# Neurochirurgie für den Pädiater

## Eine Übersicht über wichtige Krankheitsbilder und deren Behandlungsmöglichkeiten

Christian Schneider[1], Alexandre N. Datta[2], Raphael Guzman[1]

## Einleitung

Die neurochirurgische Versorgung für die pädiatrischen Patienten in der Schweiz ist im Umbruch. Traditionellerweise zu weiten Teilen von den kinderchirurgischen Kollegen abgedeckt, zeigt sich in den letzten Jahren eine Tendenz zur pädiatrischen Subspezialisierung von Fachärzten der Neurochirurgie aus der Erwachsenenwelt. Der Grund dafür ist einerseits die zunehmende Komplexität der Behandlungen mit einem immer breiter werdenden Angebot an technischen Hilfsmitteln, andererseits aber auch die Anpassung der Schweiz an die internationale Situation.

Die folgenden Ausführungen sollen eine Übersicht über die neurochirurgischen Krankheitsbilder geben, welche typischerweise im Kindesalter auftreten – zusammengetragen von Neurochirurgen mit dezidiert pädiatrischem Interesse und pädiatrischer Weiterbildung. Die Auswahl der Themen ist so getroffen, dass sie für die Kollegen in der Kinderarztpraxis hoffentlich alltagsrelevant ist.

## Hydrocephalus

Die Behandlung von Liquorzirkulationsstörungen gehört sicherlich zu den Hauptaufgaben der pädiatrischen Neurochirurgie. Die möglichen Ätiologien sind vielfältig und die daraus abzuleitende Einteilung ebenso. Pragmatisch, da in der Wahl der Behandlungsmodalität relevant, bietet sich aber die Einteilung in die (1) Störung der Liquorabsorption (Hydrocephalus malresorptivus) und die (2) Störung des Liquorabflusses (Hydrocephalus occlusivus) an. Eine gestörte Liquorabsorption muss mit einem Shunt, ein gestörter Liquorabfluss kann unter Umständen mit endoskopischen Verfahren behandelt werden.

Ätiologisch stehen beim Hydrocephalus malresorptivus die drei grossen Gruppen des posthämorrhagischen (z. B. frühgeburtliche intraventrikuläre Blutung), des postinfektiösen (z. B. neonatale Meningoencephalitis), sowie des kongenitalen Hydrocephalus (mit oder ohne strukturell-anatomische Auffälligkeit) im Vordergrund.

Auf der Seite des Hydrocephalus occlusivus finden sich immer strukturelle cerebrale Veränderungen, hauptsächlich Aquäduktstenosen (idiopathisch oder neoplastisch), Ausflussprobleme der hinteren Schädelgrube (Chiari Malformationen, Tumoren der hinteren Schädelgrube), sowie Zysten im Bereich der Engstellen der Liquorzirkulation.

Die klinische Präsentation hängt hauptsächlich davon ab, ob die Elastizität des Schädels noch gegeben ist. Vor dem Verschluss der Suturen präsentiert sich eine hydrocephale Entwicklung mit einem Kopfwachstum, welches die Perzentilen kreuzt, einer gespannten Fontanelle, Atempausen und Desaturationen. Nach dem Verschluss der Suturen wechselt die Symptomatik zu den klassischen Hirndruckzeichen: Kopfschmerzen, Stauungspapillen, Irritabilität, Übelkeit und Erbrechen bis hin zur Abducensparese, Bewusstseinsstörung, transtentorieller Herniation mit Atem- und Kreislaufstillstand. Diskretere Zeichen sind Schlafstörungen, vertikale Blickparese (Parinaud Syndrom) mit kompensatorischer Lidretraktion («Sonnenuntergangsphänomen»), Opisthotonus und spastischer Parese. Insbesondere shuntpflichtige Patienten, deren Gehirn und Liquorzirkulation sich an die Shuntsituation gewöhnt hat, können bei einer akuten Shuntdysfunktion rasch eine klinische Verschlechterung erleben.

## Shuntsysteme

Die Einführung funktionierender Shuntsysteme in den Fünfzigerjahren hat die regelmässig tödliche Diagnose «Hydrocephalus» zu einer behandelbaren Erkrankung werden lassen. Dieser neurochirurgische Meilenstein ist bis zum heutigen Tag nicht komplett durch eine alternative Technologie zu ersetzen. Shuntsysteme behandeln den Hydrocephalus zwar, bilden die physiologische Liquorzirkulation aber nur dürftig ab. Ausserdem warten sie mit einer ganzen Palette von Problemen und Komplikationsmöglichkeiten auf, deren Management den Patienten viel abverlangt.

### Konfiguration eines Shuntsystems

1. **Proximaler Teil:** Katheter der intrakraniell endet (meist in einem Seitenventrikel, ev. auch subdural oder in einer Zyste)

2. **Ventilteil:**
   - *Flussgesteuerte Ventile:* eine Engstelle begrenzt den Liquordurchfluss auf eine vordefinierte Menge
   - *Druckgesteuerte Ventile:* ein Mechanismus öffnet sich beim Erreichen des ein-

