

Radiologe 2015 · 55:389–396
 DOI 10.1007/s00117-014-2797-1
 Online publiziert: 10. Mai 2015
 © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2015

J.M. Lieb¹ · C. Stippich¹ · F.J. Ahlhelm²

¹ Abteilung für diagnostische und interventionelle Neuroradiologie,
 Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Universitätsspital Basel, Basel

² Abteilung für Neuroradiologie, Institut für Radiologie, Kantonsspital Baden AG, Baden

Normaldruckhydrozephalus

Erstmals beschrieben wurde der Normaldruckhydrozephalus („normal pressure hydrocephalus“, NPH) von Adams et al. [1] im Jahr 1965. Bei unbekannter Ursache wurde das Krankheitsbild als idiopathisch angesehen und wird häufig auch heute noch als idiopathischer oder primärer Hydrozephalus bezeichnet. Unter dem Begriff des sekundären Hydrozephalus werden verschiedene Krankheiten unterschiedlicher Ätiologie und Pathogenese subsumiert mit z. T. variabler klinischer Symptomatik. Der vorliegende Beitrag beschäftigt sich mit dem primären oder idiopathischen Normaldruckhydrozephalus.

Symptomatik

Das klinische Bild des NPH setzt sich aus der typischen Trias

- Gang/Gleichgewichtsstörung,
- Inkontinenz und
- Demenz

zusammen. Diese wird nach dem Erstbeschreiber als Hakim-Trias bezeichnet.

Die klinische Symptomatik ist langsam progredient, tritt selten synchron und nur in 48% vollständig auf [11]. Das Krankheitsbild ist daher gerade im Anfangsstadium klinisch schwierig zu diagnostizieren. Die sekundären Hydrozephalusformen können abhängig von der Ursache der Liquorzirkulationsstörung in jedem Lebensalter auftreten. Typischerweise manifestiert sich ein NPH ab der 6. Lebensdekade. Die Angaben zur Prävalenz schwanken z. T. mangels einheitlicher Diagnosekriterien epidemiologischer Studien aus den Jahren 1985 bis 2009 zwischen 0,41 und 2,94% mit einem Durchschnittswert von etwa 0,76% [10, 17, 30]. Die Prävalenz steigt mit dem Alter und liegt bei >80-Jährigen bei etwa 5,9% [8, 20].

Bei der Diagnosestellung sollten 2 der 3 klinischen Kriterien erfüllt sein, wobei die Gleichgewichts-/Gangstörung obligat ist und typischerweise das früheste und klinisch führende Symptom darstellt [9, 14, 16]. Es handelt sich um ein primär leicht auffälliges, im weiteren Verlauf breitbasiges und kleinschrittiges, „trippelndes“ Gangbild mit besonderen Schwierigkeiten bei der Drehung um die eigene Achse, was (trotz Fehlen von Tremor und Rigidität) zur Fehldiagnose einer Parkinson-Erkrankung führen kann.

Die Inkontinenzsymptome sind initial neurogen autonom bedingt und beginnen häufig als Pollakisurie und imperativer Harndrang. Durch diese Symptome und die oben beschriebene Gangstörung ist das Sturzrisiko betroffener Patienten auf dem Weg zur Toilette erhöht. In späteren Stadien verhindert ein Frontallappendefizit häufig das Bewusstwerden des Harndrangs.

Die demenziellen Symptome variieren, häufig finden sich ein frontosubkortikales Profil, Verlust von Spontanität, psychomotorische Verlangsamung, depressive Verstimmung bis zur Apathie, aber auch Einbußen im Kurzzeitgedächtnis [9]. Die kognitiven Veränderungen sind manchmal schwierig von der Alzheimer- oder der vaskulären Demenz zu differenzieren und können zudem koinzident vorliegen [23]. Unbehandelt verläuft der NPH häufig progredient bis hin zur Gehunfähigkeit und zu schweren, irreversiblen kognitiven Defiziten. Insgesamt gehört der NPH aber zu den wenigen behandelbaren Demenzursachen.

Pathogenese

Die Pathogenese des NPH ist bis heute nicht gänzlich verstanden. Wie der Name bereits sagt, liegt der gemessene Liquordruck der Patienten meist im Normbereich oder zeigt allenfalls eine geringe Erhöhung

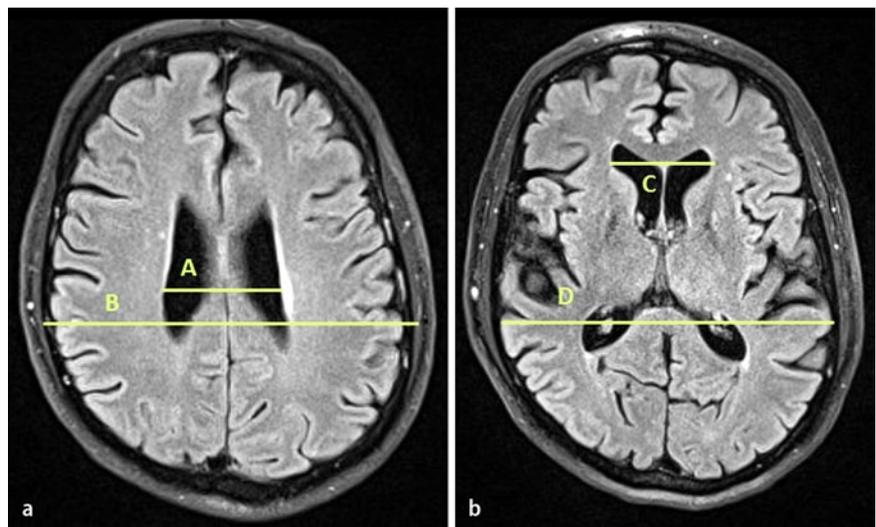


Abb. 1 ▲ Messung der Ventrikelweite mittels Cella-media- und Evans-Index im MRT („fluid attenuated inversion recovery“ [FLAIR] axial). **a** Maximaler biparietaler Kalottendurchmesser (A) auf Höhe der Cella-media-Messung (B). **b** Frontalhornbreite (C) und maximaler Durchmesser des Schädelinneren (D). Berechnung des Cella-media- (A/B) und des Evans-Indexes (C/D). Ventrikulomegalie definiert als Cella-media-Index <4 und Evans-Index $>0,3$; im Bildbeispiel liegt eine leichte Ventrikulomegalie vor mit einem Cella-media-Index von 2,9 und einem Evans-Index von 0,31 (■ Infobox. 1)

