

UNIKLINIKUM
SALZBURG

CHRISTIAN-DOPPLER-KLINIK

*HYDROZEPHALUS IN SÄUGLINGS
&
KLEINKINDALTER*



18.ÖANCK
Frühjahreseminar

AL-SCHAMERI

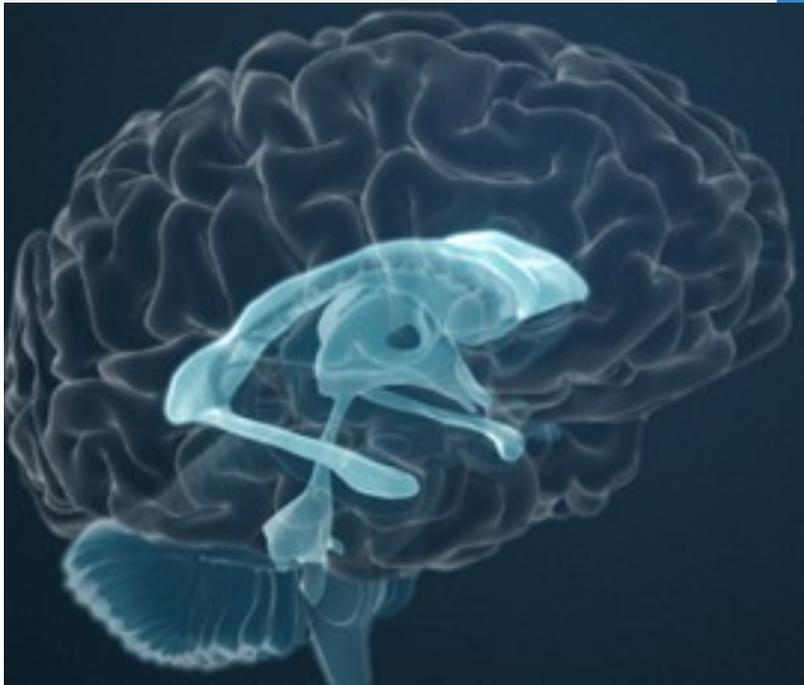
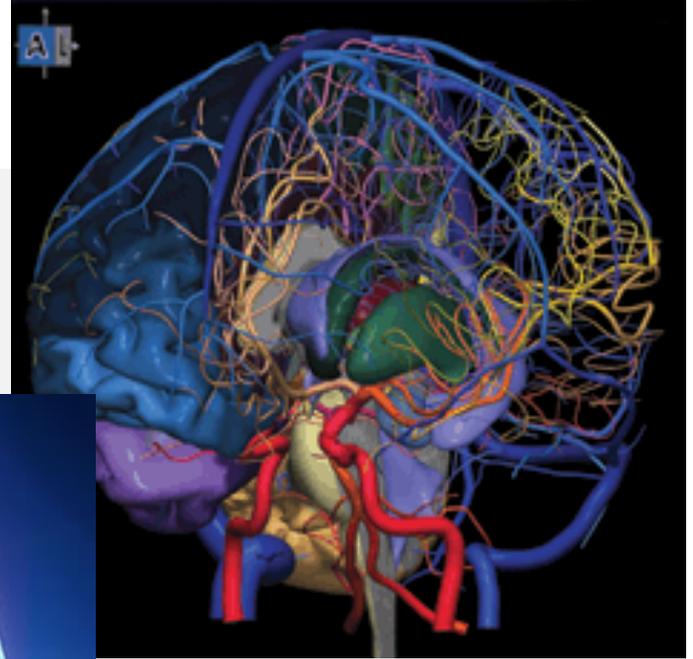
16-17. Mai 2019
Salzburg





Germinal Matrix Blutung





Hydrozephalus



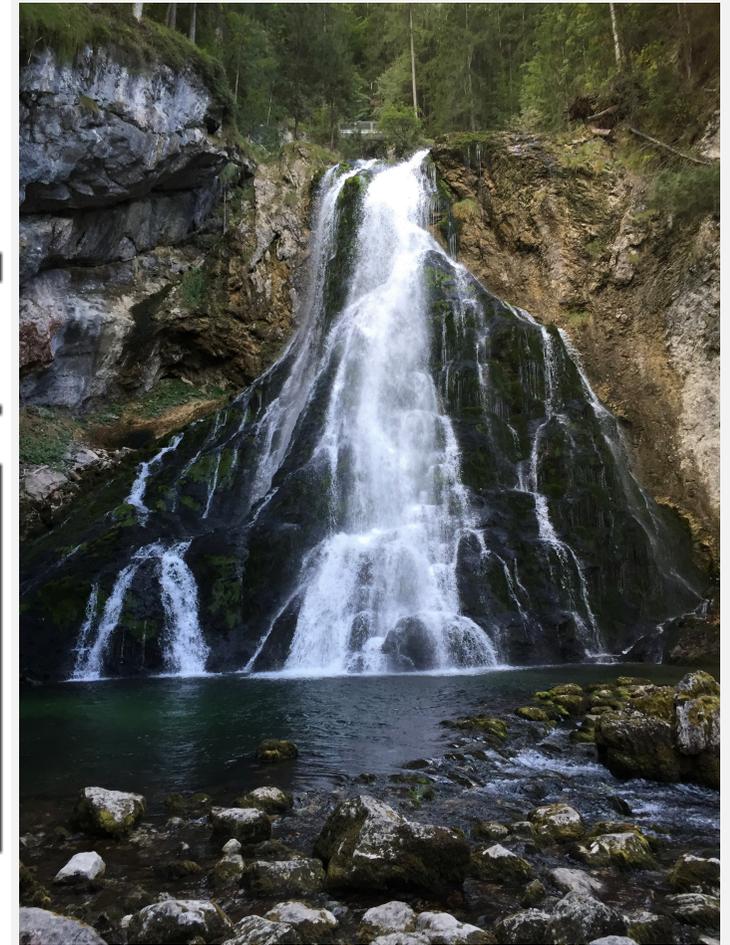
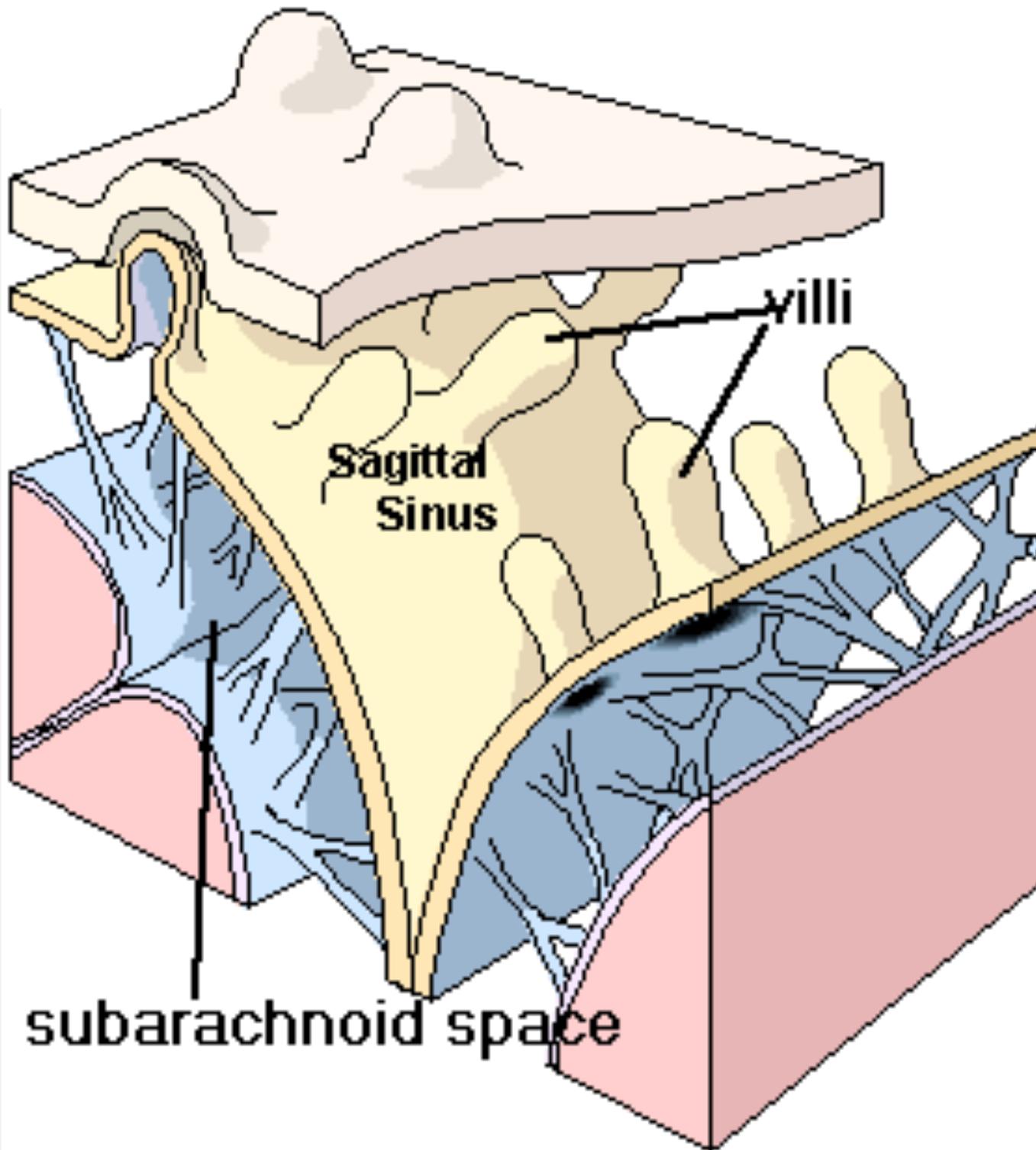
.. am Lebensbeginn

- Angeboren
- Intraventrikuläre Blutung(Matrix) im Säuglingsalter

zum Lebensende

- Normaldruckhydrozephalus

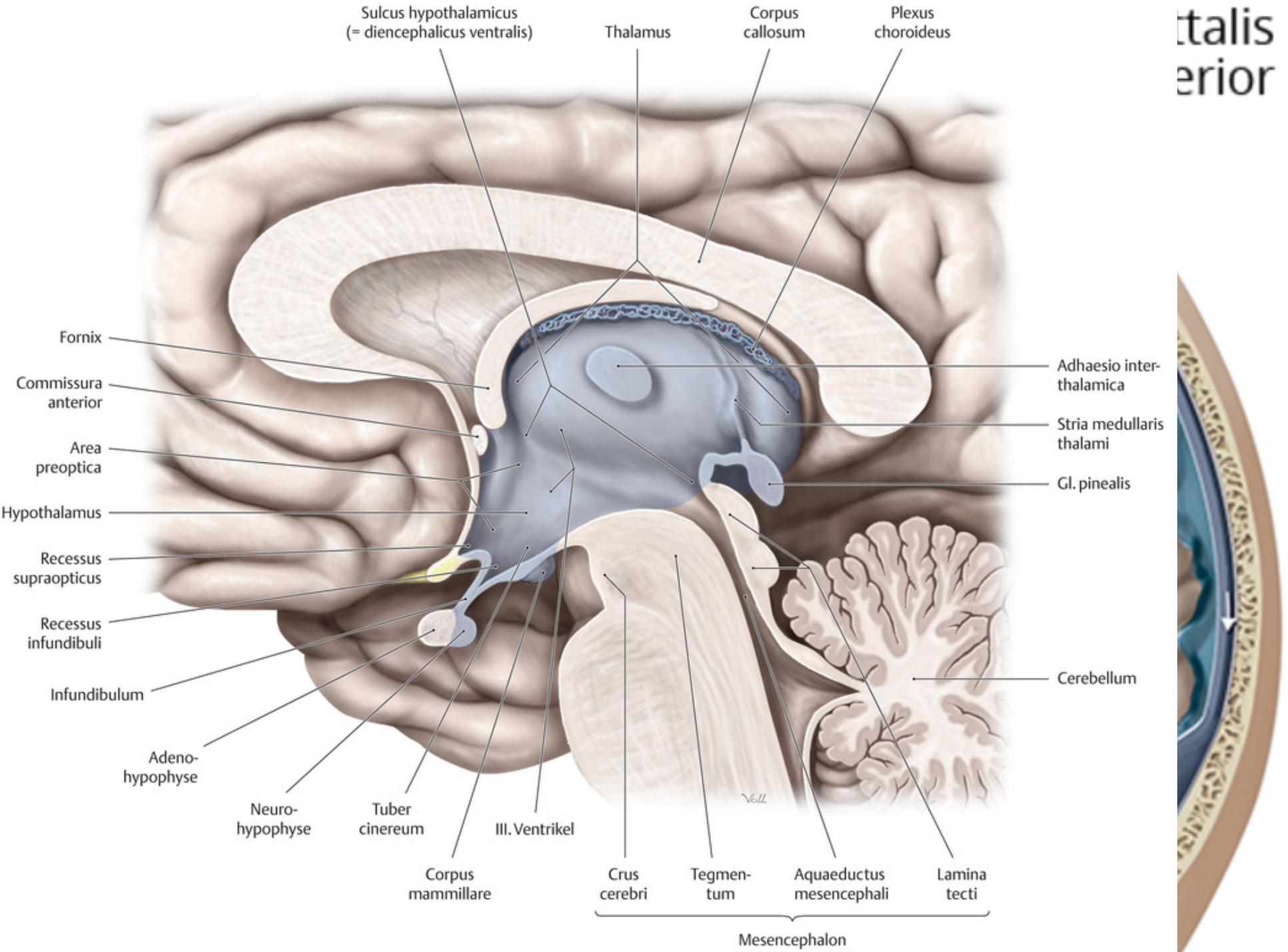




Pa
Gr

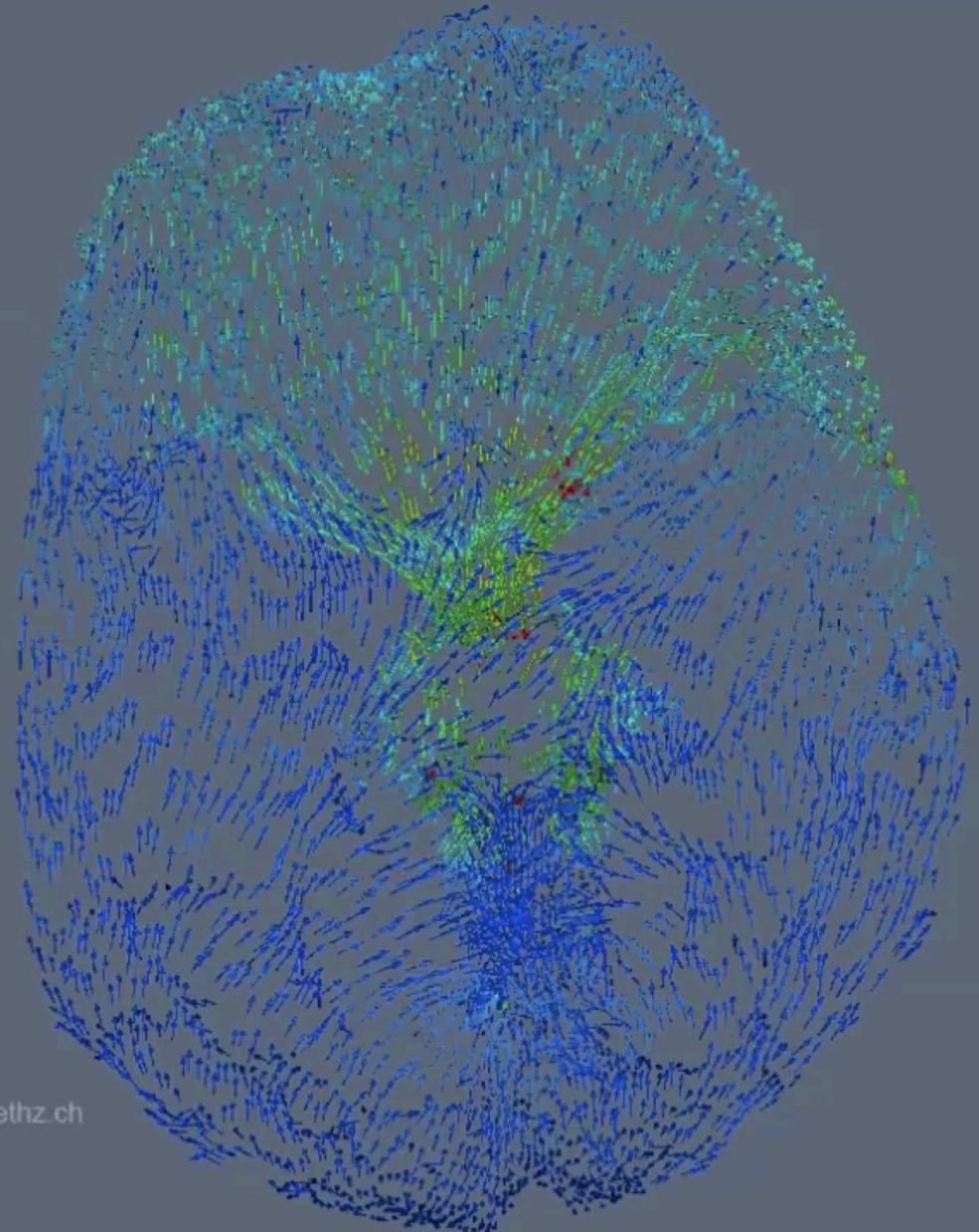
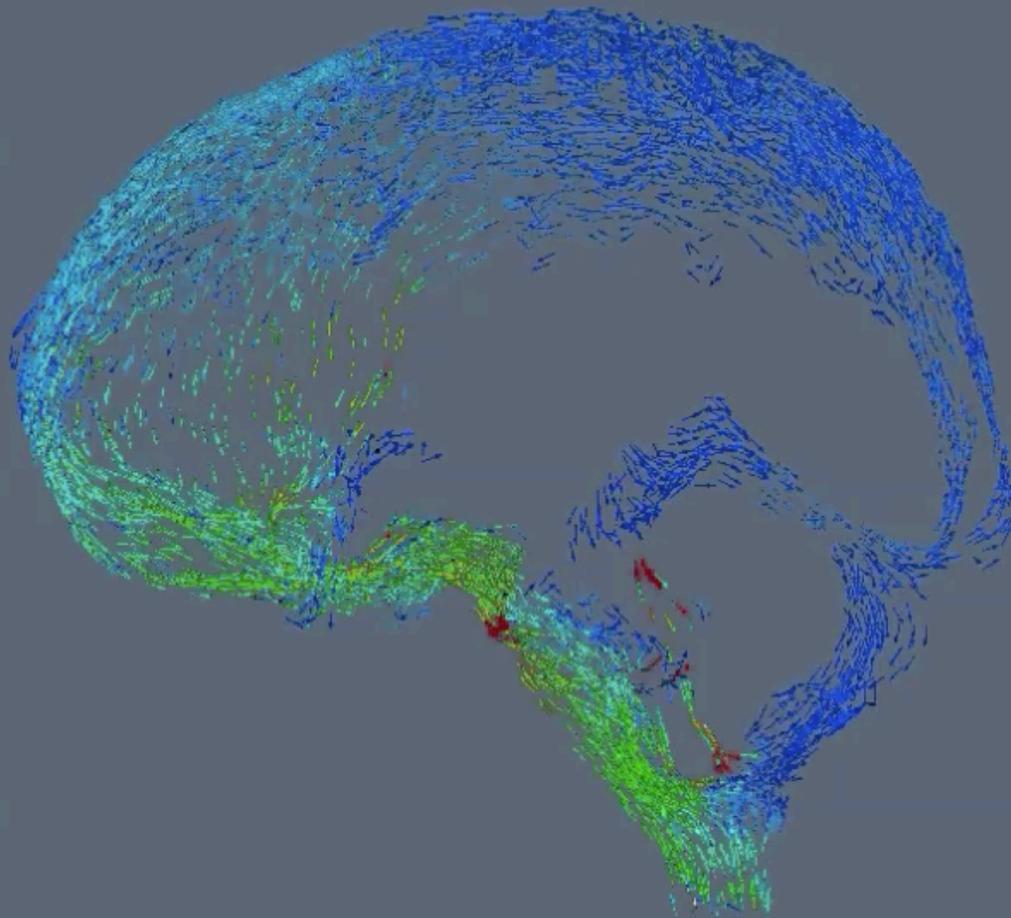
italis
erior

FO
M



4. Ventrikel

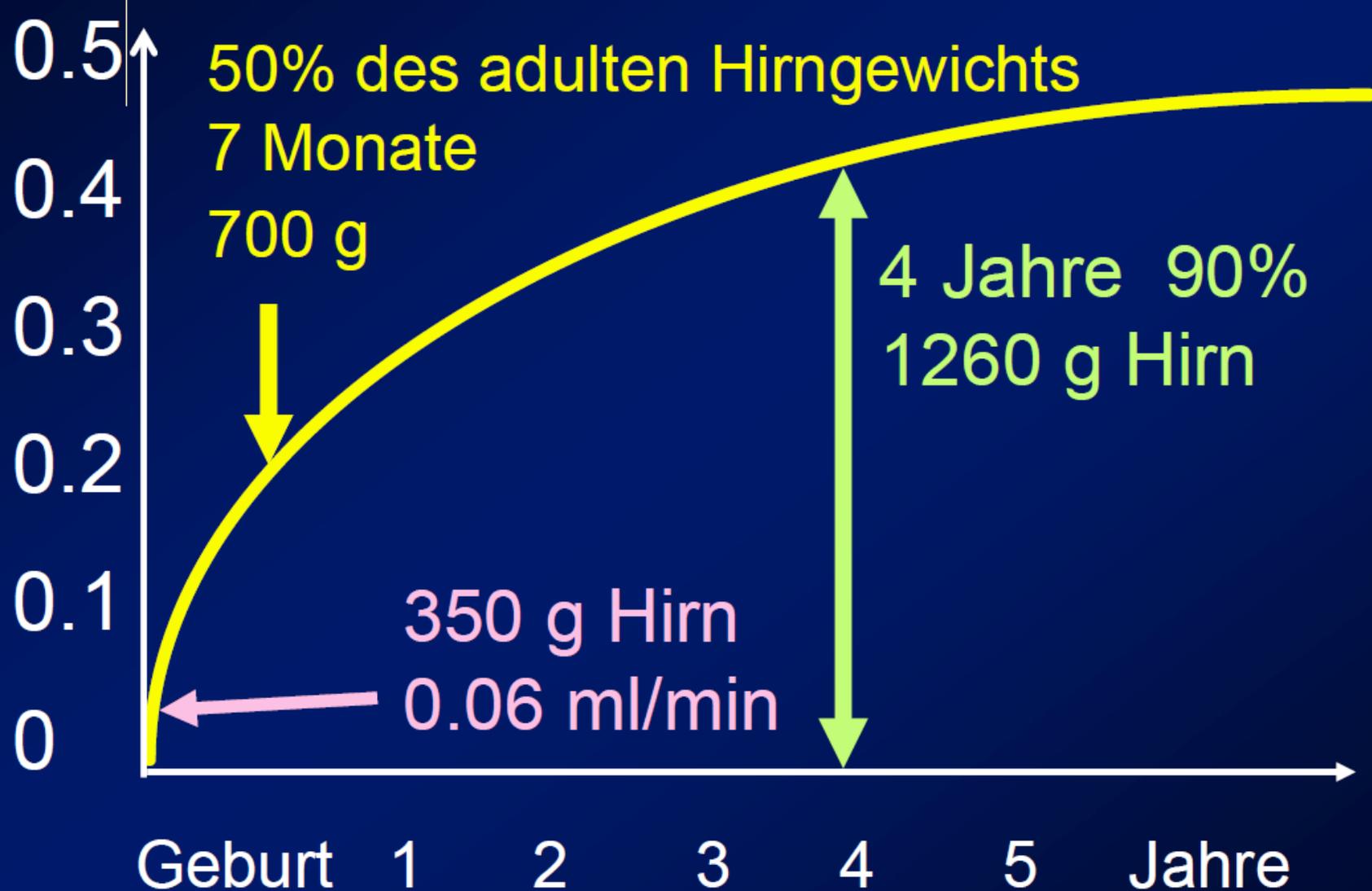
Time: 0.000



www.smartshunt.ethz.ch



ml/min Liquor-Produktion vs. Wachstum



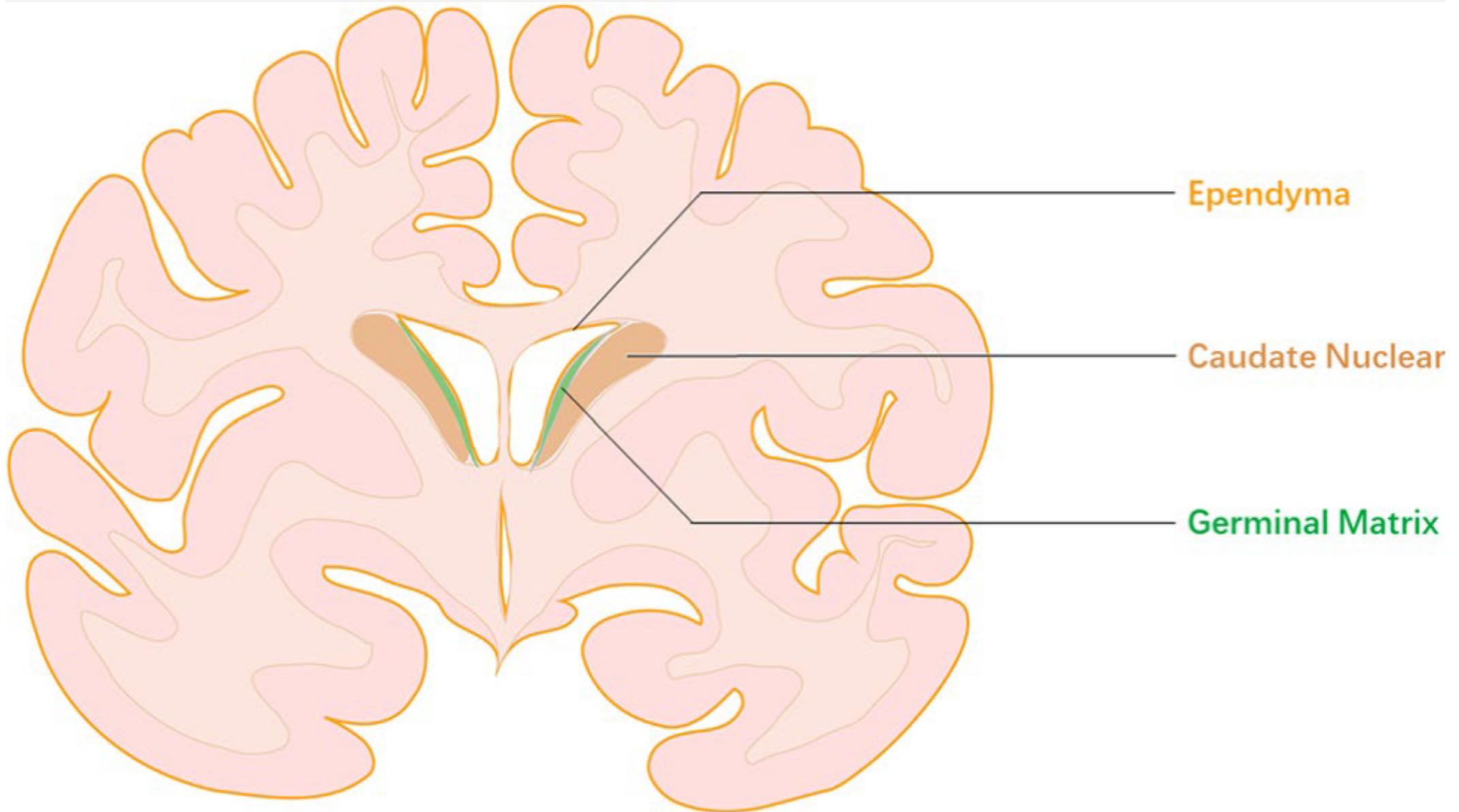
Hydrocephalus
bei einem Kind 1931
mit dem
resignierenden Kinderarzt
Prof. Ernst Moro
(Heidelberg)

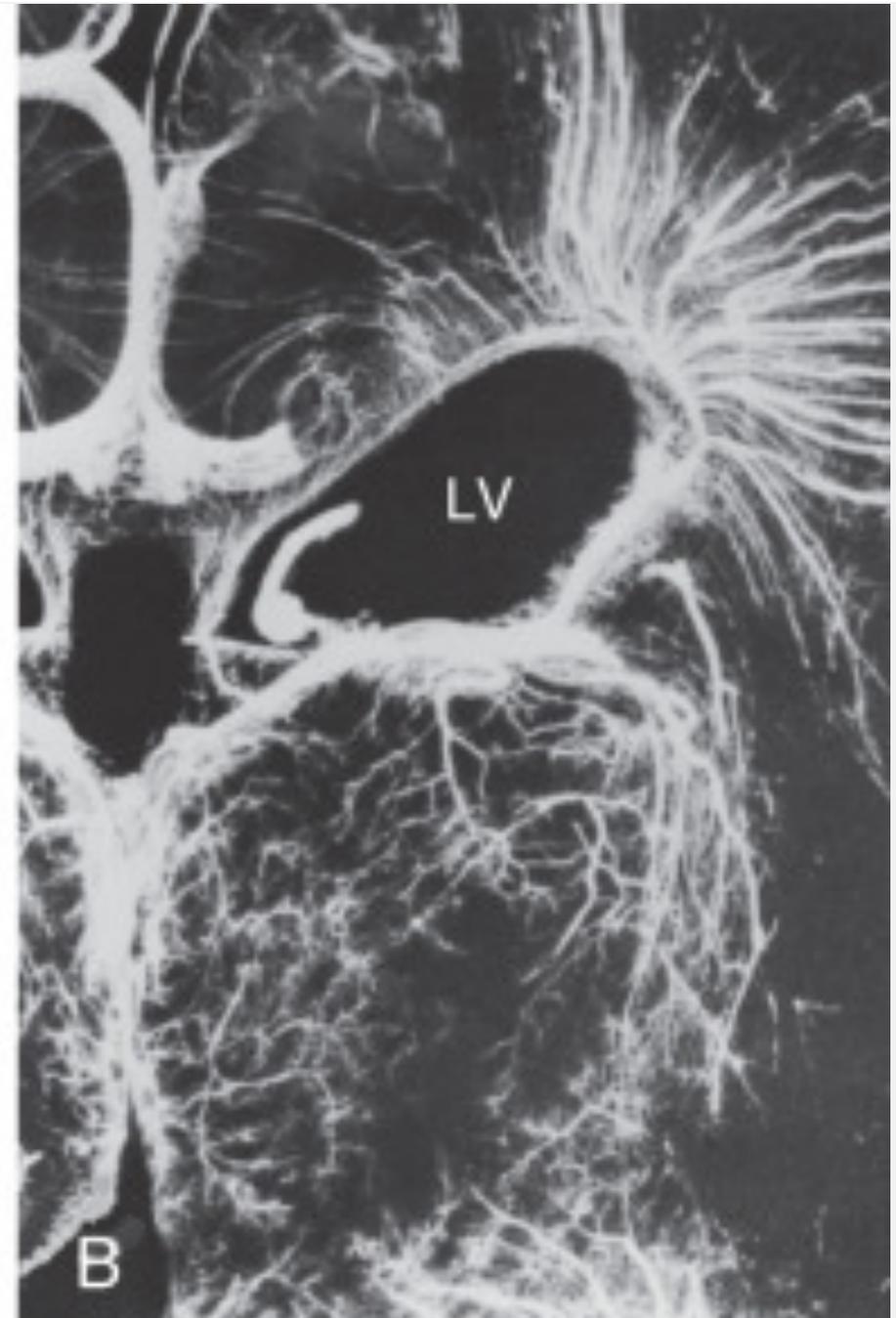
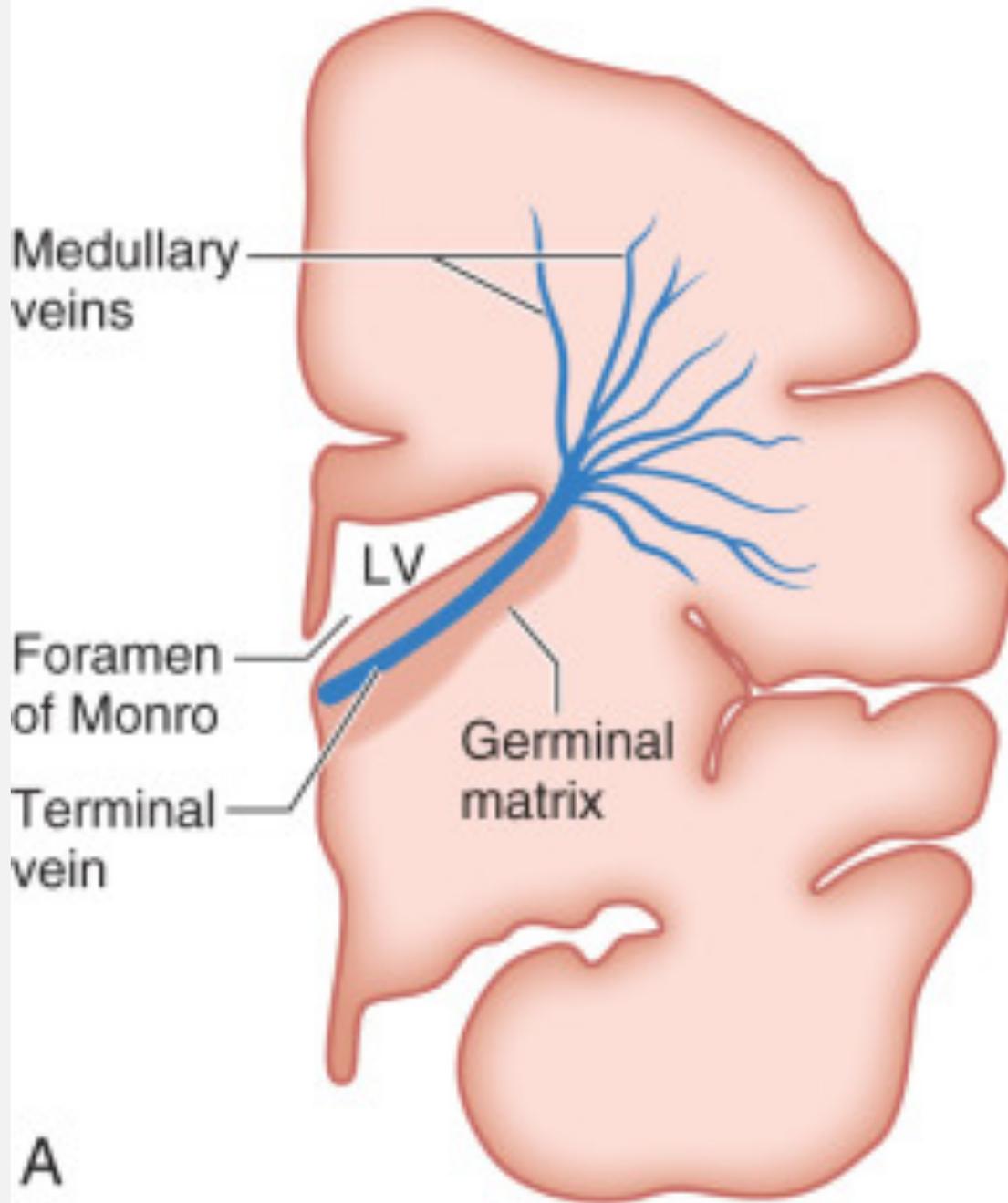


