

20 Jahre Hydrocephalusbehandlung

Eine Rückschau mit Katamnesen* **

R. Hemmer und E. Weißenfels

Neurochirurgische Universitätsklinik Freiburg, Hugstetter Str. 55, D-7800 Freiburg i. Br.,
Bundesrepublik Deutschland

20 Years of Treatment of Hydrocephalus

A Catamnestic Appreciation

Summary. Between 1961 and 1966 hydrocephalus operations were performed on 237 children; 66 had a myelocoele, 105 a hydrocephalus communicans and 66 a hydrocephalus occlusus. Of these 237 cases 78 (33%) died. Of the surviving 159 follow-up data are available on 140 (88%). Since 1969 nearly all have been psychologically examined at regular 2-year intervals.

The mean IQ were: Myelocoeles: 94 ± 20.42 ; hydrocephalus communicans: 87 ± 26.01 ; hydrocephalus occlusus: 79 ± 28.07 ; total group: 88 ± 24.10 . The results of the long-term study showed a stable development in 61%, an improvement in 29% and a deterioration in 10% of the cases. The development of mental ability is described in relation to neurological deficits and cerebral seizures. The number of shunt-revision operations had no influence. In addition to the familial background, the school career and kind of final school-examination is stated. Of the school leavers (44%), 52% took a final school examination (44% primary school examination, 6% secondary school lower certificate and 2% school-leaving examination).

Finally, the data for their choice of profession is given. Considering the course of their development to date, it may be anticipated, that approximately 60% of those 140 young people will be able to practise a normal professional life.

Key words: Hydrocephalus – Longitudinal testings – IQ – School – Apprenticeship – Vocational training

* Herrn Prof. Dr. Dr. h.c. T. Riechert zum 75. Geburtstag gewidmet

** Diese Untersuchungen wurden mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft vorgenommen

Sonderdruckanforderungen an: Prof. Dr. R. Hemmer

Zusammenfassung. Von 1961–1966 wurden 237 Kinder wegen Hydrocephalus operiert (105 Hydrocephalus communicans, 66 Hydrocephalus occlusus und 66 Myelocelen). 78 (33%) starben. Von den verbleibenden 159 Jugendlichen stehen 140 (88%) unter Kontrolle. Die durchschnittlichen Intelligenzquotienten waren für Kinder mit Myelocelen 94 ± 20 , Hydrocephalus communicans 87 ± 26 und für Hydrocephalus occlusus 79 ± 28 . Längsschnittuntersuchungen zeigten eine stabile Entwicklung in 61% der Fälle, eine Verbesserung der geistigen Leistungen in 29% und eine Verschlechterung in 10%. Die Entwicklung der geistigen Leistungsfähigkeit zeigt gewisse Relationen zu vorhandenen neurologischen Ausfällen und cerebralen Krampfanfällen. Die Anzahl der Revisionen läßt keine gesicherte Beeinflussung der geistigen Entwicklung erkennen. Von den Schulentlassenen (44%) machten 52% eine Abschlußprüfung (44% Hauptschule, 6% Mittlere Reife, 2% Abitur). Es wird aufgrund der bisherigen Entwicklungstests geschätzt, daß ungefähr 60% der 140 Jugendlichen imstande sein werden, ein normales Berufsleben zu führen.

Schlüsselwörter: Hydrocephalus – Katamnestiche Längsschnittuntersuchung – IQ-Verteilung – Schulabschluß – Lehre – Beruf

Einleitung

Als wir im Januar 1961 unsere erste Drainage-Ventil-Operation des Hydrocephalus durchführten, lagen über größere Erfahrungen nur wenige Mitteilungen vor [1, 2, 7]. In einer Gemeinschaftsarbeit über die Erfahrungen mit der modernen operativen Hydrocephalusbehandlung im Jahr 1964 konnten wir über 150 Patienten, darunter 109 Säuglinge und Kleinkinder berichten [3]. Damals schrieben T. Riechert und W. Künzer in ihrer Einführung, daß aufgrund der geschilderten Ergebnisse und der bisherigen Berichte kein Zweifel bestünde, daß die Seitenventrikel-Herzohr-Drainage die Methode der Wahl für alle zum Hydrocephalus führenden Liquor-Zirkulations-Störungen sei. An dieser Erkenntnis hat sich im Grunde genommen seit den letzten 20 Jahren nichts geändert, doch blieben große Fragezeichen weiter bestehen: Wie steht es mit der Überlebenswahrscheinlichkeit und der geistigen Entwicklung dieser Kinder im späteren Lebensalter, welche Chancen eröffnen sich im Berufsleben?

