-8 Fälle pro 100.000 Einwohner.
- Pathogenese: Die congenital angelegte Gefäßwandschwäche (Teilungsstelle) wird aufgrund der Risikofaktoren über die Jahre dünner und wölbt sich aus. Bei etwa 1,5% der Allgemeinbevölkerung dürften zerebrale Aneurysmen vorliegen, ohne dass diese jemals bluten.
- Häufigste Lokalisationen: A. cerebri anterior (insbesondere Ramus communicans anterior) 30%; A. communicans posterior 25%; A. cerebri media 20%; A. basilaris 10%. Bei einem Fünftel der Patienten liegen multiple Aneurysmen vor.
- Altersgipfel: 55 – 60 Jahre; in 20 % der Fälle liegt das Alter zwischen 15 und 45 Jahren.
- Etwa 50% der Patienten hatten bereits in den Tagen vor dem eigentlichen Blutungsereignis leichtere Kopfschmerzattacken

### Spezifische intensivmedizinische Probleme

Hydrozephalus: Die akute Form der Liquorzirkulationsstörung nach SAB ist häufig bereits wenige Stunden nach dem Ereignis im CCT nachweisbar; klinisch geht sie beim vorher wachen Patienten mit einer Eintrübung einher, die eine hochakute vitale Bedrohung darstellt. Grundsätzlich kann zwischen einem Okklusivhydrozephalus durch Verlegung der Abflusswege mit Blutclots und einem malresorptiven Hydrozephalus durch globale, bzw. regionale, blutbedingte gestörte Rückresorption unterschieden werden. Die Behandlung erfolgt durch Anlage einer externen Ventrikeldrainage. Zwischen 3% und 20% aller Patienten (im Mittel ca. 10 %) benötigen anschliessend eine dauerhafte Ableitung in Form eines ventrikuloperitonealen Shunts.

Vasospasmus: Bei ca. 30% der Patienten mit SAB kommt es zwischen dem 3. und 14. Tag nach dem Blutungsereignis zu einer angiographisch oder dopplersonographisch nachweisbaren spastischen Einengung intrakranieller Hirnarterien (Vasospasmus). Etwa die Hälfte dieser Patienten entwickelt dann auch klinisch ein mehr oder weniger stark ausgeprägtes passageres oder permanentes neurologisches Defizit aufgrund der zerebralen Durchblutungsstörung (symptomatischer Vasospasmus). Bei etwa 7 % aller Patienten mit SAB kommt es infolge des Vasospasmus zu Hirninfarkten mit teils deletärem Ausgang. Neben dem Blutungsereignis und der Nachblutung ist deshalb der Vasospasmus die zweithäufigste Ursache für ein schlechtes Outcome. Der exakte Pathomechanismus ist bis heute nicht entschlüsselt, die therapeutischen Möglichkeiten sind entsprechend limitiert:

- Konservativ: Hypervolämie, Hypertonie, Hämodilution, sogenannte Triple-H-Therapie (allgemein akzeptiert)
- Konservativ: Calciumkanalblocker Nimodipin (umstritten). Der Nutzen der oralen Applikation wurde gezeigt.
- Interventionell: Angioplastie / Stenting, endovaskuläre Applikation von Papaverin (vorübergehender Effekt)

## THEMENKOMPLEX HYDROZEPHALUS

Die Entwicklung eines Hydrocephalus ist die Folge eines Ungleichgewichtes zwischen Liquorproduktion und Liquorresorption mit einer Überschussbilanz von Liquorflüssigkeit im Ventrikelsystem.