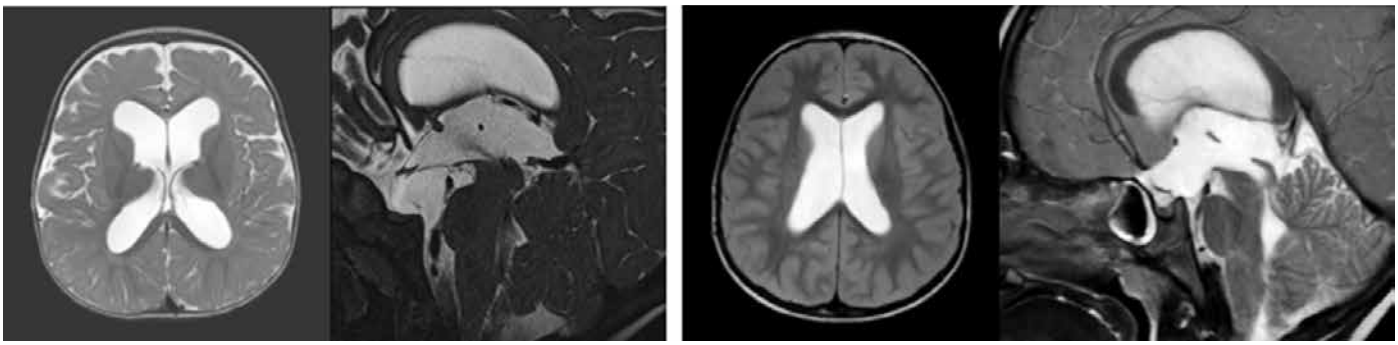


**Abb. 1:** Gegenüberstellung eines kongenitalen Hydrocephalus malresorptivus (links) mit gut sichtbarem «flow void» durch den Aquädukt zwischen drittem und viertem Ventrikel, sowie einem kongenitalen Hydrocephalus occlusivus (rechts) bei Aquäduktstenose

[1] Neurochirurgie und Pädiatrische Neurochirurgie, Universitätskinderspital beider Basel (UKBB), Spitalstrasse 33, CH-4031 Basel
[2] Neuro- und Entwicklungspädiatrie, Universitätskinderspital beider Basel (UKBB), Spitalstrasse 33, CH-4031 Basel

gestellten Druckwertes und drainiert Liquor bis zum Unterschreiten dieses Wertes. Druckgesteuerte Ventile werden in zwei Ausführungen angeboten:
- fixe Druckeinstellung: immer MR gängig, keine Kontrolle notwendig
- programmierbare Druckeinstellung: immer MR gängig, die Programmierung geschieht magnetisch und muss nach MR Untersuchungen überprüft werden

3. **Distaler Teil:** Katheter, der intraperitoneal (häufigste Variante), atrial (transvenös vor dem rechten Vorhof) oder pleural (zwischen Thoraxwand und Pleura) endet

Optionale Einbauten wie Anti-Gravitations-Einheiten, Y-Konnektoren u. a. machen die funktionelle Beurteilung eines Shuntsystems deutlich schwieriger und sind in ihrer Indikation umstritten.

Typische Komplikationen von Shuntsystemen sind Infektionen (bis 20% im ersten Jahr der Implantation, je jünger der Patient desto höher die Infektrate), mechanische Dysfunktion (Verstopfung oder Dekonnektion der Katheter), Über- und Unterdrainage[1].

Für die Kinderarztpraxis ist wichtig, dass Infektionen bei Shuntsystemen fast nur im ersten Jahr nach Implantation (oder Revisionsoperation) vorkommen[1]. Nach einem Jahr sinkt die Wahrscheinlichkeit deutlich ab, dass ein Shuntsystem bei der Infektsuche den primären Fokus darstellt, aber auch dass dieses von einem anderen Fokus aus «besiedelt» wird[2]. Die Wahrscheinlichkeit einer mechanischen Dysfunktion jedoch bleibt lebenslang bestehen. Die Beurteilung der Funktionsfähigkeit eines Systems liegt in den Händen des Spezialisten und ist oft ein schwieriges Mosaik aus Klinik, bildgebendem Vergleich der Ventrikelweite mit Voraufnahmen, Röntgen des Katheterverlaufs, Sonographie des Abdomens, Punktion des Ventils bis hin zur chirurgischen Exploration.

Klinisch ähnelt ein Shuntinfekt einer Meningitis: hohes Fieber, Meningismus und reduzierter Allgemeinzustand. Eine Shuntinfektion ist ein neurochirurgischer Notfall und lässt sich in der Regel nur durch eine Shuntexplantation und Anlage einer temporären externen Ventrikeldrainage, sowie hochdosierter intravenöser Antibiotikatherapie behandeln.

Mechanische Shuntdysfunktionen äussern sich durch Hirndruckzeichen wie oben beschrieben, aber auch durch neue Flüssigkeitsansammlungen entlang des Shuntverlaufs, typischerweise um das Ventil herum oder aber an der Durchtrittsstelle in das Peritoneum abdominal. Bei Kindern kann auch eine neue «Shuntalgie» – Schmerzen entlang des Systems – ein Hinweis für eine Shuntdysfunktion sein.

## Neuroendoskopie

Die beschriebenen Probleme mit Shuntsystemen haben der Entwicklung und Verfeinerung der Neuroendoskopie grossen Vortrieb verliehen. Unterdessen können viele Pathologien, welche zu einem Hydrocephalus occlusivus führen, endoskopisch behandelt werden. Das oberste Ziel ist ein Leben ohne Shunt, als Sekundärziel kann aber auch die «Vereinfachung» eines Shuntsystems endoskopisch erreicht werden, z. B. die Reduktion der Anzahl proximaler Katheter bei postinfektiösem multizystischem Hydrocephalus.

Neuroendoskope bestehen technisch aus einem Rohrsystem mit mindestens drei Kanälen: einem Kanal für die Optik, einem Kanal für Spülung und einem Arbeitskanal für Instrumente.