Zur Beantwortung dieser Fragen wurde unser Krankengut der heute 14–20jährigen einer detaillierten Analyse unterzogen. Dabei wurden im Rahmen psychologischer Nachuntersuchungen die neuesten Ergebnisse bezüglich Schule, Berufsbeginn, Berufsausübung mit Analysen der familiären Situation sowie der Unterbringung der berufsunfähigen Jugendlichen in Beschützenden Werkstätten, in Heimen oder zu Hause berücksichtigt.

In den Jahren 1961–66 wurden in unserer Klinik 237 Kinder an einem Hydrocephalus operiert. Bei fast der Hälfte des Gesamtkrankengutes, nämlich bei 105 Kindern (44%), zeigte sich als häufigste Form der Hydrocephalus communicans; es folgen der Verschlusshydrocephalus und der Hydrocephalus bei Myelocelie, jeweils mit 28%. Die *Letalität* schwankt bei den Jugendlichen zwischen 25% (1961 und 1966) und 45% (1965) und liegt im Durchschnitt dieser 6 Jahrgänge bei 33%.

Der Anteil der verstorbenen Kinder mit einer Myelocoele ist erwartungsgemäß mit 47% deutlicher höher als bei den Kindern mit Hydrocephalus communicans und occlusus (28%).

Krankengut und Methodik

Von den 159 noch lebenden Jugendlichen konnten insgesamt 140 (88%) datenmäßig erfaßt werden. Von einigen wenigen, die zumeist nach Norddeutschland verzogen sind, liegen nur die Angaben einer Fragebogenumfrage vor. Die meisten Patienten stehen jedoch seit 19 Jahren in kontinuierlicher ambulanter Überwachung.

Die *psychologischen Testuntersuchungen* umfassen verschiedene Tests: Hamburg-Wechsler-Intelligenztest-für-Kinder/Erwachsene, bzw. Bühler-Hetzer-Entwicklungstest mit entwicklungsphysiologischen Tabellen nach Hellbrügge und Pechstein zur Objektivierung des intellektuellen Entwicklungsstandes, Goodenough-Test zur Beurteilung der zeichnerischen Gestaltungsfähigkeit, Benton-Test für die visuelle Merkfähigkeit und die visuell-motorische Koordination und das Wiener Reaktionsgerät zur Registrierung der Reaktionsgeschwindigkeit. Während der Testuntersuchung werden zusätzlich Daten zum Arbeitsverhalten erfaßt.

Die *Intelligenzuntersuchungen* mit dem Hamburg-Wechsler-Intelligenztest-für-Kinder/Erwachsene (Hawik/Hawie) ergeben entsprechend unseren früheren Befunden (5-7) bei Jugendlichen mit einer Myelocoele einen mittleren IQ im Durchschnittsbereich (IQ 94), während im Gegensatz dazu subnormale Werte (IQ 87, bzw. 79) bei Jugendlichen mit einem kommunizierenden bzw. einem Verschlusshydrocephalus vorliegen (Abb. 1). Die erhebliche Streuung bei letzteren spiegelt die Heterogenität dieser Patientengruppe wieder. Nicht berücksichtigt bei der IQ-Berechnung sind 15 schwerst geschädigte Jugendliche (1× mit einer Myelocoele, 9× mit Hydrocephalus communicans, 5× mit Hydrocephalus occlusus), die als „nicht testbar“ einzustufen sind, da praktisch kaum eine Aufgabe durchzuführen ist.