### Physiologie des Liquorsystems

- Liquorfunktionen

Hydraulischer Puffer (Protektion des im Liquor „schwimmenden“ ZNS) gegen Trauma von aussen bei Kontakt mit dem umgebenden Knochen und gegen die von innen wirkenden arteriellen Pulsationen

Direkte Kommunikation mit dem Extrazellularraum des ZNS und damit metabolische und Transportfunktion (Hirnmetabolismus, Hormone, Neurotransmitter, Wachstumsfaktoren)

- Hydromechanik des Liquors

Baseline-Liquorproduktion (60%) im Plexus choroideus der Ventrikel, 40% in Ependym und Hirngewebe, weitgehend identisch mit der Interstitialflüssigkeit. Steuerung der Produktion unter anderem über Aquaporin-4, ca. 250-750 ml am Tag.

Es besteht ein pulsatiler Fluss vom Ventrikelsystem zu den basalen Zisternen über die Foramina Magendii und Luschkae. Die Absorption erfolgt im Subarachnoidalraum über die Hirnoberfläche (Pacchionische Granulationen ab einem Hirndruck über 25 mmHg), dann folgt die Rückführung zum venösen System über Brückenvenen. Die Reabsorption findet zu 60% in den spinalen Durataschen der Wirbelsäule statt, und ist wohl auch im Bereich von Hirnnerven und z.B. über die Nasenmukosa (bei Neugeborenen) möglich.

- Liquorabsorption und -produktion

Die Liquorabsorption ist druckabhängig. Mit steigendem intrakraniellen Druck steigt die physiologische Liquorresorption linear. Unterhalb eines Schwellendrucks sistiert die Resorption.

Die Liquorproduktion ist weitgehend druckunabhängig und kann über Aquaporine moduliert werden.

- Druck-Volumen-Relation

Zunehmendes intrakranielles Volumen induziert kompensatorisch eine erhöhte Liquorabsorption und eine Verlagerung von intrakraniell Liquor in das spinale Kompartiment. Zusätzlich erfolgt das Auspressen von venösem Blut aus dem intrakraniellen Venenkreislauf zur Druckkompensation.

Solange das intrakranielle Volumen durch diese Kompensationsmechanismen konstant gehalten werden kann, ist der intrakranielle Druck konstant, man spricht vom Kompensationsstadium. Überschreitet der Volumenzuwachs die Kompensationskapazität steigt der intrakranielle Druck an, es folgt die Dekompensation.

Das Grundprinzip ist in der Monro-Kellie-Doktrin niedergelegt: Die Summe der drei intrakraniellen Volumina (Parenchym, Blut, Liquor) ist konstant. Aufgrund der starren Schädelumhüllung müssen bei Zunahme einer Komponente die anderen ausweichen, um Volumenkonstanz und Druckkompensation zu erhalten.

### Epidemiologie und Ätiologie

Auf 1000 Lebendgeburten kommen 3 – 4 frühkindliche Hydrocephalus – Fälle

Singulärer Hydrocephalus                      0,9 – 1,5 von 1000 Lebendgeburten

Kombination mit Dysraphien                      1,3 – 2,9 von 1000 Lebendgeburten

Frühkindlicher Hydrocephalus assoziiert mit maternalem Problem:

- Toxoplasmose
- Zytomegalie
- Alkoholismus
- Fehlernährung

Erworbener Hydrocephalus meist Folge von:

- Frühgeburtlichkeit
- Trauma
- Infektion/Meningitis
- Blutung
- Tumor

### Pathogenese

Pathogenetisch sind wenige Mechanismen eindeutig identifiziert und noch immer Gegenstand intensiver Forschung. Das Wissen um die Physiologie und Pathophysiologie der Hirnwasserzirkulation ist weiterhin ungenügend. Akzeptiert sind unter anderen folgende Ursachen:

- Obstruktion der Liquorabfluswege - durch Ventrikeltumoren (Subependymales Riesenzellastrozytom bei Tuberöser Sklerose), Kolloidzyste des III. Ventrikels (Foramen Monroi), Ponsgliom, Pinealisgerminom (Kompression des Aquaeductus mesencephali)
- Gestörter Fluß des Liquors im Subarachnoidalraum der basalen Cisternen - nach Blutungen, Meningitis
- Liquorübersekretion - Plexuspapillom (Produktion überschreitet Resorptionskapazität)
- Gestörte Resorption in das venöse System - Erhöhter Resorptionswiderstand reduziert Absorption (Sinusvenenthrombose, Syndrom der Vena cava superior, Z.n. Neck-Dissection)