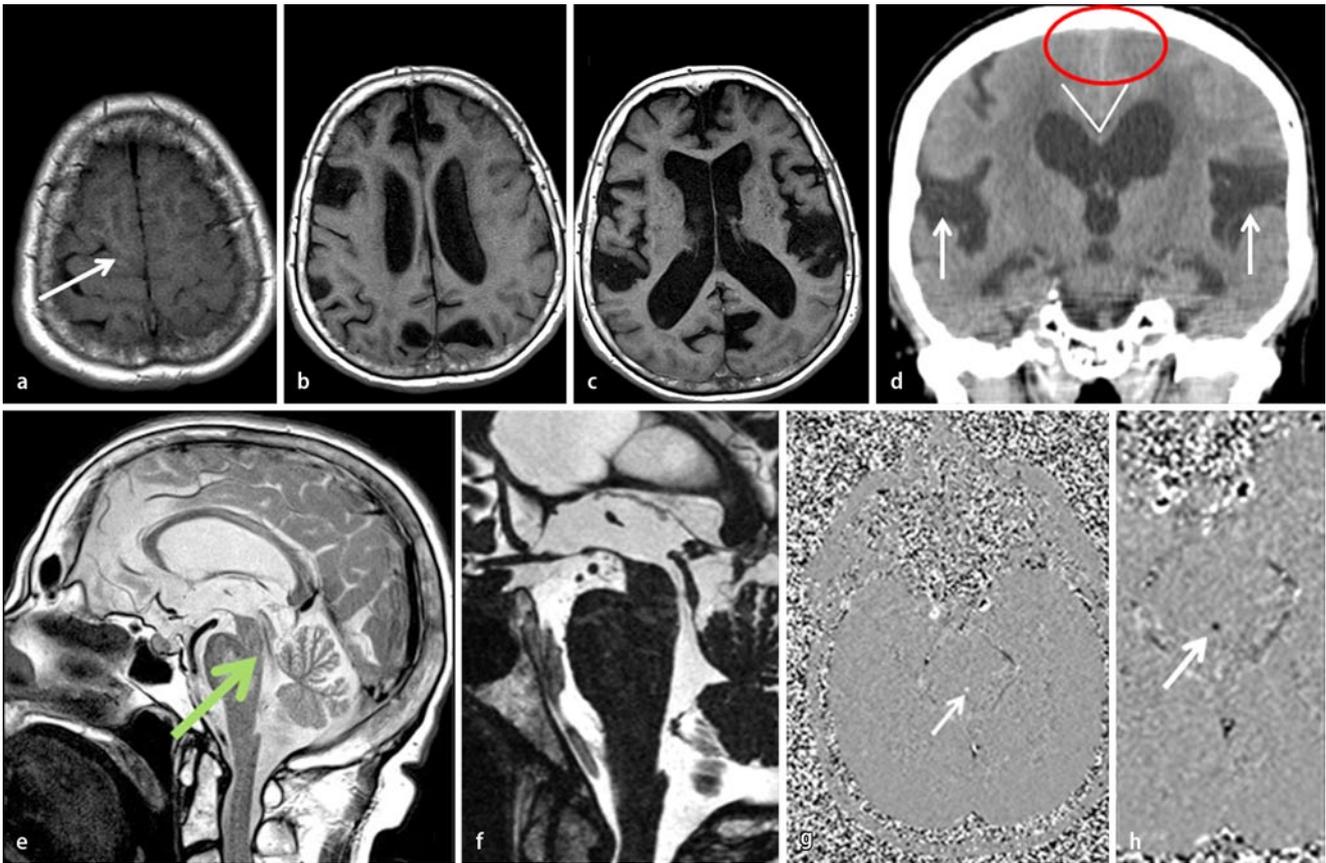


Abb. 2 ▲ „Disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus (DESH) pattern“ bei einer 82-jährigen Patientin mit NPH und klinischer Trias. **a, b, c** Axiale T1w-Sequenz: enge Vertexzysternen (**a**) und Ventrikulomegalie; **d** koronares CT auf Höhe der posterioren Kommissur: Ventrikulomegalie, $<90^\circ$ Corpus-callosum-Winkel (**V**), „tight convexity“ (**rote Ellipse**) sowie dysproportional erweiterte sylvische Fissur (**Pfeile**); **e** sagittale T2w-Turbospinecho(TSE)-Sequenz: Jetphänomen im Aquädukt als indirekter Flussnachweis; **f** T2w-Gradientenecho(GRE)-Sequenz: Aquädukt durchgängig, Ausschluss einer okklusiven Komponente; **g, h** Phasenkontrast(PC)-MRT senkrecht zum Aquädukt: pulsatile Fluss, anterograd (**weiß**) systolisch und retrograd (**schwarz**) diastolisch

(per Definition $<25 \text{ cm H}_2\text{O}$; Normbereich beim Gesunden $<18 \text{ cm H}_2\text{O}$), während die pulsatischen Druckwellen höher liegen. Es existieren zahlreiche Hypothesen zur Entstehung des NPH. Initial wird meist eine verminderte Liquorresorption angenommen, wodurch Liquorvolumen und intrakranieller Druck ansteigen. Hierdurch steigt auch die transvenöse Resistenz mit Verminderung der Pulsatilität der kortikalen Venen v. a. am Scheitel und um den Sinus sagittalis superior [2, 3]. Folge ist eine Verringerung sowohl des zerebralen Blutflusses als auch der Liquorpulsation über der Konvexität. Es kommt zum Liquor-“backwash“ in das Ventrikelsystem und zur Dilatation. Die Kraft des chronisch erhöhten intraventrikulären Drucks wird hypothetisch auf die peri- und paraventrikuläre weiße Substanz übertragen, kann eine Liquordiapedese durch die Ventrikelwände verursachen und führt konsekutiv zu ver-

minderter Perfusion und Affektion der periventrikulären Corona radiata mit Gangstörung als Folgesymptom.