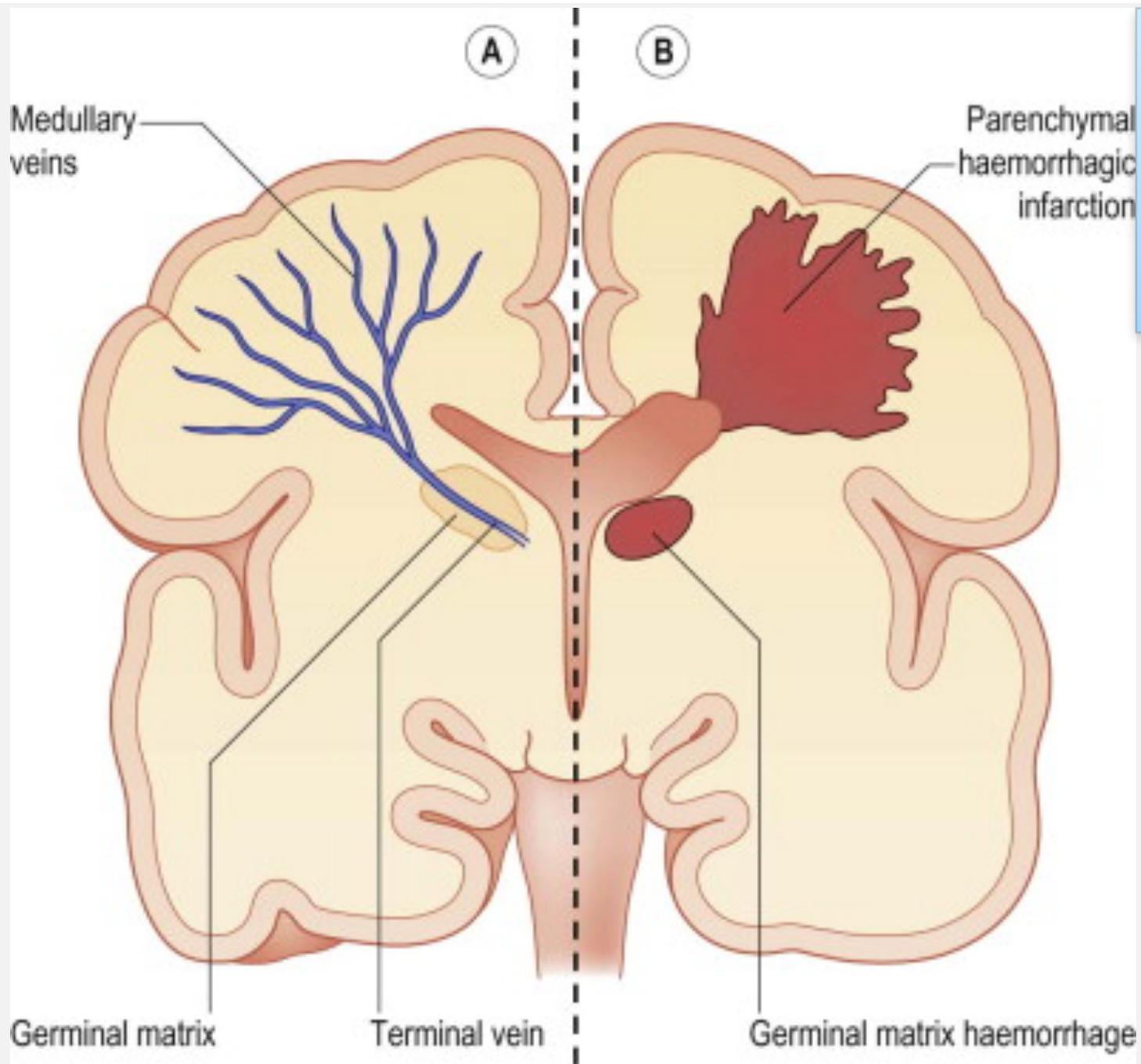
Intraventrikuläre Hämorrhagie im Säuglingsalter

- Inzidenz der IVH:
 - 0,9 % der Neugeborenen
 - 20-25 % der Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht < 1500g

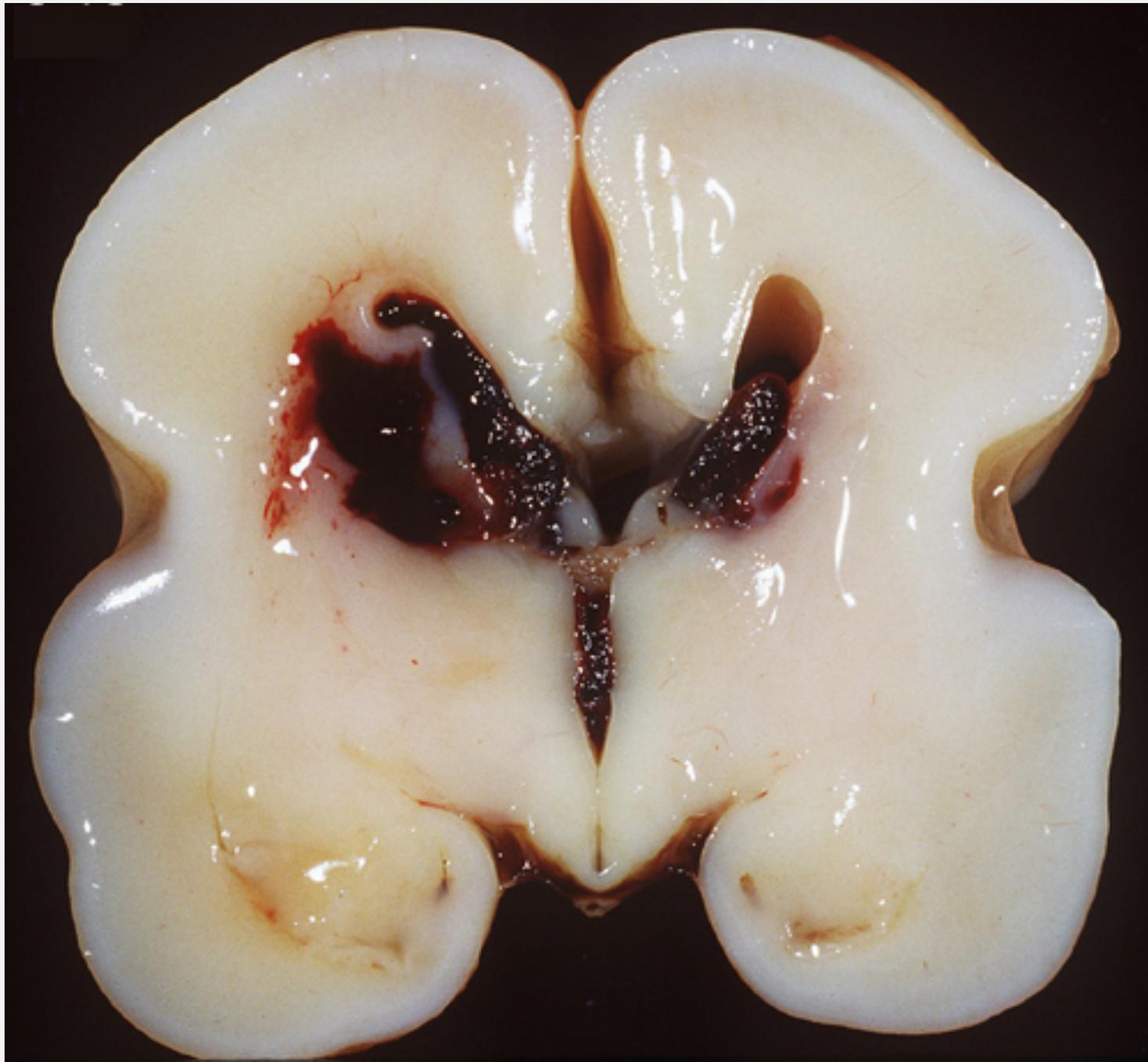
Germinal Matrix („Keimschicht“)



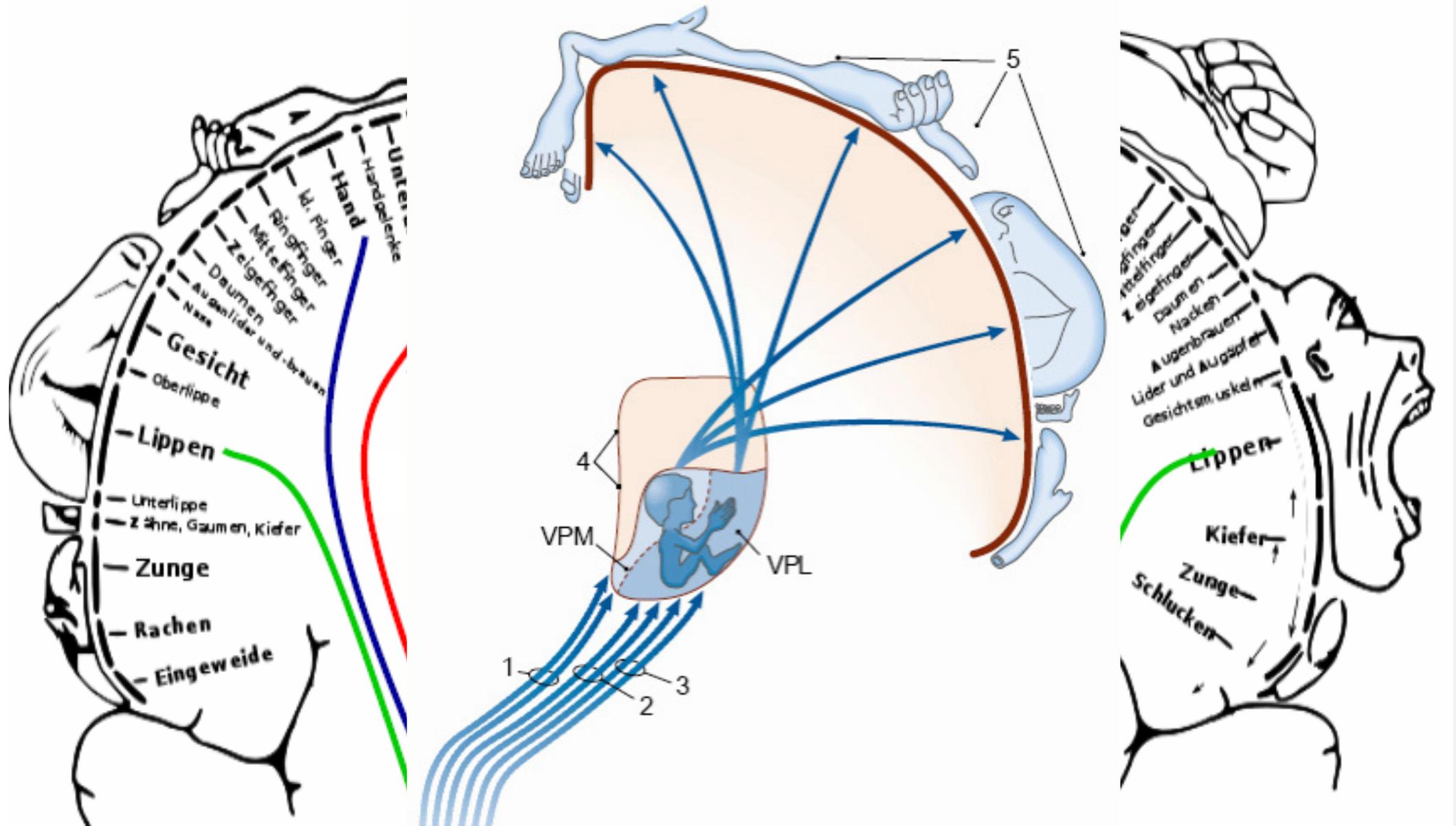




In anatomy, the g highly cellular and region in the brain migrate out durin The germinal mat



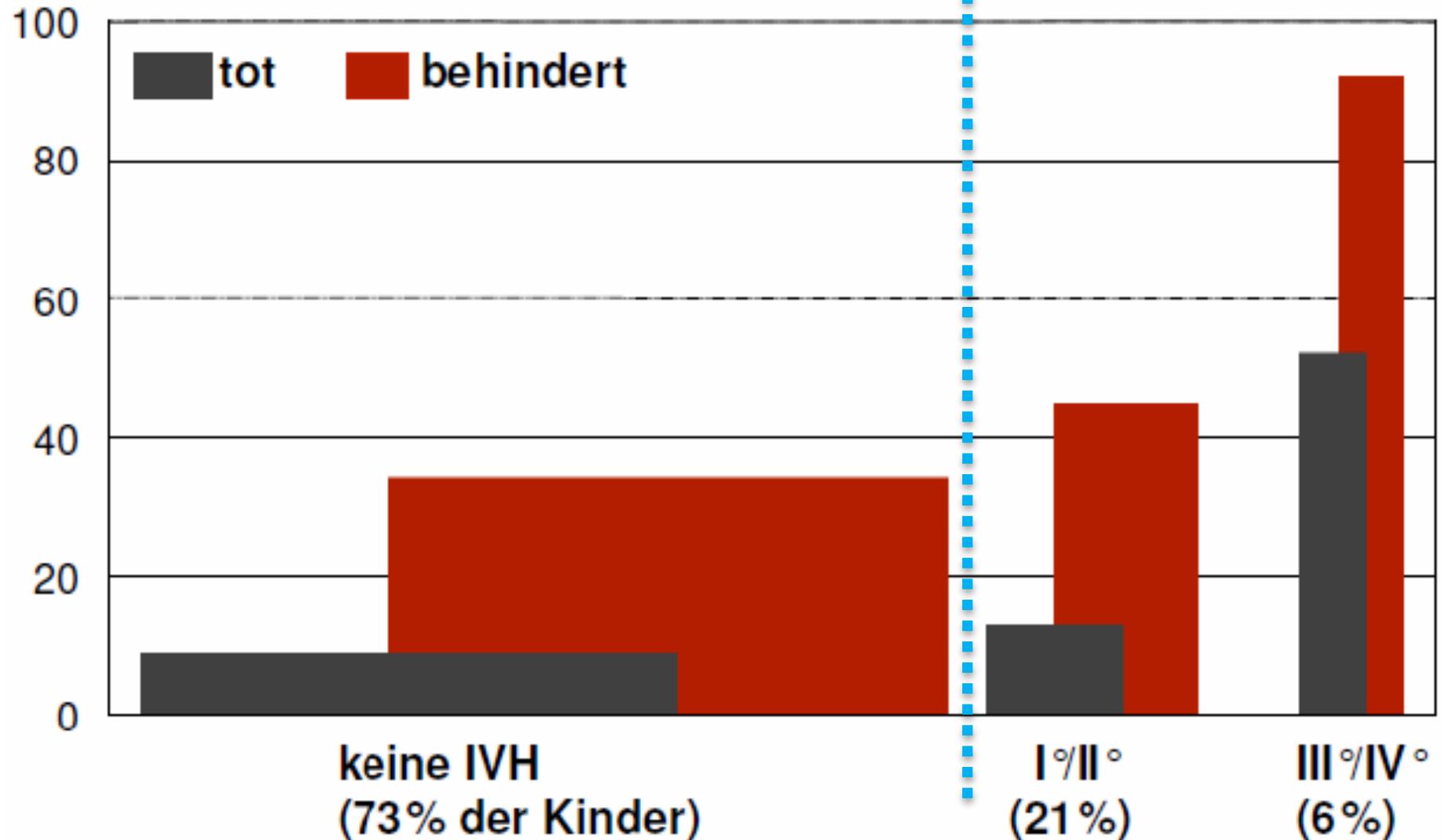
Klinische Folgen



Prognose

%

Frühgeborene 600-1250 g Geburtsgewicht, $n=505$



Ment LR et al, Pediatrics 116:1597-1598, 2005

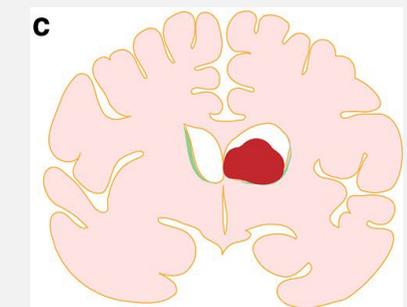
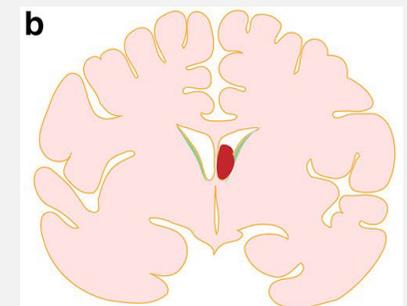
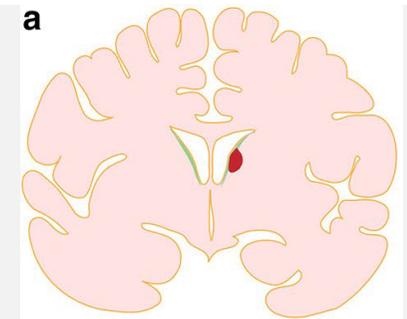
Grad	Beschreibung	Permanente Shuntabhängigkeit
I	subependymal	< 1%
II	IVH ohne Ventrikelerweiterung	<1%
III	IVH mit Ventrikelerweiterung	9%
IV	IVH mit Parenchymlutung	12%

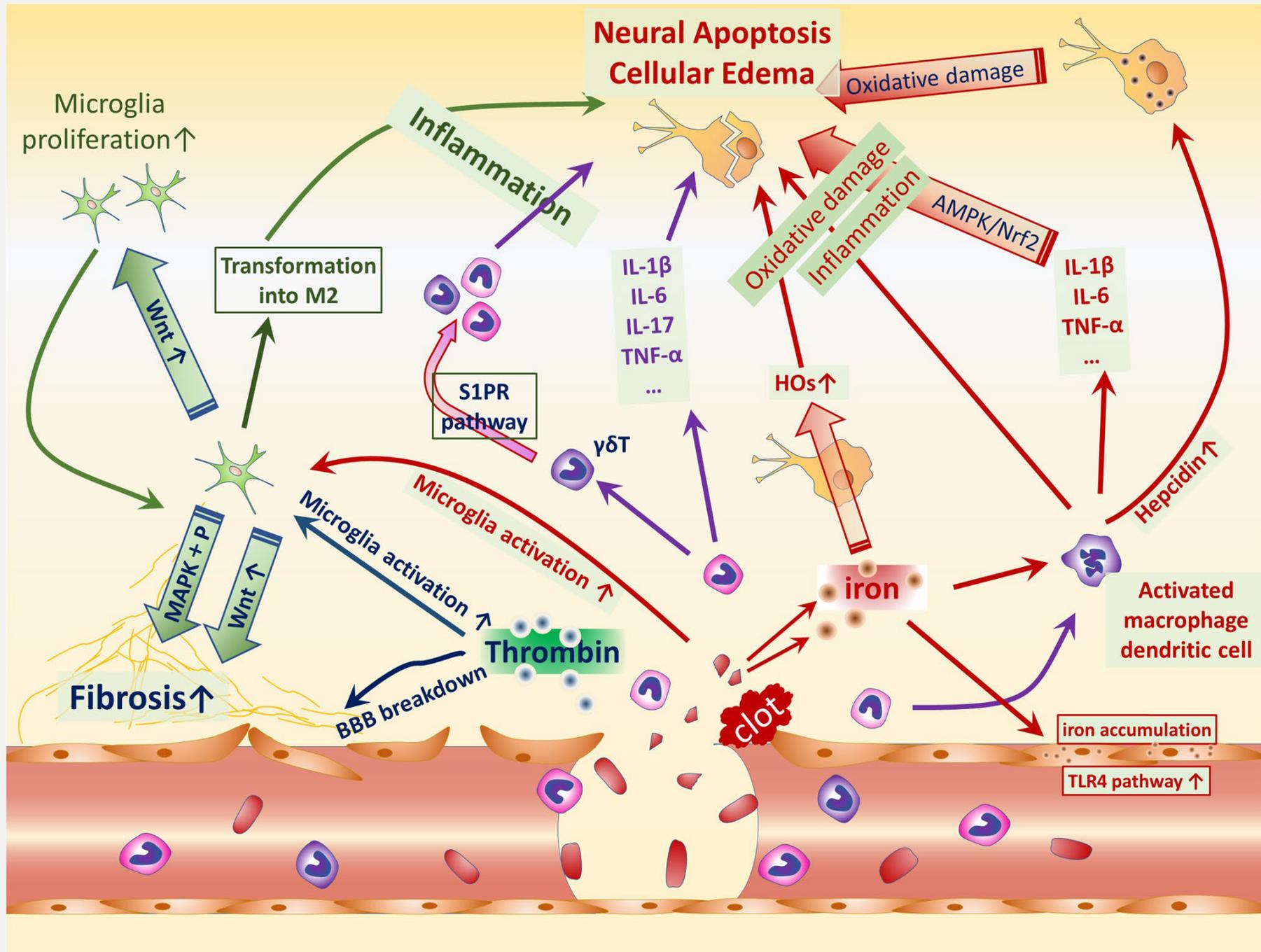
■ Outcomes vs Grad

■ Mortality

Cerebral Palsy

Grade 1	0-12	15%
Grade 2	2-24 %	25%
Grade 3	8-32 %	50%
Grade 4	22-45 %	75%





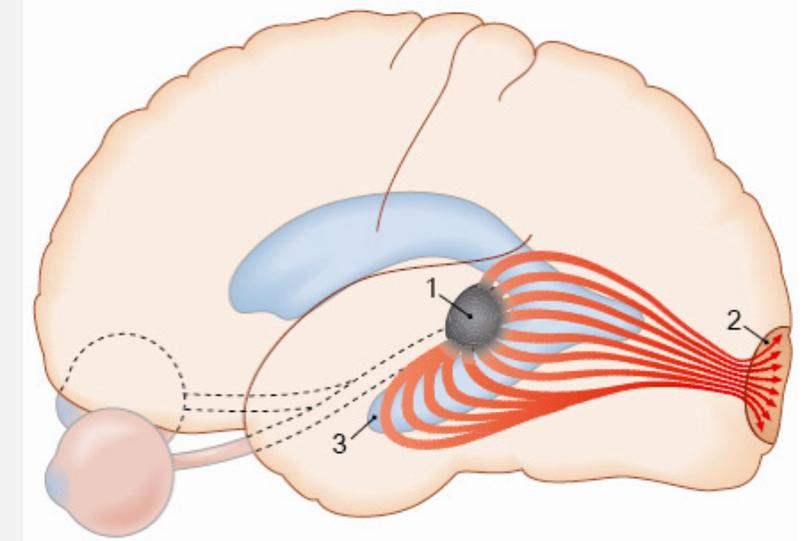
Ursache

- In den ersten Tagen
- Gefäßentwicklung in den letzten Wochen der Schwangerschaft
- Hypoxie-Ischemie
- Destruktion der neuronal und gliale Zellen in der germinalen Matrix
- Parenchymale Schädigung und Blutung
- Die Therapie des posthämorrhagischen Hydrozephalus ist variabel
 - Wie
 - Wann
 - Wer

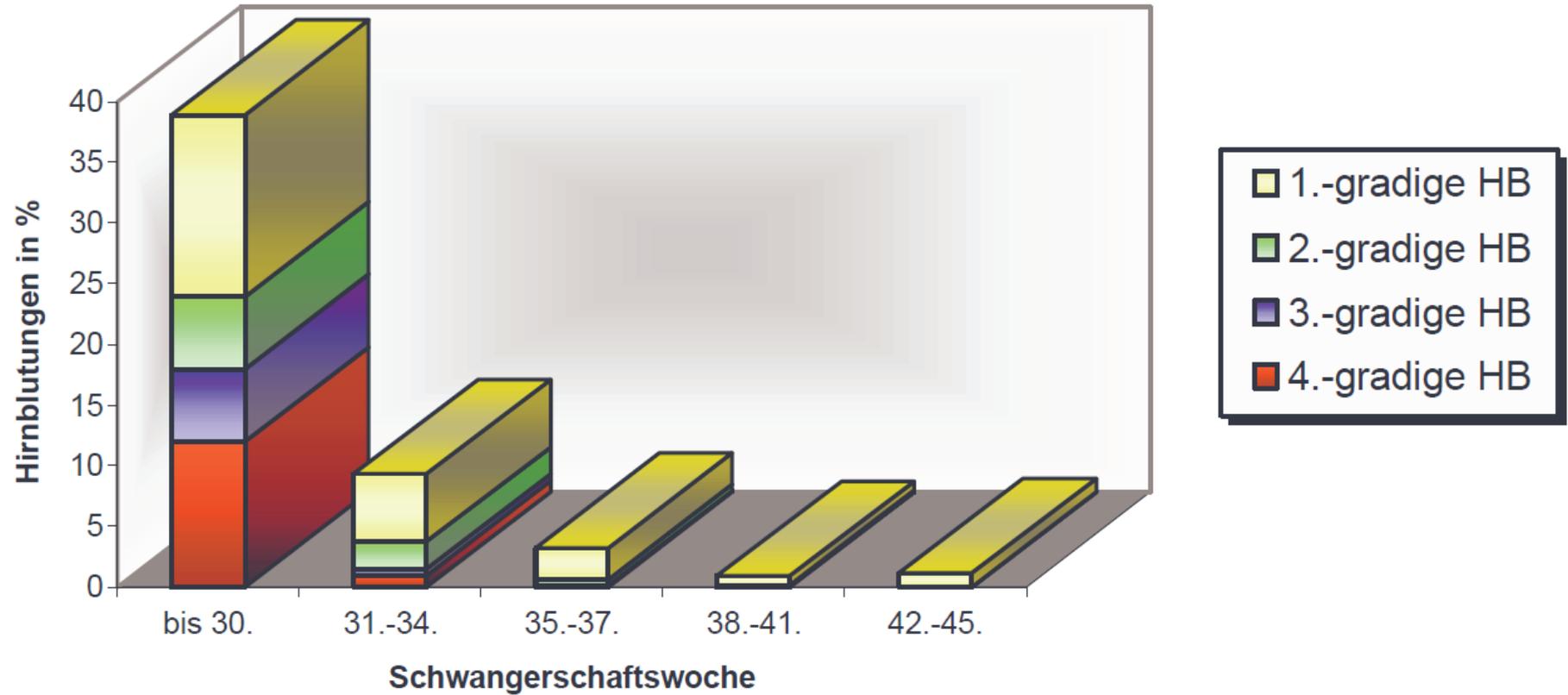


Symptome

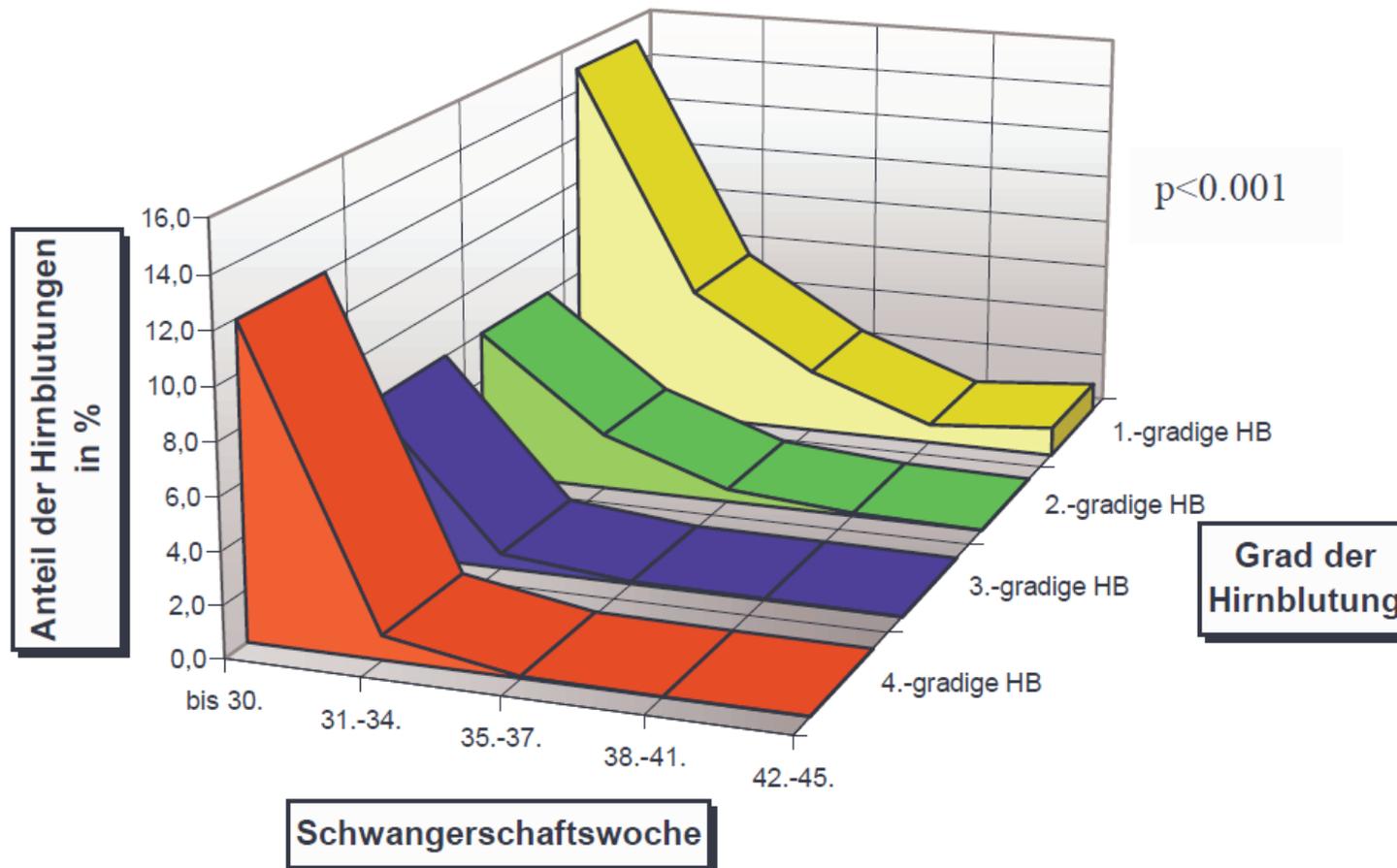
- Apnea mit Bradykardie , niedrige Herzfrequenz
- Blau (Zyanosis)
- verminderte Saugen
- Schreien
- Anfälle
- Fontanellen
- Anämie
- Sehen ?



Schwangerschaftswoche versus kumulierte prozentuale Häufigkeit der Hirnblutungsgrade



Zuwachs des Hirnblutungsrisikos versus Abnahme der Schwangerschaftsdauer



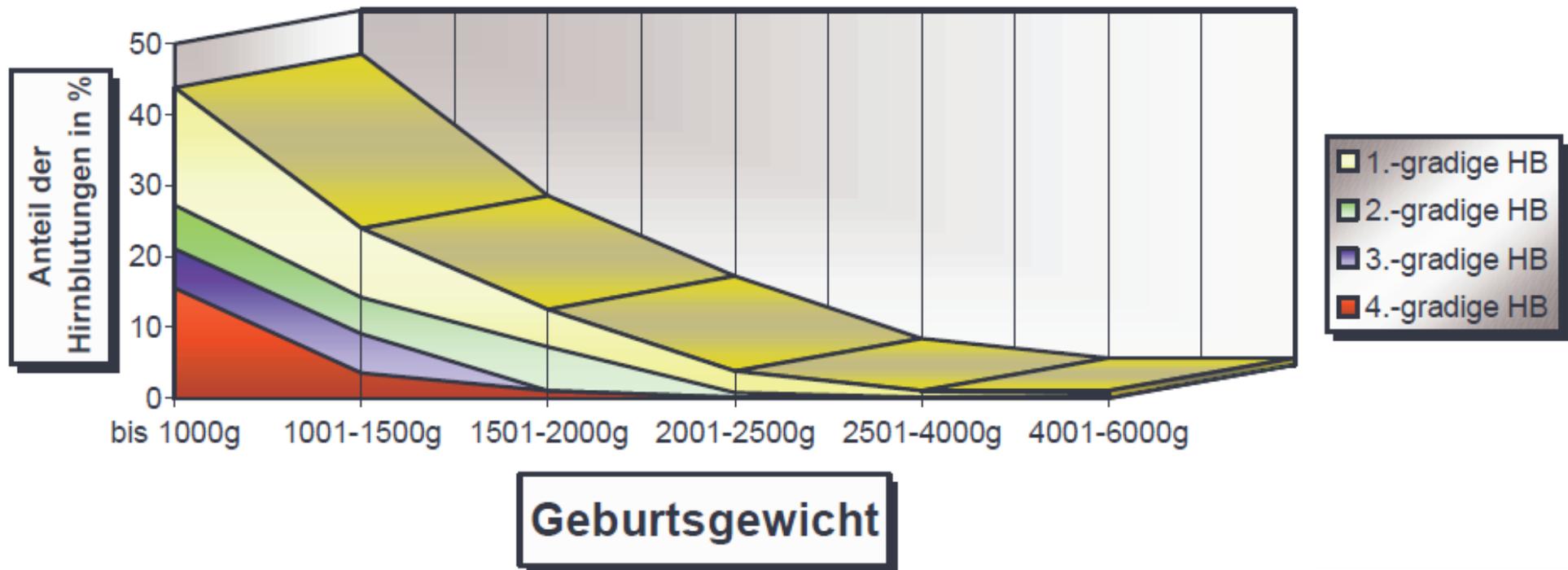
SSW

Körperlänge

Kopfumfang

Geburtsgewicht

Geburtsgewicht versus kumulierte prozentuale Häufigkeit der Hirnblutungsgrade

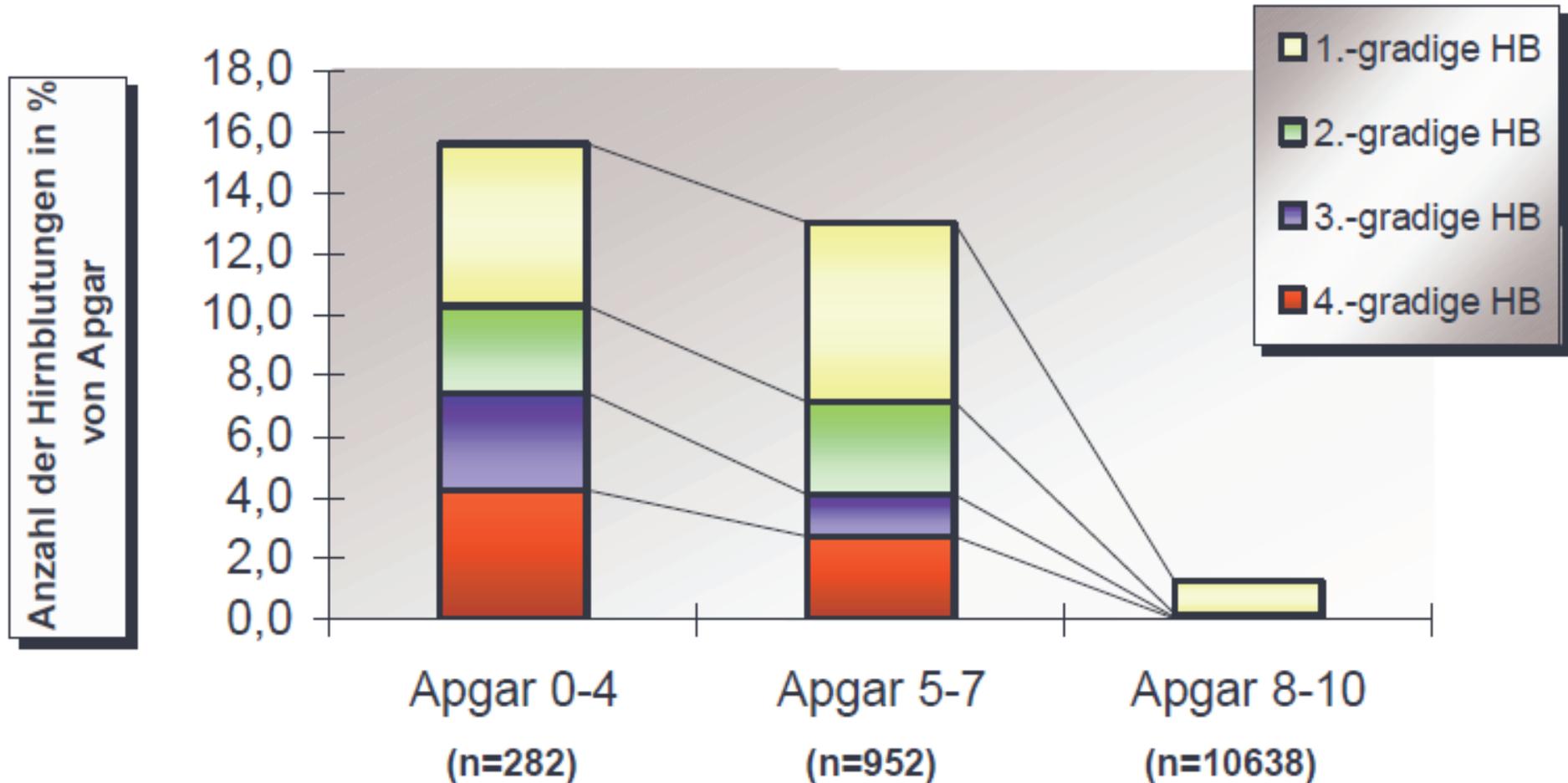




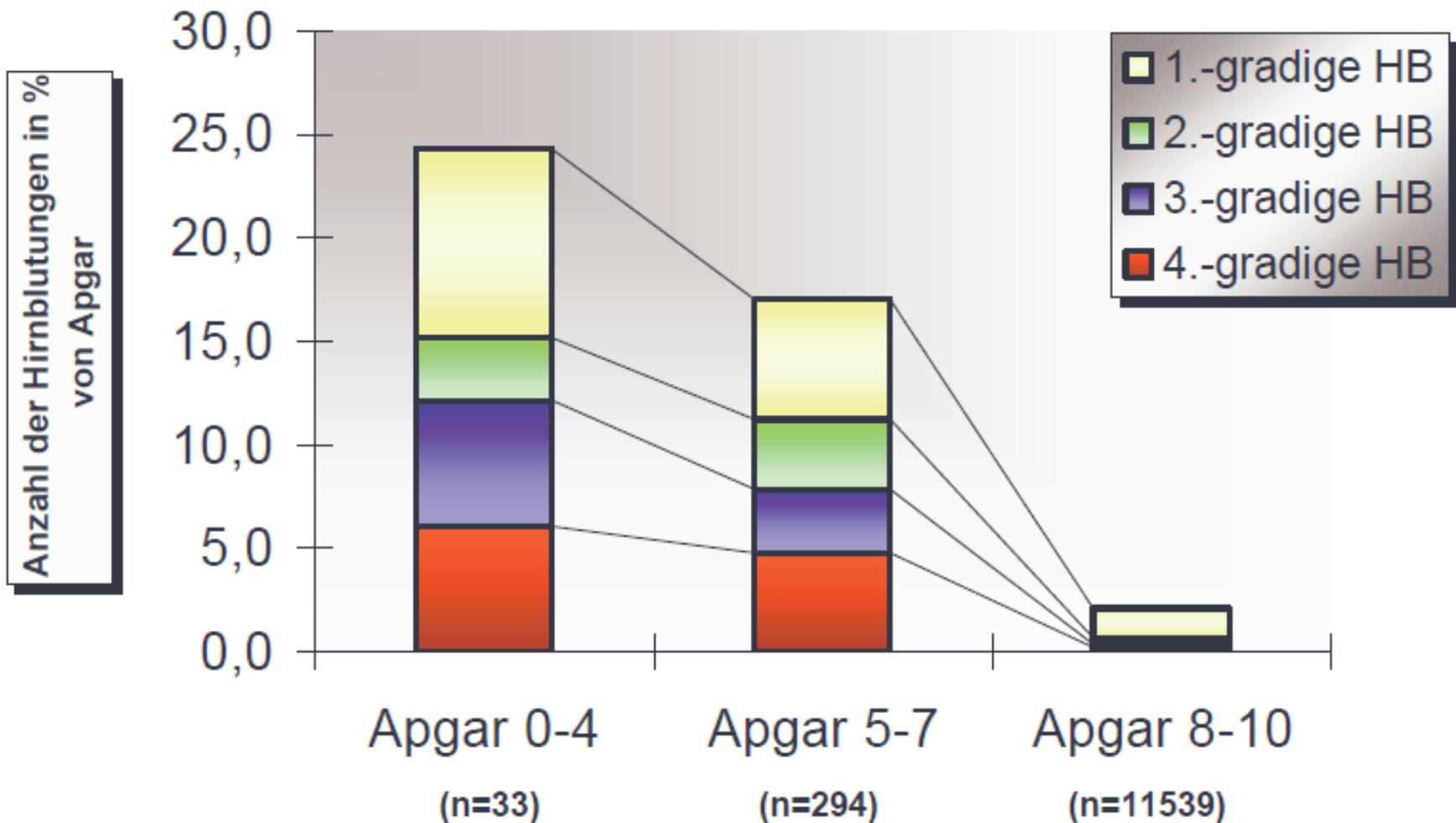
Apgar-Index

	A	P	G	A	R
Beurteilung	Aussehen	Puls (Herzfrequenz)	Gesichtsbewegungen (Reflexerregbarkeit)	Aktivität	Respiration
0	Blau/blaß	Fehlt	Keine Reaktion	Schlaff	Fehlt
1	Körper rosig, Extremitäten blau	< 100/min	Schwache Reaktion, u.a. Grimassieren	Träge, Flexionsbewegungen	Schnappend, unregelmäßig
2	Alles rosig	> 100/min	lebhaft Reaktion, z.B. Schreien	Gute Eigenaktivität	Regelmäßig, ca. 40/min