Die klassische Indikation für die Neuroendoskopie ist die Aquäduktstenose. Durch eine Fenestration am Boden des dritten Ventrikels kann ein Bypass für den Liquorabfluss in die präpontine Zisterne geschaffen werden. Der Erfolg einer solchen Drittventrikulostomie hängt hauptsächlich vom Alter des Patienten ab. Bei Kindern unter einem Jahr sinkt die Aussicht auf Erfolg deutlich ab, es wird von einer insuffizienten Resorptionskapazität im Bereich des alternativen Ausflusses ausgegangen[3].

Anders als bei Shuntsystemen, wo ein lebenslanges Risiko einer mechanischen Dysfunktion besteht, sinkt die Verschlusswahrscheinlichkeit einer Drittventrikulostomie nach einem Jahr drastisch ab. Innerhalb dieses kritischen Jahres kann aber ein Verschluss in etwa 10% der Patienten auftreten, mit einer ähnlich akuten klinischen Präsentation wie bei einem Shuntversagen[4].

## Hirntumoren

Hirntumoren sind die häufigsten soliden Tumoren im Kindesalter. Eine Neudiagnose ist für alle Beteiligen immer eine herausfordernde Situation. Dies liegt einerseits an der – nicht ganz abwegigen – gängigen Assoziation von «Hirntumor» mit «Behinderung und Tod», andererseits aber auch an der Prädilektion von kindlichen Hirntumoren für die hintere Schädelgrube (die hier exemplarisch näher beleuchtet werden). Ein grosser Anteil der Familien berichtet, dass die Betroffenen für einige Zeit mit der Arbeitsdiagnose einer

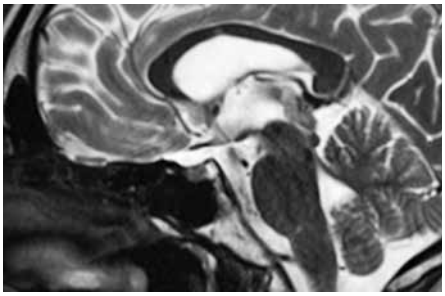


**Abb. 2:** Typische Präsentation einer funktionierenden Drittventrikulostomie. Am Boden des dritten Ventrikels zeigt sich ein «flow void» zwischen präpontiner Zisterne und drittem Ventrikel. In diesem Beispiel liegt eine neoplastische Aquäduktstenose vor

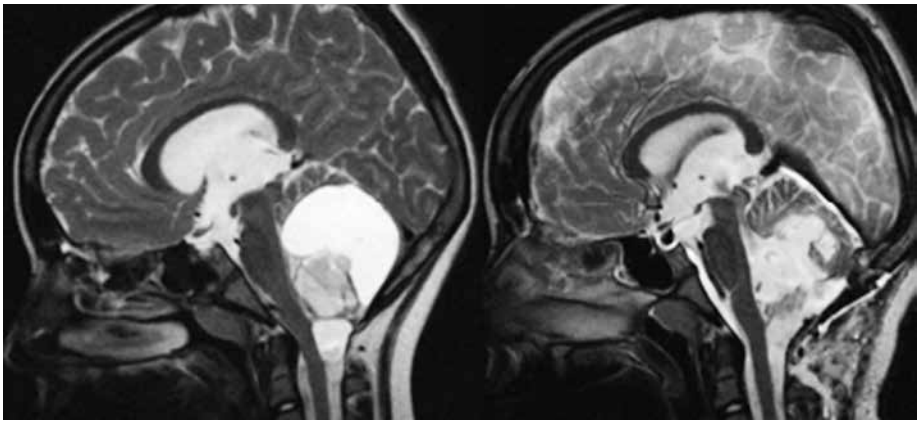


**Abb. 3:** Typische Präsentation eines pilozytischen Astrozytoms in der hinteren Schädelgrube. Links die präoperative, rechts die postoperative Situation. Man beachte den Verschlusshydrocephalus und die Kompression des Hirnstammes gegen den Clivus in der präoperativen Bildgebung. Im Vergleich dazu eine entspannte Situation präpontin und ein «flow void» durch den Aquädukt in der postoperativen Bildgebung, nebst der Tumorentfernung

Gastroenteritis behandelt worden seien, da morgendliche Übelkeit und Erbrechen leitsymptomatisch sind[5]. Oft ist es dann nach einiger Zeit solcher Symptome schliesslich der akute Verschlusshydrocephalus mit Bewusstseinsstörung, welcher die Patienten ins Krankenhaus bringt.

Die drei häufigsten Tumorentitäten in der kindlichen hinteren Schädelgrube umfassen (1) das pilozytische Astrozytom, (2) das Medulloblastom und (3) das Ependymom[5]. Bei allen spielt die Qualität der chirurgischen Resektion eine zentrale Rolle für die weitere Behandlung, die Lebensqualität und letztendlich das Überleben dieser Patienten. Unter diesem Aspekt ist es das oberste Ziel, eine schonende, aber trotzdem möglichst totale Tumorresektion zu erreichen.

## Pilozytisches Astrozytom

Das pilozytische Astrozytom ist der häufigste Tumor in der hinteren Schädelgrube, kommt aber entlang der gesamten Neuraxis vor. Das mittlere Alter der Patienten bei Diagnose liegt bei sieben Jahren. Histologisch werden sie nach WHO einem Grad I zugeordnet und verhalten sich biologisch relativ gutartig. Eine Totalresektion dieses Tumors wird als kurativ betrachtet[5].