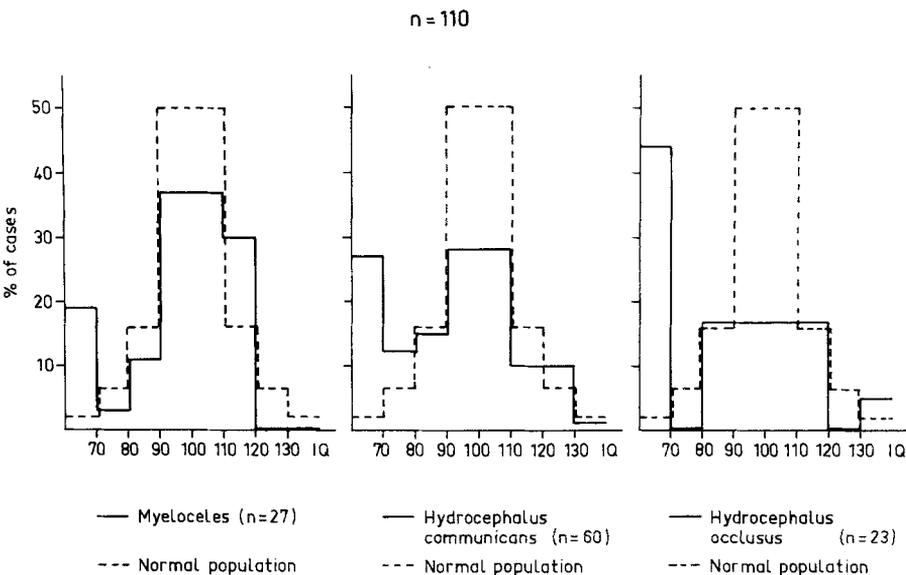


Abb. 1. Intelligenztest (HAWIK und HAWIE) der 14-20jährigen (n = 110)

Ergebnisse und Diskussion

Abgesehen von den etwas überhöhten Werten im IQ-Bereich unter 70 (19%) besteht zwischen Myelocelen- und Normkurve die größte Deckungsgleichheit. Bei den Daten der Hydrocephalusgruppe ist der Anteil der weit Unterdurchschnittlichen praktisch identisch mit dem der Durchschnittlichen (27% und 28%), weicht aber bereits deutlich von der Normkurve ab. Die Kategorie unter 70 zeigt mit 44% bei den Jugendlichen mit einem Hydrocephalus occlusus den höchsten Prozentsatz im Unterdurchschnittsbereich.

Für die Beurteilung einer Entwicklung scheinen uns die *Längsschnittuntersuchungen* besonders wichtig. Es standen die Daten von 112 Jugendlichen über einen Zeitraum bis zu 10 Jahren zur Verfügung. Da die Bedingungen infolge verschiedener Testuntersucher, Übungsgewinn und intraindividuelle Schwankungen nie völlig gleich sein können, wurden nur Abweichungen über 10 IQ-Punkte zwischen erstem und letztem Testergebnis berücksichtigt.

61% aller Jugendlichen ($n = 68$) zeigen einen über viele Jahre hinweg gleichbleibenden Entwicklungsverlauf. In 29% der Fälle ($n = 33$) ist es zu einer Verbesserung gekommen; neben Übungsfaktor und Testerfahrung kommen positivere Leistungsmotivation, verbessertes Arbeitsverhalten sowie eine insgesamt stabilere psychische Verfassung als Ursache hierfür in Frage. Eine Verschlechterung der intellektuellen Fähigkeiten ist bei 10% ($n = 11$) zu verzeichnen. Es handelt sich dabei vorwiegend um Frühgeburten, Kinder mit frühkindlichen Hirnschäden, Meningitiden und cerebralen Krampfanfällen. Rein statistisch lassen sich jedoch Verbesserungen und Verschlechterungen wegen der z. Zt. noch geringen Zahl nicht mit genügender Sicherheit verifizieren (Tabelle 1).

Schwere *neurologische Ausfälle* (Hemi-/Para- und Tetraparesen; Blasen-Mastdarminkontinenz) finden sich in 75% ($n = 28$) der Jugendlichen mit Myelocelen, in 30% bei denen mit Hydrocephalus communicans und occlusus. Die körperliche Behinderung erfordert bei 57% der Myelocelengruppe Hilfsmittel in Form von Rollstuhl (36%) oder Krücken/Gehapparaten (21%), während dies nur in 18% bei den anderen Gruppen nötig ist. Der mittlere IQ der Jugendlichen mit Myelocelen und Hemi-/Paraparesen liegt mit 90 fast im Normbereich, während er bei den Kindern mit centraler Schädigung (Hydrocephalus communicans und occlusus) nur 66 beträgt.