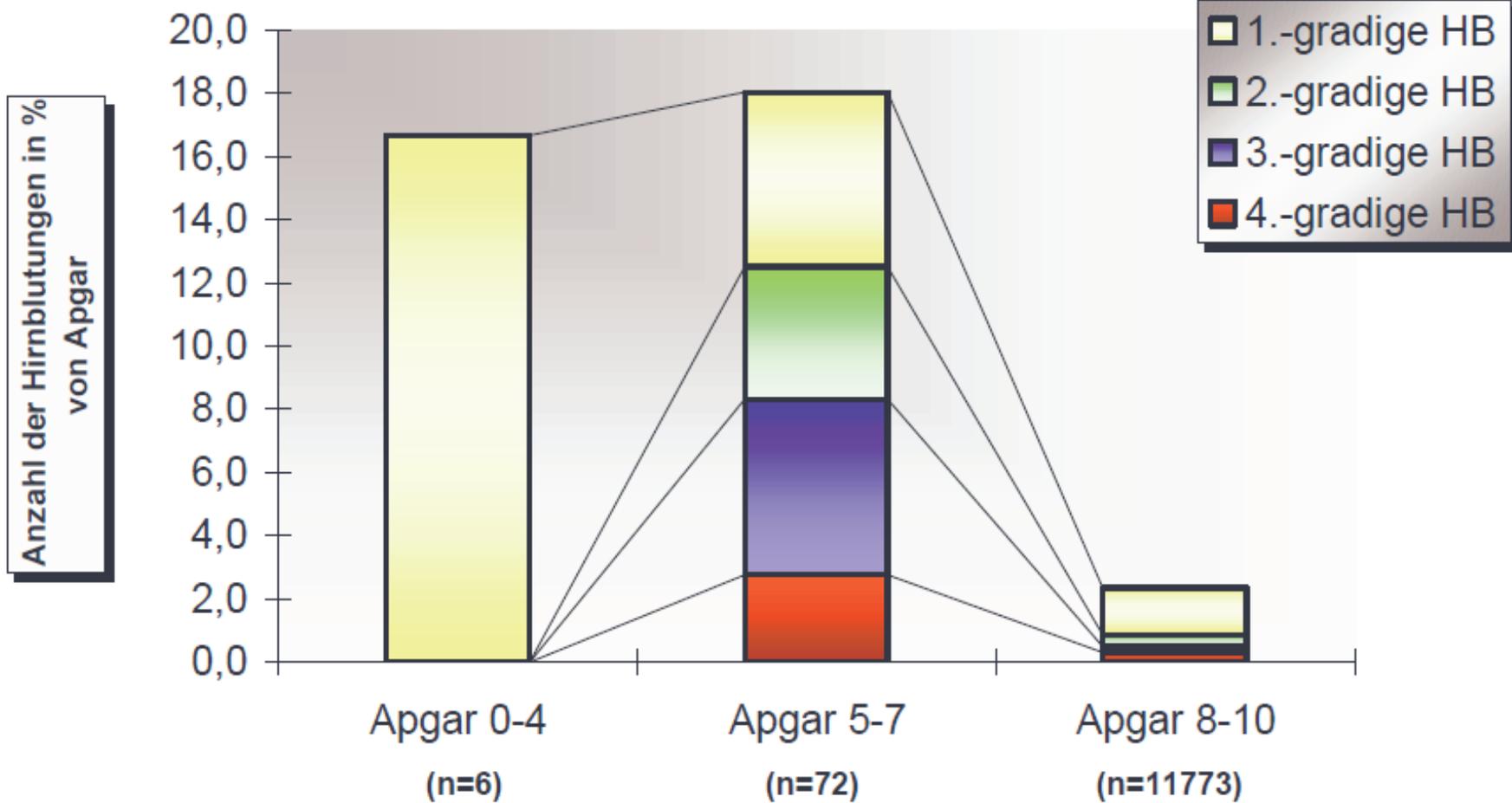
Apgar nach 1 Minute (Hirnblutungshäufigkeit versus Apgar)



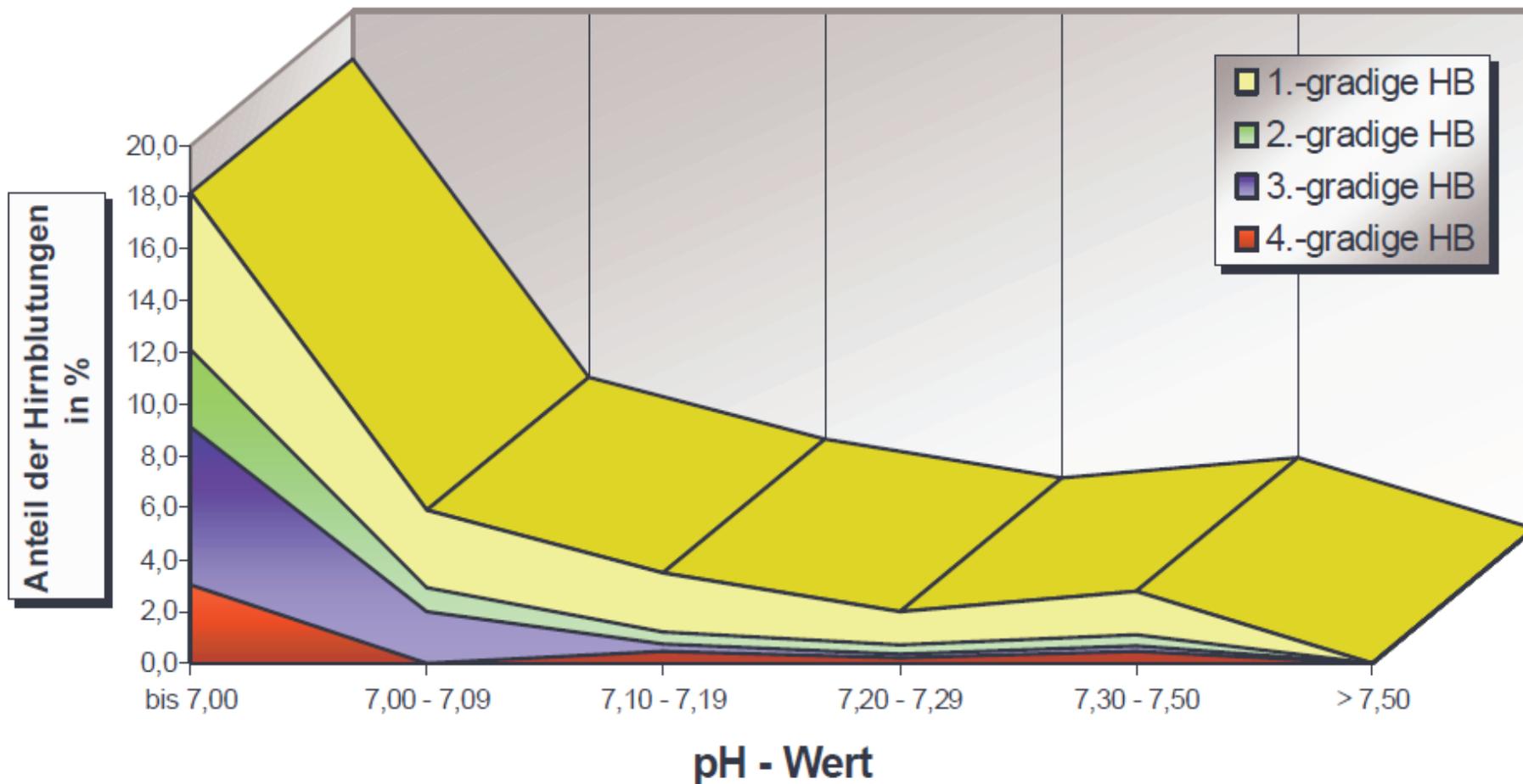
Apgar nach 5 Minuten (Hirnblutungshäufigkeit versus Apgar)



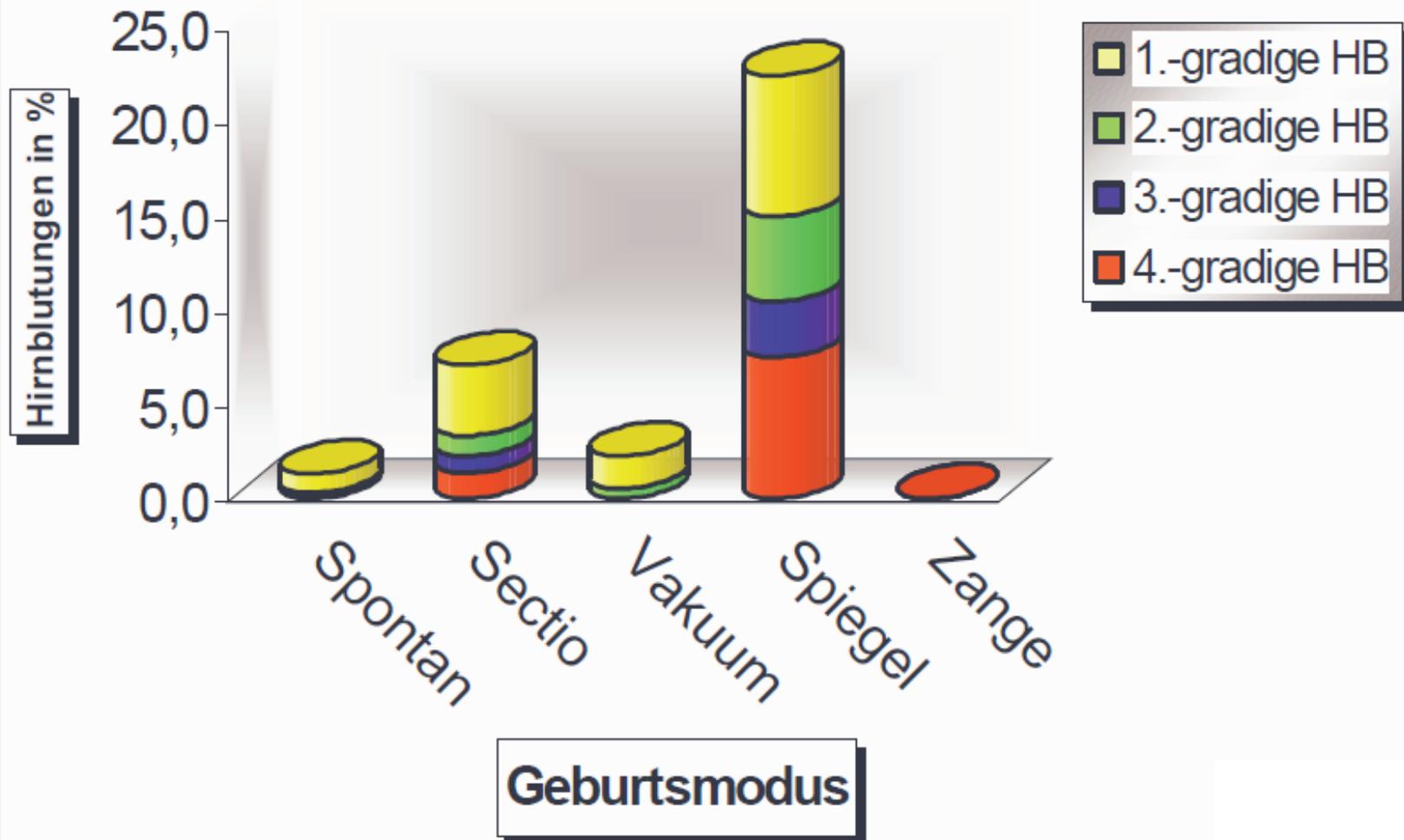
Apgar nach 10 Minuten (Hirnblutungshäufigkeit versus Apgar)



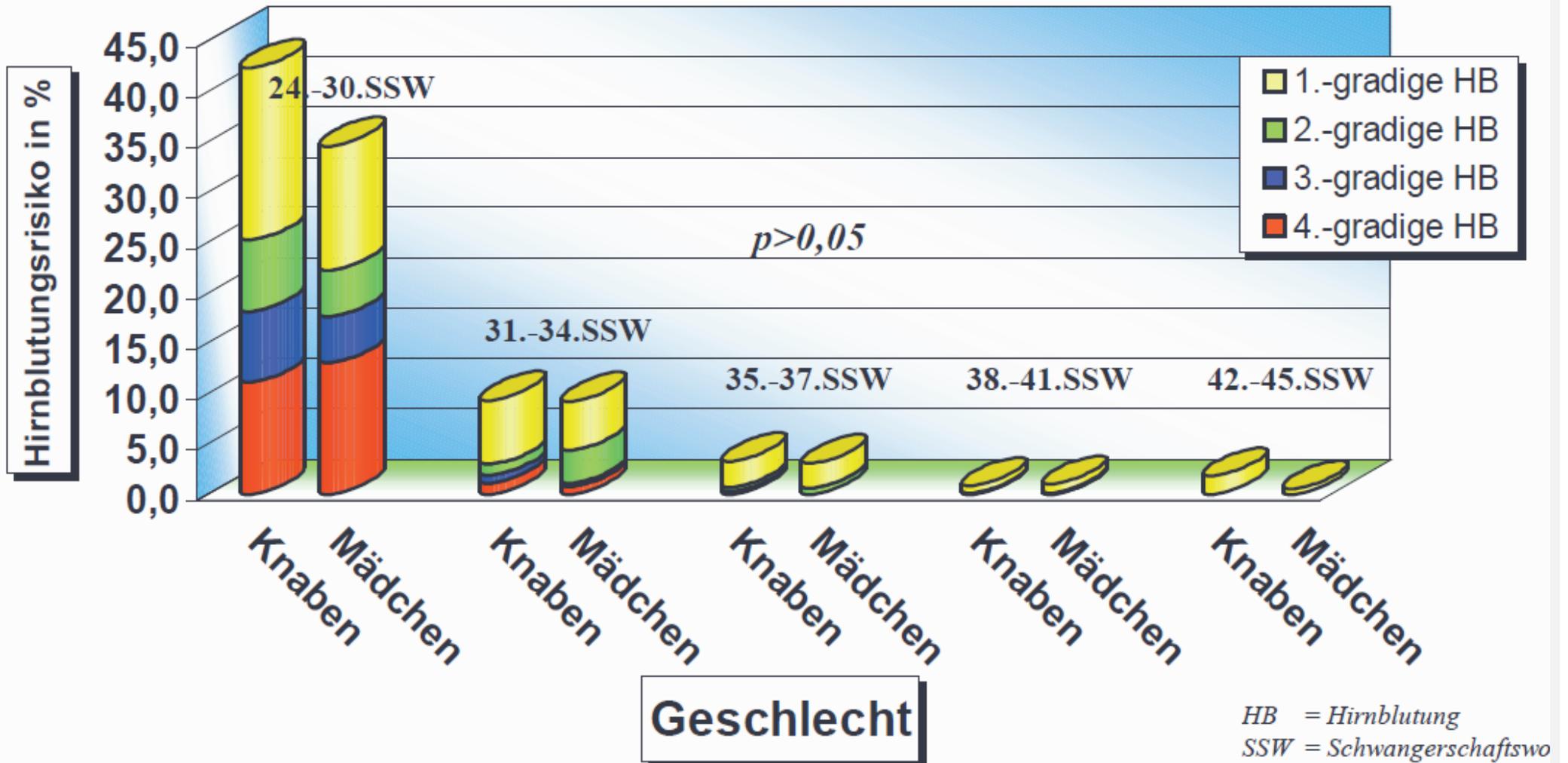
pH-Wert versus kumulierte prozentuale Häufigkeit der Hirnblutungsgrade



Geburtsmodi im Vergleich versus Hirnblutungsrisiko



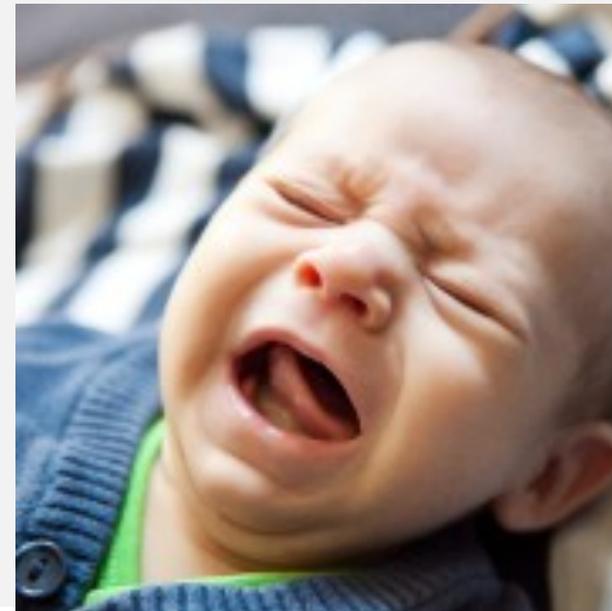
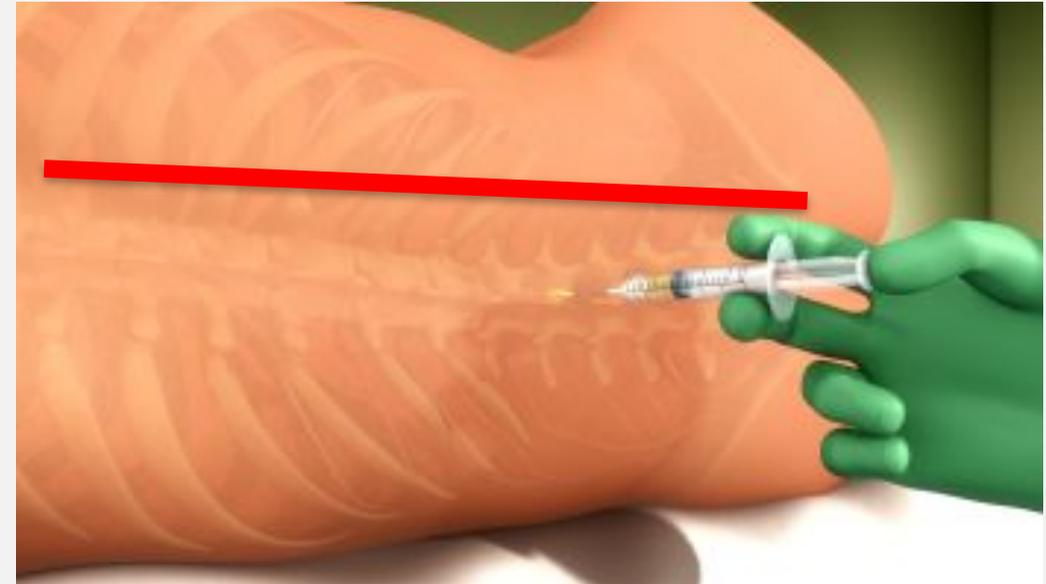
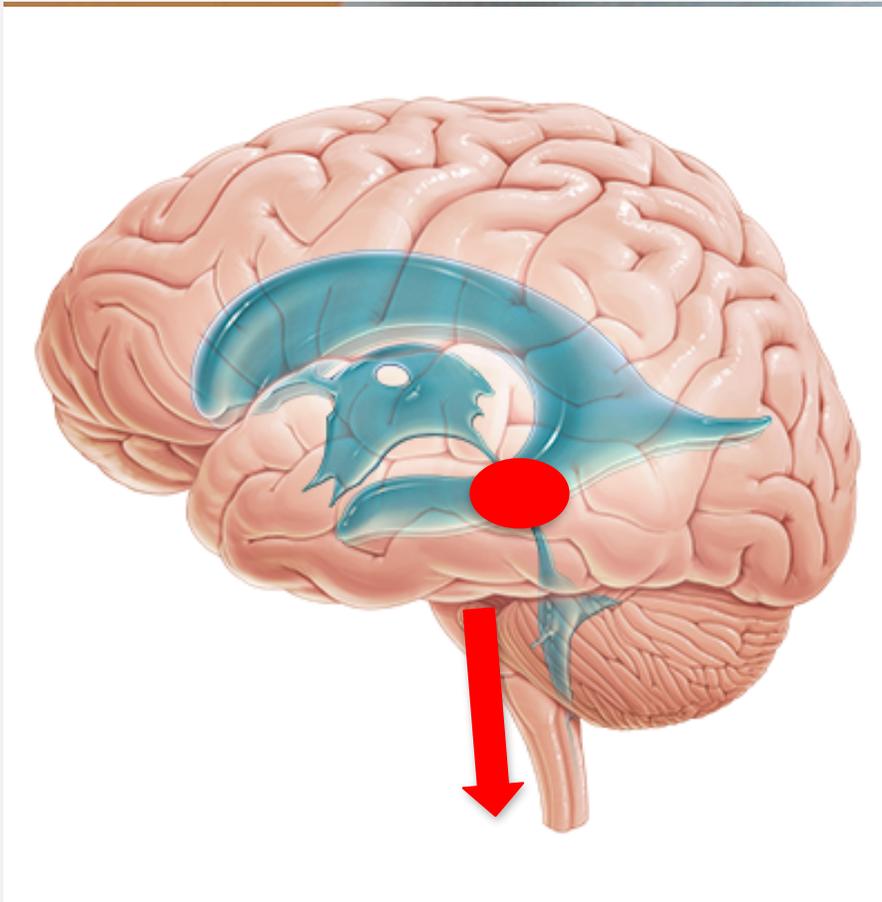
Hirnblutungsrisiko bei Mädchen und Knaben in Abhängigkeit vom Gestationsalter



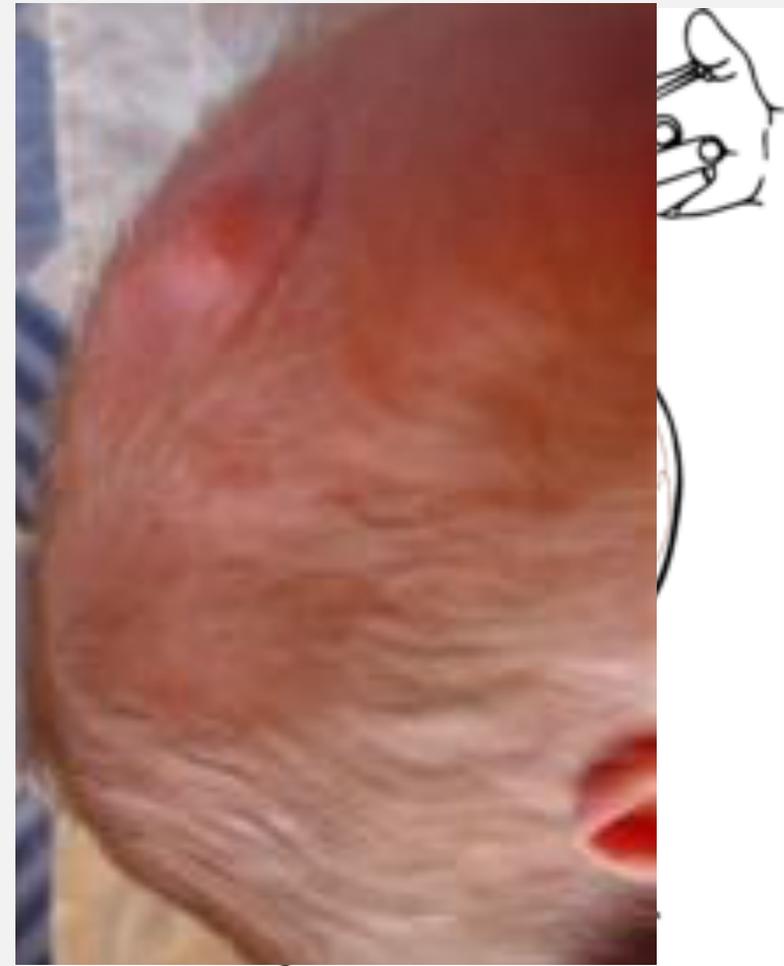
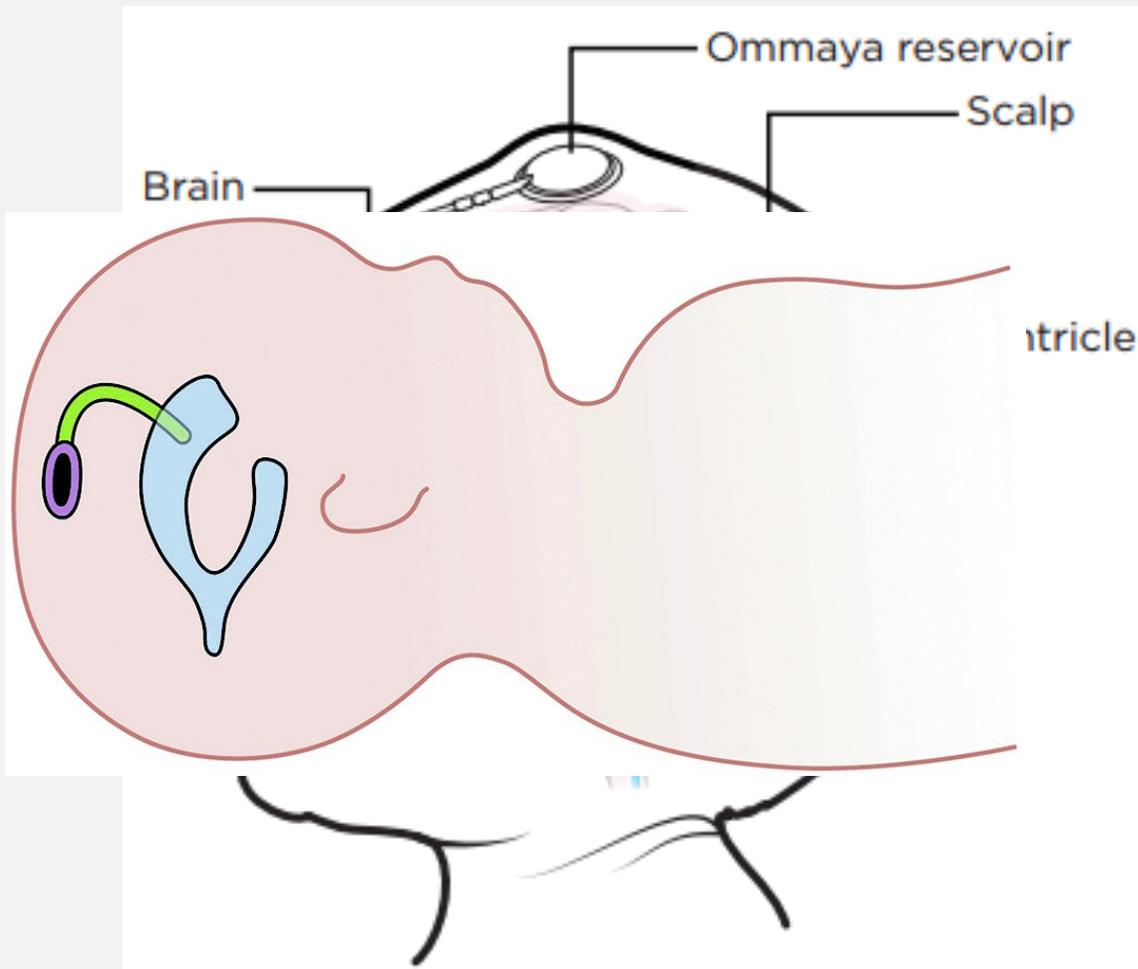
Konservative Therapie	Temporäre Therapie	Permanente Therapie
Schleifendiuretika	Subkutane Punktionskammer	Shunt (VP/VA)
Acetazolamid	Serielle Lumbalpunktionen	Drittventrikulozisternostomie
	Subgaleale Liquordrainage	
	Externe Ventrikeldrainage	
	Neuroendoscopische Lavage, DRIFT	

Serielle lumbal Punction (LPs)

Grad I+II



Implantation von ventrikulären Reservoir(VR)



1-3x tgl. Liquorpunktionen (5-20 ml)

Neuroendoskopische Lavage

Bohrlochtrepanation

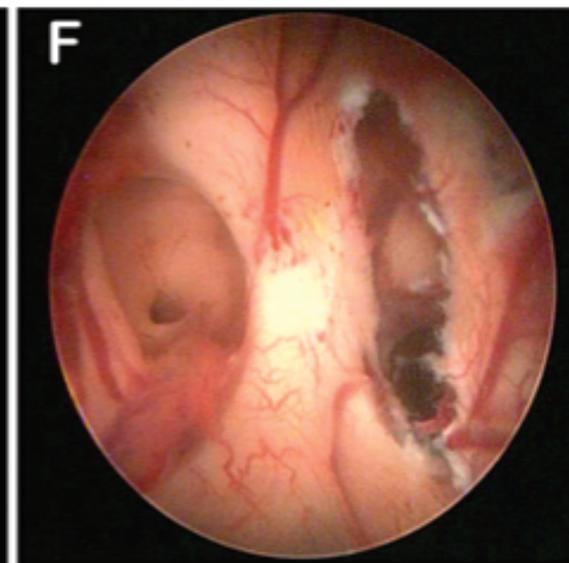
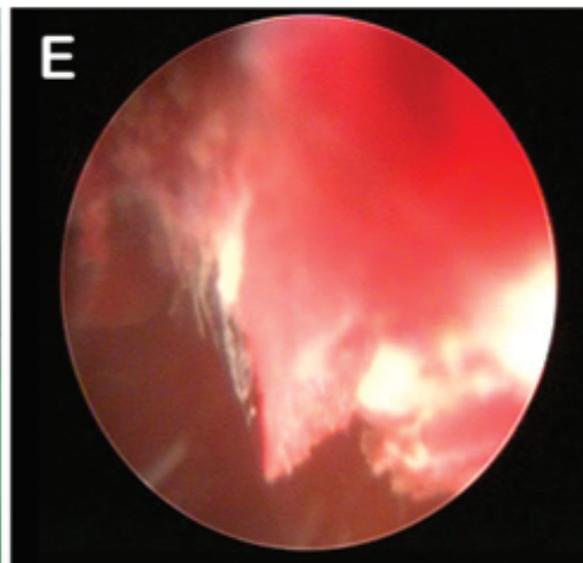
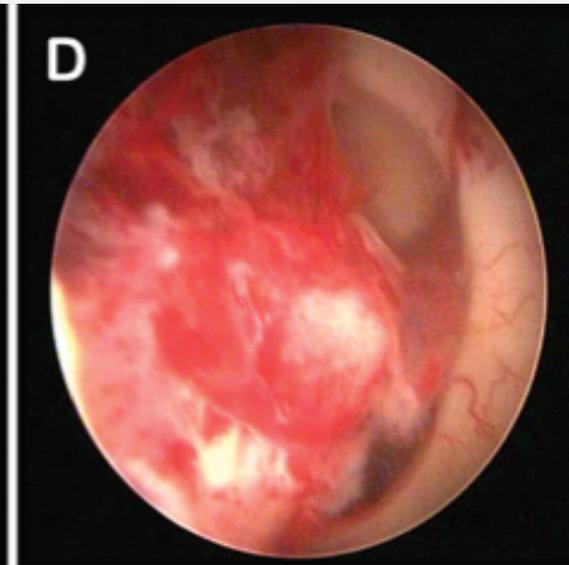
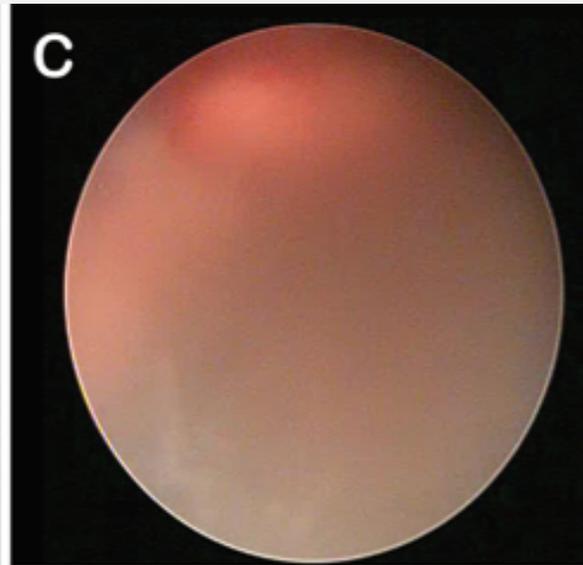
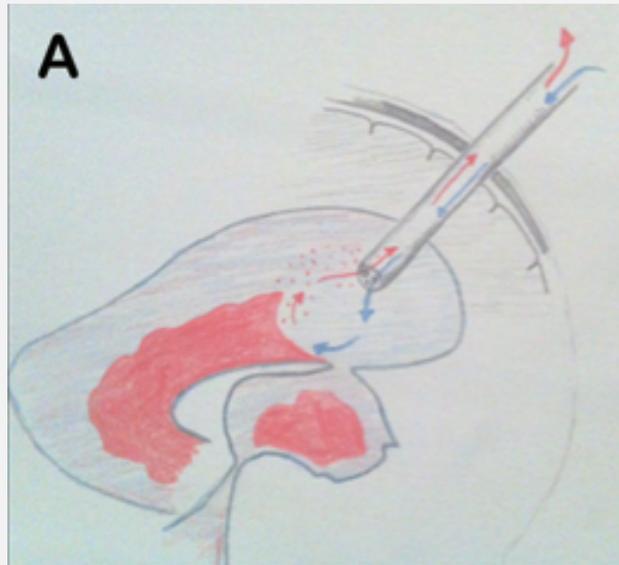
- Endoskopie über den Ventrikel mit der stärkeren Einblutung
- Spülung mit 2-3l Ringer-Lösung bis zur Liquorklärung
- Aktive Aspiration von Blut-Clots
- Implantation einer subkutanen Punktionskammer

-57% Shuntrate vs. 100% in der Vergleichs- gruppe

-Weniger Infektionen (4,3% vs. 11,6%)

-Weniger OPs/Patient (2 vs. 3,5 n. signifikant)