## Medulloblastom

Das Medulloblastom ist der häufigste maligne solide Tumor bei Kindern und umfasst 25% aller pädiatrischen Hirntumoren[5]. Zu 85% ist es in der hinteren Schädelgrube lokalisiert. Histologisch sind Medulloblastome immer einem WHO Grad IV zuzuordnen und verursachen demzufolge eine hohe Morbidität und Mortalität. Neuere Untersuchungen zeigen, dass mindestens vier molekularbiologische Typen unterschieden werden müssen, die sich histologisch ähneln, sich aber biologisch in ihrer Prognose deutlich unterscheiden.[6] Auch hier bietet die chirurgische Totalresektion die beste Ausgangslage für eine langfristige Tumorkontrolle. Das Überleben dieser Patienten hat sich in den letzten Jahren zwar verbessert, die onkologische Nachbehandlung fordert aber einen hohen Tribut. Die adjuvante Radiochemotherapie, welche zur Langzeitkontrolle notwendig ist, führt zu einer signifikanten intellektuellen Beeinträchtigung dieser Patienten im Verlaufe ihres Lebens. Dies insbesondere in der Altersgruppe der bei Diagnose unter Dreijährigen, deren Nervensystem eine Strahlentherapie besonders schlecht toleriert[7,8].

## Ependymom

Ependymome sind die dritthäufigsten Hirntumoren und kommen entlang des gesamten ZNS vor, wobei 70% in der hinteren Schädelgrube lokalisiert sind. Das mittlere Alter der Betroffenen liegt bei vier Jahren mit einer deutlichen Prädilektion für das männliche Geschlecht[5]. Histologisch können Ependymome als WHO Grad I-III vorkommen. Subependymome und myxopapilläre Ependymome werden als Grad I, das klassische Ependymom als Grad II und die anaplastische Variante als Grad III taxiert. Ähnlich wie bei den Medulloblastomen zeigen auch die Ependymome molekulargenetische Unterschiede, welche prognostisch relevant sind[9]. Die Abhängigkeit der Prognose vom Erreichen einer Totalresektion ist beim Ependymom am deutlichsten. De facto fällt die 5-Jahres-Überlebensrate von 70% auf 30%, wenn auf der postoperativen MR-Bildgebung Resttumor zur Darstellung kommt[10]. Dies macht unter Umständen einen zweiten Eingriff sinnvoll, um Tumorreste möglichst zu entfernen. Chemotherapie ist bei diesen Tumoren quasi wirkungslos, es besteht aber die Indikation zur radiotherapeutischen Nachbehandlung. Da 25% der Patienten unter dreijährig sind, ist die radiogene therapeutische Morbidität ebenfalls erheblich.

## Spinale Dysraphien

Eine kurze Übersicht über spinale Dysraphien zu geben, ist nicht ganz einfach. Die Nomenklatur der verschiedenen Krankheitsbilder ist uneinheitlich, die Übergänge sind teilweise fliessend und die Definitionen entsprechend unscharf. Der Begriff der spinalen Dysraphie umschreibt alle Situationen, in denen der embryologische Verschluss des Neuralrohres nicht perfekt geschieht. Darin enthalten sind alle Formen der Spina bifida («gespaltener Dorn»), welche das Vorliegen eines im weiteren Sinne gespaltenen Neuralrohres meint.

Pragmatisch bestehen drei Problemkreise bei spinalen Dysraphien, wie im untenstehenden Diagramm zusammengefasst. Die Härte der chirurgischen Behandlungsindikation nimmt von links nach rechts ab, sprich die Kontroverse darüber zu. Die einzelnen Pathologien lassen sich entsprechend einordnen.

Zuvorderst und am dringlichsten zu betrachten ist sicherlich die Verbindung des ZNS zur Aussenwelt. Das daraus resultierende Infektionsrisiko macht eine chirurgische Behandlung unausweichlich, eine manifeste Infektion ist extrem schwierig zu beherrschen und mit einer erheblichen Morbidität vergesellschaftet. Bezüglich der Operationsindikation bestehen hier keine Diskussionen, mit Ausnahme eines vollständigen Behandlungsabbruches bei sehr hoch liegender Dysraphie. Die typischen Krankheitsbilder auf dieser Seite der Indikations-Skala sind die offene Spina bifida (z.B. Myelomeningocele), sowie der Dermalsinus mit einem Fistelgang zum Neuralrohr.

Der offensichtliche zweite Problemkreis ist die gesetzte neuronale Dysfunktion, welche sich aus der Lokalisation der Läsion entlang der Neuraxis ergibt. Diese Dysfunktion ist

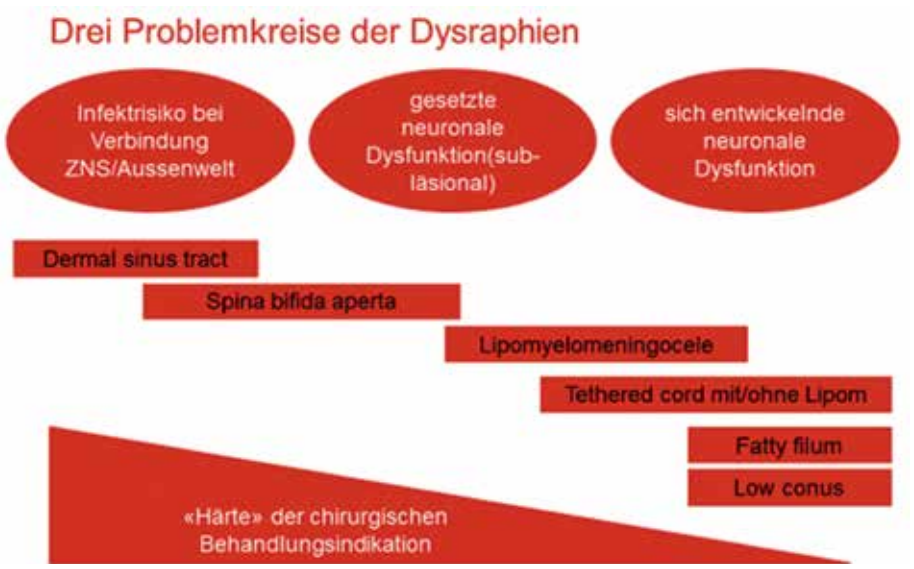



**Abb. 4:** Schematische Darstellung der Problemkreise bei spinalen Dysraphien mit Einordnung der wichtigsten pathologischen Erscheinungsformen und der «Härte» der jeweiligen chirurgischen Behandlungsindikation