Interessant scheint uns die Zunahme *cerebraler Krampfanfälle* mit 32%. Der Prozentsatz ist bei den Jugendlichen genau doppelt so hoch wie der aus dem

IQ	Myelocelen n (%)	Hydrocephalus comm. + ocell. n (%)	Gesamtgruppe n (%)
Gleichbleibend	10 (42)	58 (66)	68 = (61)
Verbessert	14 (58)	19 (22)	33 = (29)
Verschlechtert	—	11 (12)	11 = (10)

Tabelle 1. Längsschnittuntersuchungen bis zu 10 Jahren

Tabelle 2. Berufstätigkeit der Mütter

	Myelocelen <i>n</i> (%)	comm./ occl. <i>n</i> (%)	Gesamt <i>n</i> (%)
Hausfrauen	13 (62)	79 (83)	92 (79)
Halbtags berufstätig	3 (14)	11 (12)	14 (12)
Ganztags berufstätig	5 (24)	5 (5)	10 (9)
<i>N</i>	21	95	116

Tabelle 3. Schulformen

Art des Hydrocephalus	Sonder- schulen aller Art <i>n</i> (%)	Haupt-, Mittel-, Ober- schulen <i>n</i> (%)	<i>n</i>
Myelocelen	11 (41)	16 (59)	27
Hydrocephalus comm. + occl.	57 (60)	38 (40)	95
<i>N</i>	68 (55)	54 (45)	122

Gesamtkollektiv der OP-Jahrgänge 61–67. Der durchschnittliche IQ dieser Jugendlichengruppe mit cerebralen Krampfanfällen liegt mit $73 \pm 23,3$ signifikant unter dem anderer Durchschnittswerte.

Setzt man die Anzahl der *Revisionen in Relation zum intellektuellen Entwicklungsverlauf*, so ergibt sich ein nahezu identisches Ergebnis mit der reinen Längsschnittuntersuchung. Ungeachtet der Revisionshäufigkeit ist es bei 68 Jugendlichen (61%) zu keinem Leistungsknick gekommen. Die Anzahl der IQ-Verschlechterungen verteilt sich bei Kindern mit 0–6 Revisionen gleichmäßig. Die Revisionshäufigkeit scheint demnach keinen Einfluß auf die geistige Entwicklung zu haben.

Familiäre Situation

Die *Betreuung und Förderung der Kinder* wird fast ausschließlich durch die *Mütter* wahrgenommen. Es handelt sich dabei sowohl um pflegerische Tätigkeit (speziell bei den Kindern mit einer Myelocelle) als auch um Überwachung und Mithilfe bei den Hausaufgaben (Tabelle 2).

79% (*n* = 92) aller Mütter sind Hausfrauen, 12% (*n* = 14) halbtags berufstätig und 9% (*n* = 10) ganztags im Beruf. Von 3 Fällen abgesehen, bei denen die Männer in gehobener Position sind, die Frauen aber ihre volle Berufstätigkeit beibehalten wollten, sind es zumeist wirtschaftliche Gründe (die Männer sind Arbeiter oder Rentner; man lebt getrennt oder ist geschieden), die ein Mitverdienen erforderlich

machen. Die Versorgung und Betreuung war aber stets durch Großmütter, Nachbarinnen oder verlängerten Schulbesuch (mit Hausaufgabenüberwachung) gewährleistet. Besonders beachtenswert ist die Tatsache, daß 11 der insgesamt 15 schweren Pflegefälle (also fast $\frac{3}{4}$) zu Hause versorgt und nur 4 Jugendliche (27%) in Heimen untergebracht sind. Im ersteren Fall wird vom gesamten Familienverband, mit Hauptlast natürlich bei der Mutter, bewundernswerte Pflegearbeit geleistet. Unvermeidbar ist dagegen für 24 der 140 Jugendlichen (17%) ein *Heimaufenthalt* aus schulisch-beruflicher Motivation. Dies trifft besonders auf $\frac{1}{3}$ der Myelocelenkinder zu, die wegen ihrer körperlichen Behinderungen mit zumeist durchschnittlichen intellektuellen Fähigkeiten nur in Spezialeinrichtungen gefördert werden können.