Neuroendoskopische Lavage

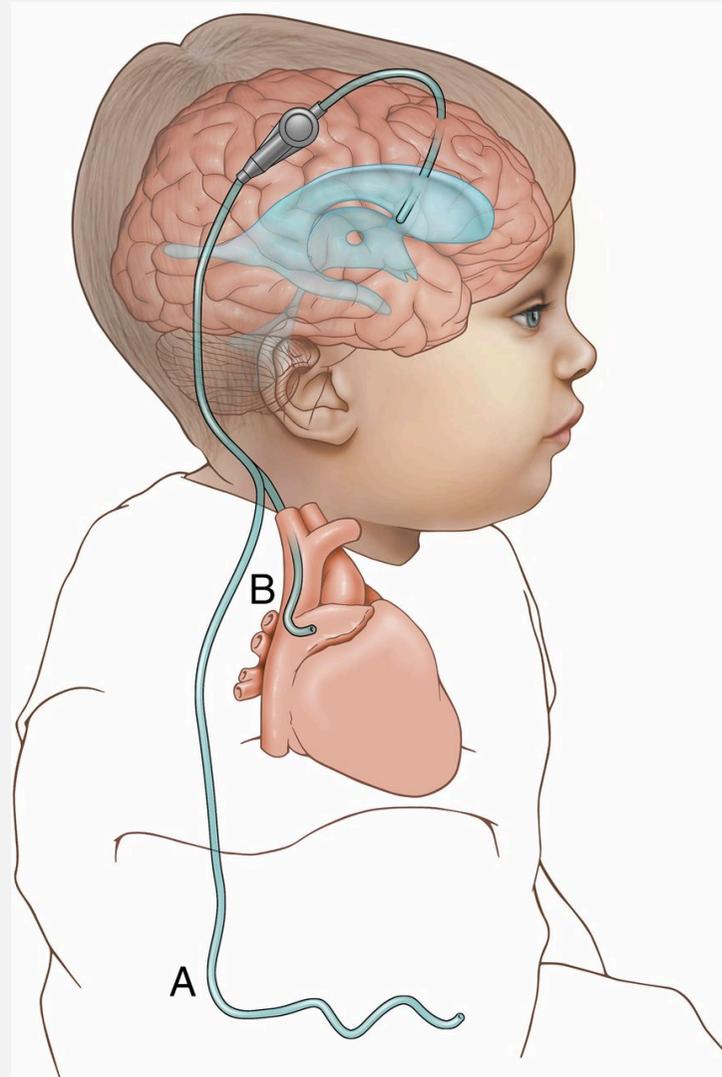


Permanente Therapie

Shuntimplantation

Standardtherapie

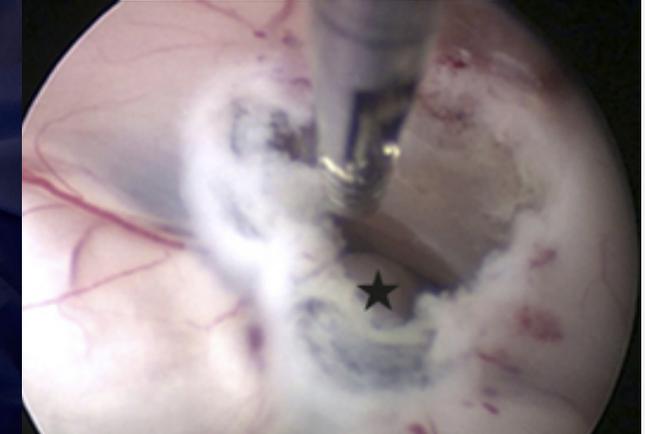
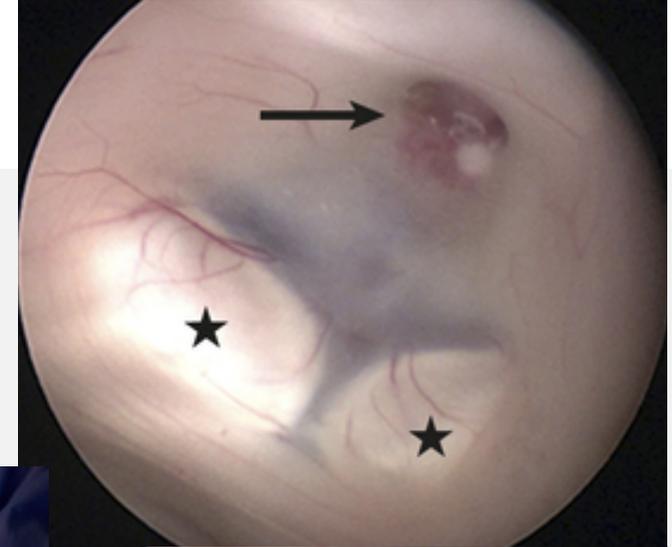
- Hohe Komplikationsraten bei Frühgeborenen
- Sekundäre Komplikationen
- Folgeeingriffe



Permanente Therapie Ventrikulostomie



Magendii



- Geringere Infektionsrate
- keine Komplikationen durch Materialdefekte
- ✓ Beste Erfolgsrate nach 2. Lebensjahr
- ✓ Möglichst nicht im 1. Lebensjahr

Riechert, Handbuch der Neurochirurgie 1960

- **238 Hydrocephali, 5 Jahre post-op**
- 4 % geheilt
- 7 % leicht behindert
- 3,5% schwer behindert
- 3,5% unverändert / schlechter
- 40 % perioperativ verstorben
- 30 % später verstorben
- ✓ **Shunt-Letalität heute**
- ✓ 0,1 % perioperativ
- ✓ 1,4 % langfristig: über 10 Jahre

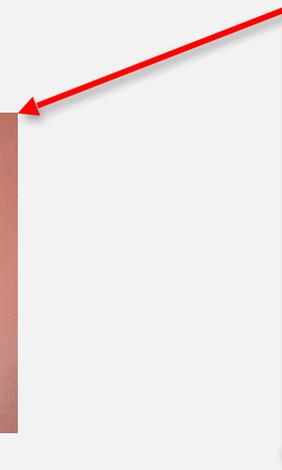
Probleme



Natur der Erkrankung

Patienten bezogene

Behandlung

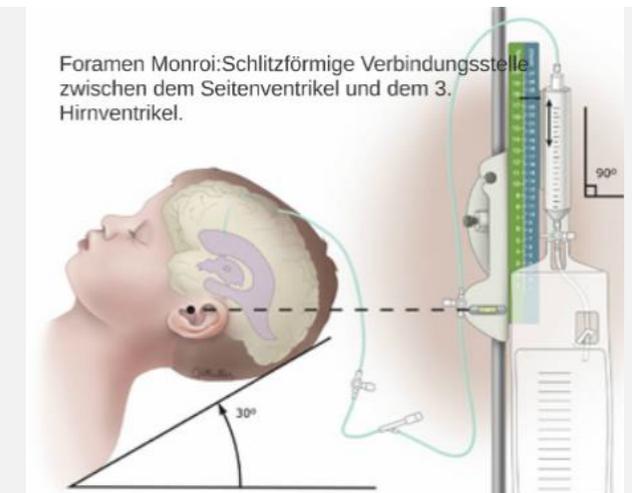


Alter, Größe, Zustand,
widerstand, Wachstum



Pflege eines Kindes mit EVD

- **Indikationen zur Anlage einer EVD**
- Erhöhte Liquorproduktion
 - **Intrakraniellen Blutung (ICB)**
 - Postoperativ nach OP im Bereich der hinteren Schädelgrube
 - Hydrozephalus mit erhöhtem Liquoreiweiß
 - Infektion des ventriculo-peritonealen Shunts (VP Shunt)
 - Intracranielle Druckentlastung bei Schädel-Hirn-Trauma



Grundsätzliches zur EVD

Schematischer Aufbau

- Geschlossenes Auffangsystem
- Dreiweghahn (patientennah)
- Temporäres Schließen des Systems
- Sterile Liquorentnahme
- Selten zur intrathekalen Medikamentengabe
- Tropfkammer mit Skala zur Bestimmung der abfließenden Liquormenge inkl. Druckausgleichsventil zur Atmosphäre
- Kunststoffauffangbeutel zum Ablassen der Tropfkammer

Pflege von Patienten mit EVD

Überwachung und Kontrollen am Patienten

- Liquormenge kontrollieren und möglichst stündlich dokumentieren
- Beobachtung des Liquors auf Farbe, Konsistenz und Beimengungen
- Neurologische Einschätzung des Patienten (Hirndruckzeichen!)
- regelmäßiges Fühlen der Fontanelle sowie tägliche Messung des Kopfumfanges
- 24 – Stunden – Monitoring (Herz-Kreislauf)
- regelmäßige Temperaturkontrollen

Pflege von Patienten mit EVD

Gefahren

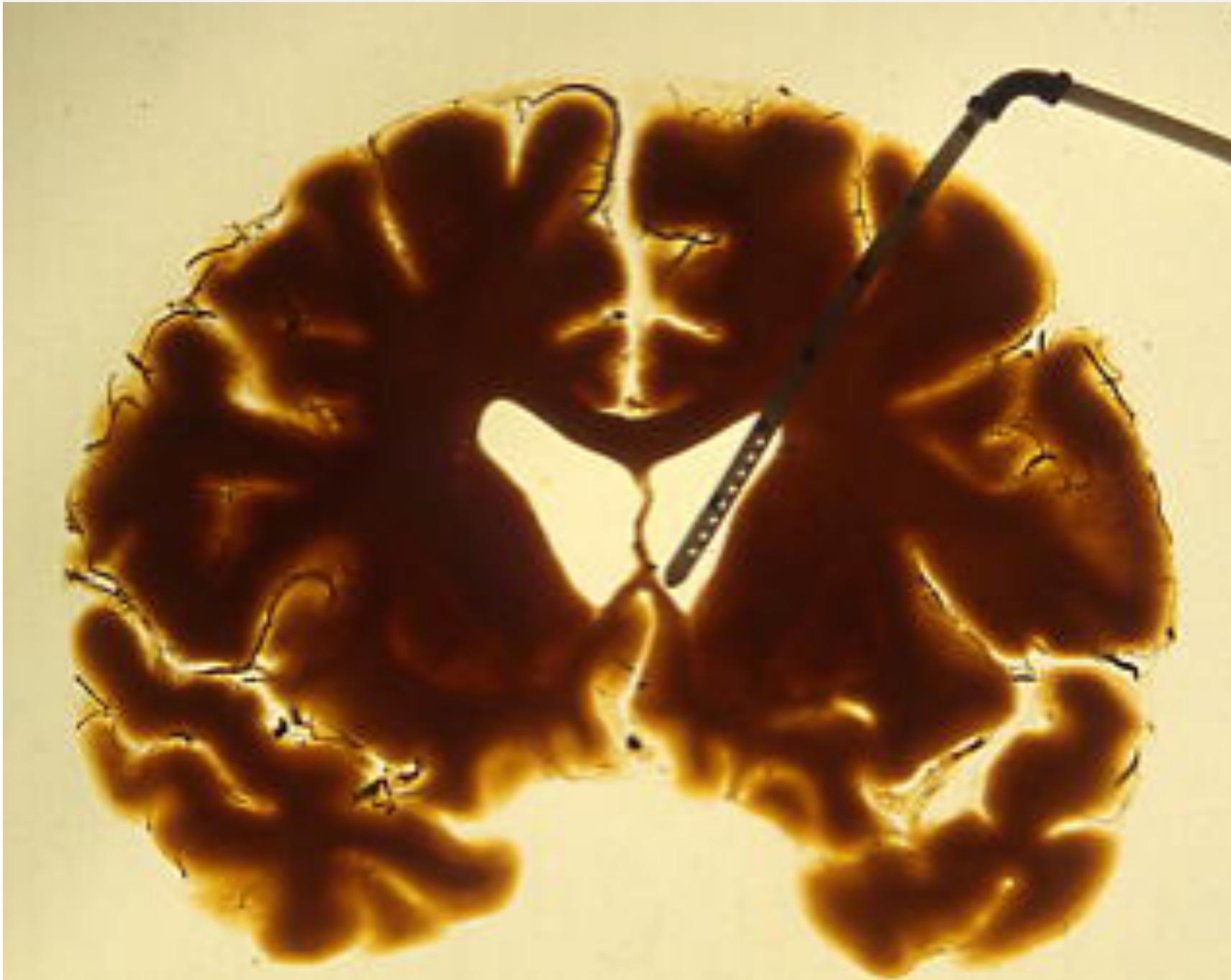
- Überdrainage
- Schreiendes Kind
- Agiles Kind (Nullpunkt!)
- Verstopfen des Katheters durch Fibrin oder Koagelbildung
- Mindestflussmenge beachten (z.B...ml/h)
- Abknicken, Abreißen oder Herausrutschen des Katheters

Herausforderungen für die Pflege

- Steriles Handling des Systems im Inkubator
- Verbandswechsel unter sterilen Bedingungen
- Grundpflege inkl. Wiegen im Inkubator
- Positionswechsel sind nur bedingt möglich
- Eltern-Kind-Kontakt
- Einbeziehung der Eltern in die Pflege
-



- Die Versorgung von Patienten mit einer EVD gehört immer mehr zum Alltag auf den neonatologischen Stationen
- Eine gute Zusammenarbeit mit der Neurochirurgie ist notwendig
- Herausforderung
- Chance für viele Frühgeborene



Shunt



Robert Pudenz 1955
(publiziert. 1957)
Erster VA-Shunt
mit transversalem
distalen Teflon-
Schlitzventil

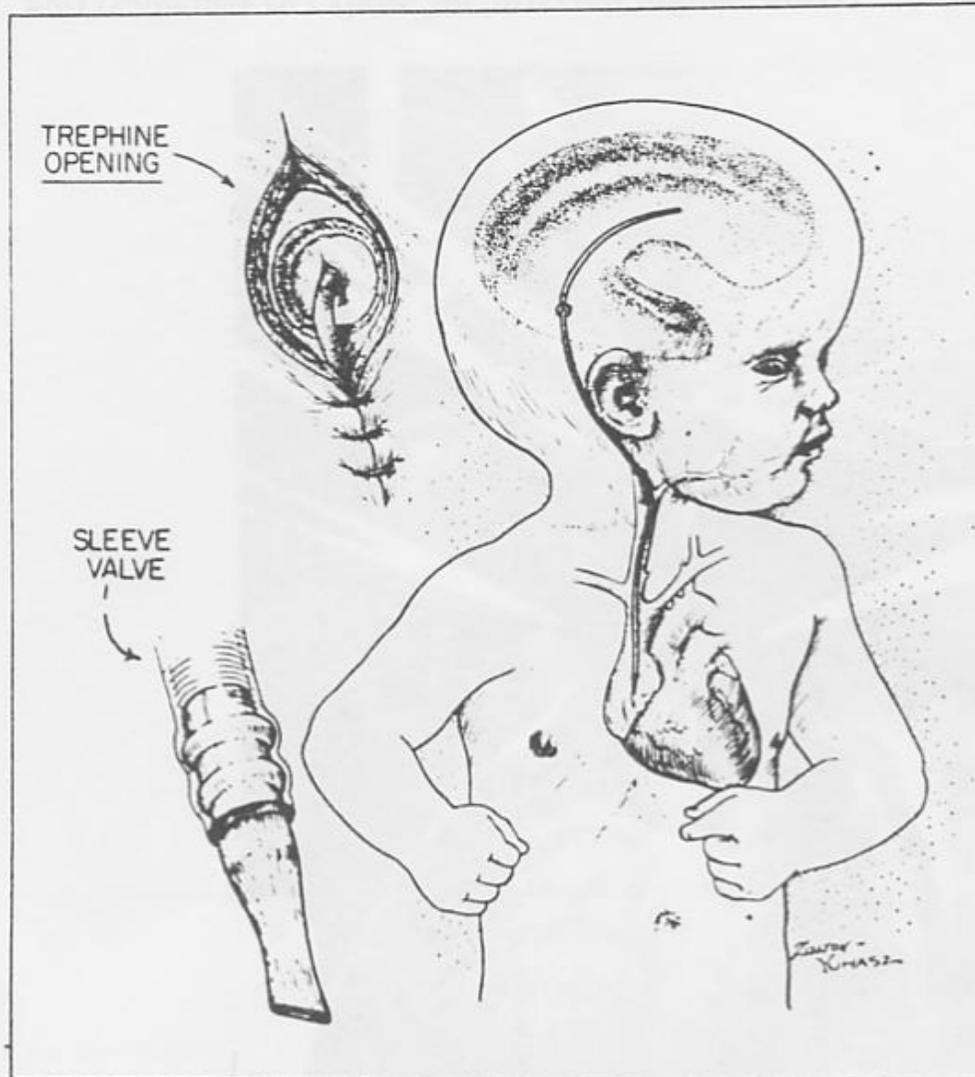
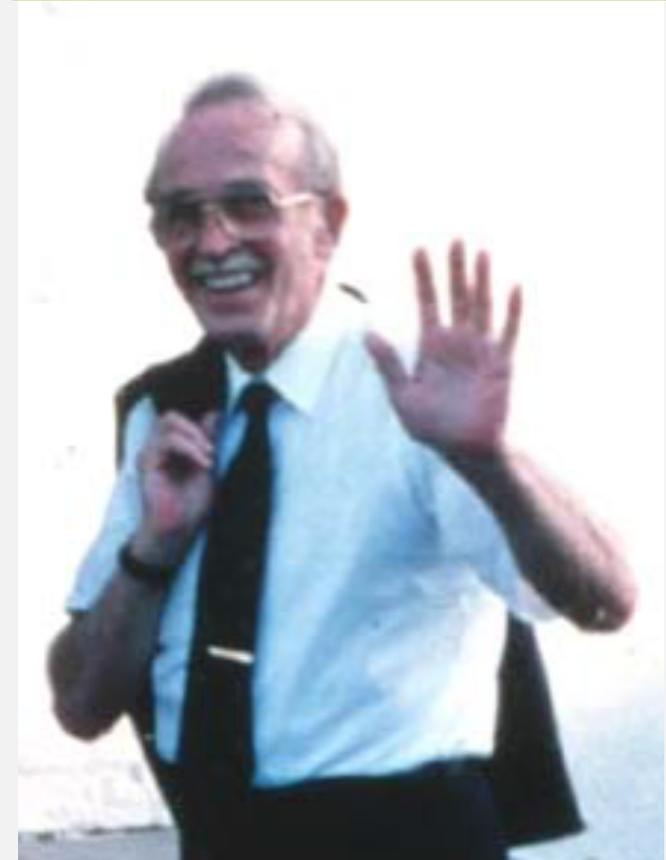


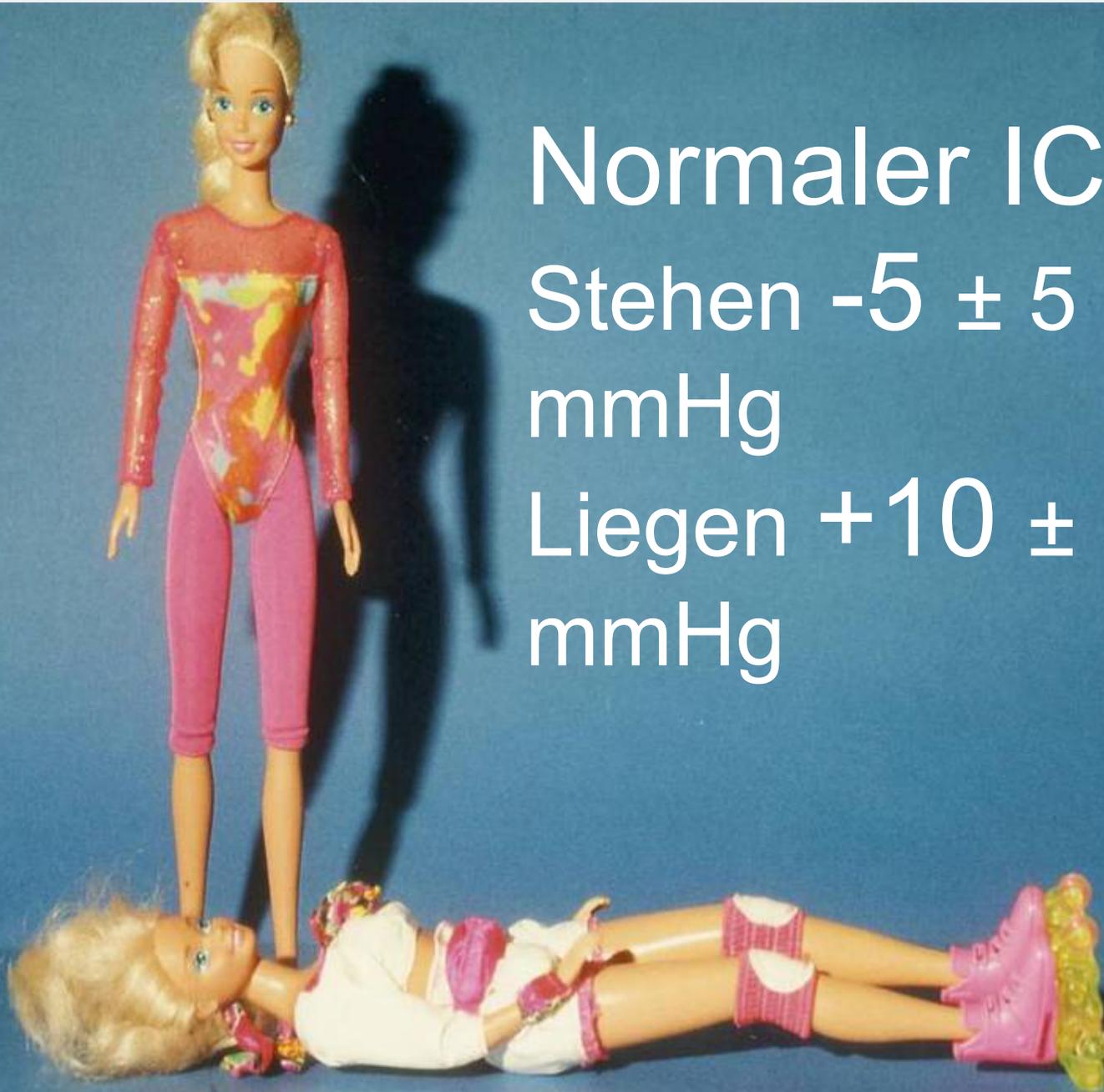
FIG. 2. Drawing of connection between cerebral ventricle and right auricle.
The valve is located at the cardiac end of the shunt.

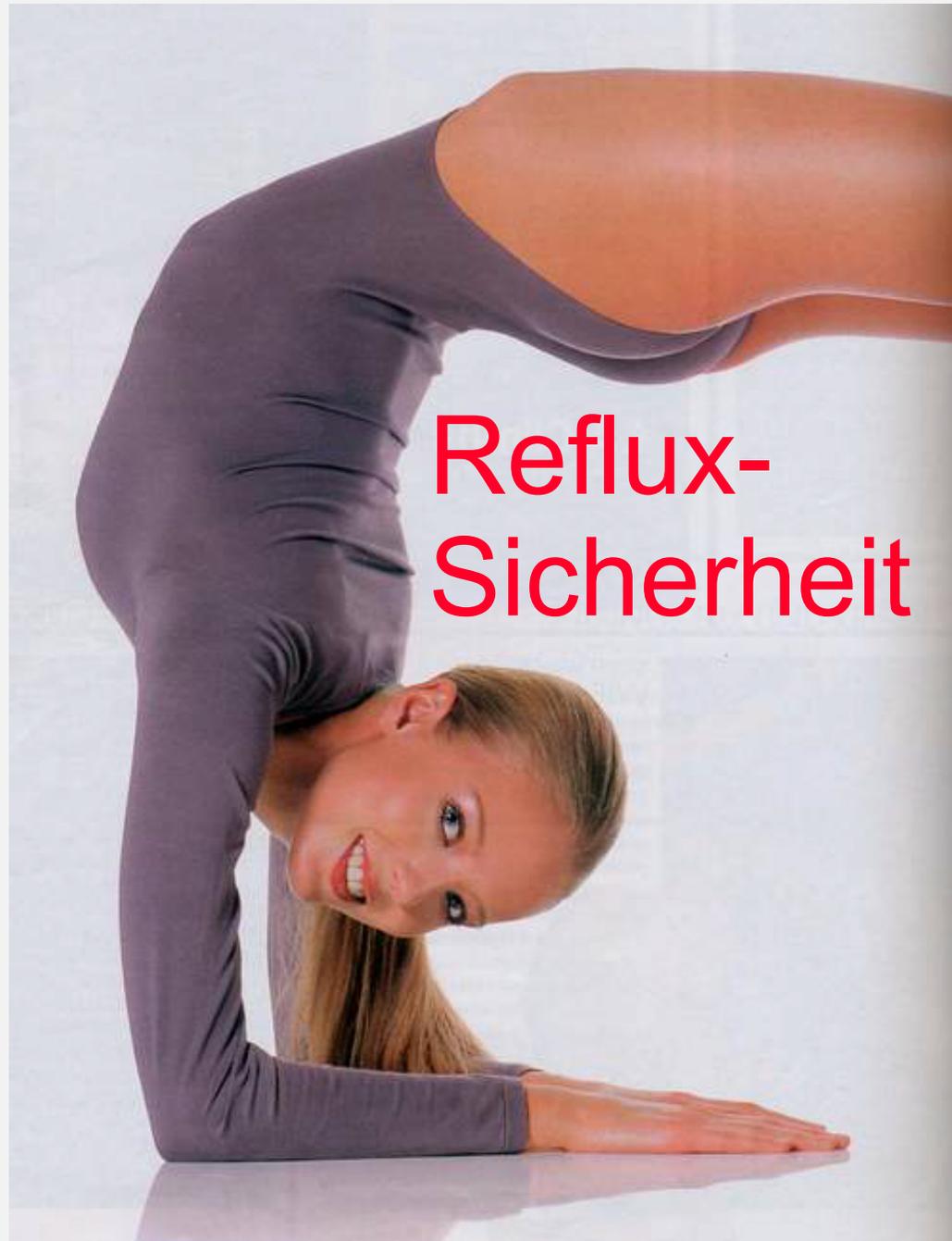


Normaler ICP

Stehen -5 ± 5
mmHg

Liegen $+10 \pm 5$
mmHg





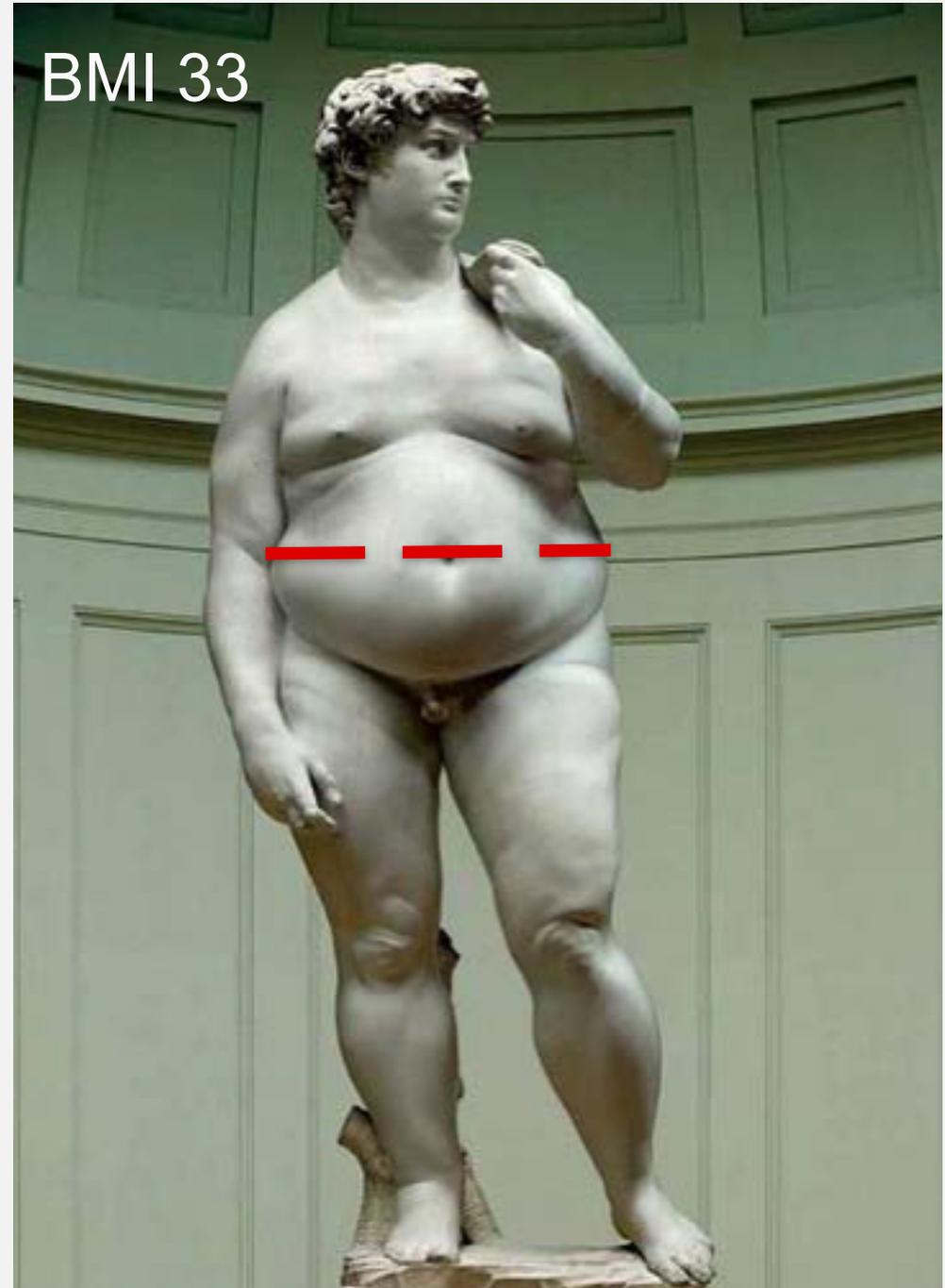
Reflux-
Sicherheit

Gravidität

BMI 22



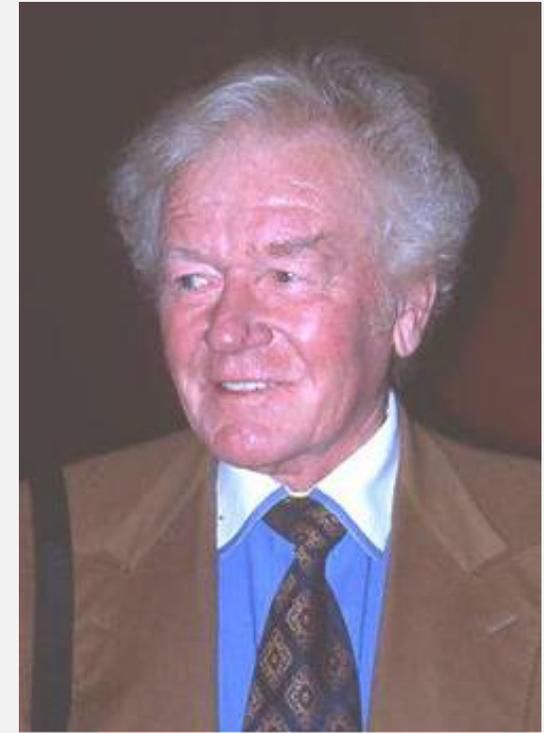
BMI 33



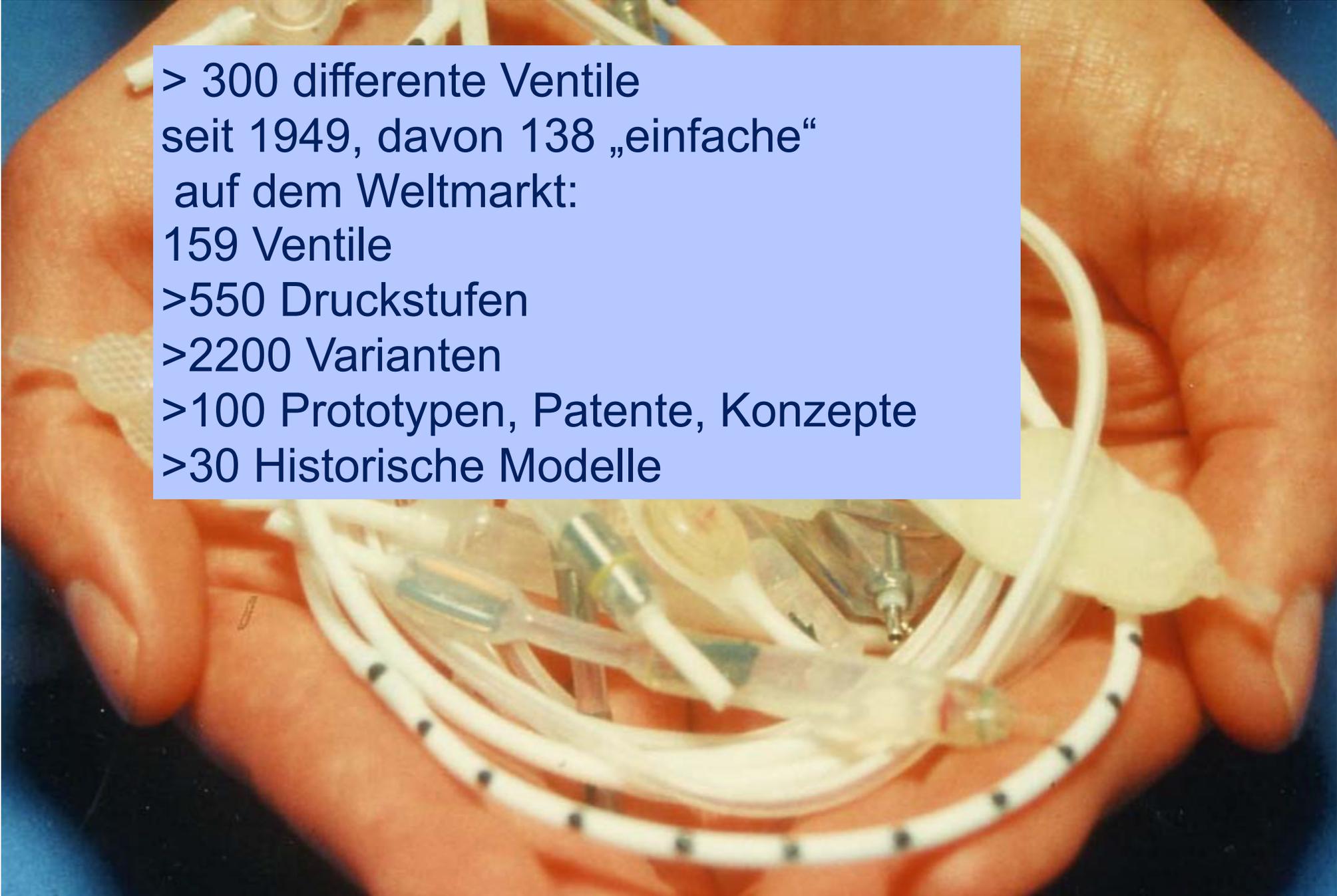
Die Väter der verstellbaren Ventile

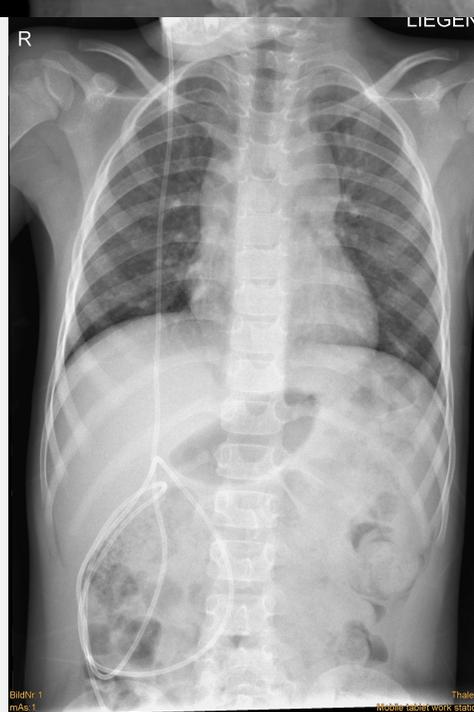
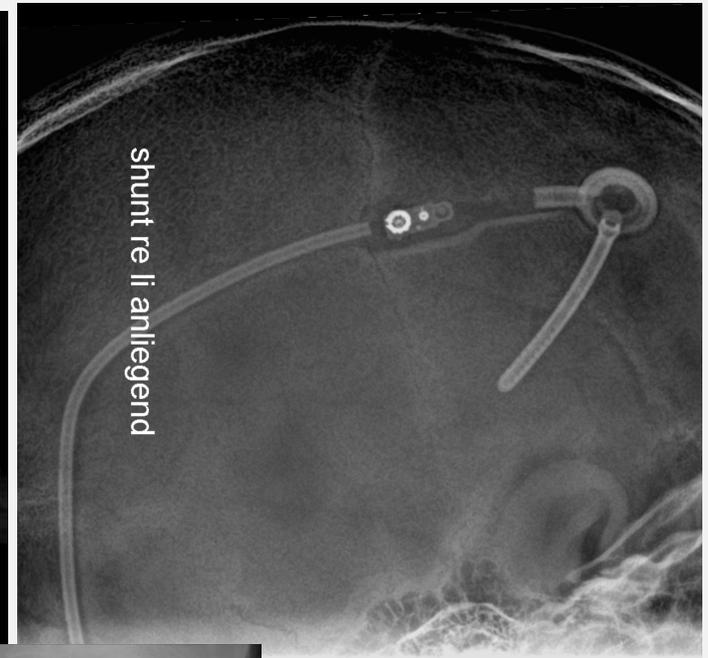
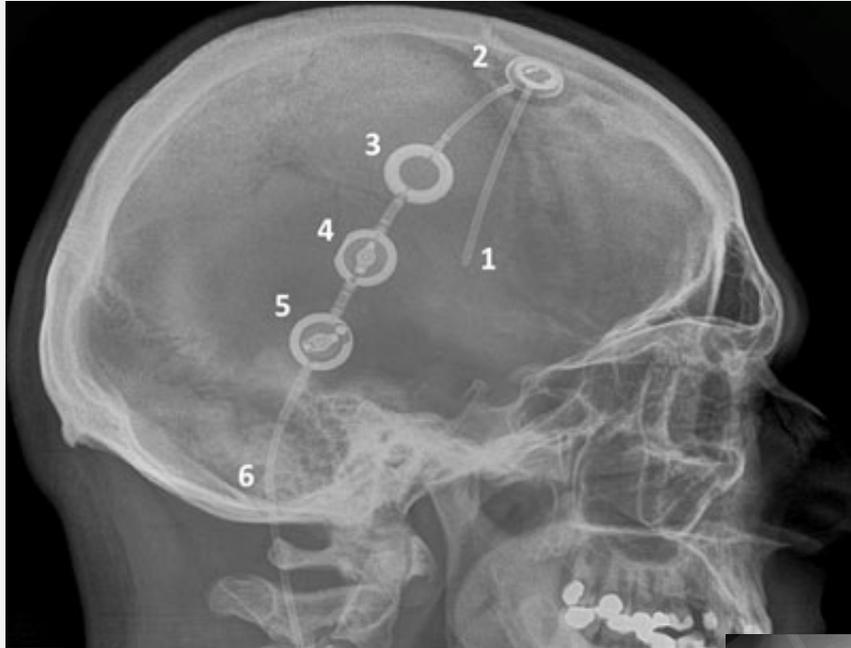