chirurgisch allenfalls supportiv-symptomatisch zu beeinflussen z. B. bei Spastik, orthopädischen Deformitäten und urologischen Problemen. Der subläsionale Ausfall bei Myelomeningocele oder Lipomyelomeningocele sind bei der Indikationsskala hier anzusiedeln. Der dritte Problemkreis ist bezüglich der chirurgischen Indikationsstellung komplex und kontrovers diskutiert. Allen spinalen Dysraphien gemein ist die mechanische Fixation des unteren Endes des Neuralrohres. Die Konsequenz davon ist, dass das normalerweise disproportionale Längenwachstum von Rückenmark und Wirbelsäule synchron ablaufen muss. Dies führt einerseits zu langsam progredienten neurologischen Ausfallserscheinungen wie Schmerzen in Rücken und Beinen, Reflexabschwächung, Kraftverlust der Beine, sensiblen Ausfällen und Blasen- und Mastdarmstörungen, andererseits zu orthopädischen Deformitäten. Dieses Phänomen wird unter dem englischen Begriff «tethered cord» zusammengefasst[11]. Die Crux bei dieser «tethered cord»-Situation ist nun, dass nicht alle Patienten wirklich symptomatisch werden müssen. Diese Erkenntnis hat zur Bildung zweier «Lager» geführt, welche den Zeitpunkt des chirurgischen «untethering» unterschiedlich indizieren. Die Verfechter der prophylaktischen Operation («Nordamerikanische Schule») argumentieren, dass verlorene Funktionen (insbesondere des Vegetativums) auch nach chirurgischer Behandlung kaum zurückkehren. Demgegenüber steht die «Pariser Schule», welche moniert, dass man je nach Serie bis zu 40% der Patienten mit «tethered cord» unnötigerweise dem Risiko einer Operation aussetzt[12]. Nicht zufällig korreliert das präferierte Vorgehen mit der medicolegalen Landschaft im jeweiligen Arbeitsumfeld.

## Spinale Dysraphien in der Kinderarztpraxis

In Abwesenheit von offensichtlichen Befunden wie einem grossen subkutanen Lipom oder einer Myelomeningocele ist die Diagnose einer spinalen Dysraphie unter Umständen nicht trivial. Der klinische Befund ist oft unergiebig, insbesondere bei der Beurteilung des Vegetativums eines Säuglings und die inspektorischen Zeichen sind manchmal diskret. Zudem ist eine klärende MR-Untersuchung der Wirbelsäule in dieser Altersgruppe mit einem erheblichen Aufwand verbunden. Die Ultraschalluntersuchung der LWS kann grobe Veränderungen eventuell visualisieren, z. B. grosse intraspinale Lipome oder einen tief stehenden Conus medullaris. Einen definitiven Ausschluss einer Dysraphie liefert die Sonographie aber nicht und für die operative Planung ist sie zu wenig detailliert. Wichtig ist die sorgfältige Inspektion des Patienten mit Fokus auf die Mittellinie (von Kopf bis Fuss). Die häufigste Auffälligkeit ist die gleichzeitig harmloseste, ein Steissbeingrübchen kann in bis zu 5% der Neugeborenen gefunden werden und hat in aller Regel keine Bedeutung.

**Auffällige und warnende inspektorische Befunde in diesem Kontext sind:**

- Lateral verzogene Analfalte
- Hauteinziehungen oberhalb der Analfalte
- Hämangiome
- Hautanhängsel
- Haare
- Lipome
- Nässende Öffnungen

## Neurochirurgische Behandlung der Epilepsie

Die Epilepsiechirurgie ist in vielen Fällen eine ausserordentlich wirkungsvolle Behandlung medikamentös therapierefraktärer Situationen. Die klassischen neurochirurgischen Indikationen sind hierbei naturgemäss vor allem die läsionalen Epilepsien, sprich die Resektion von epileptogenem Gewebe, bzw. von Läsionen, welche auf das umliegende Hirngewebe epileptogen wirken. Dabei kommen neoplastische Läsionen in Frage, wie z. B. Gangliogliome oder dysembryoplastisch neuroepitheliale Tumoren (DNET). Auch sind fokale kortikale Dysplasien, kortikale Heterotopien oder eine Temporallappenepilepsie bei Hippocampussklerose mit gutem Erfolg chirurgischen Massnahmen zugänglich.

Schwieriger und aufwändiger wird die Situation bei fehlendem radiologisch-anatomischem epileptogenem Korrelat oder bei sehr ausgedehnten Veränderungen wie z. B. einer Hemimegalencephalie. Bei im EEG fokal imponierender Aktivität kann mittels «cortical mapping» und anschliessender Resektion des epileptogenen Cortex das Behandlungsziel erreicht werden. Histologisch finden sich hierbei oft mikroskopische fokale Dysplasien, welche der Auflösung der MRI-Bildgebung entgehen. Zur Lokalisation solcher Läsionen wird nach einer Hemikraniotomie eine Plattenelektrode mit einigen Dutzend Kontakten («Gridelektrode») auf den Cortex gelegt. Die Wunde wird verschlossen und die Ableitungskabel werden nach aussen geführt. Während einiger Tage und unter Entzug der antiepileptischen Therapie können dann sämtliche Anfälle monitorisiert und aufgezeichnet werden. Dadurch lassen sich epileptogene Regionen



**Abb. 5:** Steissbeingrübchen («sacral dimple») eines neurologisch unauffälligen Kindes



**Abb. 6:** Zusammenstellung auffälliger Inspektionsbefunde bei spinalen Dysraphien. Mit bestem Dank an PD Dr. med. K. Kothbauer, Chefarzt Neurochirurgie, Luzerner Kantonsspital

des Cortex unter der Gridelektrode eingrenzen, welche dann im Rahmen der Explantation des Grid chirurgisch entfernt werden können. Dies natürlich unter Schonung eloquenter Hirnareale.