Bateman [2] konnte zeigen, dass die Pulsatilität der kortikalen Venen bei NPH-Patienten um 43% (signifikant) niedriger war im Vergleich zu Patienten mit Mischdemenz (Alzheimer/vaskulär). Nach Shuntoperation nahm die Pulsatilität in den kortikalen Venen der NPH-Patienten wieder um 186% zu und glich sich dem Sinus sagittalis superior und wieder den gesunden Kontrollen als auch den Demenzpatienten an. Dies lässt beim NPH auf einen erhöhten Druckgradienten zwischen dem Liquorraum und den kortikalen Venen als auch dem Sinus sagittalis superior schließen, was im Tiermodell durch Kanülierung der entsprechenden Kompartimente nachgewiesen werden konnte [24]. Folgen solcher erhöhter Druckgradienten sind ein reduzierter Li-

quorabfluss in das venöse System (Malresorption), gesteigerter intraventrikulärer Druck und Ventrikeldilatation, reduzierter Blutfluss und in der Folge die Atrophie durch chronische Hypoxie.

Radiologische Diagnostik

Bildmorphologisch geht der NPH per Definition mit einer Ventrikulomegalie einher, die mittels CT oder MRT nachgewiesen werden kann (■ **Abb. 1**). Typischerweise liegen rundlich verplumpte Frontal- und Temporalhörner vor. Die Ventrikeldilatation steht dabei im Missverhältnis zu den eher verengten vertexnahen Sulci (■ **Abb. 2, 3**), anders als bei der Hirnatrophie, hier findet sich Kombination aus Ventrikulomegalie und sulcaler Erweiterung vertexnah (■ **Abb. 3**).

Evans [12] beschrieb 1942 eine Messmethode für die Ventrikelweite bei Kin-

Infobox 1 Berechnung Cella-media- und Evans-Index

Cella-media-Index =

Biparietaler Kalottendurchmesser (A)

Distanz Cella media (B)

Evans-Index =

Frontalhornbreite (C)

Maximaler Durchmesser Schädelinneres

dem im Pneumenzephalogramm, den sogenannten Evans-Index, der das Verhältnis des maximalen Durchmessers der Frontalhörner zum maximalen inneren Schädelquerdurchmesser angibt und später auch auf die Computertomographie und die MR-Bildgebung übertragen wurde [28]. Der Cella-media-Index stellt einen weiteren Index zur Messung der Ventrikelweite dar (Abb. 1) und kann als Quotient aus biparietalem Kalottendurchmesser und maximalem Durchmesser der Cella media bei gleicher Schichtposition berechnet werden. Ein Evans-Index $>0,3$ und ein Cella-media-Index <4 sind charakteristisch für eine Ventrikulomegalie.

In koronarer Schnittführung sind beim NPH die Ventrikulomegalie sowie ein Missverhältnis zwischen den engen vertextnahen Sulci und einer weiten sylvischen Fissur, ein sogenanntes „disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus (DESH) pattern“ [15] festzustellen. Daneben gilt eine V-förmige Deformation des ausgedünnten Corpus callosum $<90^\circ$ (Messung Höhe posteriore Kommissur senkrecht zur ACPC-Ebene) als pathologisch [18]. Die Kombination des V-förmigen Balkens mit den engen Vertextsulci wird auch „tight convexity“ genannt (Abb. 2, 3). Zudem konnte gezeigt werden, dass beim NPH-Syndrom eine Abflachung der Hypophyse („partial empty sella“) signifikant häufiger mit einem Ansprechen auf einen Liquorablassversuch einhergeht [31].

Im sagittalen Bild lassen sich beim NPH oft eine Anhebung des oft auch ausgedünnten Corpus callosum, eine Erweiterung der anterioren Anteile des III. Ventrikels und eine Verkürzung der mamillontinen Distanz auf <1 cm abgrenzen. Die Distanz zwischen Corpus callosum und Fornix ist dabei erweitert.

Radiologe 2015 · 55:389–396 DOI 10.1007/s00117-014-2797-1
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2015

J.M. Lieb · C. Stippich · F.J. Ahlhelm
Normaldruckhydrozephalus

Zusammenfassung

Klinisches Problem. Der Normaldruckhydrozephalus („normal pressure hydrocephalus“, NPH) ist eine Erkrankung des älteren Menschen (ab der 6. Dekade) mit steigender Prävalenz im Alter und gehört zu den wenigen behandelbaren Demenursachen. Unbehandelt führt der NPH häufig zu schweren motorischen, psychomotorischen und irreversiblen kognitiven Defiziten. Die Pathogenese der Erkrankung ist bis heute nicht vollständig geklärt. Klinisch zeigt die Erkrankung einen langsamen Progress mit Gleichgewichts-/Gangstörungen als Hauptsymptom, später folgen Urininkontinenz und kognitive Einbußen. Differenzialdiagnostische Schwierigkeiten bereitet die Abgrenzung zur Parkinson-Krankheit (ähnliches Gangbild), Alzheimer- und vaskulären Demenz, nicht zuletzt wegen der häufigen Komorbidität.

Radiologische Standardverfahren. Radiologisches Standardverfahren zur NPH-Abklärung ist die konventionelle Schnittbildgebung (CT oder MRT), hier liegt definitionsgemäß eine Ventrikulomegalie vor (Cella-media-Index <4 , Evans-Index $>0,3$), in klassischen Fällen ein Mismatch zwischen weiter sylvischer Fissur und engen Konvexitätszister-

nen („DESH-pattern“, DESH, „disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus“). Radiologisch wichtig ist die Abgrenzung zur Atrophie.

Methodische Innovationen. Spezielle MRT-Techniken lassen nähere Aussagen über den Liquorfluss zu, haben sich aber bislang nicht als Standard in den Leitlinien zur NPH-Diagnostik durchgesetzt.

Bewertung/Empfehlung. Neben der konventionellen Schnittbildgebung sind klinische Tests, z. B. Ganganalyse und neuropsychologische Untersuchung sowie invasive diagnostische Tests wie Liquorablassversuche und Lumbaldrainagen etablierte Verfahren und geben präoperativ Aufschluss über den möglichen Erfolg einer Shuntoperation. Bei differenzierter Patientenselektion gilt die ventrikuloperitoneale Shuntoperation, auch dank Weiterentwicklungen der Shuntventiltechnik, als einzige bewährte NPH-Therapie mit hohen Erfolgsraten.