Bush 1951 Bosten

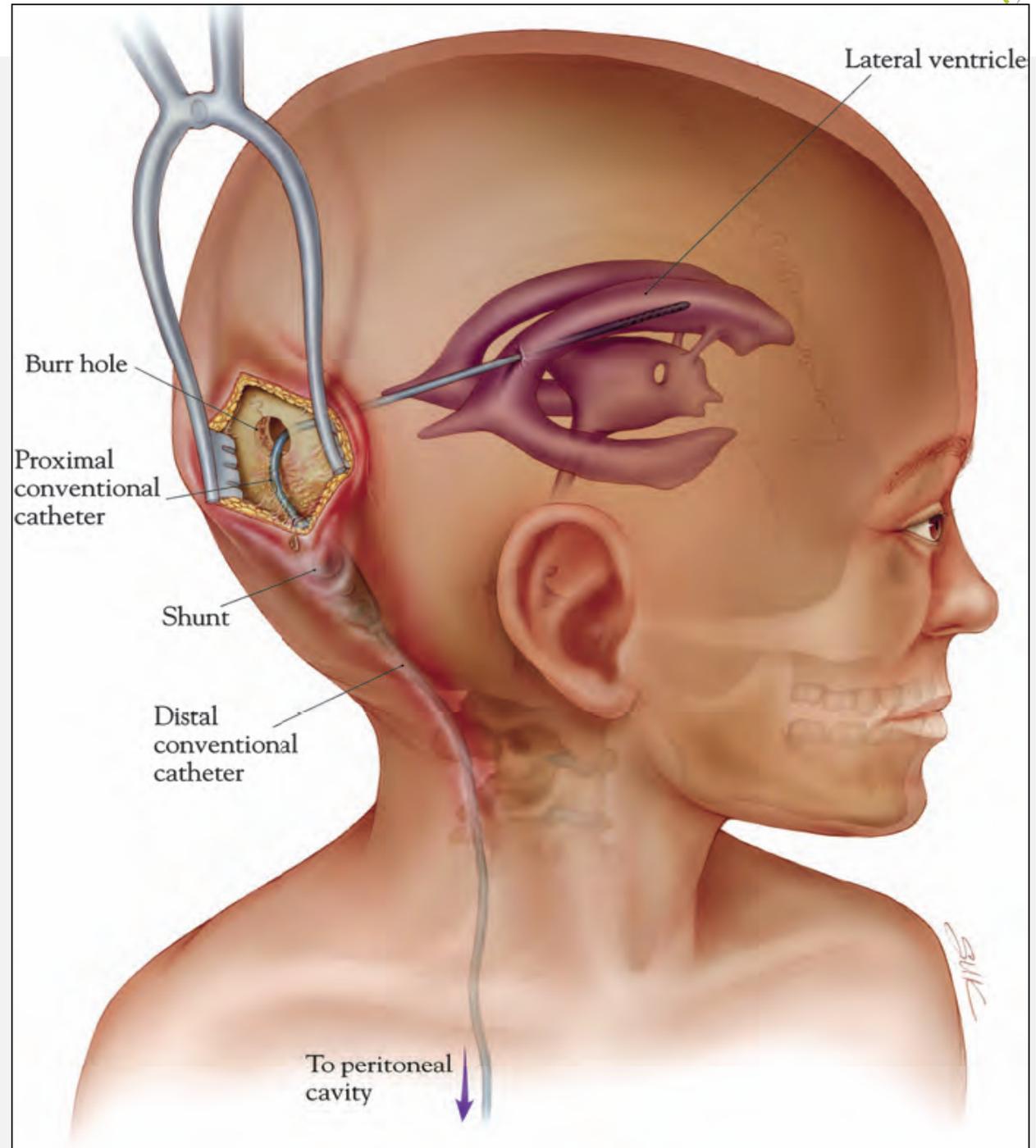
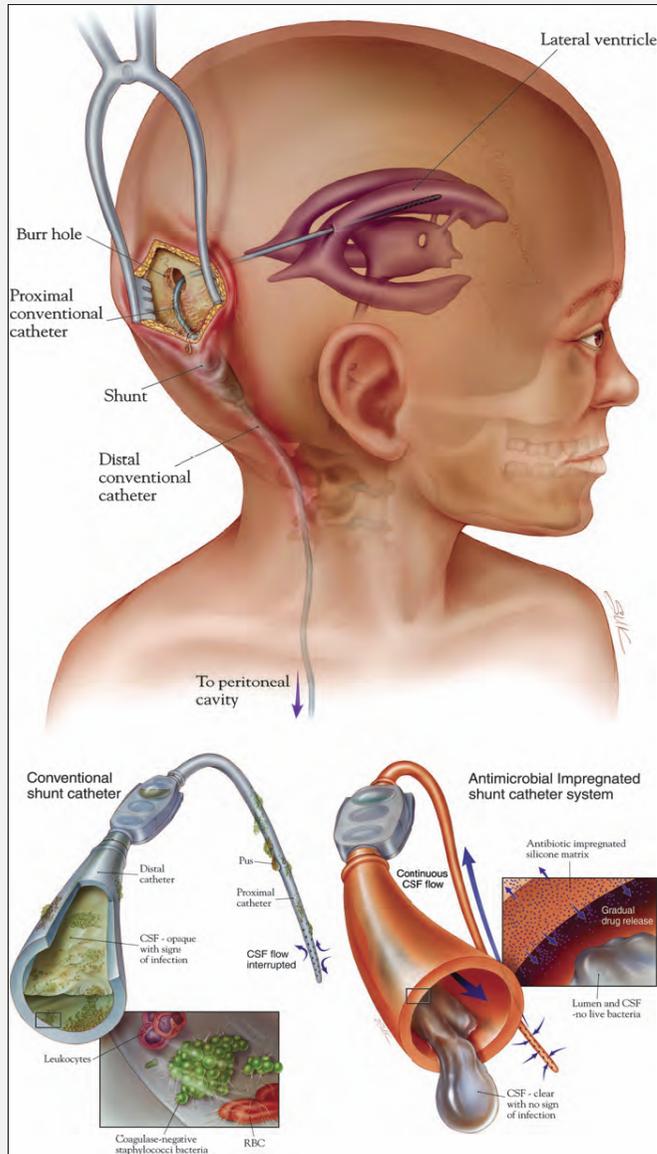


Kuffer 1969 Bern

- 
- > 300 different Ventile
seit 1949, davon 138 „einfache“
auf dem Weltmarkt:
159 Ventile
 - >550 Druckstufen
 - >2200 Varianten
 - >100 Prototypen, Patente, Konzepte
 - >30 Historische Modelle



Infektion



Hydrocephalus: Fallkosten

Shuntrevision: 19.485 \$ (13.770 - 58.454 \$)

Berry 2008 bei 1307 Fällen in 32 Kliniken
21.000 \$ Pattisapu 1995

Shuntinfektion: 25.015 \$ (13.000 - 49.397 \$)

Durchschnitt von Liptak 1985, Berry 95,
Pattisapou 95, Eymann 2008, Attenello 2009

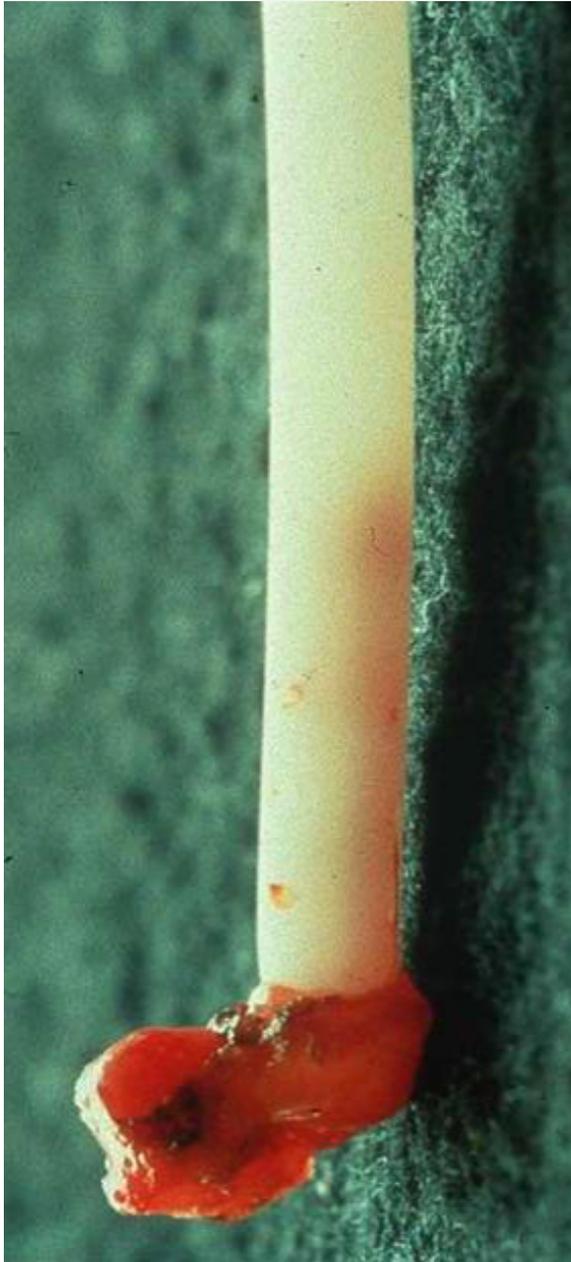
Schwere Behinderung: 1 Mio \$

(Kind, direkte und indirekte Kosten)

Blutige Liquor

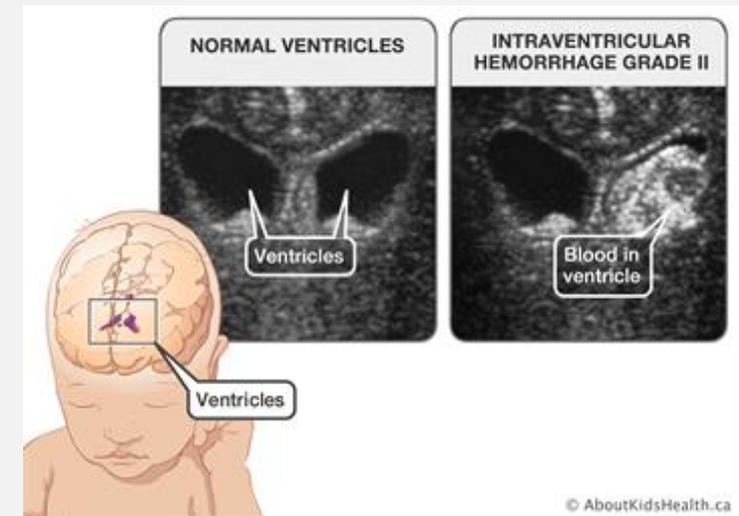
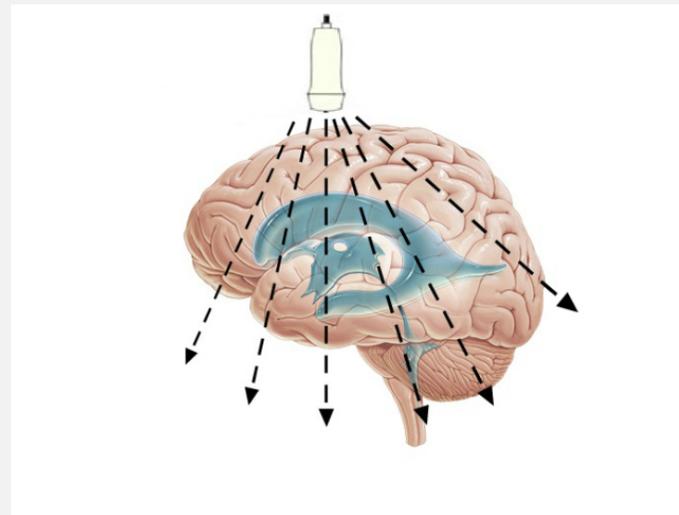
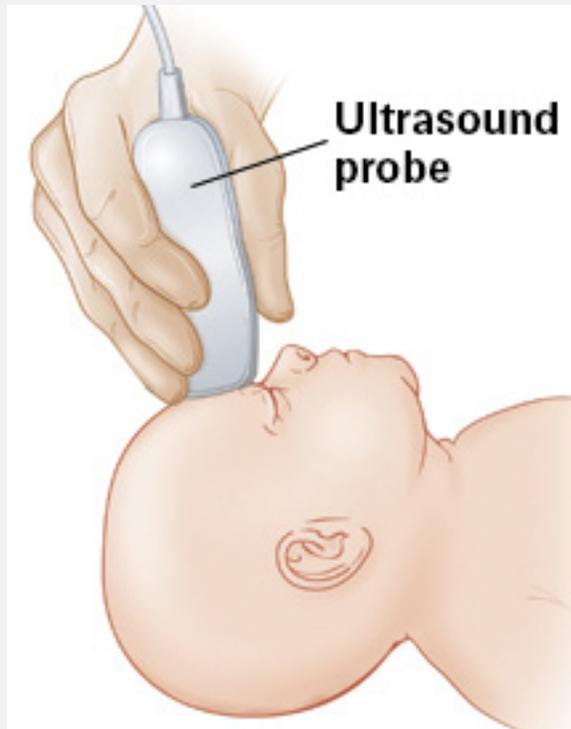


Obstruktion & Diskonnektion



Fall I, geb. 15.08. F

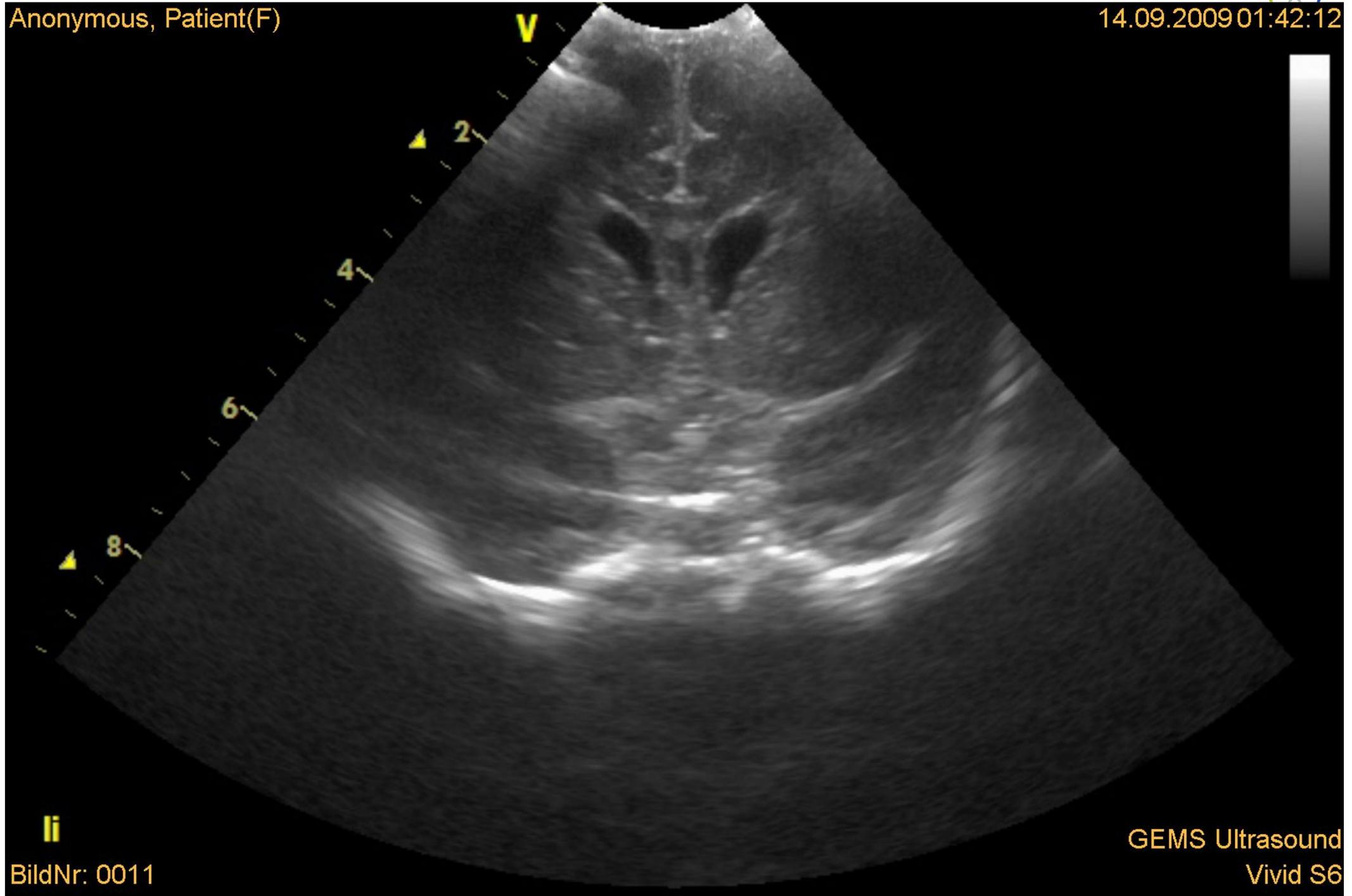
- Frühgeburt in der 30. SSW
- Schwere Asphyxie und RDS, Anfälle
- IVB (III)





Anonymous, Patient(F)

14.09.2009 01:42:12



li

BildNr: 0011

GEMS Ultrasound
Vivid S6



Anonymous, Patient(F)

14.09.2009 01:42:30

V

2

4

6

8

li

BildNr: 0012

GEMS Ultrasound
Vivid S6



Anonymous, Patient(F)

14.09.2009 01:42:31

V

2

4

6

8

li

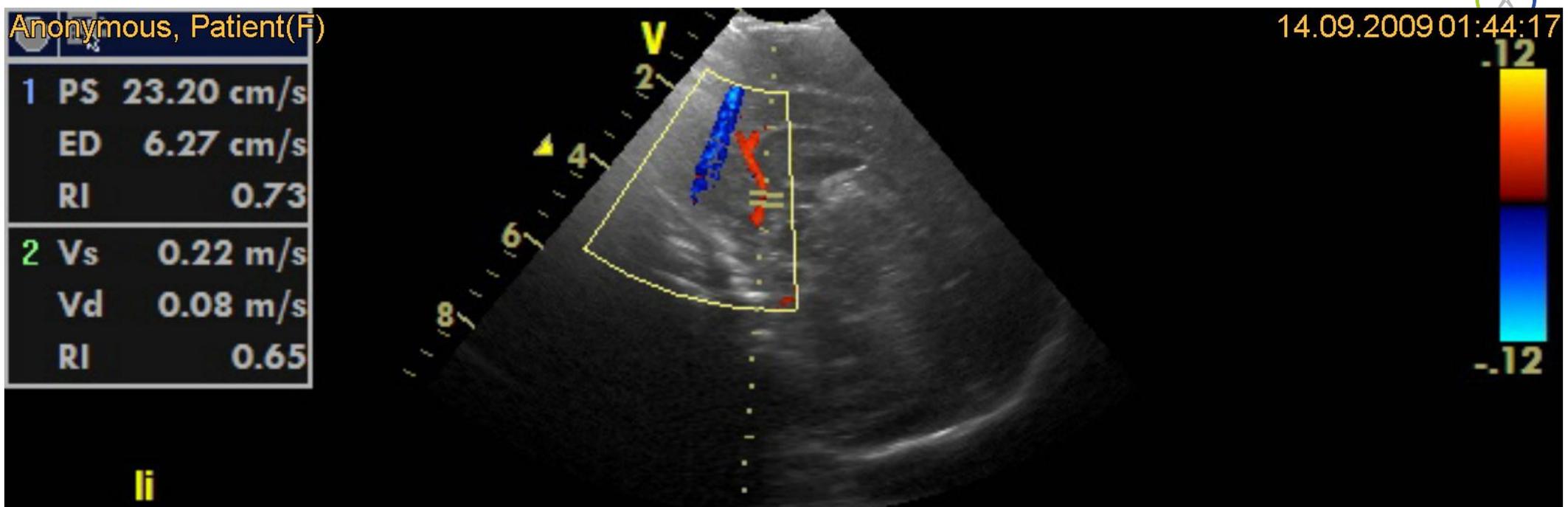
BildNr: 0013

GEMS Ultrasound
Vivid S6

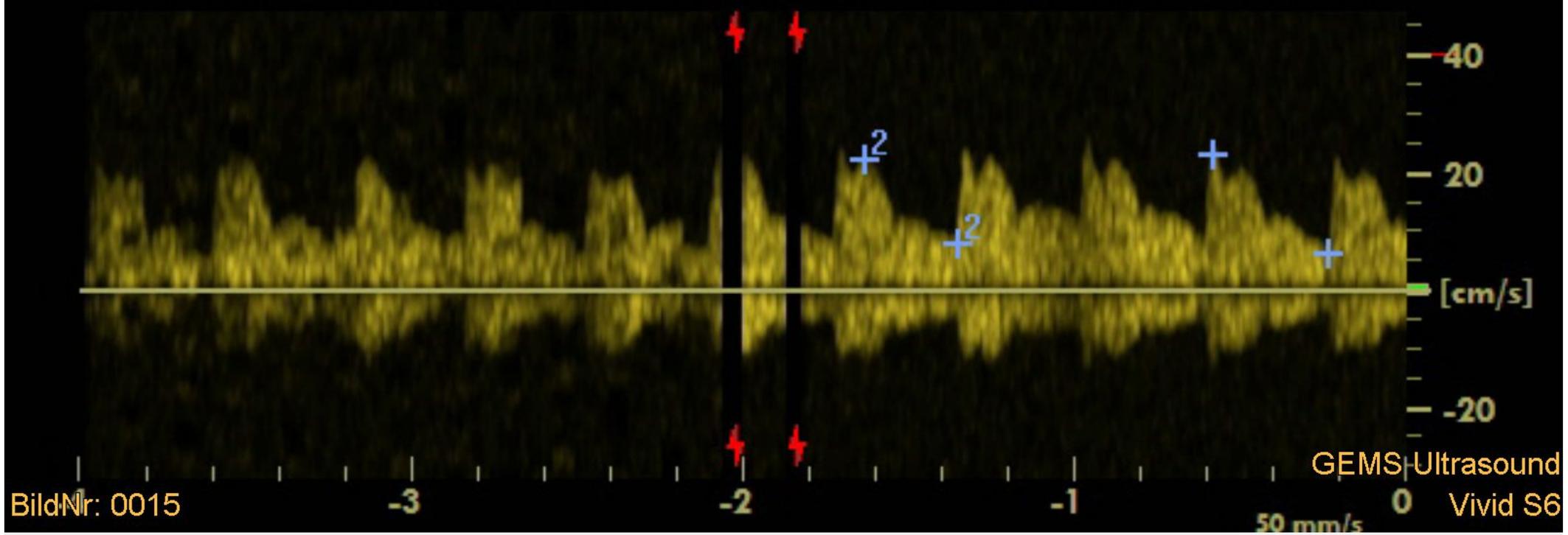
Anonymous, Patient(F)

14.09.2009 01:44:17

1	PS	23.20 cm/s
	ED	6.27 cm/s
	RI	0.73
2	Vs	0.22 m/s
	Vd	0.08 m/s
	RI	0.65



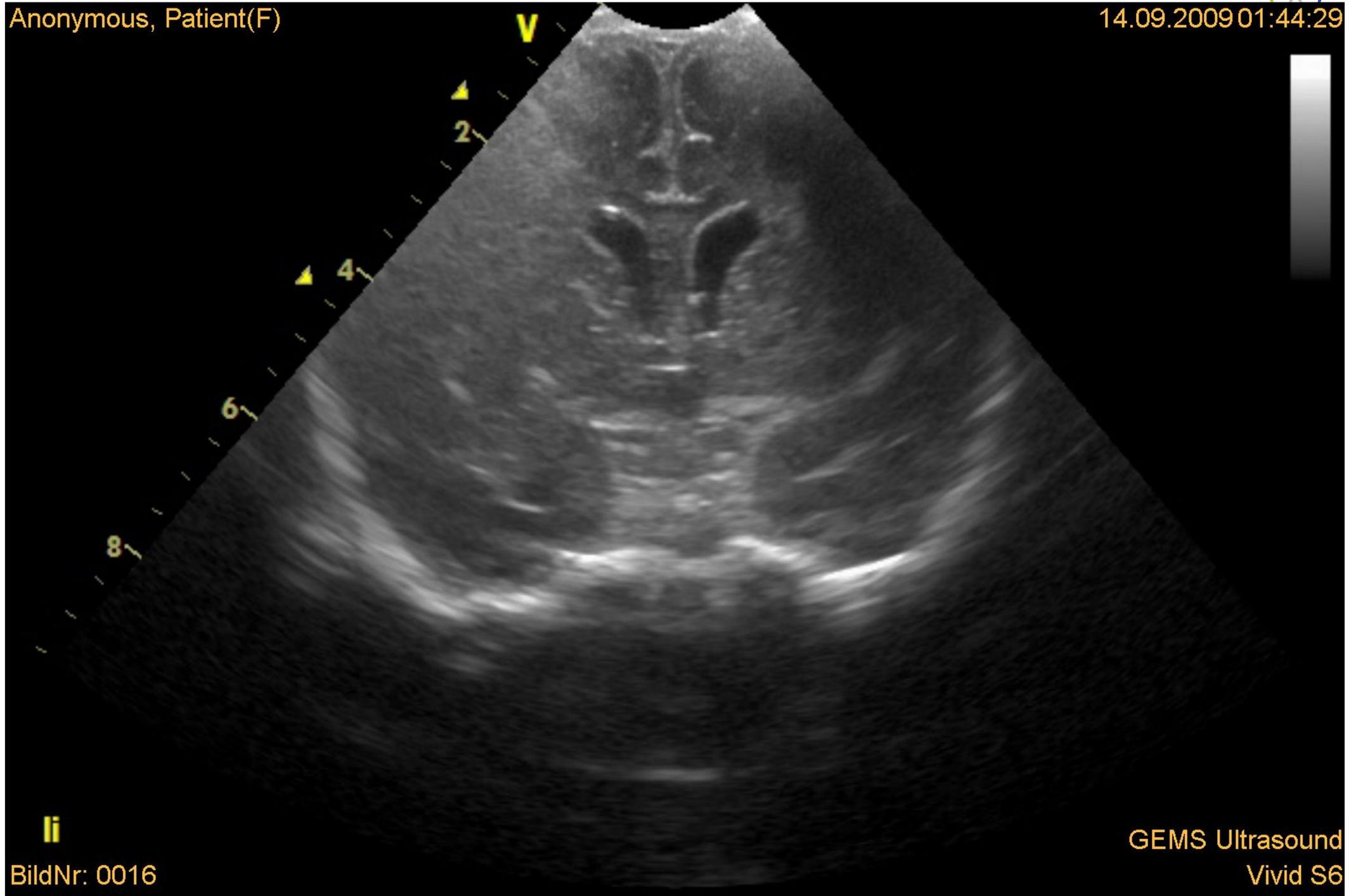
li





Anonymous, Patient(F)