Bei Fehlen eines solchen epileptogenen Herdes muss auf dekonnektierende Techniken, z. B. eine funktionelle Hemisphärotomie oder eine Callosotomie zurückgegriffen werden. Die Absicht solcher Interventionen ist die Verhinderung des Übergreifens einer epileptischen Aktivität auf das ganze Gehirn. Eine funktionelle Hemisphärotomie ist heute ein vergleichsweise schonender Eingriff (im Vergleich zur anatomischen Hemisphärektomie in den Anfängen der Epilepsiechirurgie, bei welcher tatsächlich der Cortex einer Hemisphäre chirurgisch reseziert wurde). Bis zum Alter von etwa drei Jahren kann trotz eines solchen Eingriffes eine fast normale motorische Entwicklung bestehen[13].

Schliesslich bildet der Nervus vagus Stimulator eine symptomatische und supportive chirurgische Möglichkeit zur Anfallsreduktion und Anfallsdurchbrechung. Dies insbesondere in Situationen, wo die Etablierung einer dritten oder vierten medikamentösen antiepileptischen Therapie zur Diskussion steht. Hier zeigt sich eine Überlegenheit des Stimulators gegenüber weiterer medikamentöser Eskalation[14].

Es muss betont werden, dass Kinder mit medikamentös refraktärer Epilepsie frühzeitig epilepsiechirurgisch vorgestellt werden müssen. Wiederholte iktale Ereignisse des Gehirns bedeuten eine substantielle Störung des neuronalen Netzwerkes und wirken stark hemmend auf die Entwicklung der synaptischen Verknüpfungen. Man spricht auch von Epilepsie-Demenz mit entsprechend verzögerter neurokognitiver Entwicklung der Patienten. Zudem erleben polymedizierte Kinder das gesamte Nebenwirkungsspektrum der einzelnen Antiepileptika. Selbst wenn nicht eine komplette Anfallsfreiheit erreicht werden kann ist eine Reduktion der Frequenz und/oder der notwendigen medikamentösen Therapie oft ein bedeutender Zugewinn an Lebensqualität und kann die Basis für das Fortschreiten der gehemmten neurokognitiven Entwicklung legen.

Der zweite Grund für eine möglichst frühe epilepsiechirurgische Evaluation ist die neuronale Plastizität. Insbesondere vor der Sprachfixierung können auch grosse dekonnektive Eingriffe noch mit einer manchmal überraschend erfreulichen funktionellen und kognitiven Entwicklung vereinbar sein.

## Neurovaskuläre Chirurgie bei Kindern

Im Gegensatz zu der Erwachsenenwelt spielen im pädiatrischen Umfeld die klassischen Ursachen eines cerebralen Insultes kaum eine Rolle. Arterielle Hypertonie, Arteriosklerose, Amyloidangiopathie, Vorhofflimmern, diabetische Langzeitschäden und die Ausbildung von Aneurysmen der cerebralen Zirkulation sind Erkrankungen des älteren Menschen.

Bei pädiatrischen cerebralen Insulten sind die Risikofaktoren kardial (z. B. Klappenvitien, offenes Foramen ovale, Polycythämie bei zyanotischen Vitien), hämatologisch (z. B. Sichelzellanämie, rheologisch wirksame Erkrankungen), infektiös (z. B. Varizellen, HIV Vaskulitis), genetisch (z. B. Marfan) und metabolisch (z. B. Morbus Fabry), traumatisch (z. B. arterielle Dissektion) oder medikamentös (legale und illegale Medikamente/Drogen) zu suchen[15].

Neurochirurgisch relevant sind insbesondere zwei vaskuläre Krankheitsbilder: arteriovenöse Missbildungen (AVM) und die Moyamoya Erkrankung.

## Pädiatrische arteriovenöse Missbildungen (AVM)

Pädiatrische AVMs umfassen lediglich 3-20% aller AVM, sind aber in bis zu 50% der Fälle die Ursache für einen kindlichen hämorrhagischen Insult[15]. Die Behandlungsbedürftigkeit ergibt sich aus dem jährlichen Risiko von etwa 3% einer Blutung, was bei hoher statistischer Lebenserwartung zu einem grossen kumulativen Blutungsrisiko führt[16]. Wie auch bei anderen Krankheitsbildern ist die neuronale Plastizität des jungen Gehirns der grosse Vorteil für das Zurückgewinnen verlorener Funktionen, was diese Altersgruppe eine aggressive Behandlung besser tolerieren lässt.

### Klinische Präsentation und Diagnostik

Etwa 60% der Patienten mit AVM werden durch die Hämorrhagie symptomatisch, gefolgt von Anfallsereignissen, progredienten neurologischen Defiziten und Kopfschmerzen (je etwa 10%). Ein kleiner Teil wird inzidentell diagnostiziert[15]. Eine komplette neuroradiologische Abklärung ist unumgänglich und verlangt nach einem MRI und einer digitalen Subtraktionsangiographie (DSA).