Schlüsselwörter

Sylvische Fissur · Enge Konvexitätszisternen · Liquorfluss · Liquorshunt · Ventrikulomegalie

Normal pressure hydrocephalus**Abstract**

Clinical issue. Normal pressure hydrocephalus (NPH) is a disorder found mainly in the elderly (>60 years) with an increasing prevalence with age and is one of the few treatable causes of dementia. If untreated NPH often leads to severe motor, psychomotor and irreversible cognitive deficits. The pathogenesis is not yet fully understood. Clinical symptoms consist of the (not always complete) classical triad of equilibrium and gait disturbances followed later by incontinence and dementia. Symptoms often show a gradual progression to irreversibility in non-treated patients; therefore, early diagnosis and treatment are mandatory. Important differential diagnoses are Parkinson's disease (similar gait), Alzheimer's disease and vascular dementia, not least due to the high comorbidity of these conditions with NPH.

Standard radiological methods. The standard radiological method for evaluation of NPH is conventional cross-sectional imaging that typically shows ventriculomegalia (Evans' index >0.3 and cella media index <4) often combined with the so-called disproportionately enlarged subarachnoid space hy-

drocephalus (DESH) pattern (tight convexity sulci and enlarged sylvian fissure). These findings should be differentiated from ventriculomegalia in atrophy combined with enlarged convexity sulci.

Methodical innovations. Special magnetic resonance imaging (MRI) techniques can be used to evaluate cerebrospinal fluid (CSF) flow but are not yet part of the diagnostic guidelines.

Achievements/practical recommendations. Combined with cross-sectional imaging, well-established clinical and invasive diagnostic tests, such as repeated spinal tap or lumbar drainage with re-evaluation of clinical symptoms lead to a diagnosis and help with preoperative patient selection for CSF diversion. Ventriculoperitoneal CSF shunting has proven to be safe and is the only known successful therapy for NPH.

Keywords

Sylvian fissure · Tight convexity sulci · Cerebrospinal fluid flow · Cerebrospinal fluid shunt · Ventriculomegalia

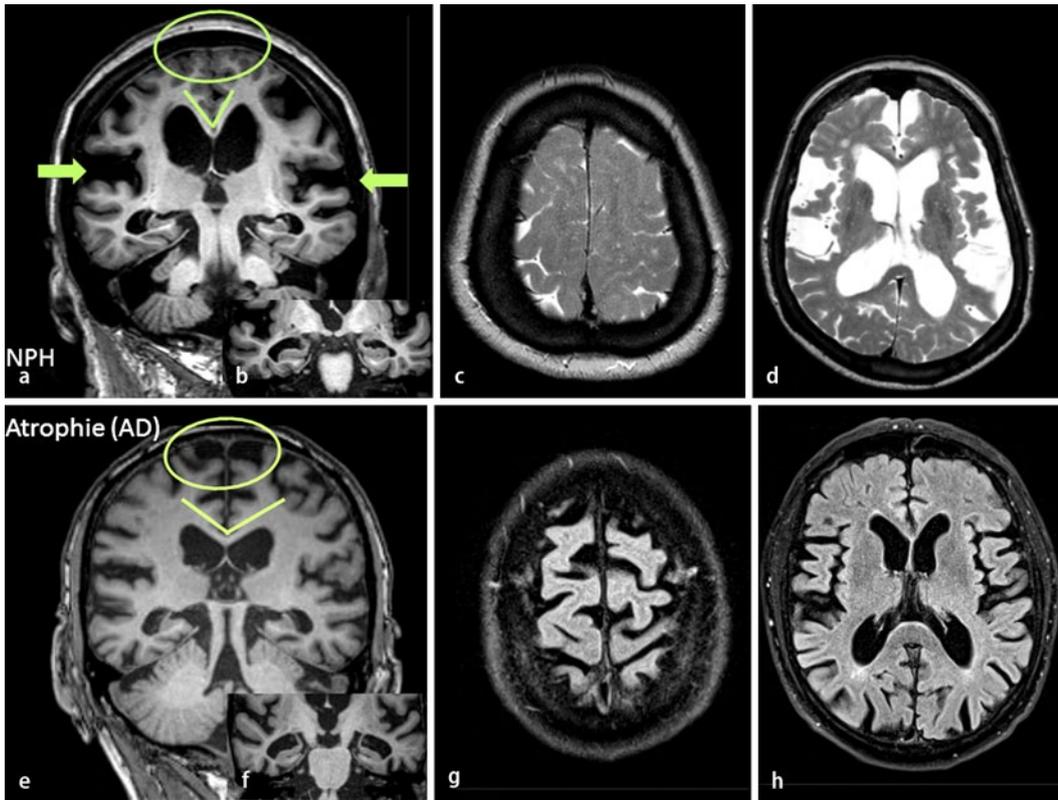


Abb. 3 ▲ Ventrikulomegalie bei NPH (a, b, c, d). 79-jährige Patientin mit NPH und „disproportionately enlarged subarachnoid-space hydrocephalus (DESH) pattern“, „tight convexity“ sowie V-förmigem Balken ($<90^\circ$ auf Höhe der posterioren Kommissur) in koronarer T1w-Sequenz (a) und weiter sylvischer Fissur (Pfeile) bei engen vertexnahen Sulci im axialen T2w-Bild (c), Ventrikulomegalie im axialen T2w- (d) und koronaren T1w-Bild (b) ohne Hippokampusatrophie. Atrophie/Alzheimer-Demenz (e, f, g, h). 78-jähriger Patient mit Alzheimer-Demenz und Atrophie. Balkenwinkel $>90^\circ$ in koronarer T1w-Bildgebung (e); vertexnahe weite Sulci im koronaren T1w-Bild (e, Ellipse) und axialer Fluid-attenuated-inversion-recovery (FLAIR)-Technik (g), Ventrikulomegalie in axialer FLAIR-Technik (h) und im koronaren T1w-Bild (e), Atrophie des Hippokampus und kortikal entorhinal in koronarer T1w-Bildgebung (f)

Liquorflussuntersuchungen

Zur Liquorflussuntersuchung existieren unterschiedliche invasive und nichtinvasive Techniken.