Nicht-Kommunizierender Hydrocephalus	Kommunizierender Hydrocephalus
<b>Angeboren</b>	<b>Angeboren</b>
Aquäduktstenose/-verschluss	Chiari-Malformation**
Gliose	Encephalocoele
Aufgabelung	Leptomeningitis
Echte Stenose	Toxoplasmose
Septierung	Aplasie der „Pacchionischen Granulationes arachnoideales“
Atresie der Foraminae Luschkae und Magendi (Dandy-Walker-Zyste*)	Myelomeningozele und dysraphische Störungen
Raumforderung	Idiopathisch
Benigne intrakranielle Zyste (Arachnoidalzyste)	
Vaskuläre Malformation	
Tumoren	
<b>Erworben</b>	<b>Erworben</b>
Aquäduktstenose	Leptomeningitis
Ventrikulitis bzw. Narbenbildung	Infektiös
Raumforderung	Posthämorrhagisch (Intraventrikuläre Hämorrhagie bei Frühgeborenen)
Tumorös	Raumforderung
Nicht tumorös	Tumorös
	Nicht tumorös

\* bei einer Dandy-Walker-Zyste kommt es zur Abflussbehinderung des Liquors aufgrund einer komplexen Fehlanlage von Kleinhirn und Vermis. Der vergrößerte IV. Ventrikel imponiert als Zyste.

\*\* bei der Chiari-Malformation kommt es durch einen Tiefstand von Kleinhirnantteilen (-Tonsillen) im Foramen magnum zu einer Enge und folgender Liquorzirkulationsstörung, die zum Hydrocephalus führen kann

**Ursachen für einen akuten Hydrocephalus („hydrocephaler Aufstau“) können sein:**

- intrazerebrale oder intrazerebelläre Blutung
- akute Dekompensation bei Tumorobstruktion der Liquorabflusswege
- Schussverletzungen mit Hirnschwellung
- Subarachnoidalblutung
- akutes Schädel-Hirn-Trauma
- Insuffizienz eines Ableitsystems (Shunt)
- Gehirnoperationen, insbesondere im Bereich der hinteren Schädelgrube

**Ursache für einen chronischen Hydrocephalus sind ein Druckgradient oder eine Pulsationsstörung zwischen Ventrikelraum und Gehirnparenchym durch inkomplette Obstruktion der Liquorwege oder durch eine Resorptionsstörung.**

Zu den Mechanismen, die reaktiv den Krankheitsverlauf durch Etablierung eines „Steady State“ aufhalten oder verzögern, zählen:

- Schädelvergrößerung (Kinder, bei noch offenen Schädelnähten), Ausdünnen der Kalotte
- Verringerung des zerebralen Volumens
- Ventrikulomegalie mit resultierender Hirnatrophie

Symptome des Hydrocephalus

#### **Klinische Zeichen des kindlichen Hydrocephalus**

- Auffällige Schädelgröße. In der Umfangsmessung liegt der Kopf in den Perzentilen höher als die Körpergröße und das Gewicht.
- Kraniofaciale Dysproportion (großer Hirnschädel, kleiner Gesichtsschädel)
- Nahtdiastase der Schädelnähte
- Blickheberschwäche (Sonnenuntergangphänomen)
- Entwicklungsretardierung mit neurokognitiven und psychosozialen Defiziten