### Behandlungskonzepte

Die Behandlung pädiatrischer AVMs ruht auf drei Pfeilern: Endovaskuläre Obliteration, neurochirurgische Resektion und Radiochirurgie. Längst ist man bei einer intensiven Zusammenarbeit der drei Disziplinen angelangt unter dem Aspekt, dass eine multimodale Therapie mit einer viel höheren Wahrscheinlichkeit zum Ziel der Radikalität führt. Dies ist insbesondere bei höhergradigen AVM der Fall[16]. Die AVMs werden gemäss ihrer Morphologie und ihres Drainagemusters in 5 Grade eingeteilt, wobei die Komplexität der Behandlung mit höherer Graduierung zunimmt.

### Endovaskuläre Embolisation

Diese im Prinzip sehr elegante Behandlung umfasst das Vorschieben eines Mikrokatheters von inguinal superselektiv in den arteriellen Schenkel der AVM in Vollnarkose. Nach Möglichkeit wird der Fistelpunkt identifiziert und intranidale Aneurysmata (als häufiges morphologisches Blutungsäquivalent) dargestellt. Die Obliteration geschieht mit verschiedenen Materialien, die Industrie stellt hier eine breite Produktepalette zur Verfügung. Letztlich ist das Ziel die Induktion einer Thrombose der Fehlbildung und deren Dekonnektion vom vaskulären Hochdrucksystem. Solche Interventionen könne auch in mehreren Sitzungen durchgeführt werden.

Nachteilig bei dieser Behandlung sind die recht hohe Strahlenexposition und die relativ kleine Chance, eine AVM zu heilen. In einer Serie von 101 Patienten waren lediglich 2 Patienten nur durch eine Embolisation abschliessend behandelt, beide mit niedriggradigen AVM[16].

### Neurochirurgische Resektion

Bei niedriggradigen AVM kann die chirurgische Resektion alleine in 70% zielführend sein, bei höhergradigen ist dies so gut wie nie möglich[16]. Technisch sind diese Interventionen anspruchsvoll. Moderne Hybrid-Operationssäle ermöglichen aber die Durchführung einer intraoperativen Angiographie zur Dokumentation einer kompletten Resektion.

### Stereotaktische Radiochirurgie

Die Radiochirurgie ist häufig die Modalität der Wahl bei hochgradigen AVM, Residuen und Rezidiven. Ein grosser Vorteil ist das ambulante Setting für die Behandlung und das Wegfallen einer Narkose für Kinder über 12 Jahre. Das physiologische Prinzip liegt in der Induktion einer Entzündungsreaktion in der AVM mit konsekutiver Thrombose. Nachteilig und daher immer individuell zu diskutieren ist die lange Zeitdauer bis zum Wirkungseintritt. Eine komplette Obliteration kann einige Jahre in Anspruch nehmen. Da bis 4% der Patienten

innert eines Jahres eine erneute Blutung erleben, bedeutet dies die Inkaufnahme dieses Risikos in der Behandlungszeit[17].

## Moyamoya Erkrankung

Die Moyamoya Angiopathie, auch «spontane Okklusion des Circulus Willisi» genannt, wurde erstmals im Jahr 1957 von Takeuchi und Shimizu beschrieben.[18] Hauptmerkmal der Krankheit ist eine beidseitige und langsam fortschreitende Verengung oder sogar der Verschluss der grossen schädelbasisnahen Arterien des vorderen Hirnkreislaufs, beginnend an der terminalen Arteria carotis interna. Als Reaktion auf den resultierenden Zustand der permanenten Minderdurchblutung bildet sich ein abnormales Gefässnetz aus Kollateralen hauptsächlich in und um die Basalganglien aus. Dieses fragile Gefässnetzwerk ähnelt in der DSA einer «in der Luft driftenden Rauchwolke», auf Japanisch «moyamoya»[19].

### Symptomatik

Erwachsene Moyamoya Patienten erleiden in 60% der Fälle rezidivierende ischämische Episoden und in 15–20% eine Hirnblutung. Bei Kindern und Jugendlichen ist die Hirnblutung äusserst selten, wiederholte transiente Hirnischämien mit sensomotorischer Ausfallssymptomatik überwiegen. Im natürlichen Verlauf schätzt man, dass über 60–70% der Patienten innerhalb von fünf Jahren einen Stroke erleiden werden. In Anbetracht dieser hohen Morbiditätsrate bei unbehandelten Patienten hat sich die frühestmögliche diagnostische Aufarbeitung gefolgt von einem vorbeugenden Eingriff zur Wiederherstellung einer balancierten zerebralen Hämodynamik zum Behandlungsstandard entwickelt[20].

### Diagnostik

Die Magnetresonanztomografie ermöglicht oft bereits eine Verdachtsdiagnose. Typisch sind Zeichen von multiplen Ischämien unterschiedlichen Alters. Zur weiteren Abklärung werden eine DSA zur Beurteilung der Gefässsituation und eine Positronen-Emission-Tomografie (PET) zur Bestimmung der hämodynamischen Reservekapazität durchgeführt.

### Behandlung

Das Ziel der Behandlung ist die Wiederherstellung einer suffizienten Blutversorgung des Gehirns (Revaskularisation). Die etablierten Operationstechniken werden grundsätzlich in «direkte» und «indirekte» Bypass-Chirurgie unterteilt. Beim direkten Bypass wird eine Endarterie der äusseren Halsschlagader (z. B. Arteria temporalis superficialis) auf eine intrakranielle Empfängerarterie (z. B. Arteria cerebri media) in mikrochirurgischer Technik anastomosiert. Bei der indirekten Revaskularisation wird die Skalparterie mit oder ohne Schläfenmuskel auf die Hirnoberfläche der minderdurchbluteten Hirnhälfte transponiert. Alle indirekten Umgehungstechniken stimulieren die Bildung eines neuen Gefässnetzes an der kortikalen Oberfläche und sollen somit zu einer gewissen Supplementierung der zerebralen Blutversorgung beitragen[21-22].