In den 1960er Jahren war die Isotopenzisternographie nach intrathekaler Radionuklidapplikation eine invasive Möglichkeit, den Liquorfluss zu bestimmen. Hierbei wurde die Verteilung des Radionuklids im Liquorraum 4, 24, 48 und 96 h nach Applikation quantifiziert. Beim NPH konnte bei 41% der Patienten bereits nach 24 h eine Radionuklidakkumulation im Ventrikelsystem mit fehlender Passage über die Konvexitäten zum Vertex dokumentiert werden, während bei gesunden Patienten die Radionuklidverteilung über die Konvexitäten zum Vertex ohne Akkumulation im Ventrikelsystem erfolgte [4]. Aufgrund der Invasivität und des niedrigen prädiktiven Wertes der Untersuchung besitzen die Isotopen- und die CT-Zisterno-

graphie heute allerdings keinen relevanten Stellenwert in der NPH-Diagnostik [11, 19].

Liquorinfusionstests zur Messung der Liquorresorptionskapazität sowie die kontinuierlichen Liquordruckmessungen über invasiv eingebrachte epidurale, intraparenchymatöse oder intraventrikuläre Sonden stellen technisch aufwendige und invasive Tests aus den 1970er- bis 1990er Jahren dar, die in der Routineabklärung des NPH heute ebenfalls keine mehr Rolle spielen [11].

Liquorflussuntersuchungen mit der MRT erfolgten initial anhand nicht flusskompensierter Spinechosequenzen. Hier macht man sich bis heute die flussbedingten Signalauslöschungen („flow voids“ oder Jetphänomene) zunutze, so z. B. im Aquädukt als Flussnachweis ohne quantitative Aussage über Flussmenge oder -richtung [6]. Neben konventionellen Spinechosequenzen (Abb. 2, 4) werden aber auch moderne 3-D-Turbospinecho-T2w-Sequenzen wie z. B. SPACE („sampling per-

fection with application optimized contrasts using different flip angle evolution“) eingesetzt, um Jetphänomene sichtbar zu machen (Abb. 5).

Die Weiterentwicklung der Phasenkontrast-MR-Angiographie ermöglicht auch die Messung des Liquorflusses (PC-MRT). Diese Technik liefert Flussbilder mit Angabe von Fluss, Flussrichtung und Volumen (Abb. 2g, Abb. 4c, f, Abb. 6). So konnte mittels PC-MRT gezeigt werden, dass NPH-Patienten, die auf eine Shuntoperation klinisch gut ansprechen, mindestens eine Verdoppelung des Aquädukt-schlagvolumens von gesunden Kontrollen besitzen (These des hyperdynamischen Liquorflusses) und sich die Messung des Liquorschlagvolumens durch den Aquädukt als möglicher Selektionsparameter für die Shuntoperation anbietet [7]. Das Ansprechen auf die Shuntoperation wurde darauf zurückgeführt, dass eben jene NPH-Patienten mit (noch) hyperdynamischem Fluss

Hier steht eine Anzeige.