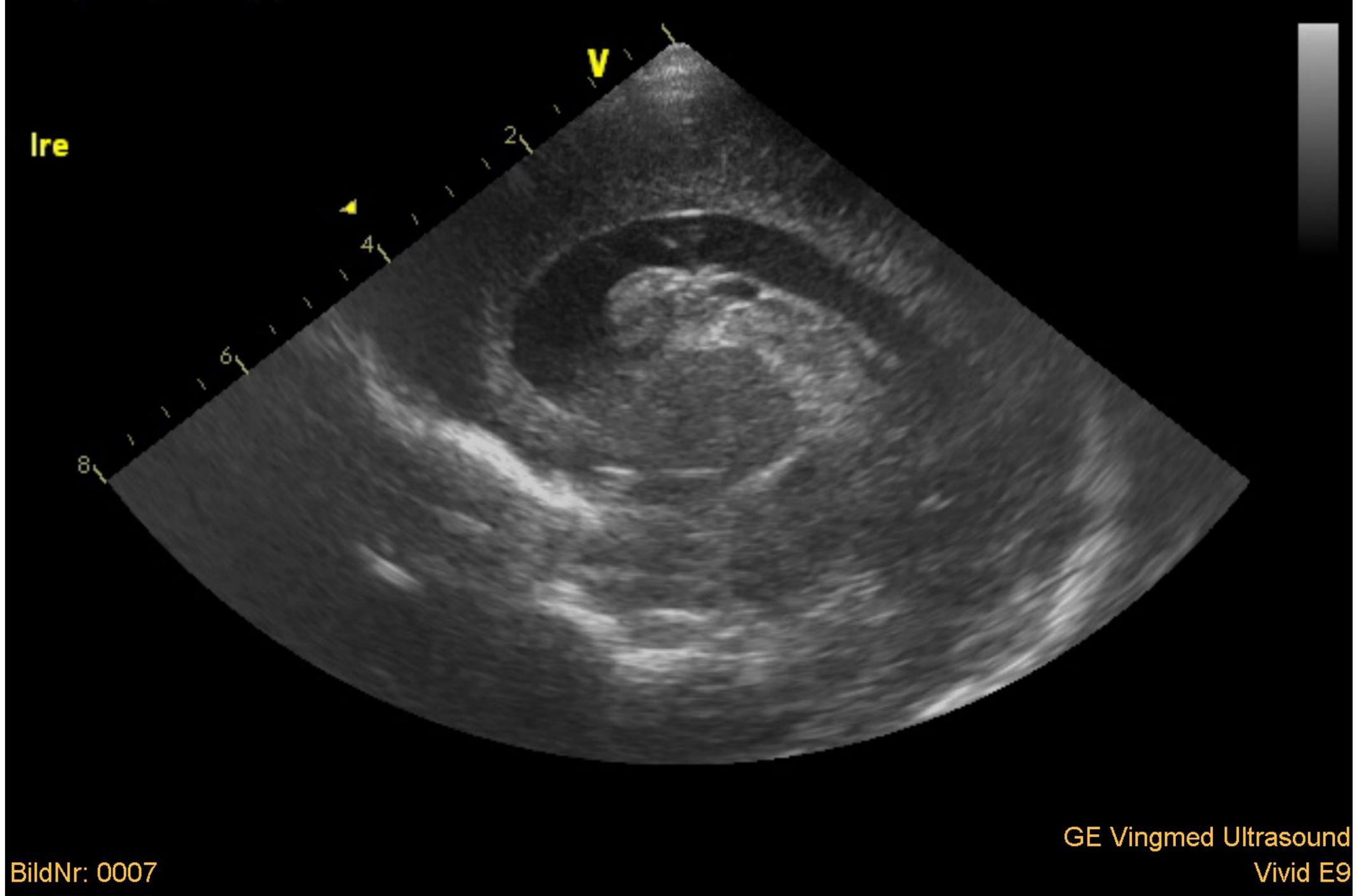
14.09.2009 01:44:29

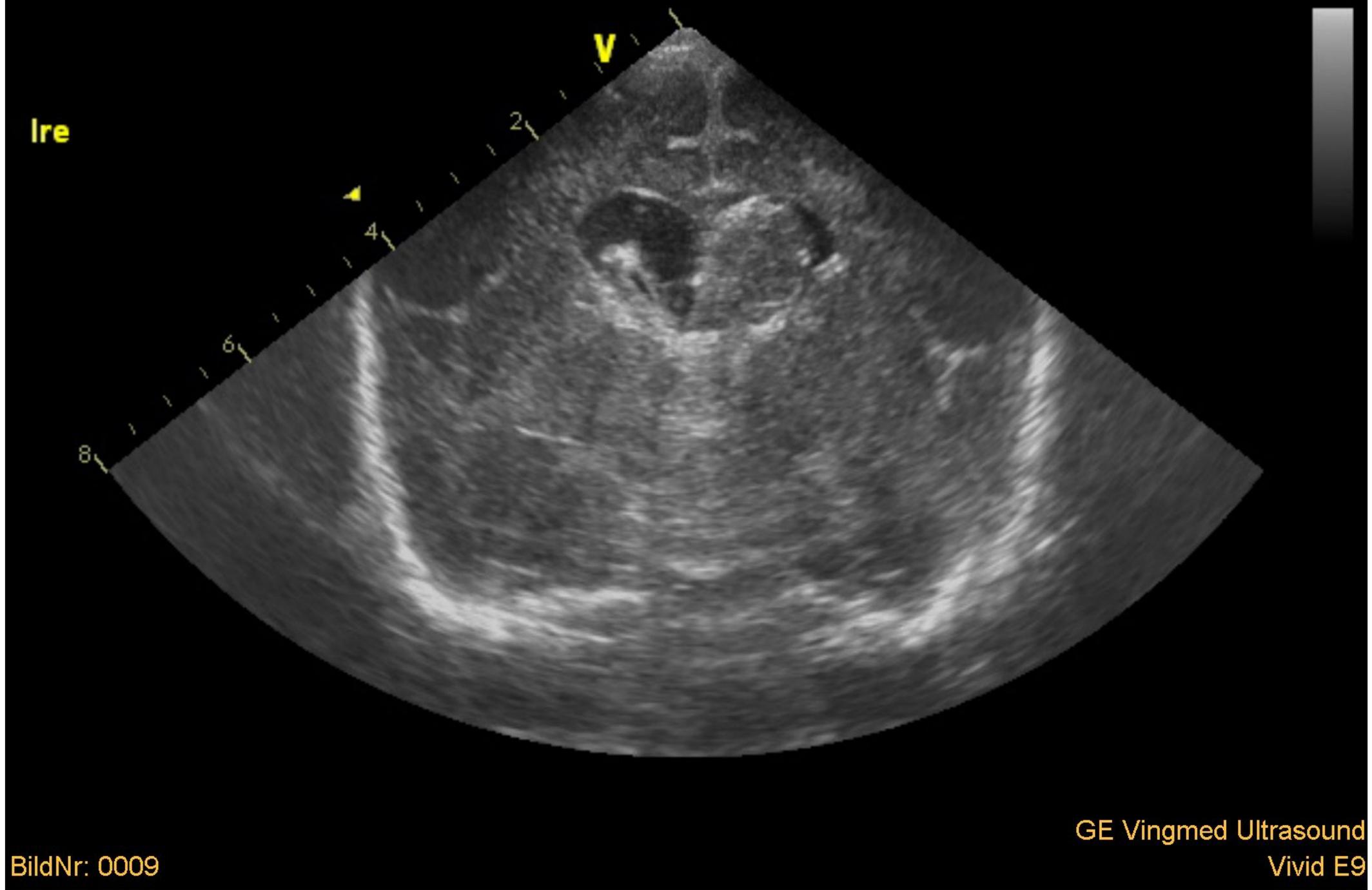


li

BildNr: 0016

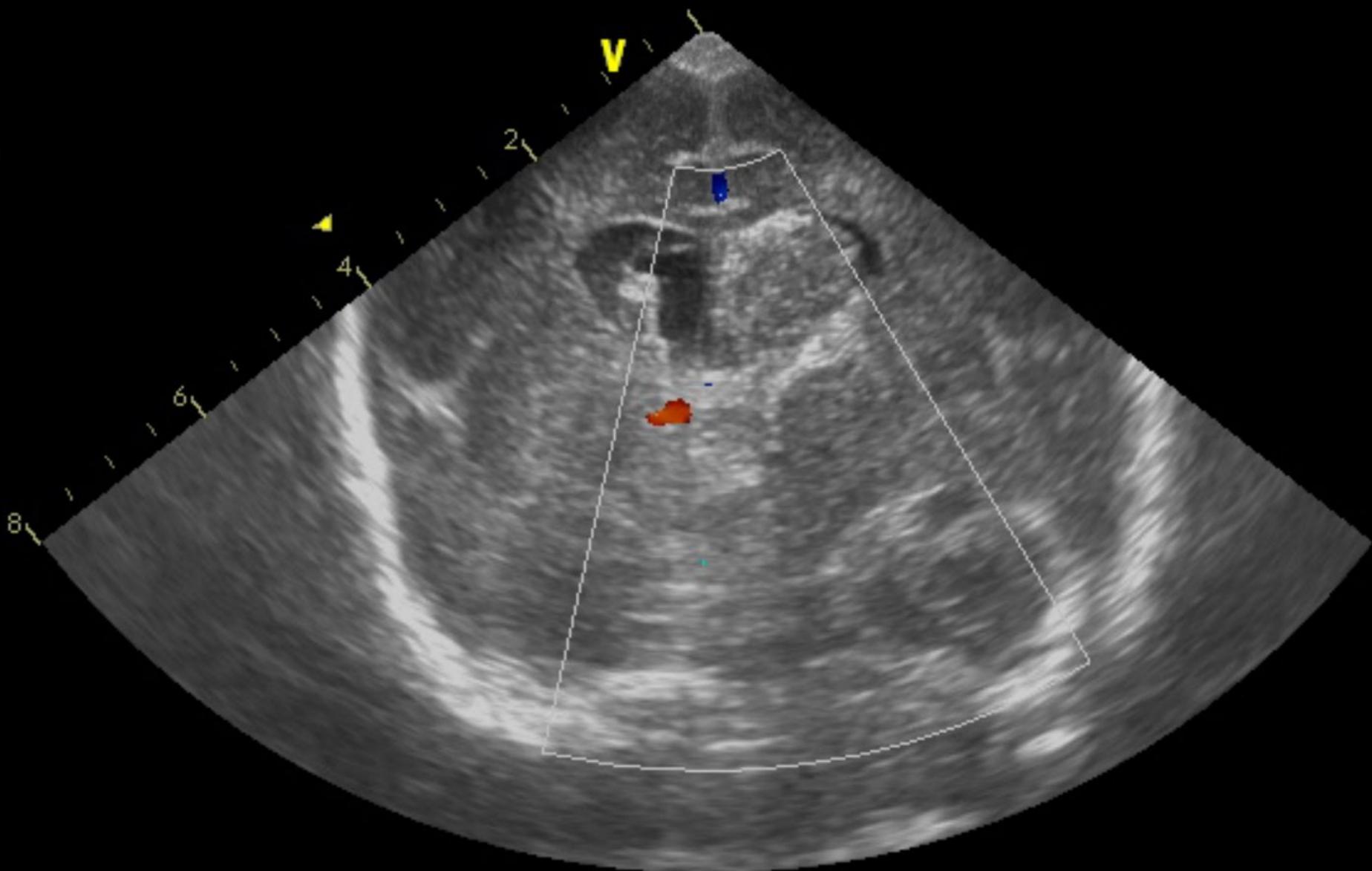
GEMS Ultrasound
Vivid S6

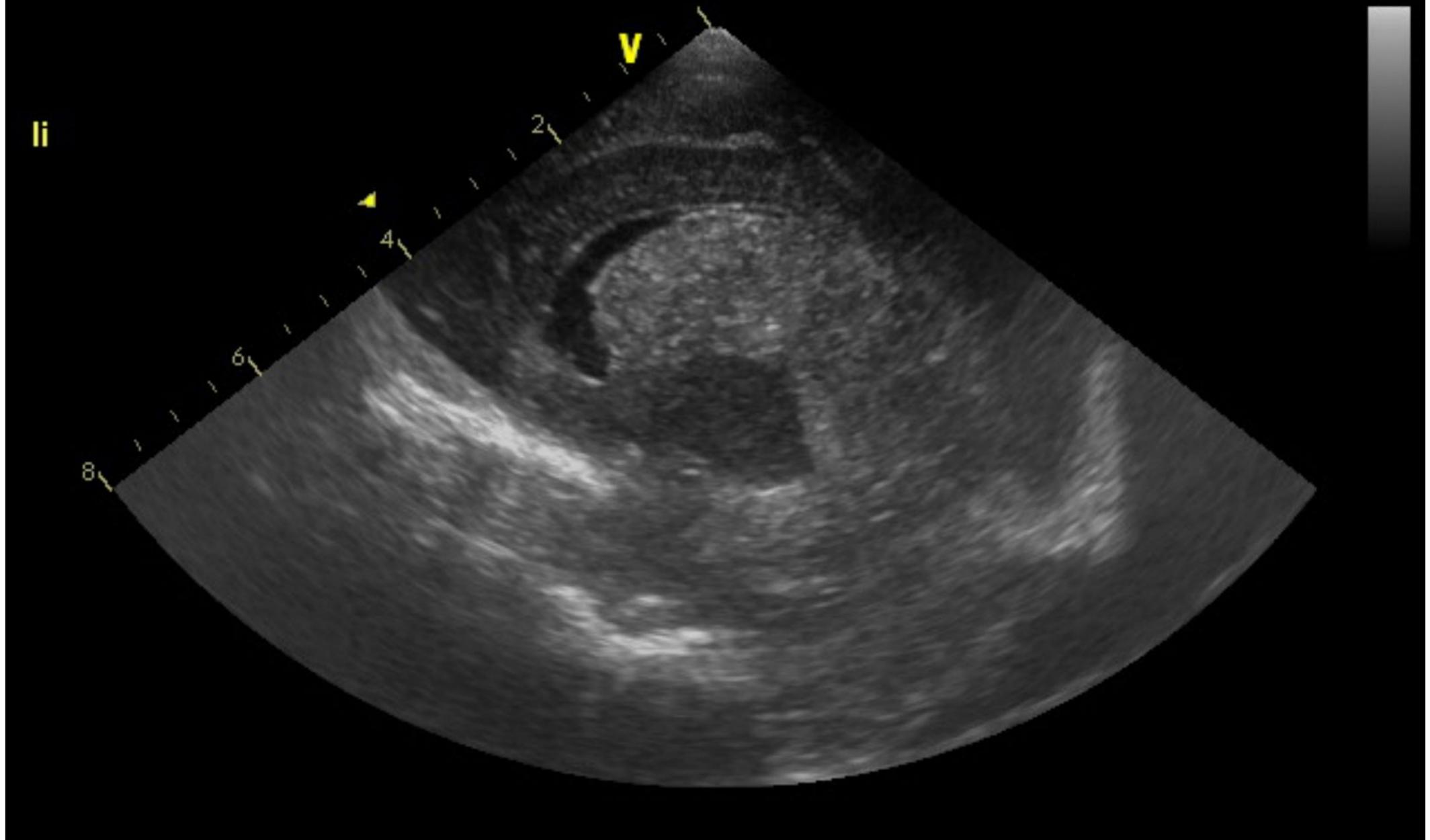


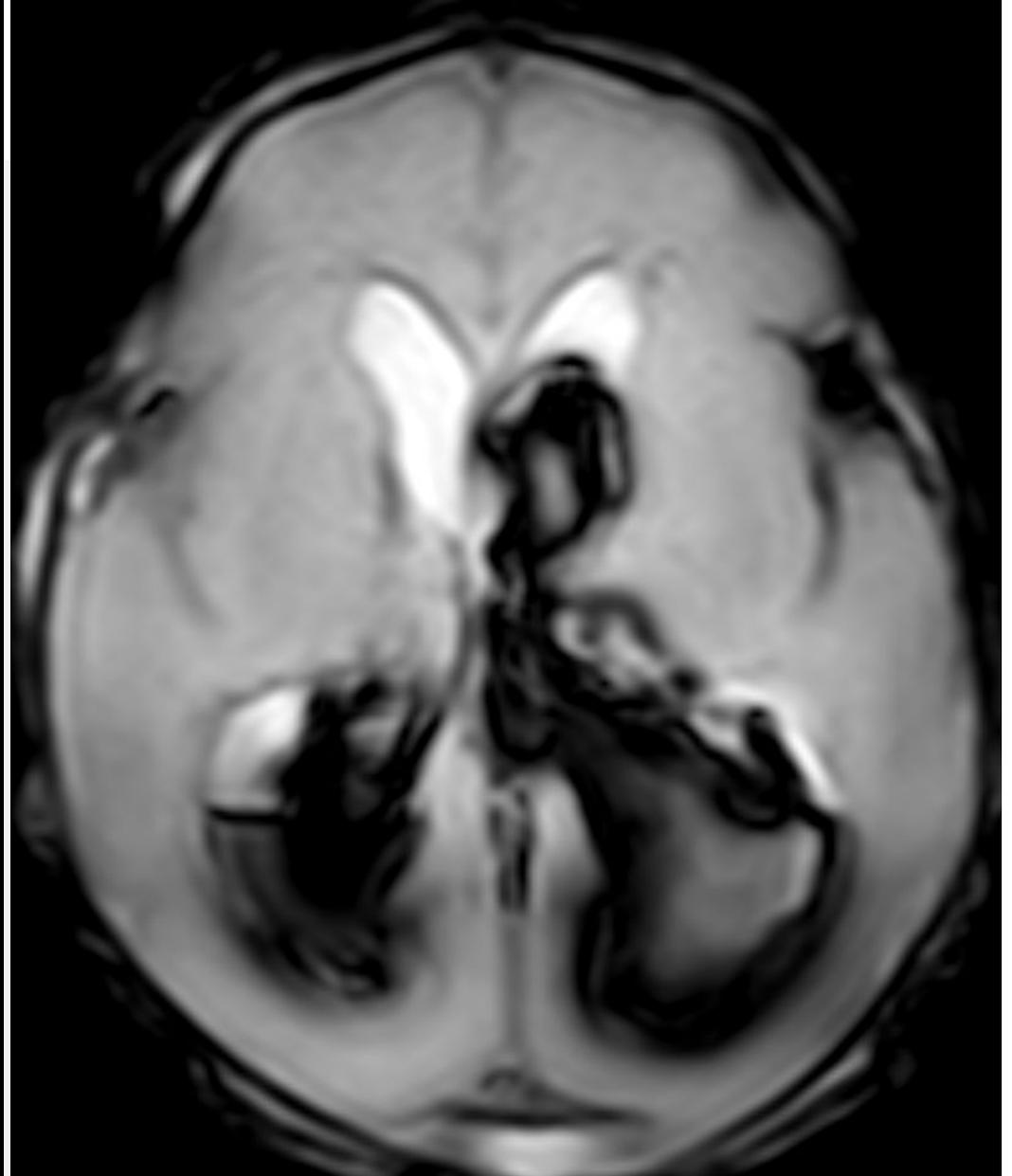
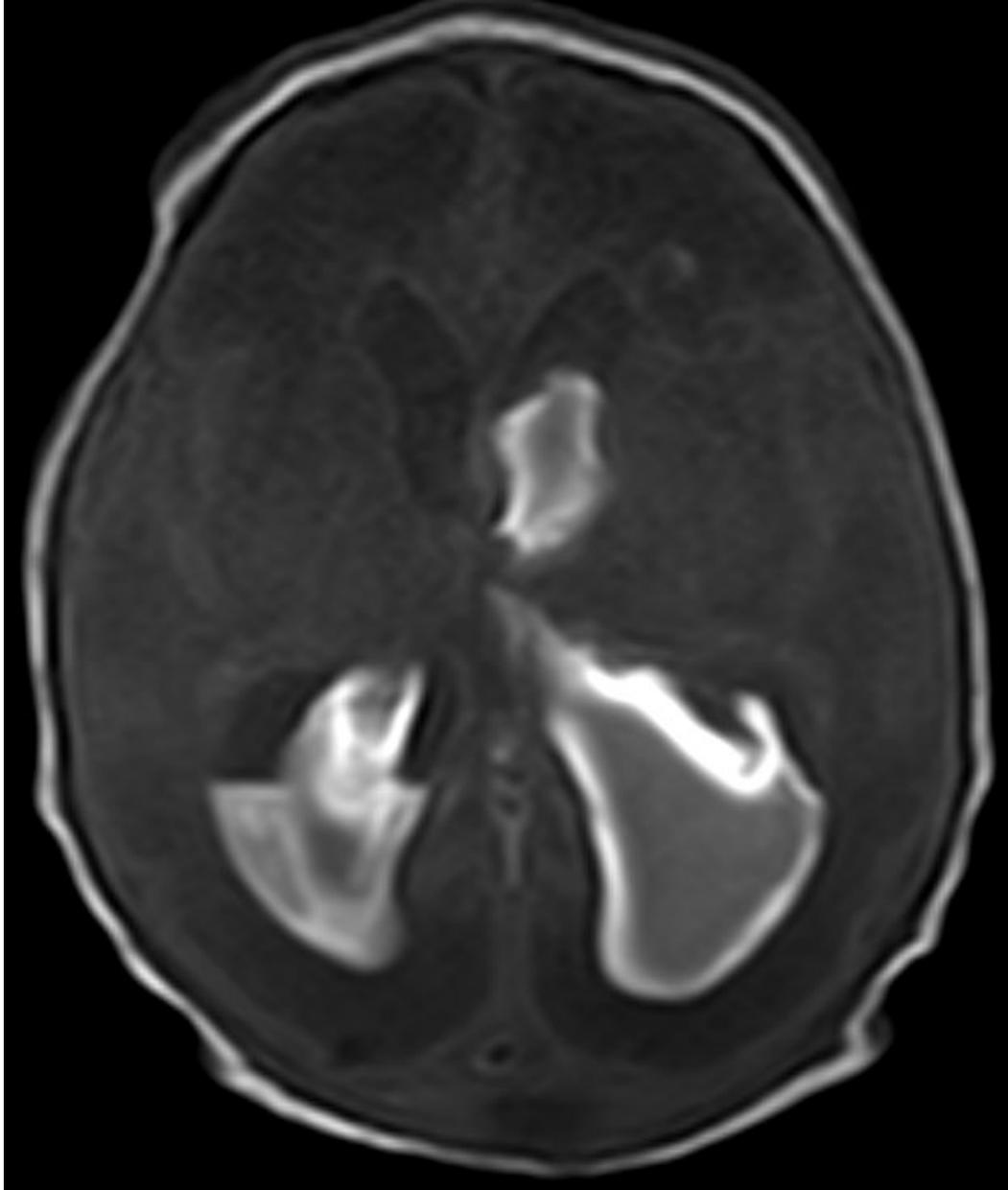


Ire

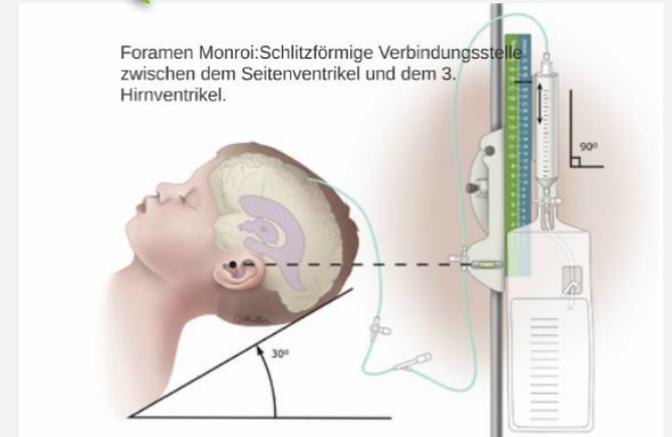
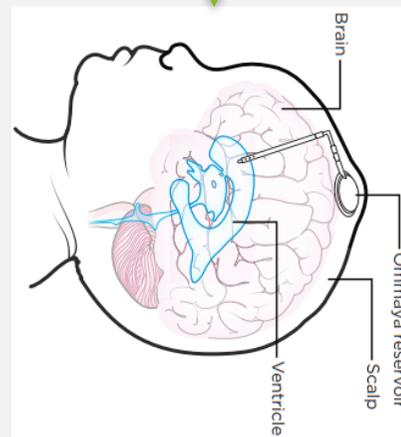
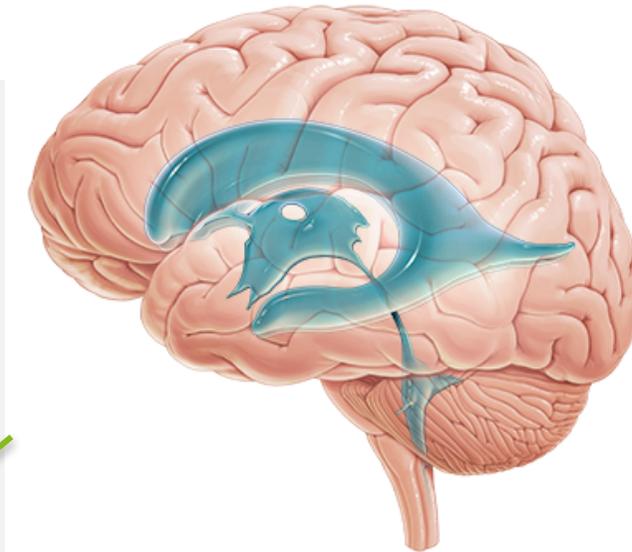
V







MRI



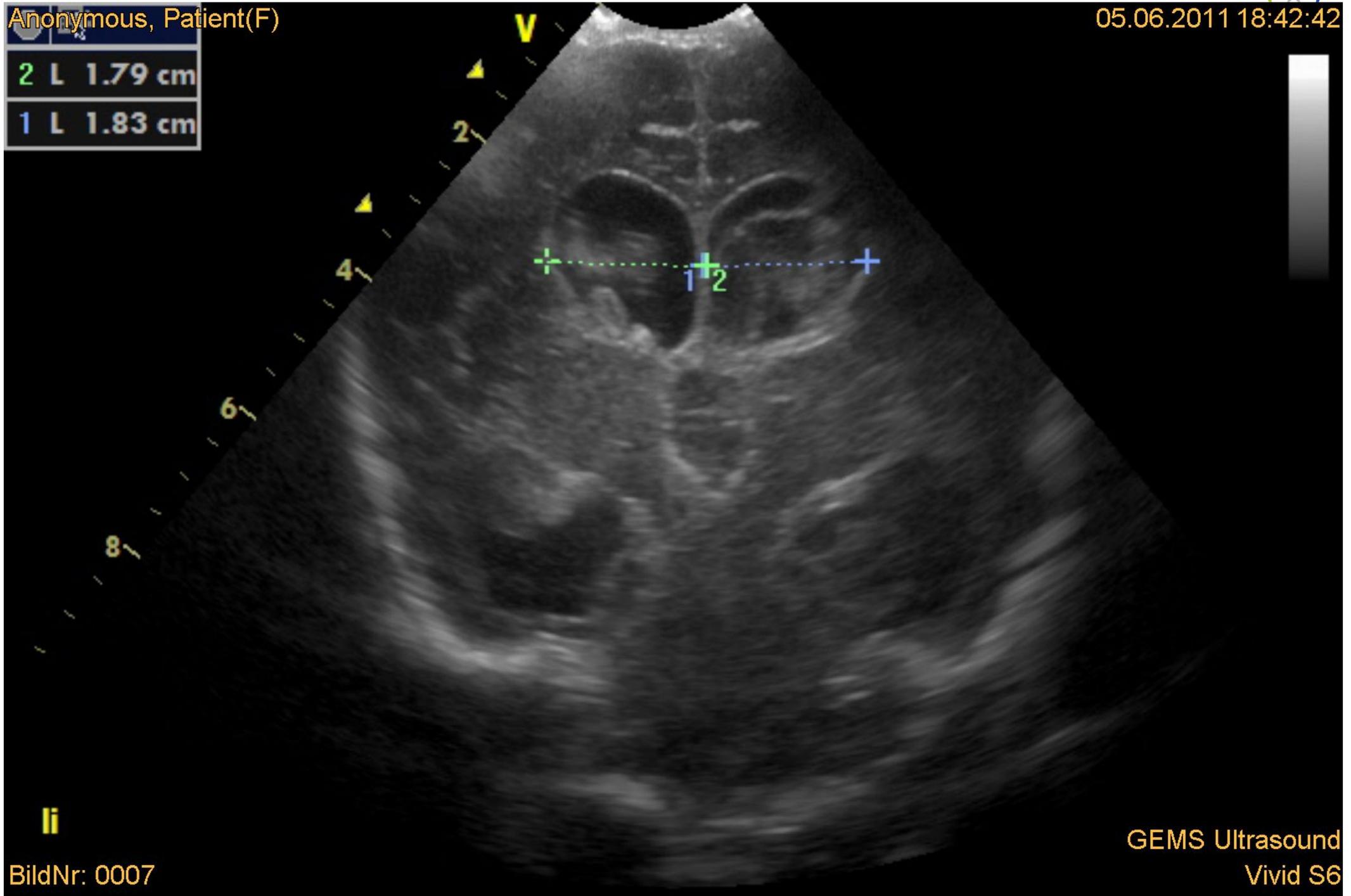


Anonymous, Patient(F)

05.06.2011 18:42:42

2 L 1.79 cm

1 L 1.83 cm



BildNr: 0007

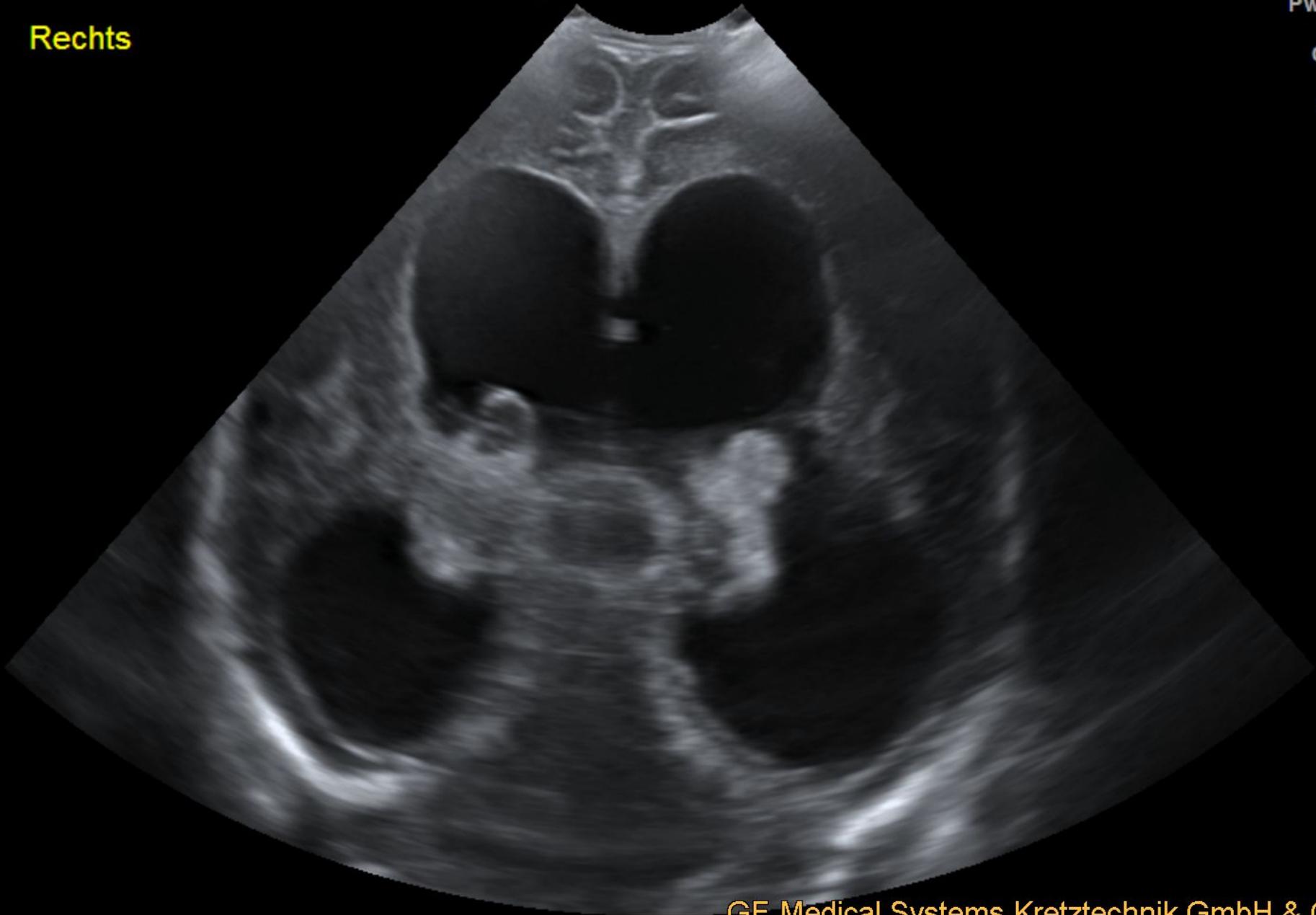
GEMS Ultrasound
Vivid S6



Fontanel
9.30 - 4.60
Pwr 92 %
Gn 14
C2 / M5
P3 / E1
SRI II 3

E8

Rechts



GE Medical Systems Kretztechnik GmbH & Co OHG

V830

BildNr: 4

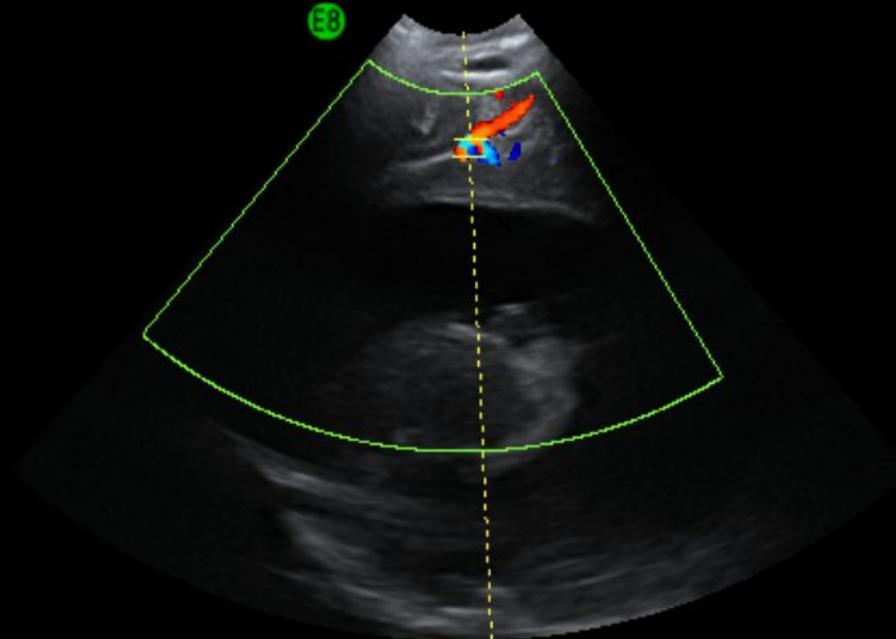
Pwr 100 %
Gn -9
WMF 160 Hz
SV Angle 0
Size 3.0mm
Frq mid
PRF 5.5kHz

8cm/s



-8cm/s

E8



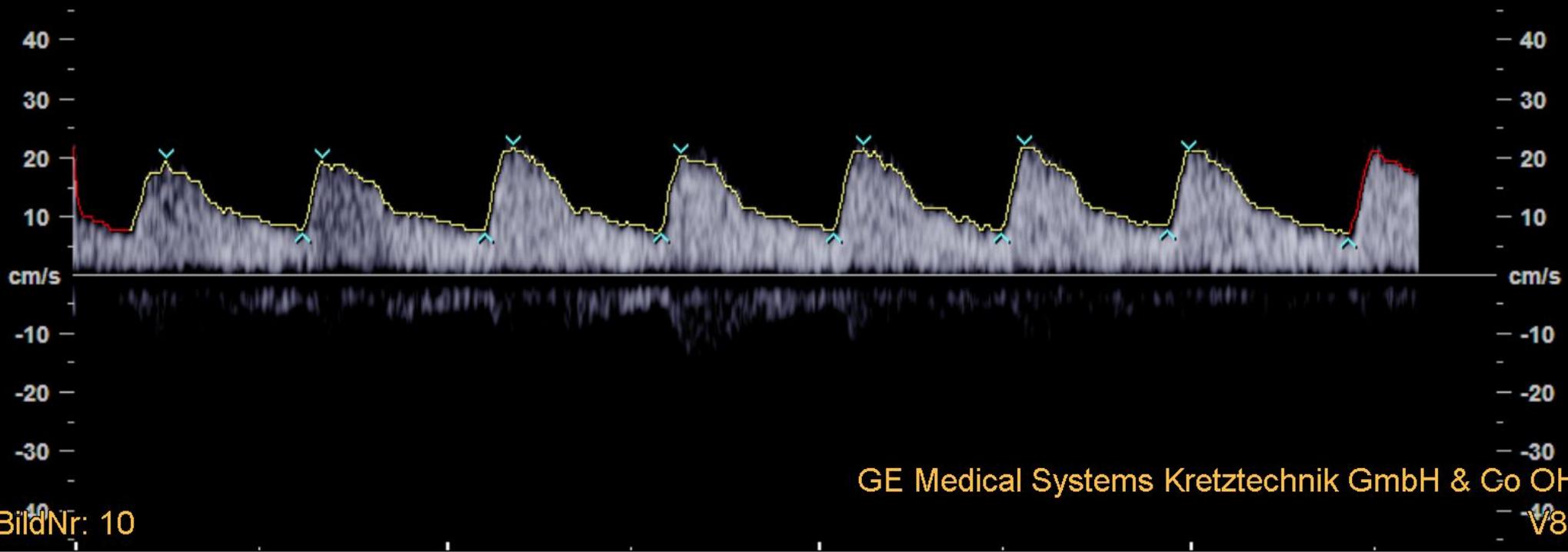
PSV 20.65 cm/s
EDV 7.42 cm/s
RI 0.64

C2 / M5

P3 / E1

SRI II 3

Pwr 100 %
Gn -5.2
Frq mid
Qual norm
WMF low1
PRF 0.9kHz



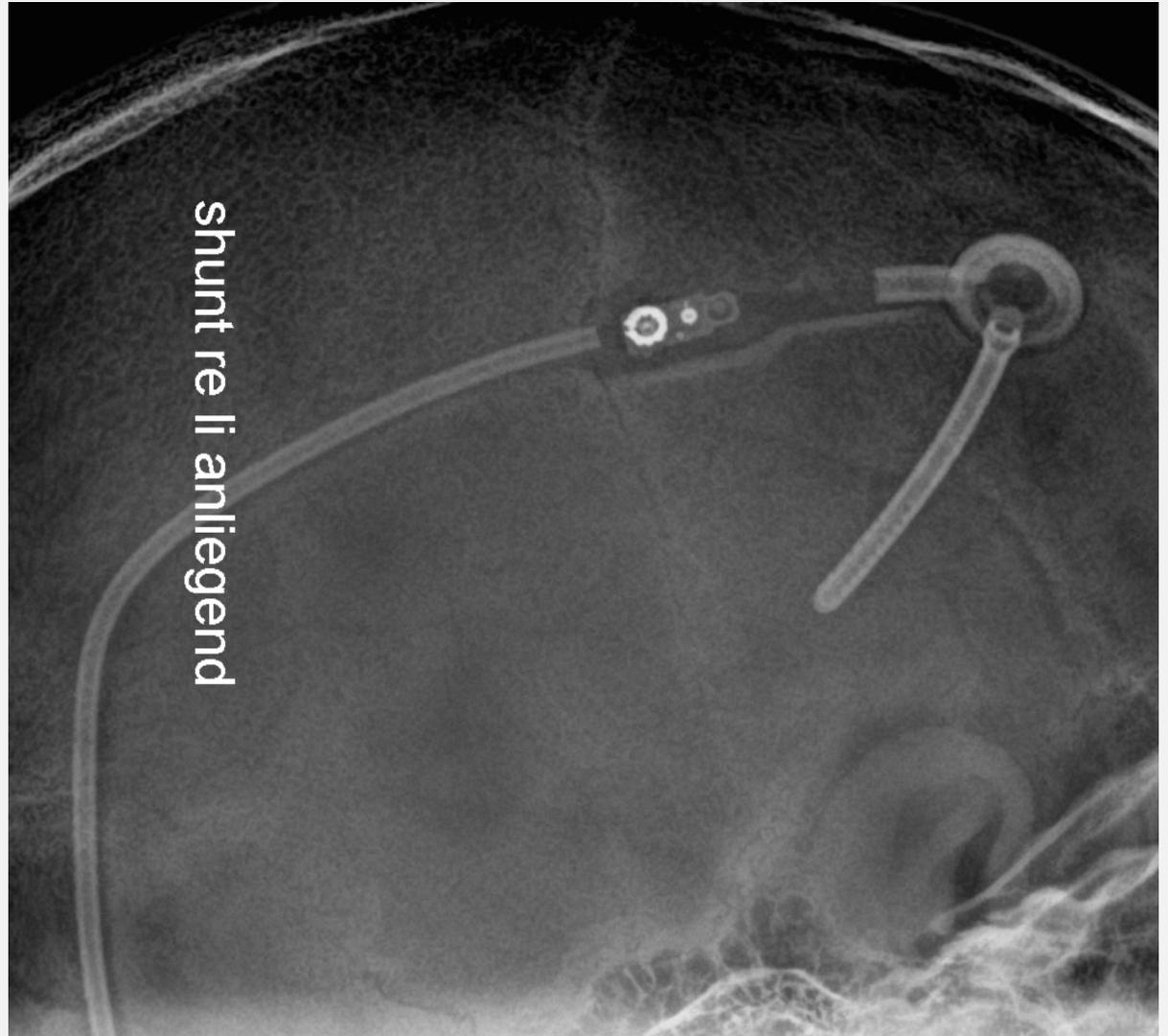
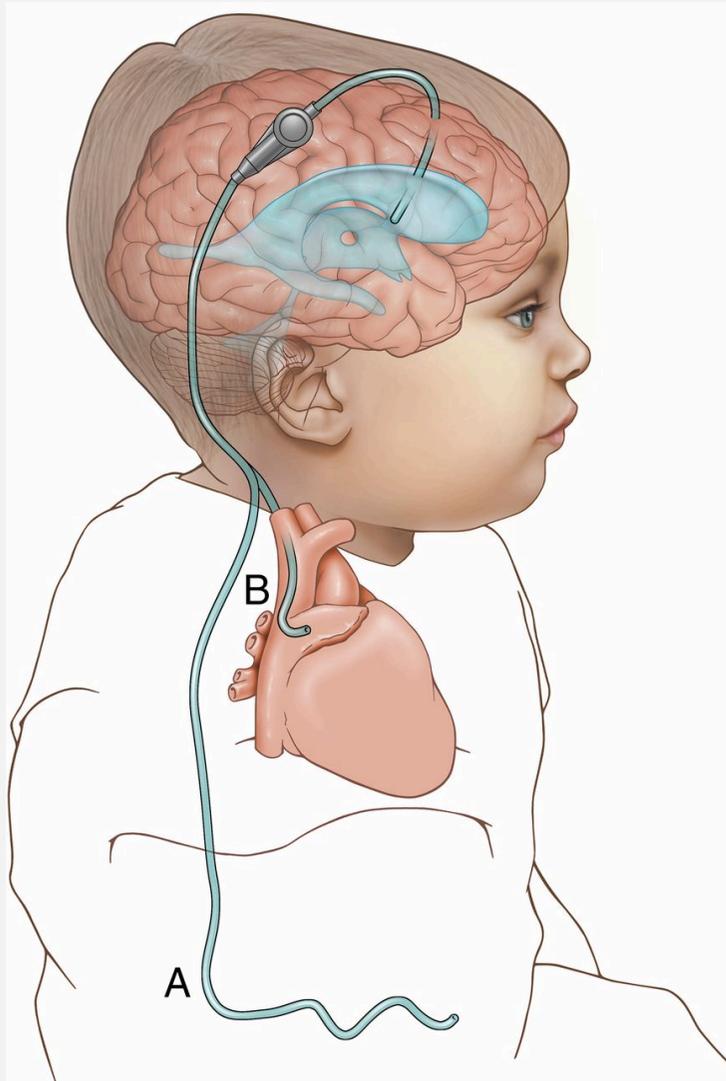
BildNr: 10

