

Normaldruckhydrozephalus (NPH)

In Deutschland sind ca. 60.000 Menschen von einem sogenannten „Normaldruckhydrozephalus“ (NPH) betroffen. Es gibt etwa 20 weitere Begriffe für diese Erkrankung wie z.B. Altershirndruck und Hakim-Adams-Syndrom (nach den Erstbeschreibern 1964). Da die Lebenserwartung stetig zunimmt wird es im Jahr 2040 mehr als ein Drittel über 65-Jähriger und entsprechend mehr Patienten mit einem NPH geben. Viele ältere Menschen leiden somit unter einem Normaldruckhydrozephalus, obwohl man es ihnen, anders als bei Kindern mit einem angeborenen Hydrozephalus, nicht ansieht. Die Dunkelziffer nicht erkannter NPHs ist wahrscheinlich hoch.

Ein merkbarer Verlust von Alltagsfähigkeiten führt häufig erst einen an einem NPH-erkrankten Menschen zum Arzt. Die klassischen Symptome dieser Erkrankung sind Gangstörungen, Dranginkontinenz und Gedächtnisprobleme (demenzielle Entwicklung). Auch wenn der NPH nicht dauerhaft heilbar ist, können bei einer frühzeitigen Diagnose die Alltagsfunktionen und die Lebensqualität der Betroffenen durch eine Shuntanlage meist deutlich verbessert werden.

Was ist ein Normaldruckhydrozephalus?

Bei einem NPH handelt es sich um einen Liquoraufstau. Bei einem erwachsenen Menschen zirkulieren täglich ungefähr 350 bis 750 ml dieser Flüssigkeit durch die Hirnventrikel, die miteinander verbunden sind. Bei einer Verstopfung der Verbindungen staut sich der Liquor und dehnt die Hirnventrikel - es entsteht ein Hydrozephalus. Die Dehnung und Erweiterung der Ventrikel drückt auf das umliegende Hirngewebe und führt dadurch zu einer Vielzahl von Symptomen.

Auslöser eines NPH können z.B. Hirnblutungen (*Subarachnoidalblutungen*) nach Unfällen oder Operationen, Hirnhautentzündungen (*Meningitis*) oder *Tumore* sein. Bei der Hälfte der Betroffenen ist die Ursache jedoch nicht bekannt und die Erkrankung macht sich nur langsam bemerkbar, hierbei handelt es sich dann um einen sogenannten idiopathischen NPH.

Erste Anzeichen

Menschen, die einen NPH haben, sind häufig müde und leiden unter Leistungsabfall, Gangunsicherheiten, Harninkontinenz, z.T. Übelkeit mit Erbrechen, Kopfschmerzen und epileptischen Anfällen, auch die Persönlichkeit kann sich verändern. Häufig werden die Krankheitszeichen eines Hydrozephalus mit dem Alterungsprozess erklärt, da etwa zwei Drittel der Betroffenen über 60 Jahre alt sind. Die Symptome ähneln denen der *Alzheimer*-Erkrankung oder des *Parkinson*-Syndroms. Etwa jeder Zehnte der Patienten mit einer Demenz hat in Wirklichkeit einen NPH. Männer sind dabei etwa doppelt so häufig betroffen wie Frauen.

Die Symptomen-Trias

Die häufigsten Anzeichen eines NPH werden als die ***Trias der klassischen Symptome*** bezeichnet:

- 1. Gangstörungen:** Startschwierigkeiten, Gleichgewichtsstörung, breiter, unregelmäßiger Gang, erschwertes Umdrehen, Schlurfen, Stolpern, Sturzneigung bis hin zur totalen Bewegungsunfähigkeit.
- 2. Harninkontinenz:** starker Harndrang mit unwillkürlichem Urinverlust, selten auch Stuhlinkontinenz.
- 3. Demenz:** Gedächtnisstörungen, Wesensveränderungen, seltener schwere Bewusstseinstörungen.

Diese Symptome verstärken sich mit voranschreitender Erkrankung: Aus leichten Unsicherheiten beim Gehen entwickeln sich Gleichgewichtstörungen mit Start- und Schreithemmungen. Die motorischen Reaktionen verlangsamen sich und können sich auch auf Arme und Hände ausbreiten. Ein unkontrollierter Urinverlust, verursacht durch ein starkes Dranggefühl, tritt meist im Verlauf der Krankheit hinzu (Dranginkontinenz). Ein rechtzeitiger Toilettenbesuch wird durch die Gangstörungen noch erschwert. Ein Nachlassen der Gedächtnisleistungen und allgemeinen Hirnfähigkeiten lässt sich bei fast allen Patienten feststellen und äußert sich durch zunehmende Antriebslosigkeit, Gedächtnis- und Aufmerksamkeitsstörungen, Gleichgültigkeit und Verlangsamung psychischer und motorischer Funktionen. **Eine frühe Diagnose erhöht dabei die Chancen für eine erfolgreiche Behandlung erheblich.** Aber auch bei Patienten, die seit Jahren Symptome aufweisen, kann eine Therapie eine Besserung bewirken.

Diagnose des NPH

Bei einem Patienten mit Verdacht auf NPH werden folgende Untersuchungen eingesetzt:

- eine neurologische Untersuchung und Erhebung der Krankengeschichte (*Anamnese*)
- eine Computertomografie oder Kernspintomographie des Kopfes
- eine Lumbalpunktion.

Eine **Computertomografie oder Kernspintomographie** ermöglicht den Nachweis und die Darstellung des Ausmaßes der Ventrikelerweiterung. In der Kernspintomografie können zusätzliche Informationen über die Strömungen des Liquors und den Zustand des Hirngewebes ventrikelnah gewonnen werden. Sekundäre Ursachen wie ausgeprägte Durchblutungsstörungen des Gehirns können ausgeschlossen werden.