#### **Klinische Zeichen des adulten Hydrocephalus**

- Akuter Hydrocephalus  
Der rasche Anstieg des intrakraniellen Druckes induziert Initialsymptome
  - Übelkeit
  - Erbrechen
  - Kopfschmerz
  - akute Sehstörungen (selten)
- im weiteren Verlauf
  - Bewusstseinsintrübung/Schläfrigkeit mit lebensbedrohlicher Herniation (Tentorium, Foramen magnum)
- Chronischer Hydrocephalus  
Der chronisch erhöhte Druck induziert
  - frontalen Kopfschmerz
  - Erbrechen
  - Stauungspapille mit Sehstörungen (bis schleichenden Sehverlust, dies sind Spätzeichen)
  - Gedächtnisstörungen
  - Verhaltensstörungen
  - Uni- oder bilaterale Abduzensparese
  - Blickheberschwäche
  - Bitemporale Hemianopsie bei „empty sella“ (durch Herniation des Diaphragma sellae in die Sella)
  - Endokrine Störungen (Hypophysenkompression)
  - Gangstörungen

### Normaldruckhydrocephalus (NPH)

Dies ist eine Form des chronischen Hydrocephalus, bei dem der aktuelle intrakranielle Gesamtdruck sich normalisiert hat, aber ein Druck- und Pulsationsgradient zwischen Ventrikelsystem und Hirnparenchym persistieren. Es gibt hierbei verschiedene Theorien, die zum Beispiel die Veränderung der arteriellen Pulsamplituden bei Arteriosklerose in Betracht ziehen.

Folgen des Druckgradienten und der Pulsationsstörung sind eine Ventrikulomegalie, metabolische Störungen im Hirnstoffwechsel und ein Hirnsubstanzverlust. Der Normaldruckhydrocephalus ist eine wesentliche Differentialdiagnose der Demenz, da er durch eine Operation gebessert werden kann. Die klinischen Symptome des NPH sind durch die „Hakim-Trias“ gekennzeichnet:

- Wesensänderung
- Gangstörung
- Inkontinenz

### Therapie des Hydrocephalus

**Indikation:** klinisch manifester Hydrocephalus (nach Ausschluss einer primären Hirnatrophie „Hydrocephalus e vacuo“)

### Kausale Therapie

- Beseitigung der Liquorabflussstörung
- Tumorresektion
- Zystenentfernung (z.B. Entfernung einer Kolloidzyste am Foramen interventrikuläre Monroi)
- Endoskopische Ventrikulo-Zisterno-Stomie (Perforation des Bodens des III. Ventrikels zur Herstellung einer Kommunikation zum Subarachnoidalraum der Zisterna magna bei Aquäduktstenose und „triventrikulärem Hydrocephalus“)

### Symptomatische Therapie

- Implantation eines Liquorableitsystems (Liquorshunt)
- ventrikulo-peritoneal (in aller Regel)
- lumbo-peritoneal (selten)
- ventrikulo-atrial (in Ausnahmen, wenn zum Beispiel abdominelle Voroperationen bestehen)

### Kontraindikationen zur Shuntimplantation

- Ventrikulitis
- anderweitige floride Infektionen
- akute intraventrikuläre Blutungen
- Hydrocephalus durch therapierbare Ursachen (Tumor etc.)
- infauste Prognose (Hydranencephalie bei Neugeborenen)
- asymptomatischer nichtprogressiver Hydrocephalus (relative Kontraindikation)
- Ventrikulomegalie ohne erhöhten intraventrikulären Druck (e-vacuo-Phänomen, relative Kontraindikation)

Bei einer akuten Symptomatik werden beim Vorliegen von Kontraindikationen temporäre Massnahmen mit dem Ziel der Kompensation der akuten Liquorabflussstörung, bis (beispielsweise) zur Sanierung der floriden Infektion, notwendig. Hier können silberbeschichtete oder antibiotika-impregnierte externe Ventrikeldrainagen eingelegt werden. Bei einem kommunizierenden Hydrocephalus bietet sich eine lumbale Drainage an.