GE Medical Systems Kretztechnik GmbH & Co OHG

V830

OP, geb.15.08

Op am 13.11





Abdomen
Har-mid
Pwr 100 μ
Gn 11
C6 / M4
P3 / E2
SRI II 3

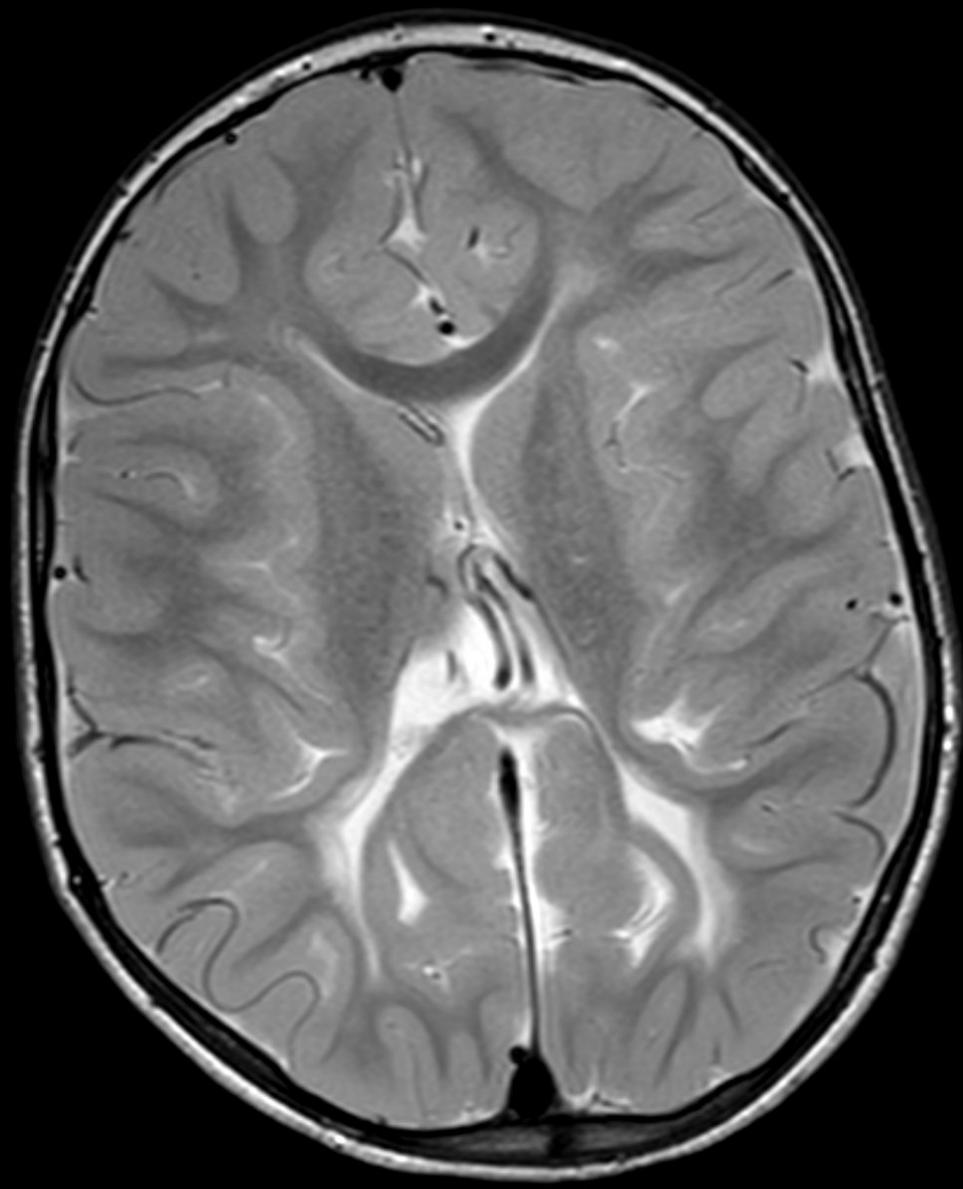
E8

1

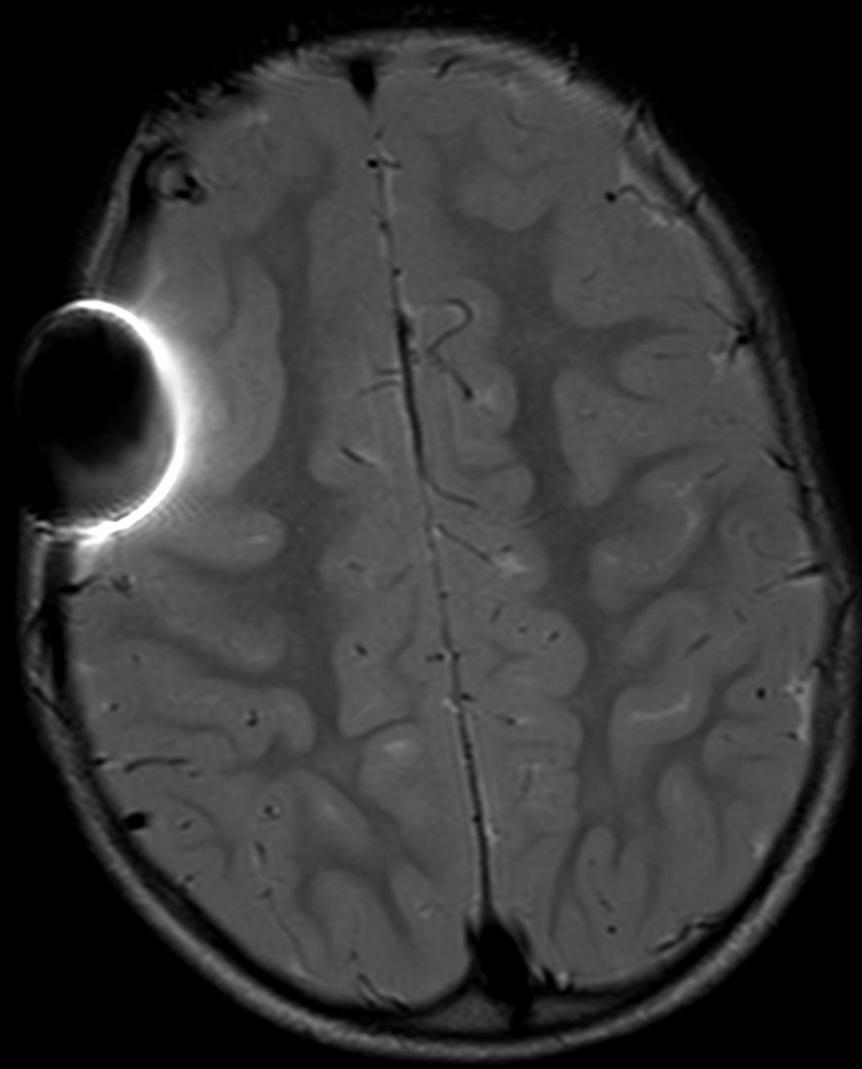
GE Medical Systems Kretztechnik GmbH & Co OHG

BildNr: 6

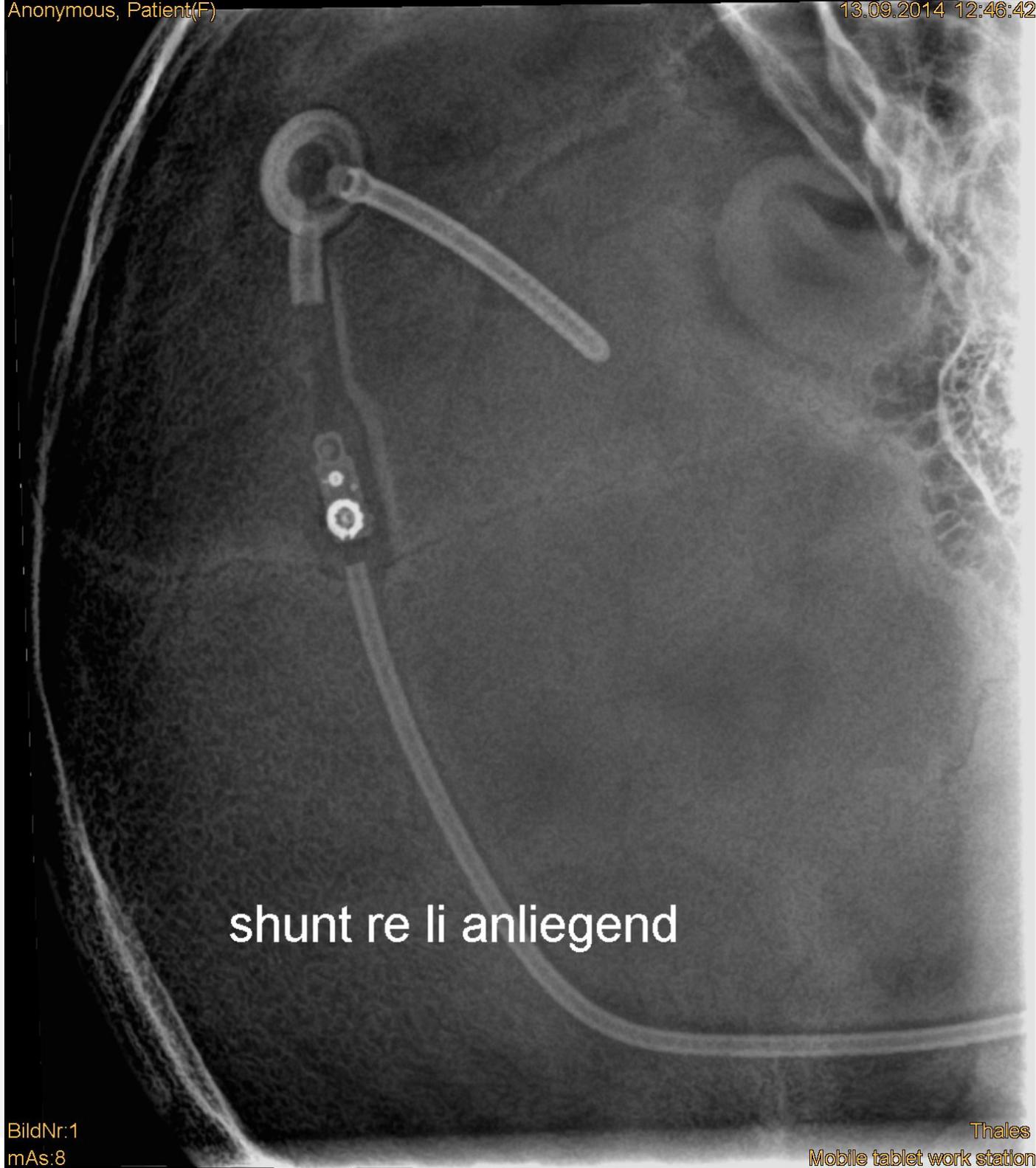
1 D 0.53cm V830



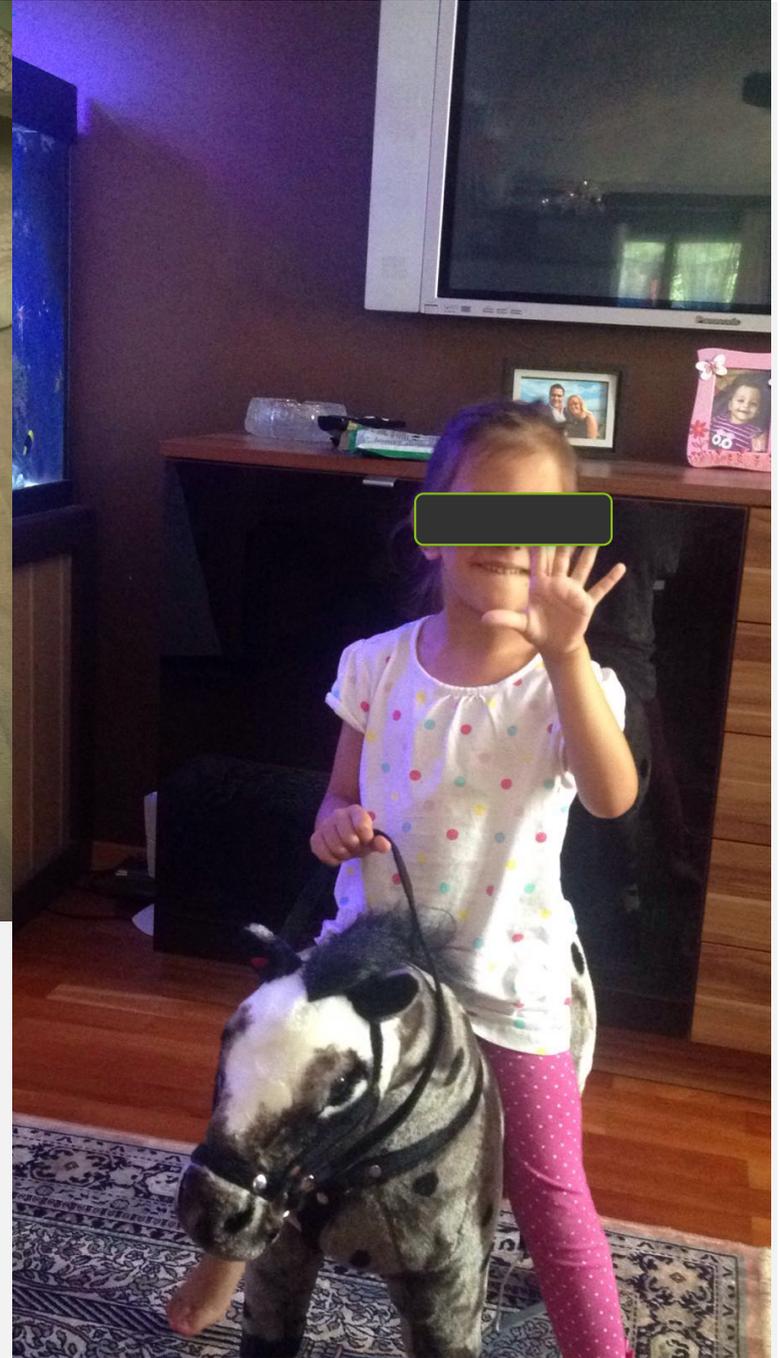
BildNr: 26
TP: -86,34
SL: 3/3.3
TE: 80
TR: 3000
FA: 90
672
b: 0



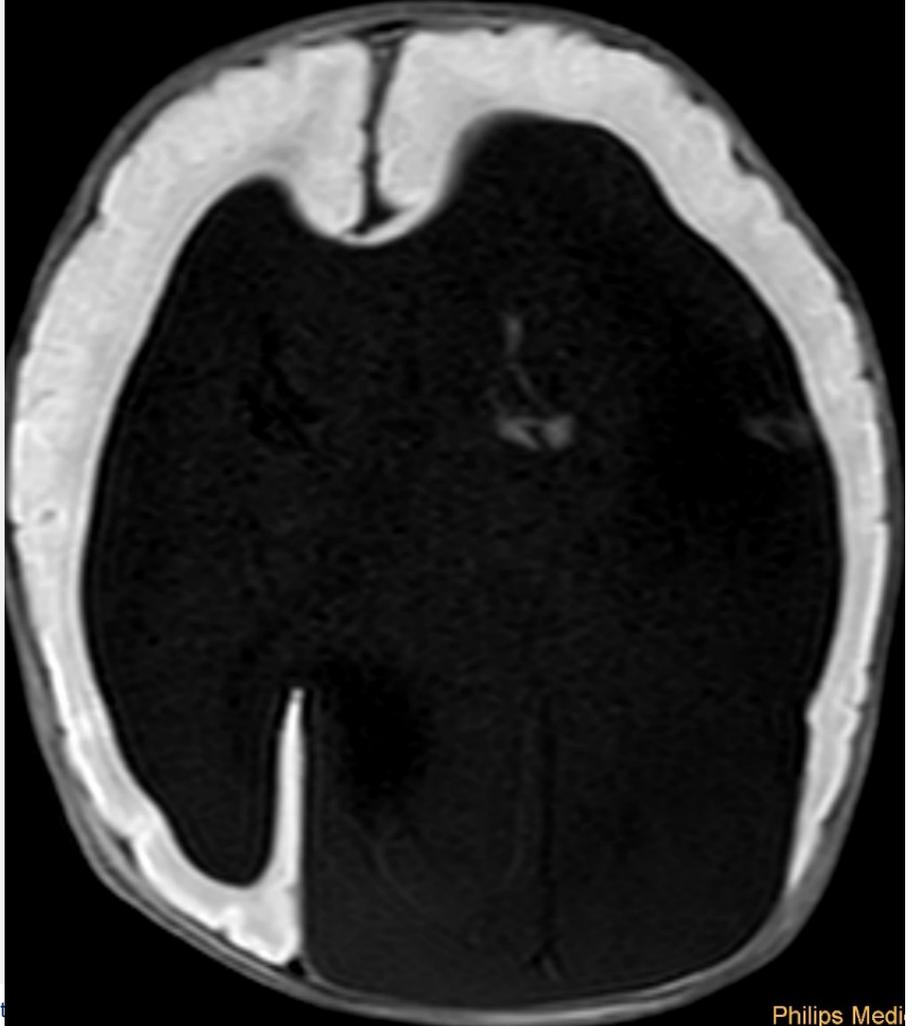
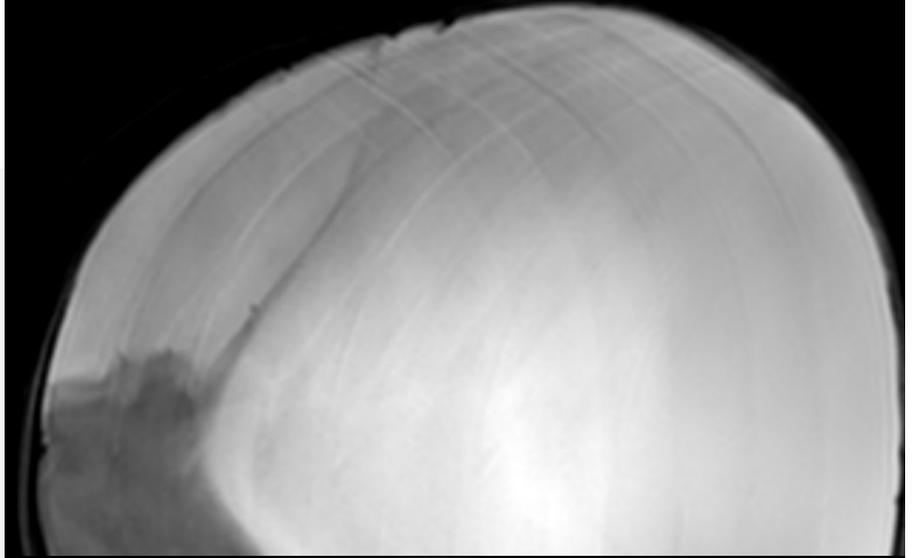
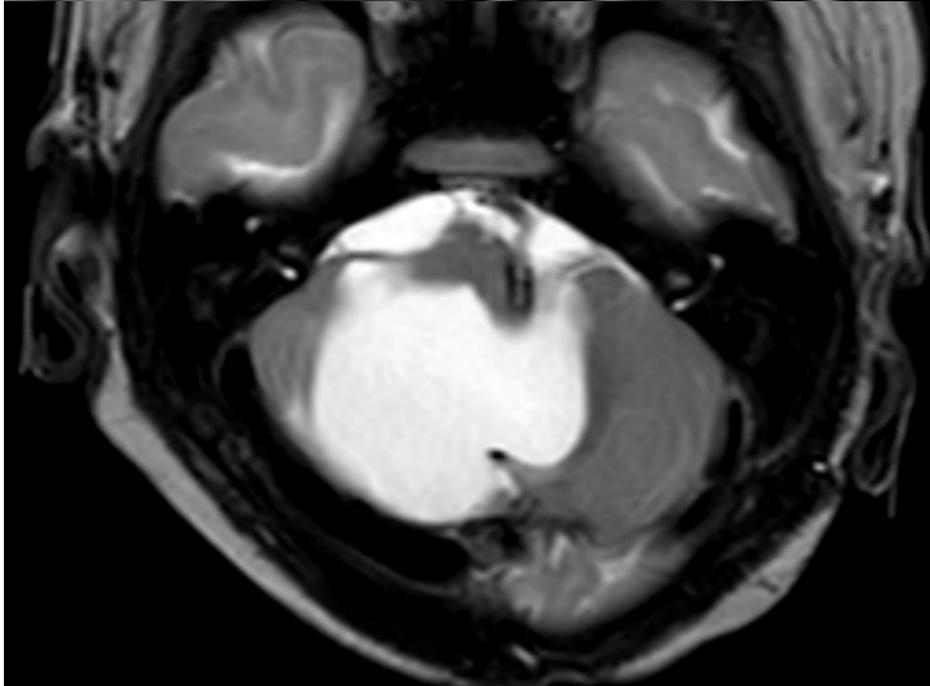
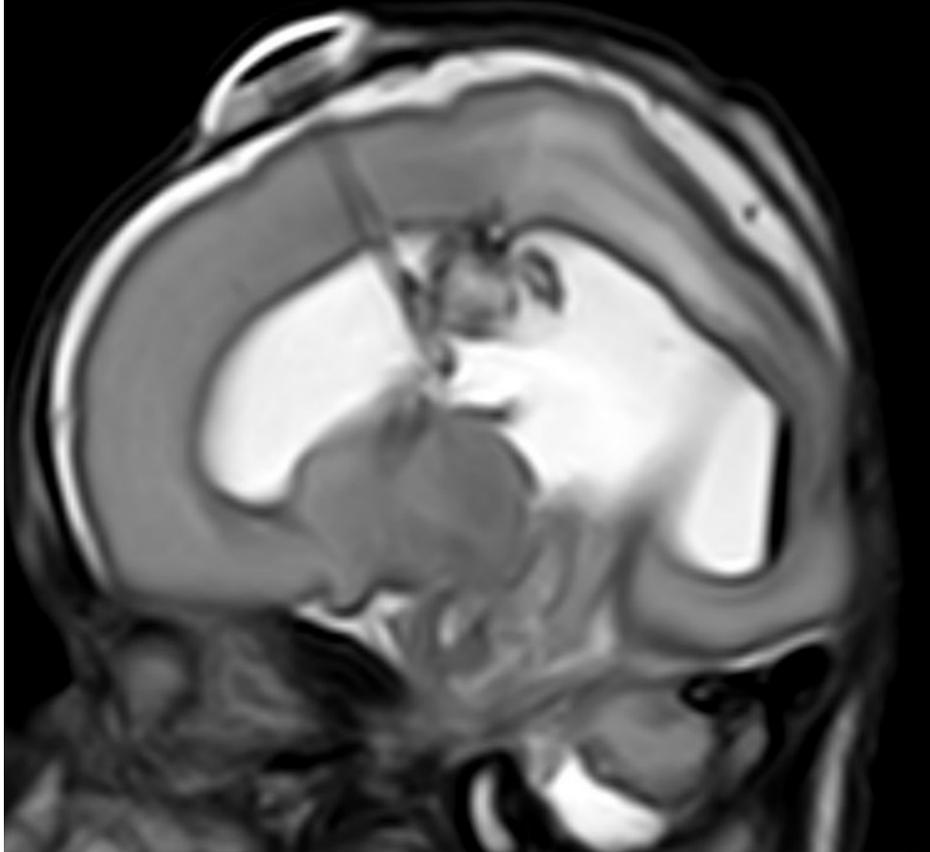
BildNr: 34
TP: -112,74
SL: 3/3.3
TE: 80
TR: 3000
FA: 90
672
b: 0

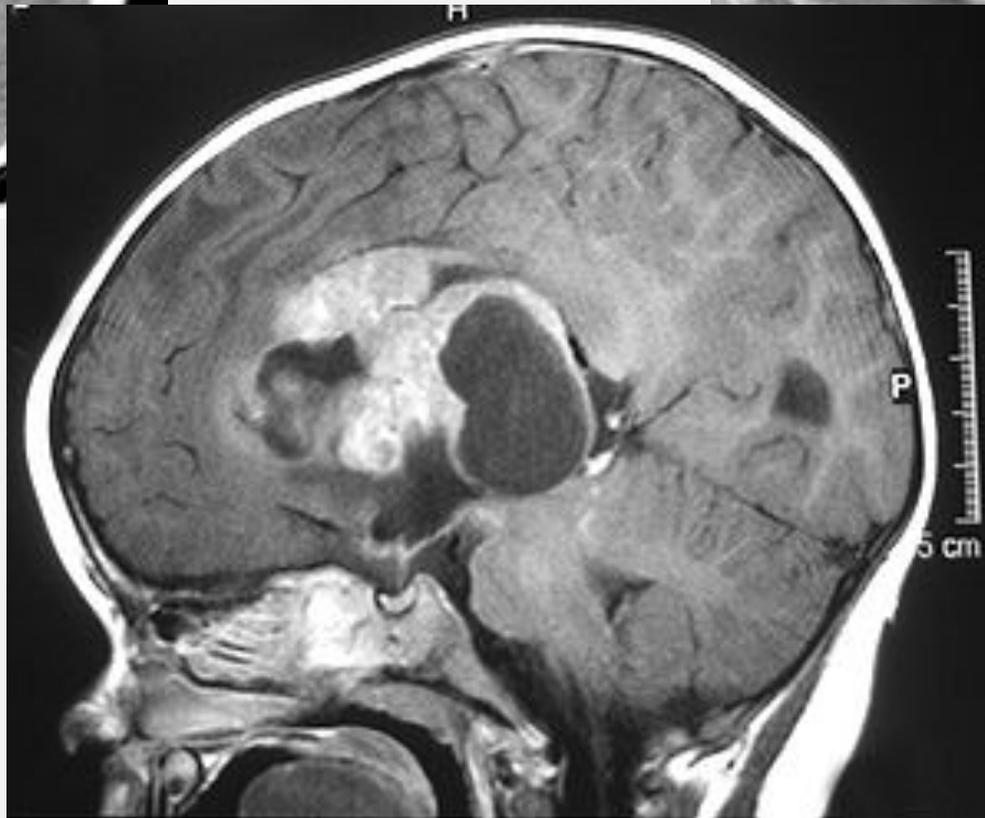


shunt re li anliegend



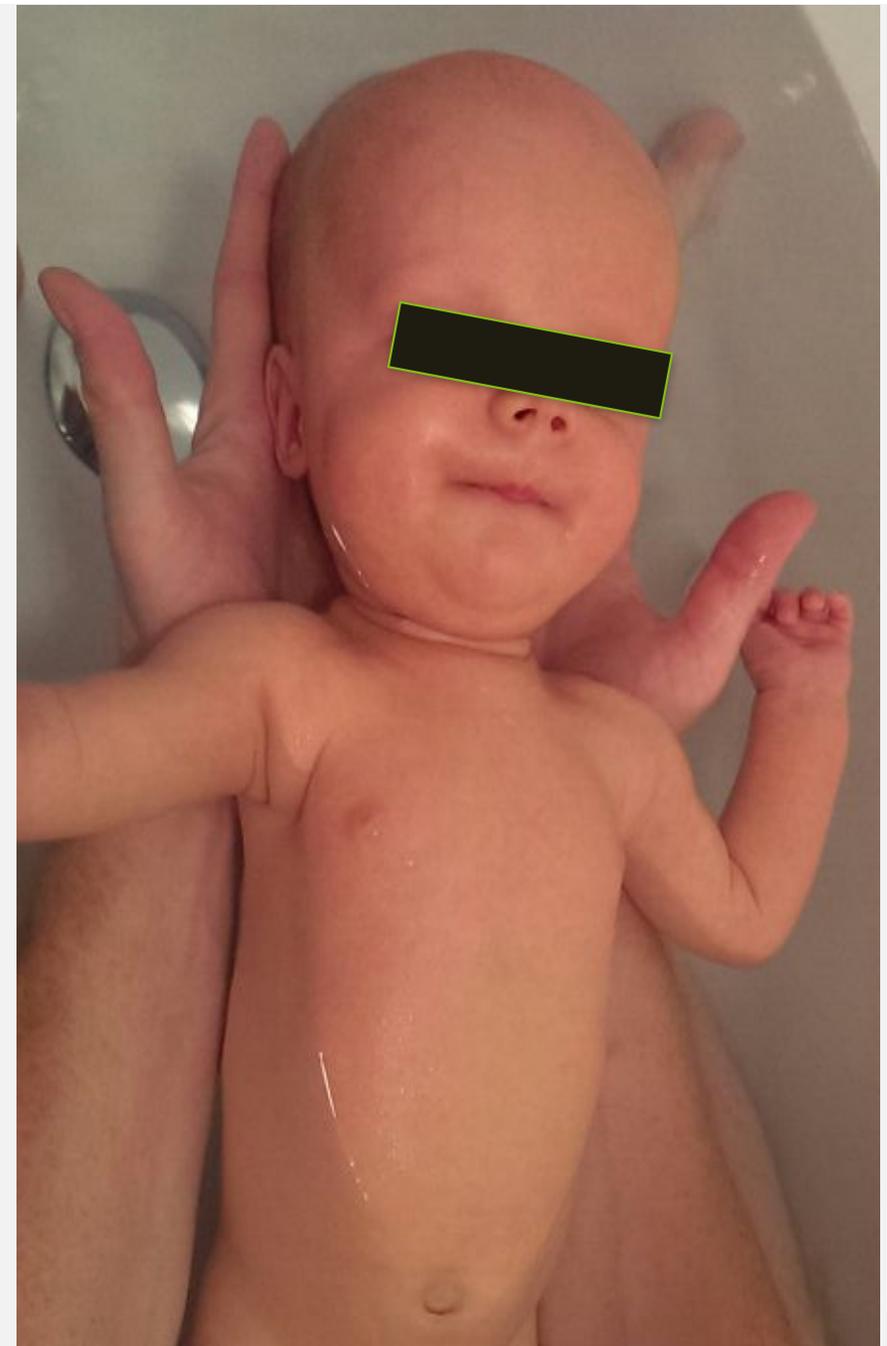






Fall II, geb. 01.07, M

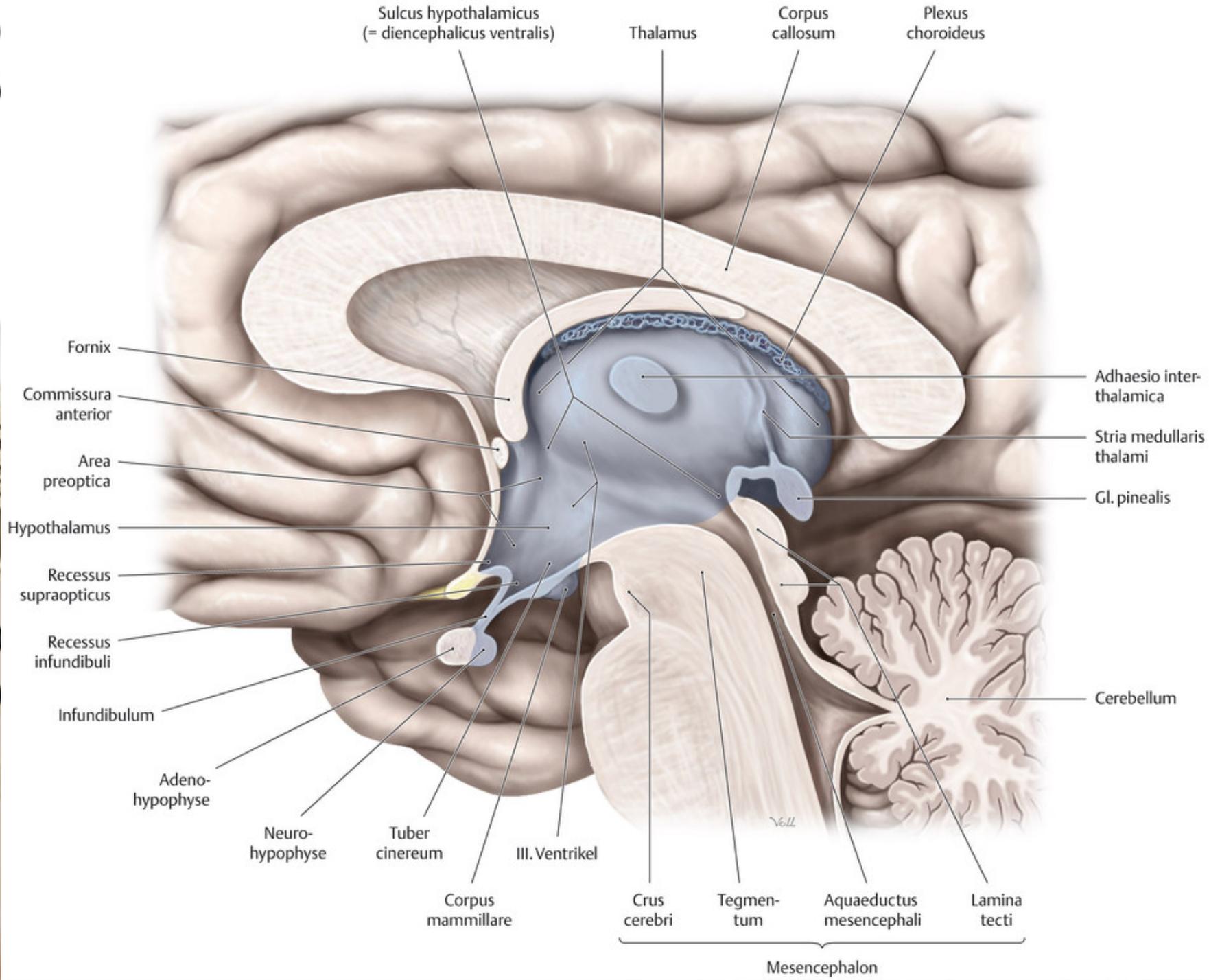
- Normale Schwangerschaft
- Normale Entbindung



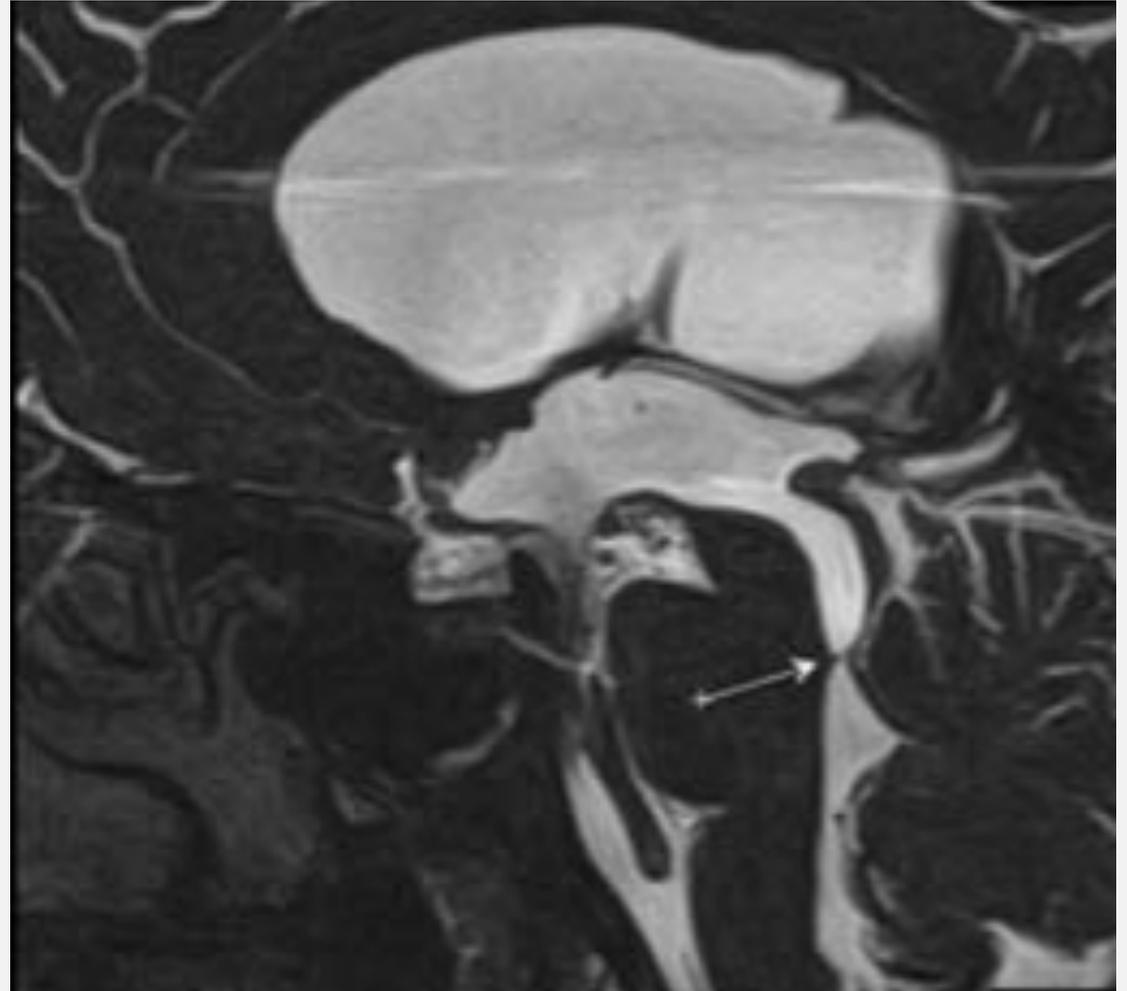
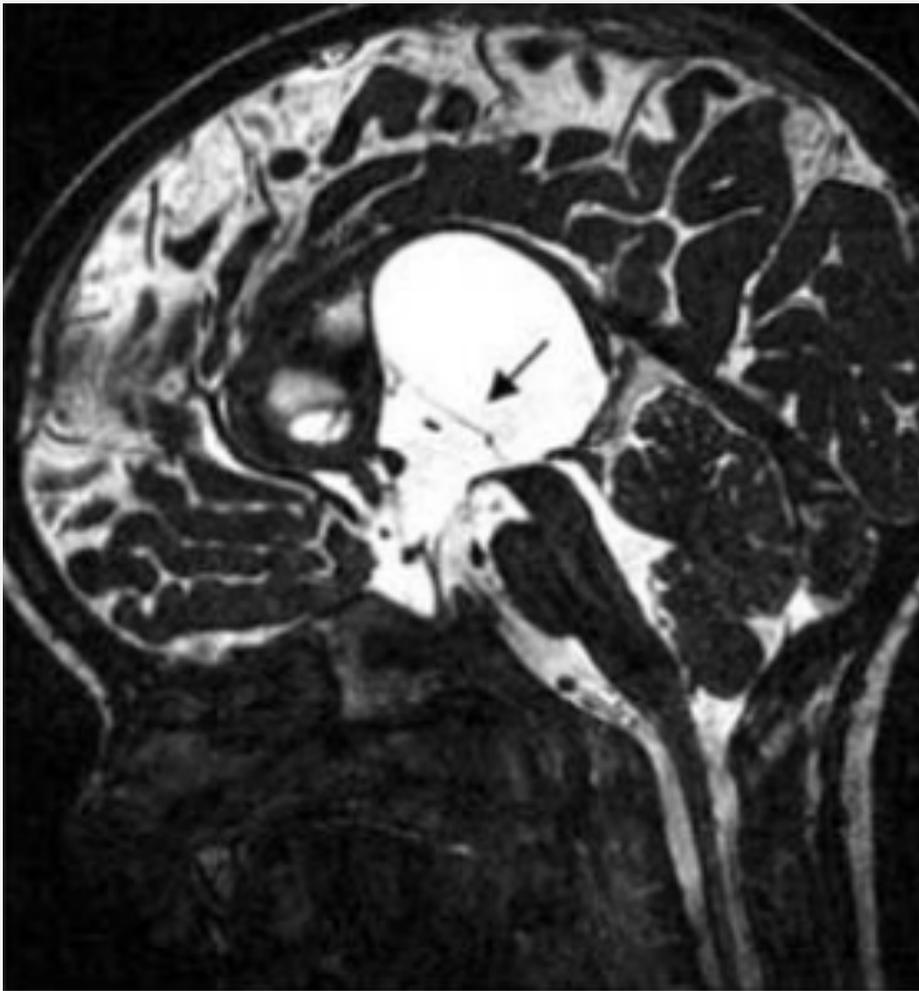
Pa
Gr