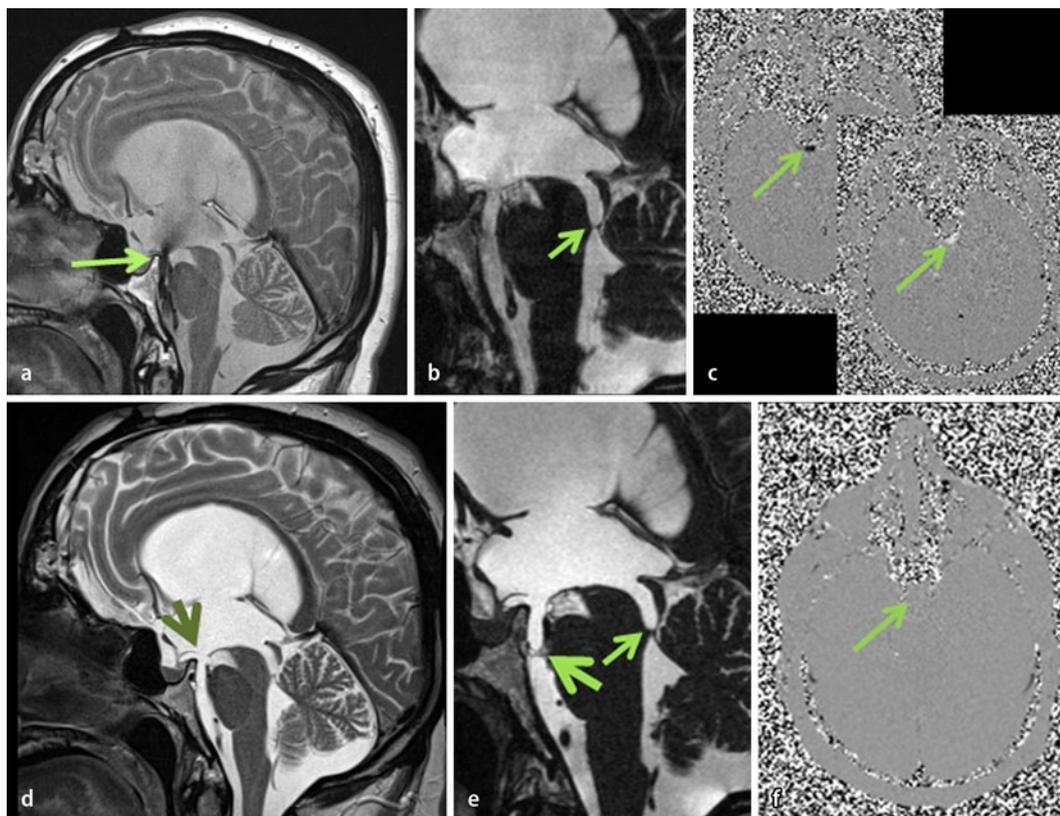


Abb. 4 ▲ Beispiel eines sekundären Hydrozephalus (Hydrocephalus occlusus nach Schädel-Hirn-Trauma). Therapeutisch erfolgte eine Drittventrikulostomie am Boden des III. Ventrikels. **a** Sagittale T2w-Turbospinecho(TSE)-Sequenz, liquorflussbedingtes Jetphänomen (Pfeil, „flow void“) durch die Drittventrikulostomie als Hinweis auf Offenheit/Fluss bei erkennbarer Aquäduktverklebung (Pfeil in **b**, T2w-Gradientenecho(GRE)-Bild). **c** Phasenkontrast(PC)-MRT senkrecht zum Aquädukt mit Nachweis eines Liquorflusses durch die Stomie nach präpontan mit pulsilem Flussnachweis antegrad (weiß, Pfeil, systolisch) und retrograd (schwarz, Pfeil, diastolisch). Verlaufs-MRT 4 Monate später mit zwar offener Stomie (**d**, sagittales T2w-TSE-Bild), aber fehlendem Jetnachweis (Pfeil in **e**, sagittale T2w-GRE-Bildgebung) bei Aquäduktstenose (dünner Pfeil) und neuer Verklebung der präpontanen Zisterne (dicker Pfeil). **f** PC-MRT senkrecht zum Aquädukt mit nun fehlendem Nachweis eines Liquorflusses im Aquädukt und durch die Stomie

im Aquädukt eine Ventrikulomegalie und nur wenig Atrophie als Kompensationsmechanismus aufwiesen. Umgekehrt konnte an NPH-Patienten, die eine Shuntoperation ablehnten, im Verlauf ein Progress der klinischen Symptome beobachtet werden, und in dieser Gruppe nahm das in der PC-MRT ermittelte Liquorschlagvolumen nach einem initialen Anstieg und einer Plateauphase wieder ab – möglicherweise Folge der Atrophie durch die druckassoziierte Störung der Mikrozirkulation [26].

Allerdings ist die PC-MRT-Technik in der Routinediagnostik nicht überall verfügbar und liefert teilweise geräteabhängige Ergebnisse.

Eine neue Entwicklung zur Liquorflussdarstellung im MRT stellt die Time-spatial-labeling-inversion-pulse-Technik (Time-SLIP) dar, die mit der Arterial-spin-labeling-Technik vergleichbar ist. Mit dieser

Technik kann Liquorfluss für wenige Sekunden visualisiert werden und ermöglicht dadurch eine visuelle Analyse von Flussmustern. So konnte bei NPH-Patienten gegenüber gesunden Patienten ein geringerer Reflux durch die Foramina Monro in die dilatierten Seitenventrikel visualisiert werden. Ebenso wurde die Reversibilität dieses Flussmusters nach Shunteinlage bereits mittels Time-SLIP dokumentiert [5, 32]. Möglicherweise kann diese Technik zum besseren Verständnis der immer noch kontrovers diskutierten Pathophysiologie des Normaldruckhydrozephalus beitragen. Hinsichtlich der diagnostischen Wertigkeit sind künftige Studien abzuwarten.

Klinische Diagnostik und Therapie

Häufig erfolgen ein- oder mehrmalige, großvolumige, diagnostische (und zu-

gleich therapeutische) Liquorablassversuche (40–50 ml) oder die vorübergehende Anlage einer externen lumbalen Liquordrainage zur Evaluation eines möglichen Ansprechens auf einen ventrikuloperitonealen (VP-) Shunt. Die Resultate dieser Liquorablässe („spinal tap test“) können mit weiteren klinischen Untersuchungen wie z. B. Ganganalyse und neuropsychologischen Tests objektiviert werden. Zeigen Patienten eine Verbesserung der Symptomatik, wird in der Regel eine ventrikuloperitoneale Shunteinlage als Dauertherapie und einzige bislang bewährte Therapie veranlasst.

Prognose

Bekanntermaßen zeigen NPH-Patienten auf die VP-Shunt-Behandlung klinisch ein unterschiedlich gutes Ansprechen.

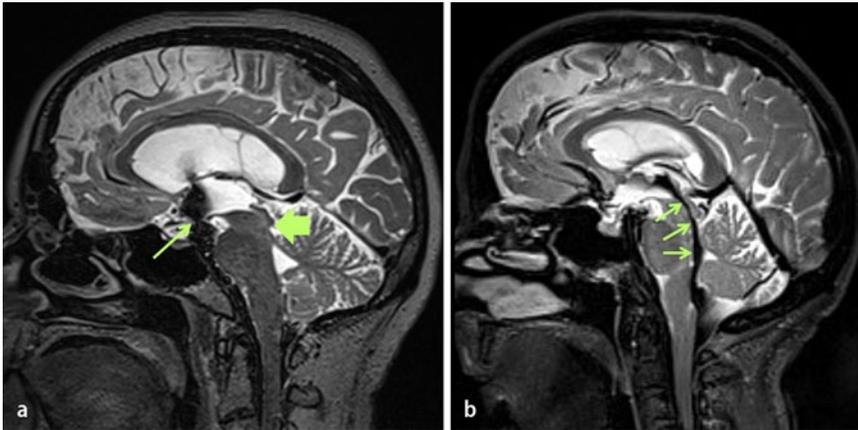


Abb. 5 ▲ Beispiel für Jetphänomene/Signalauslöschungen durch Liquorfluss in einer 3-D-T2w-Spinecho(SE)-MRT („sampling perfection with application optimized contrasts using different flip angle evolution“, SPACE). **a** Patientin mit Zustand nach Tuberkulosemeningitis und Aquäduktstenose (*dicker Pfeil*) mit therapeutischer Stomie am Boden des III. Ventrikels und ausgeprägtem schwarzem Liquorjet/“flow void“ durch die Stomie am Boden des III. Ventrikels nach präpontin (*dünnere Pfeil*). **b** Patient mit normaler Liquorzirkulation vom III. Ventrikel durch den Aquädukt in den IV. Ventrikel (entsprechend schwarzer Liquorjet/Signalauslöschung, *Pfeil*)

Dies hängt sicherlich auch mit der schwierigen Patientenselektion zusammen. Je besser die präoperative Diagnostik und je früher die Diagnosestellung, desto höher ist im Allgemeinen die Ansprechrate. Auch beim NPH sollte deshalb in gewisser Weise die Devise „time is brain“ Anwendung finden.