Durch eine **Lumbalpunktion** mit Druckmessung wird der Liquordruck festgestellt. Mithilfe einer dünnen Nadel werden ca. 50 ml Liquor aus dem Spinalkanal abgelassen. Wenn diese Punktion zu einer deutlichen Besserung der Symptome führt, ist die Diagnose eines NPH sehr wahrscheinlich. Diese Maßnahme gibt auch erste Anhaltspunkte für den Erfolg der Implantation eines Shunts. Gelegentlich werden von den Neurochirurgen Liquordruckmessungen direkt im Gehirn für eine bis zwei Tage durchgeführt, um Liquordruckschwankungen mit sogenannten B-Wellen besser erfassen zu können.

Therapie des NPH

Ein NPH ist zwar nicht heilbar kann allerdings heute mit sehr erfolgreiche Methoden gut behandelt werden. Bis zu 80% der Patienten erleben durch eine Ableitung des Liquors mithilfe eines Shunt-Ventil-Systems eine deutliche Besserung der Symptome. Die Chance für eine vollständige Erholung ist besonders hoch bei einem Therapiebeginn bis zu zwei Jahren nach Auftritt der Erkrankung, wenn alle drei Kernsymptome vorliegen, die Demenz nicht zu ausgeprägt ist und keine Durchblutungsstörung im Gehirn zusätzlich vorliegt. Deshalb ist eine frühzeitige, eindeutige Diagnosestellung und Therapie besonders wichtig. Wenn eine Shunt-Implantation für den Patienten nicht in Frage kommt, werden regelmäßige Lumbalpunktionen durchgeführt mit Ablassen von

jeweils etwa 50 ml Liquor, um eine Zunahme der Symptome zu verhindern oder zu verzögern.

Die Shunttherapie

Sogenannte Shunt-Ventil-Systeme haben sich für die therapeutische Ableitung von Liquor seit Jahren bewährt („*to shunt*“ bedeutet auf Englisch „umleiten“).

Shunt-Systeme werden in einer Operation unter Vollnarkose implantiert. Sie normalisieren die Zirkulation und den Druck des Liquors in den Hirnventrikeln, um nachhaltige Schädigungen des Hirngewebes zu vermeiden. Der Shunt leitet den Liquor zur Absorption in der Bauchhöhle mithilfe eines Katheters ab, der von der Gehirnkammer unter der Haut verläuft (sog. *ventrikulo-peritoneale Ableitung*). Das Shunt-Ventil reguliert den Druck des Liquors in den Ventrikeln und hilft dadurch, die Blutversorgung und den Stoffwechsel des Hirngewebes zu normalisieren. Risiken während oder kurz nach der OP sind Entzündungen der Operationswunde oder entlang des Katheters. Ventilverstopfungen können Wochen oder Jahre nach der Implantation, manchmal auch mehrmals, auftreten. Sie haben ein Wiederauftreten der Symptome zur Folge und müssen sofort behandelt werden. Eine weitere Komplikation einer Shunt-Implantation, die bei bis zu 10% aller Patienten auftritt, kann ein sogenanntes *subdurales Hämatom* (Bluterguss) sein. Die Symptome können starke Kopfschmerzen und Lähmungserscheinungen sein. Daher sollten Patienten mit einem Shunt sofort einen Arzt aufsuchen, sobald außergewöhnliche Anzeichen auftreten. Im Jahr 1997 wurden etwa 3.500 Menschen mit einem NPH in Deutschland operiert, das entspricht etwa einem Drittel aller im selben Jahr an einem Hydrozephalus Operierten.

Ein Patient, für den ein Shunt-Implantat geeignet ist, hat gute Voraussetzungen für eine Erholung. Bis zu 80% der Patienten erleben eine deutliche Besserung ihrer Symptome. Die Auswirkungen des NPH verringern sich in der Regel innerhalb der ersten zwei bis drei Wochen nach der Operation. Weitere klinische Fortschritte treten noch bis zu einem Jahr nach der OP auf. Der Verlauf der Linderung der Symptome ist sehr individuell und geht von geringen bis zu hervorragenden Ergebnissen. Obwohl die Krankheit nicht vollständig heilbar ist, können die meisten Patienten mit NPH, denen frühzeitig ein Shunt-Ventil implantiert wurde, zu einem relativ normalen Alltagsleben zurückkehren. Da der NPH eine fortdauernde Krankheit ist, bleibt eine langfristige medizinische Betreuung erforderlich. Zeichen einer Veränderung können sein:

- Kopfschmerzen
- Rückkehr der Gangstörungen
- Gleichgewichtsstörungen
- Harninkontinenz
- leichte Demenz
- Sehunschärfen
- Reizbarkeit
- Müdigkeit
- Schwierigkeiten beim Aufwachen und Wachbleiben
- Wesensveränderungen

Diese Zeichen können auf eine Fehlfunktion des Shunts hinweisen, der behandelnde Neurologe oder Neurochirurg muss konsultiert werden, gegebenenfalls muss die Druckeinstellung des Ventils reguliert werden.

Weiterführende Informationen finden Sie beim

Informationszentrum Altershirndruck (IZ-A)

Alte Dorfstraße 51

22397 Hamburg

Telefon: 040 – 642 08 602

Telefax: 040 – 642 08 601

Email: info@iz-a.de

Korrespondenzadresse:

Dr. Svenja Happe

Abteilung Klinische Neurophysiologie

Universitätsklinikum Göttingen

Robert-Koch-Str. 40

37099 Göttingen

Telefon: 0551-39-0

Fax: 0551-3912651