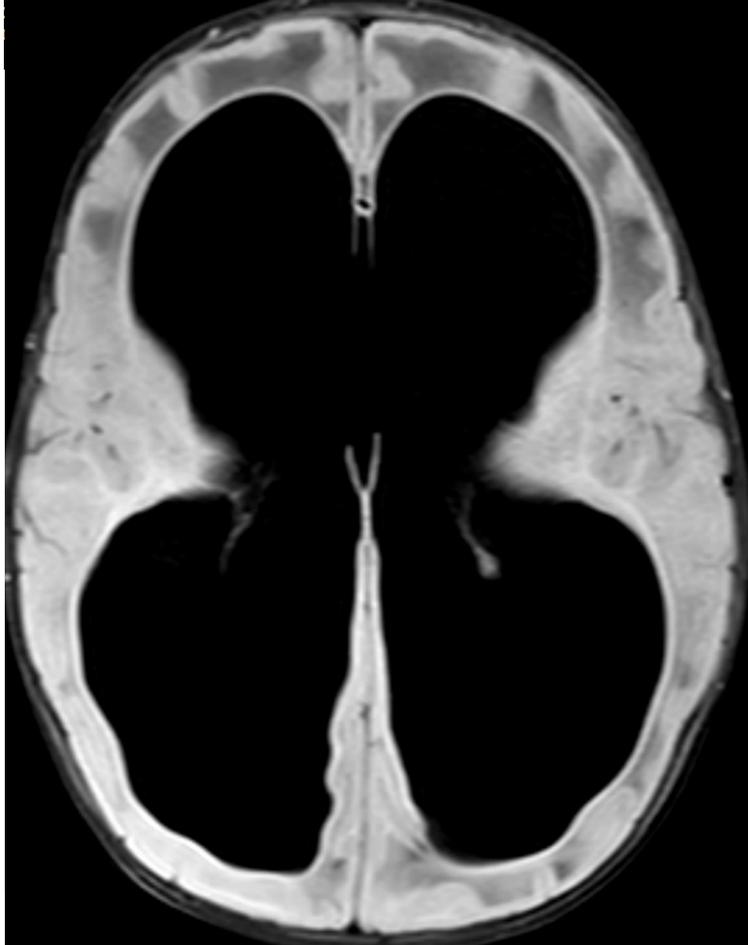
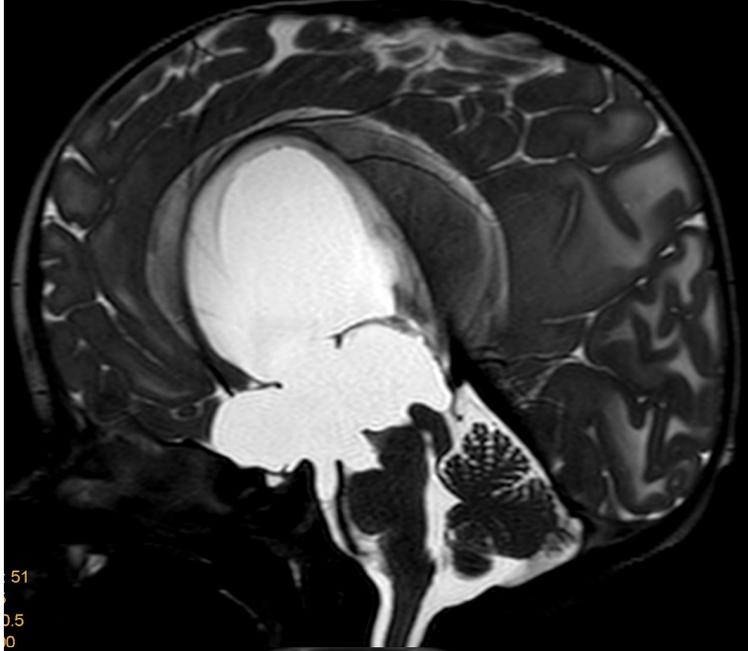
italis
erior

FO
M

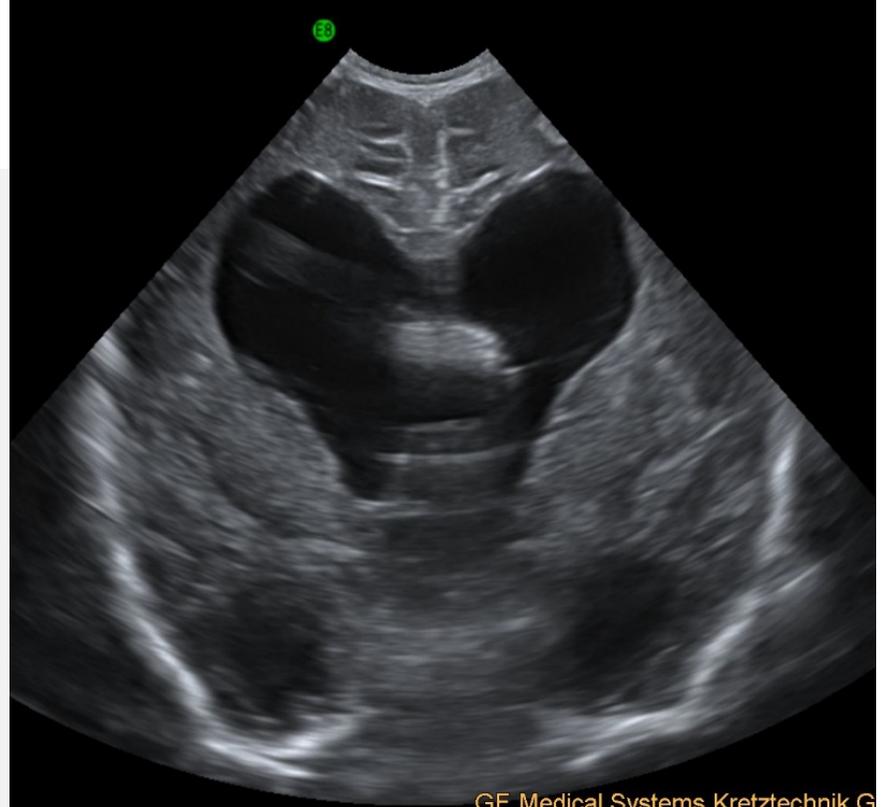


4. Ventrikel

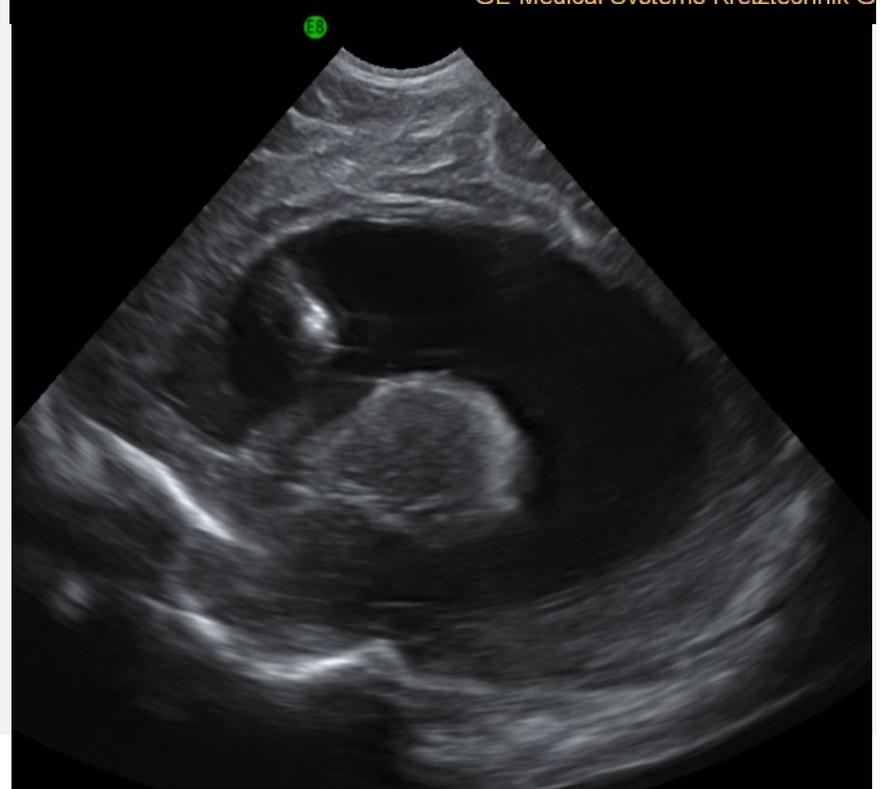




51
0.5
0



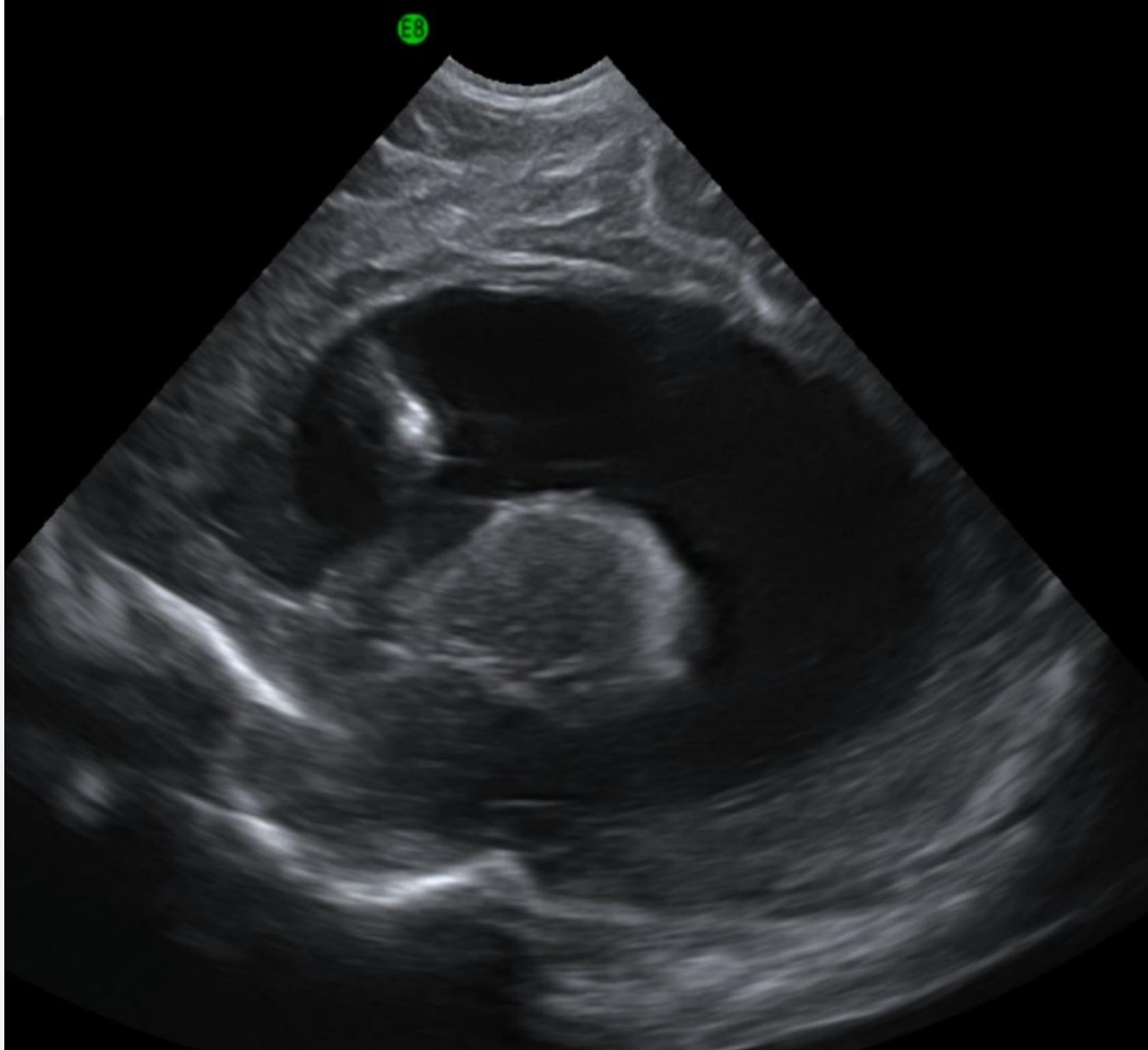
GE Medical Svstems Kretztechnik G





E8





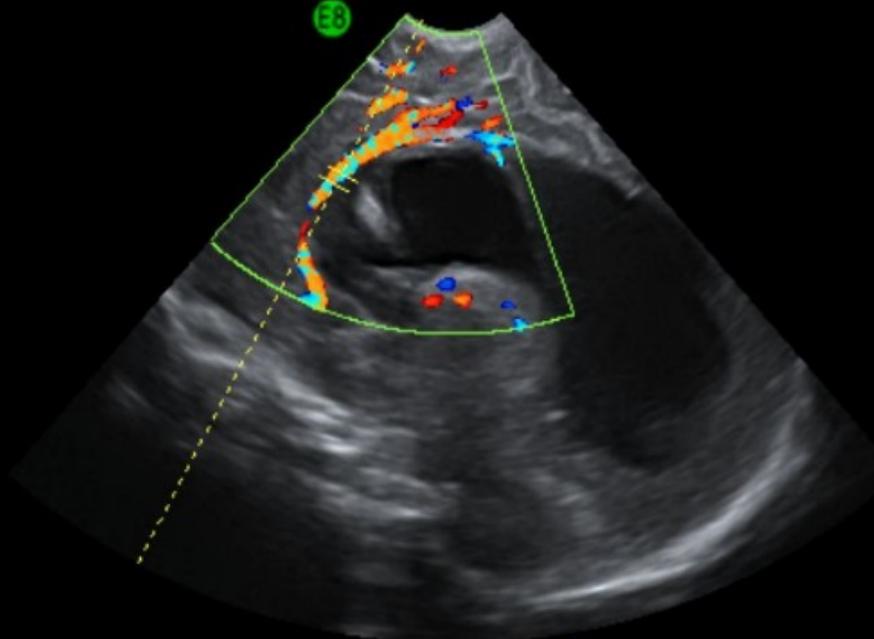
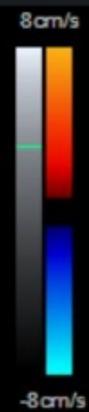
E8

2432573

13.4cm / 1.1 / 11Hz TIs 0.7

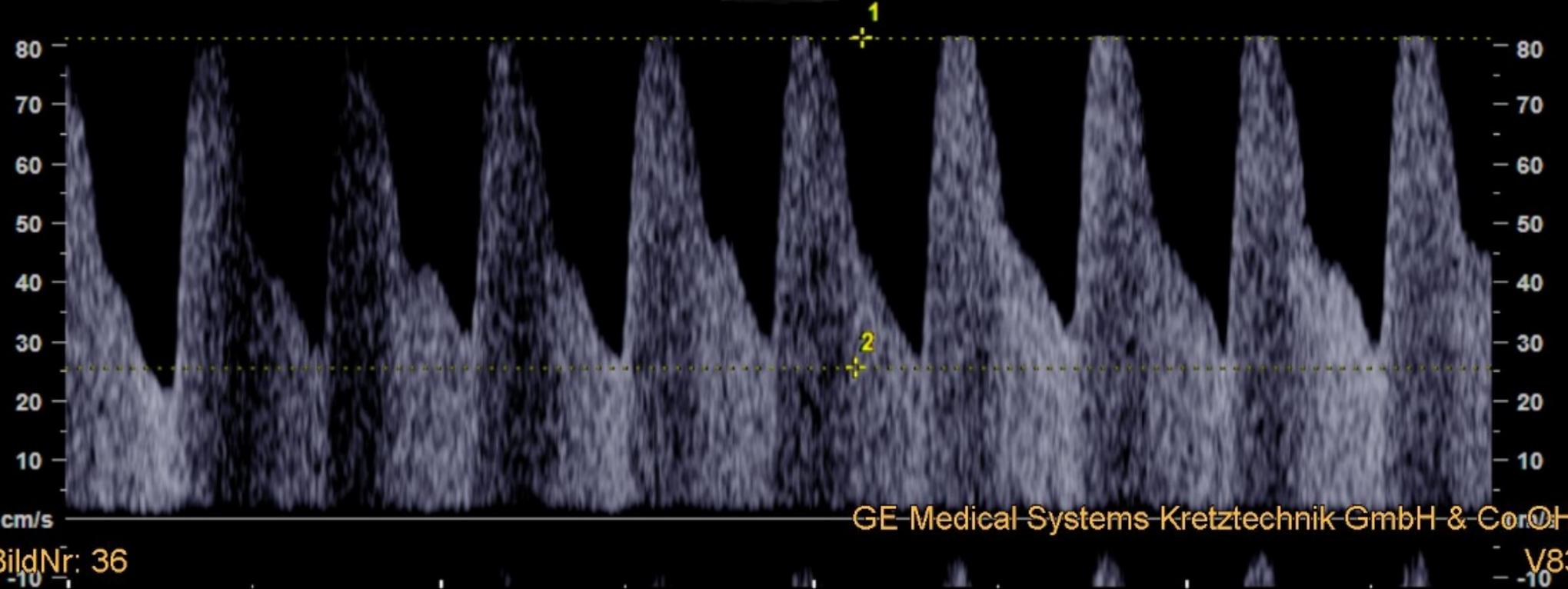
15.09.2015 12:21:12

Pwr 100 %
Gn -9
WMF 160 Hz
SV Angle 0
Size 3.0mm
Frq mid
PRF 5.5kHz



1 PS 81.28cm/s
2 ED 25.49cm/s
RI 0.69
C2 / M5
P3 / E1
SRI II 3

Pwr 100
Gn -5.2
Frq mid
Qual norm
WMF low1
PRF 0.9kHz



GE Medical Systems Kretztechnik GmbH & Co. OHG

BildNr: 36

V830



E8

2432573

6.7cm / 1.6 / 37Hz

TIs 0.2

29.09.2015

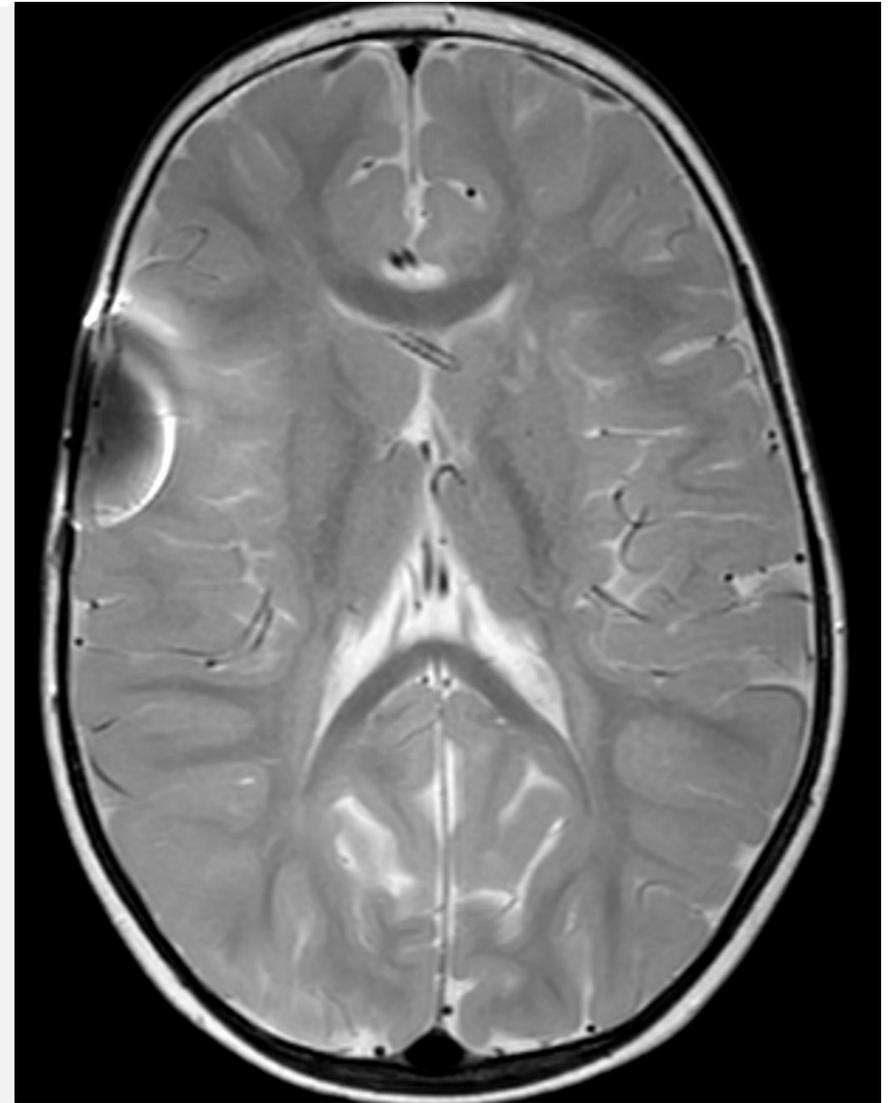
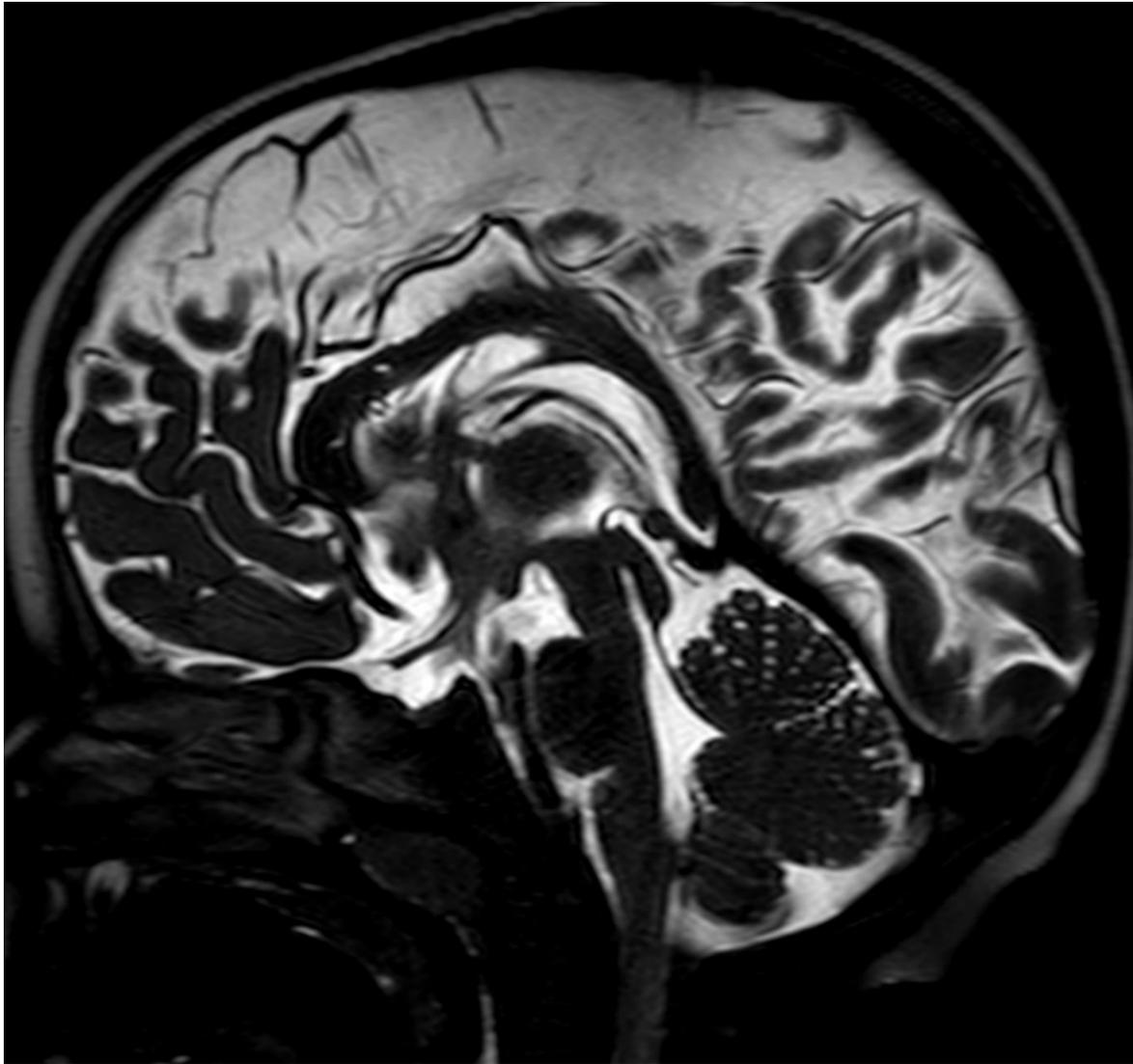
09:56:25

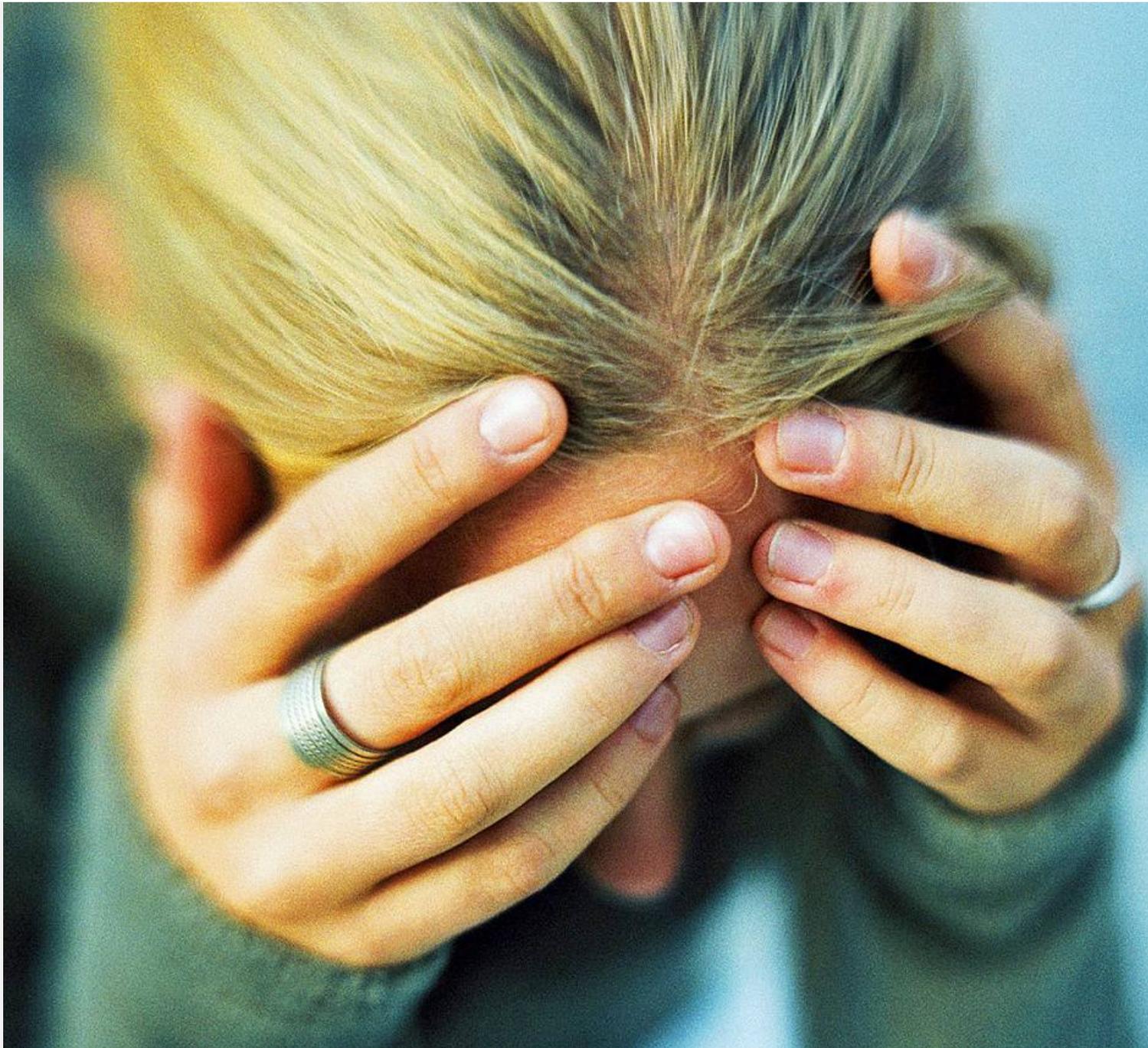
Abdomen
Har-high
Pwr 100 dB
Gn 2
C2 / M2
P2 / E1
SRI II 3



BildNr: 79

GE Medical Systems Kretztechnik GmbH & Co OHG
V830







Hydrozephalus : Leben mit einem Shunt

häufig gestellte Fragen ????

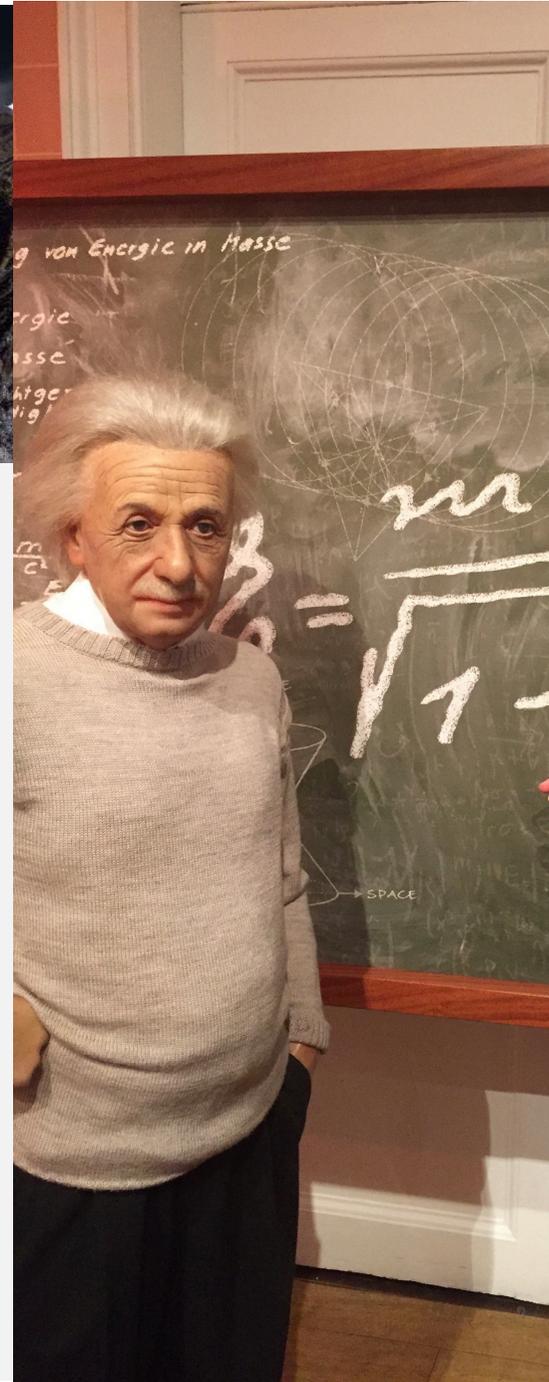
- Beeinträchtigung
- Schule, Sport, Leistung
- Reisen, Fliegen , Wandern, Tauchen ,Ausweis
- Beste Ventil ?
- MRI/CCT
- Fehlfunktion
- Entzündung
- Wie lange Braucht mein Kind den Shunt ?
- Haltbarkeit
- Nachuntersuchung
- Hilfe suchen





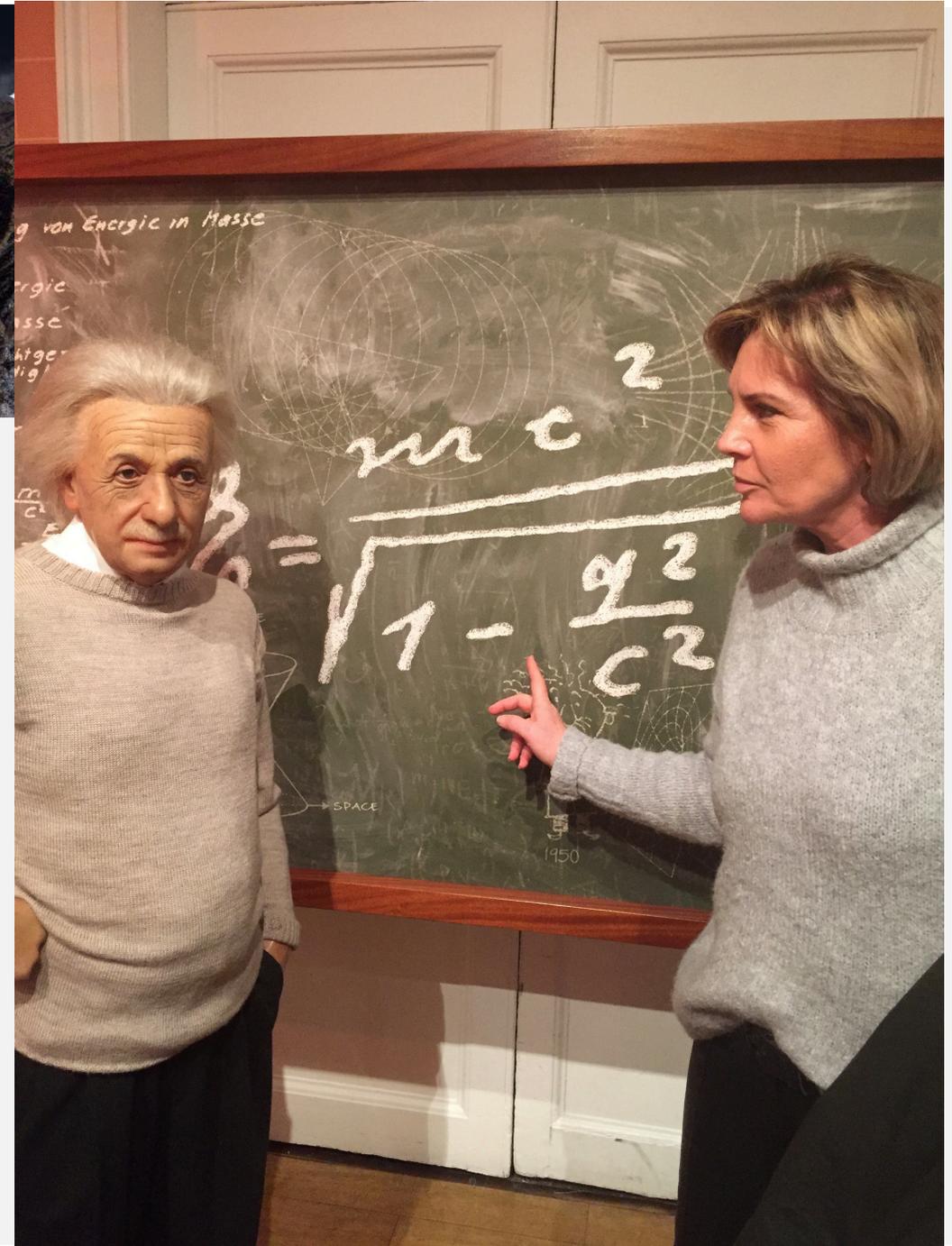
Die Hoffnung

Das Glauben





Die Hoffnung



Das Glauben