Schwierigkeiten in der Selektion bereitet u. a. die häufige Komorbidität der Demenz vom Alzheimer-Typ. Savolainen et al. [25] zeigten bereits 1999, dass bei etwa 50% der Patienten, die während einer NPH-Shuntoperation eine Hirnbiopsie erhielten, histopathologische Anhaltspunkte für eine Alzheimer-Erkrankung bestanden und kein gutes Ansprechen auf die Shuntoperation folgte. Weitere histopathologische Korrelationsstudien lieferten vaskuläre Veränderungen bei 60% der NPH-Patienten und eine Alzheimer-Pathologie in 40–75% der Biopsien/Autopsien [13, 23]. Eine 2012 publizierte Metaanalyse aus insgesamt 64 Beobachtungsstudien (1966–2010) mit 3063 Shuntversorgten NPH-Patienten zeigte eine klinische Verbesserung 3 Monate postoperativ bei 71% der Patienten, die Mortalität lag im Durchschnitt bei 1%. Die Ansprechrate im längerfristigen Verlauf (bis >3 Jahre nach Shuntoperation) lag bei durchschnittlich 65%, die Shuntrevisionsrate bei durchschnittlich 16%. Bei der Betrachtung der jüngeren Studien von 2006–2010 (28 Studien, 1505 Patienten) ergab sich eine

durchschnittliche klinische Verbesserung bei 82% der Patienten 3 Monate postoperativ, 82% ein Jahr postoperativ und in 5 Studien mit längerfristiger Beobachtung ein positives Outcome bei 72% der behandelten Patienten [29]. Die in den jüngeren Studien beschriebene durchschnittliche Mortalität liegt bei etwa 0,2%. Die Gesamtkomplikationsrate lag in dieser Metaanalyse bei etwa 8,2%, wobei Subduralhämatome/Überdrainagen in 4,5% und Shuntinfektionen in 3,5% ursächlich waren, aber auch Schlaganfälle und Epilepsie beobachtet wurden. Andere jüngere Studien zeigen Komplikationsraten <20% [21], gegenüber Komplikationsraten von bis zu 40% in einer Metaanalyse älterer Studien [16]. Neben besseren Operationstechniken trug die Weiterentwicklung der Shuntventiltechnik in den letzten Jahrzehnten ebenfalls zur Senkung der Komplikations- und Revisionsraten bei. So senken schwerkraftgesteuerte Ventile das Überdrainagerisiko und verstellbare Ventile lassen einen gewissen Anpassungsspielraum ohne erneute Operation zu. Nutzen-Risiko-Analysen lassen gemäß der Literatur keinen Zweifel, dass die operative Therapie einer konservativen Therapie oder dem natürlichen Verlauf überlegen ist [22, 27].

Fazit für die Praxis

- Der Normaldruckhydrozephalus (NPH) gehört zu den wenigen behandelbaren Demenzursachen und zeigt eine steigende Prävalenz im Alter (5,9% >80 Jahre).
- Die Pathogenese des NPH ist bis heute nicht ganz klar.
- Hauptsymptom der häufig unvollständigen klinischen Trias ist die Gangstörung, gefolgt von Harninkontinenz und Demenz.
- Bildgebend liegt eine Ventrikulomegalie vor, oft gepaart mit engen Konvexitätszisternen bei weiter sylvischer Fissur. Liquorflussmessungen im MRT existieren und sind Gegenstand aktueller Forschungen, aber bislang keine Standardtechniken gemäß Leitlinien.
- Klinische und invasive diagnostische Tests (Liquorablass) unter Reevaluation der Symptome sind etablierte Verfahren und helfen bei der Selektion geeigneter Patienten für eine Operation.
- Bei guter Patientenselektion und frühzeitiger Diagnose gilt die ventrikuloperitoneale Shuntoperation mittlerweile als sichere und bislang einzige bewährte NPH-Therapie mit hohen Erfolgsraten.

Korrespondenzadresse



Dr. J.M. Lieb

Abteilung für diagnostische und interventionelle Neuro-radiologie, Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Universitätsspital Basel
Petersgraben 4, 4031 Basel
Schweiz
lieb@uhbs.ch

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. J.M. Lieb, C. Stippich und F.J. Ahlhelm geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht. Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

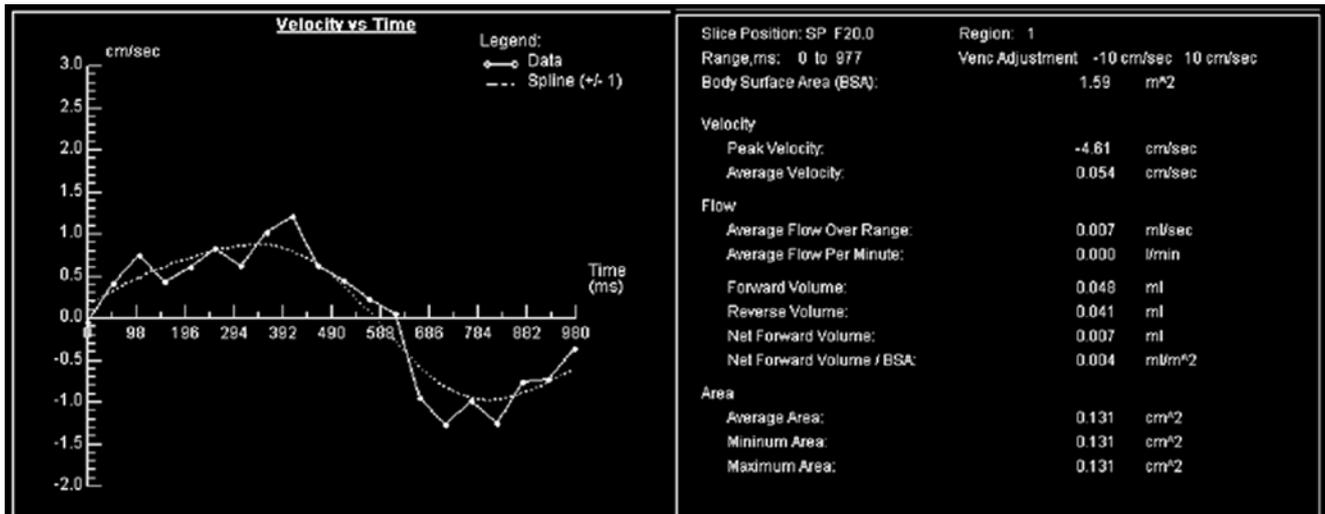


Abb. 6 ▲ Phasenkontrast(PC)-MRT senkrecht zum Aquädukt eines gesunden Patienten mit entsprechender Auswertung durch Postprocessing (Argus Flow, Siemens Healthcare). Darstellung der Flussgeschwindigkeit über die Zeit eines Herzzyklus mit nahezu sinusoidaler Kurve (pulsatil) sowie entsprechende Detailauswertung der Flussgeschwindigkeit und Volumina