## Zusammenfassung

In dieser Zusammenstellung typisch pädiatrisch neurochirurgischer Krankheitsbilder und deren Behandlung wollen die Autoren einerseits ihre Faszination an dieser Subspezialisierung transportieren und andererseits für die niedergelassenen pädiatrischen Kollegen das Behandlungsangebot darlegen. Wir sind für direkte Anfragen auf kurzem Wege jederzeit offen und freuen uns immer über Interessensbekundungen zu unserer Tätigkeit und Rückmeldungen zu unseren Patienten.

## Literaturverzeichnis


1) Prusseit J, Simon M, von der Brelie C, Heep A, Molitor E, Volz S, Simon A. Epidemiology, prevention and management of ventriculoperitoneal shunt infections in children. Pediatr Neurosurg. 2009;45(5):325-36.
2) Vinchon M, Dhellemmes P. Cerebrospinal fluid shunt infection: risk factors and long-term follow-up. Childs Nerv Syst. 2006 Jul;22(7):692-7.
3) Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JR, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S; Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Predicting who will benefit from endoscopic third ventriculostomy compared with shunt insertion in childhood hydrocephalus using the ETV Success Score. J Neurosurg Pediatr. 2010 Oct;6(4):310-5.
4) Bouras T, Sgouros S. Complications of endoscopic third ventriculostomy. J Neurosurg Pediatr. 2011 Jun;7(6):643-9.
5) Boop FA, Sanford RA, Taylor MD. Surgical Management of Pediatric Posterior Fossa Tumors. In: Nanda A, ed. Principles of Posterior Fossa Surgery. New York: Thieme; 2012.
6) Northcott PA, Shih DJ, Peacock J, et al. Subgroup-specific structural variation across 1,000 medulloblastoma genomes. Nature. Aug 2 2012;488(7409):49-56.
7) Ris MD, Walsh K, Wallace D, et al. Intellectual and academic outcome following two chemotherapy regimens and radiotherapy for average-risk medulloblastoma: COG A9961. Pediatric blood & cancer. Aug 2013;60(8):1350-1357.
8) Dhall G, Grodman H, Ji L, et al. Outcome of children less than three years old at diagnosis with non-metastatic medulloblastoma treated with chemotherapy on the «Head Start» I and II protocols. Pediatric blood & cancer. Jun 2008;50(6):1169-1175.
9) Witt H, Mack SC, Ryzhova M, et al. Delineation of two clinically and molecularly distinct subgroups of posterior fossa ependymoma. Cancer cell. Aug 16 2011;20(2):143-157.
10) Pollack IF, Gerszten PC, Martinez AJ, et al. Intracranial ependymomas of childhood: long-term outcome and prognostic factors. Neurosurgery. Oct 1995;37(4):655-666; discussion 666-657.
11) Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of «tethered cord syndrome». J Neurosurg. 1981 Apr;54(4):494-503.
12) Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf F. Congenital lumbosacral lipomas. Childs Nerv Syst. 1997 Jun;13(6):298-334.
13) Jadhav T, Cross JH. Surgical approaches to treating epilepsy in children. Curr Treat Options Neurol. 2012; 14 (6): 620–9.
14) Helmers SL, Wheless JW, Frost M, et al., Vagus nerve stimulation therapy in pediatric patients with refractory epilepsy: retrospective study. J Child Neurol. 2001; 16 (11): 843–8.
15) Tsze DS, Valente JH. Pediatric stroke: a review. Emerg Med Int. 2011;2011:734506.
16 Darsaut TE, Guzman R, Marcellus ML, Edwards MS, Tian L, Do HM, Chang SD, Levy RP, Adler JR, Marks MP, Steinberg GK. Management of pediatric intracranial arteriovenous malformations: experience with multimodality therapy. Neurosurgery. 2011 Sep;69(3):540-56.
17) Reyns N, Blond S, Gauvrit JY, et al. Role of radiosurgery in the management of cerebral arteriovenous malformations in the pediatric age group: data from a 100-patient series. Neurosurgery. 2007;60(2):268-276.
18) Takeuchi K, Shimizu K: Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries. Brain & Nerve 1957; 9: 37–43.
19) Suzuki J, Takaku A: Cerebrovascular «moyamoya» disease. Disease showing abnormal netlike vessels in base of brain. Arch Neurol Mar 1969; 20(3): 288–299.
20) Guzman R, et al.: Clinical outcome after 450 revascularization procedures for moyamoya disease. Clinical article. Journal of Neurosurgery Nov 2009; 111(5): 927–935.
21) Guzman R, Steinberg GK: Direct bypass techniques for the treatment of pediatric moyamoya disease. Neurosurgery Clinics of North America Jul 2010; 21(3): 565–573.
22) Guzman R, Zumofen DW. Moyamoya Krankheit – Ein seltener Grund für Schlaganfall, Hirnblutung und Kopfschmerzen. Hausarzt Praxis 2015;10(10): 1-6.


## Korrespondenzadresse


Dr. med. Christian Schneider
Oberarzt Neurochirurgie
Spitalstrasse 21
CH-4031 Basel
christianandreas.schneider@usb.ch
Telefon: +41 61 328 60 76
Fax: +41 61 265 71 38


Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenskonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu deklarieren.

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird nur die männliche Form verwendet.