### Shuntkomplikationen

- Proximale (ventrikuläre) Shuntobstruktion durch
  - Blutung
  - Liquoreiweißerhöhung
  - Adhäsion zum Plexus choroideus
  - Tumorwachstum um den Shunt herum und in den Katheter hinein

- Distale Shuntobstruktion durch
  - peritoneale Pseudozyste infolge Bridenbildung oder Peritonitis
  - Shuntdislokation durch
    - Längenwachstum bei Kleinkindern
    - Retraktion des peritonealen Katheters in das Subcutangewebe
  - Diskonnektion der Katheteranteile an Verbindungsstellen
  - iatrogene Läsion (bei Jugularispunktion für ZVK)
- Infektionen durch sekundäre Kolonisierung des Shuntsystems bei entzündlichen Erkrankungen

Die Gesamtkomplikationsrate und damit Re-OP-Frequenz im Langzeitverlauf beträgt ca. 20 %, die Infektionsrate 10%. Die Mortalitätsrate der Shuntimplantation bei Kindern beträgt 1%.

Endoskopische Ventrikulo-Zisterno-Stomie (III. Ventrikulostomie, "ETV")

### Grundprinzip

Bei intakter Resorption wird die Kommunikation des intraventrikulären Raumes mit dem Subarachnoidalraum (Ort der Resorption) wiederhergestellt. Dazu wird an einer geeigneten Stelle des Ventrikelsystems eine Perforation der Ventrikelwand durchgeführt und damit die suffiziente Verbindung zum Subarachnoidalraum wiederhergestellt. Der Perforationsort ist die ausgedünnte Membran am Boden des III. Ventrikels zwischen Infundibulum der Hypophyse und den Corpora mamillaria.

### Vorteile

Keine Implantation alloplastischer Shuntsysteme. Physiologische Regulation von Liquorproduktion und -absorption.

### Nachteile

Nicht anwendbar bei gestörter Resorption (ggf. präoperative Resorptionsbestimmung durch Liquorbelastungstest mit synchroner intraventrikulärer Liquordruckmessung). Schwierig bei Neugeborenen und Kleinkindern (geringe anatomische Größe, Wiederverschluss der wachsenden Strukturen). Nicht möglich bei engen Foramina interventrikularia Monroi und fehlender hydrocephaler Erweiterung.

### Risiken

Doppelbilder, Hypophysenfunktionsstörung, Blutungen (eine Basilarisläsion ist extrem selten, aber dann vital bedrohlich). Wiederverschluss des Stomas und damit Hydrocephalusrezidiv (ca. 40%, altersabhängig, über 2 Jahre deutliches Absinken der Wiederverschlussrate).

### Indikationen

- Stenose oder Verschluss des Aquaeductus mesencephali mit triventrikulärem Hydrocephalus
- Hydrocephalus nach Intraventrikulärer Hämorrhagie (IVH) bei Säuglingen
- Raumforderung im IV. Ventrikel mit Verschluss der Foraminae Luschkae und Magendi

### Sonderfälle

Eine Sonderform des Hydrocephalus ist ein mehrfach gekammerter Hydrocephalus nach intraventrikulärer Blutung oder Infektion, insbesondere bei Kindern. Das Problem besteht darin, dass die Anlage eines ventrikulo-peritonealen Shunts mit lediglich einem Ventrikelkatheter nur zur Entlastung einzelner Kompartimente des Hydrocephalus führt. Hier werden Kombinationstechniken eingesetzt. So können mehrere Cystenkateter in die einzelnen Kammern gelegt werden und dann über Y-Stücke an die Ableitung angebunden werden. Alternativ kann zunächst mit dem Endoskop eine Perforation der Septierungen zur Wiederherstellung der Kommunikation aller Kompartimente durchgeführt werden, anschließend wird der Ventrikelkatheter entlang dieser Septostomie zur Drainage eingelegt.