Literatur

- Adams RD, Fisher CM, Hakim S et al (1965) Symptomatic occult hydrocephalus with „normal“ cerebrospinal fluid pressure: a treatable syndrome. *N Engl J Med* 273:117–126
- Bateman GA (2003) The reversibility of reduced cortical vein compliance in normal-pressure hydrocephalus following shunt insertion. *Neuroradiology* 45:65–70
- Bateman VA (2000) Increased transvenous sagittal sinus in NPH. *AJNR* 21:1574–1579
- Bergstrand G, Oxenstierna G, Glyck L et al (1986) Radionuclide cisternography and computed tomography in 30 healthy volunteers. *Neuroradiology* 28:154–160
- Bradley WG Jr (2014) CSF Flow in the brain in the context of normal pressure hydrocephalus. *Am J Neuroradiol* (Epub ahead of print)
- Bradley WG Jr, Kortman KE, Burgoyne B (1986) Flowing cerebrospinal fluid in normal pressure hydrocephalic states: appearance on MR images. *Radiology* 159:611–616
- Bradley WG Jr, Scalzo D, Queralt J et al (1996) Normal-pressure hydrocephalus: evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at MR imaging. *Radiology* 198:523–529
- Brean IA, Eide PK (2008) Prevalence of probable idiopathic normal pressure in a Norwegian population. *Acta Neurol Scand* 118:48–52
- Conn HO (2007) Normal pressure hydrocephalus: a case report by a physician who is the patient. *Clin Med* 7:296–299
- Conn HO (2011) Normal pressure hydrocephalus (NPH): more about NPH by a physician who is the patient. *Clin Med* 2:162–165
- Deutsche Gesellschaft für Neurologie: Leitlinie Normaldruckhydrozephalus. http://www.dgn.org/images/red_leitlinien/LL_2012/pdf/LL_16_2012_normaldruckhydrozephalus.pdf
- Evans WA Jr (1942) An encephalographic ratio for estimating ventricular enlargement and cerebral atrophy. *Arch Neurol Psychiatry* 47(6):931–937
- Golomb J, Wisoff J, Miller DC et al (2000) Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus: prevalence and shunt response. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 68:778–781
- Hakim CA, Hakim R, Hakim S (2001) Normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurg Clin North Am* 12(4):761–773
- Hashimoto M, Ishikawa M, Moie E et al (2010) Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study. *Cerebrospinal Fluid Res* 7:18 (published online 2010 October 31)
- Hebb AO, Cusimano MD (2001) Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review of diagnosis and outcome. *Neurosurgery* 49(5):1166–1184
- Hiraoka K, Meguro K, Mori E (2008) Prevalence of idiopathic normal pressure hydrocephalus in the elderly population of a Japanese rural community. *Neurol Med Chir* 48:197–200
- Ishii K, Kanda T, Harada A et al (2008) Clinical impact of the callosal angle in the diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Eur Radiol* 18(11):2678–2683
- Kawaguchi T, Hirata Y, Bundo M et al (2011) Role of computerized tomographic cisternography in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir* 153(10):2041–2048
- Jaraj D, Rabiei K et al (2014) Prevalence of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurology* 82(16):1449–1454
- Kiefer M, Eymann R (2010) Gravitational shunt complications after a five-year follow-up. *Acta Neurochir Suppl* 106:107–112
- Kiefer M, Unterberg A (2012) The differential diagnosis and treatment of normal-pressure hydrocephalus. *Dtsch Arztebl Int* 109(1–2):15–26
- Leionen V, Koivisto AM, Savolainen S et al (2012) Postmortem findings in 10 patients with presumed normal-pressure hydrocephalus and review of the literature. *Neuropathol Appl Neurobiol* 38:72–86
- Portnoy HD, Branch C et al (1994) The relationship of intracranial venous pressure to hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 10:29–39
- Savolainen S, Paljarvi L, Vapalahti M et al (1999) Prevalence of Alzheimer's disease in patients investigated for presumed normal pressure hydrocephalus: a clinical and neuropathological study. *Acta Neurochir* 141:849–853
- Scollato A, Tenenbaum R, Bahl G et al (2008) Changes in aqueductal CSF stroke volume and progression of symptoms in patients with unshunted idiopathic normal pressure hydrocephalus. *AJNR Am J Neuroradiol* 29:192–197
- Stein SC, Burnett MG, Sonnad SS (2006) Shunts in normal-pressure hydrocephalus: do we place too many or too few? *J Neurosurg* 105(6):815–822
- Synek V, Reuben JR, Du Boulay GH (1976) Comparing Evans' index and computerized axial tomography in assessing relationship of ventricular size to brain size. *Neurology* 26(3):231–233
- Toma AK, Papadopoulos MC et al (2013) Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir* 155:1977–1980
- Trenkwalder C, Schwarz J, Gebhard J et al (1995) Starnberg trial on epidemiology of Parkinsonism and hypertension in the elderly. Prevalence of Parkinson's disease and related disorders assessed by a door-to-door survey of inhabitants older than 65 years. *Arch Neurol* 52:1017–1022
- Wei-Ju L, Shuu-Jiun W et al (2010) Brain MRI as a predictor of CSF tap test response in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol* 257:1675–1681
- Yamada S, Tsuchiya K, Bradley WG et al (2014) Current and emerging MR imaging techniques for the diagnosis and management of CSF flow disorders: a review of phase-contrast and time-spatial labeling inversion pulse. *Am J Neuroradiol* (Epub ahead of print)