Schulbesuch

Es zeigt sich ein deutlicher Unterschied in der Art der besuchten Schulen zwischen den Jugendlichen mit Myelocelen und denen mit Hydrocephalus communicans und occlusus. Während bei den Kindern mit einer Myelocelle entsprechend ihrem guten intellektuellen Niveau der Anteil der Sonderschüler rund 40%, der von Haupt-, Mittel- und Oberschulen aber 60% ausmacht, verhält es sich bei der Hydrocephalus communicans- und occlusus-Gruppe genau umgekehrt (Tabelle 3). Bei der Differenzierung der Sonderschularten in „geistig Behinderte“ (G) und „Lernbehinderte“ (L) zeigt sich auch hier der höhere Prozentsatz der schwereren Schwachsinnformen bei den Kindern mit Hydrocephalus communicans und occlusus (34% gegenüber 15% bei den Myelocelen). 84% aller Sonderschüler gehören zur Gruppe der Jugendlichen mit Hydrocephalus communicans und occlusus.

Innerhalb der Normalschulen besucht fast die Hälfte der Myelocelenkinder (48%) die Hauptschule, während nur ein geringer Prozentsatz auf Realschule (4%) und Gymnasium (7%) entfällt. Demgegenüber stehen 17% Haupt-, 13% Realschüler und 10% Gymnasiasten bei der Hydrocephalus communicans-/occlusus-Gruppe. Dieser scheinbare Widerspruch zu den IQ-Ergebnissen erklärt sich zum Teil daraus, daß der Trend bei den Kindern mit einer Myelocelle dahingeht, zunächst einmal einen guten Hauptschulabschluß zu erreichen und erst anschließend die Mittlere Reife auf einer weiterführenden Schule anzustreben. Gerade bei diesen Jugendlichen kommt es durch zusätzliche orthopädische und/oder urologische Operationen im Laufe der frühen Schulzeit immer wieder zu längerem Schulversäumnis.

Daten über *Schulabschluß*, *Lehrverhältnis* und bereits *abgeschlossene Berufsausbildung* liegen uns von insgesamt 54 Jugendlichen (44%) vor. Einschließlich des Schuljahresende 1980 haben 54 Jugendliche die Schule verlassen (Tabelle 4).

22% der Schulentlassenen haben bereits eine abgeschlossene Berufsausbildung: 3 der 12 Jugendlichen sind als ungelernete Arbeiter tätig, weil sie die Berufsausbildung abgebrochen haben. 33% stehen in einem Ausbildungsverhältnis, 15% absolvieren einen Berufsfindungslehrgang in einem Rehabilitationszentrum und 30% sind nach der Schulentlassung zumeist aus Werkstufenklassen der Sonderschulen für geistig schwer Behinderte in einer Beschützenden Werkstatt untergebracht.

Tabelle 4. Lehre und Berufstätigkeit

Abgeschlossene Lehre	Lehrverhältnis	Berufs- findung	Beschüt- zende Werkstatt	N
<i>Myelocelen:</i>				
Schuhmacher	Betreuerin in Sonderschule			
Büropraktiker	3× kaufm. Lehre			
Techn. Zeichner	Büropraktiker			
Arbeiter (ungelernt)				
<i>n</i> 4	5	3	1	13
<i>Hydrocephalus (comm. + occl.):</i>				
Maurer	Büropraktiker			
Bankkaufmann	Gärtner			
Mechaniker	Glaser			
Kfz.-Mechaniker	Sprachstudium			
Mattenflechter (blind)	Verwaltungslehre (mittl. Dienst)			
2× Arbeiterinnen (ungelernt)	Kaufm. Lehre 3× Hauswirtschaftslehre			
Verkäufer	Möbelschreiner Schreiner Postjungbote Hotel- und Gaststättengehilfin			
<i>n</i> 8	13	5	15	41
<i>Gesamtgruppe:</i>				
<i>n</i> 12 (22%)	18 (33%)	8 (15%)	16 (30%)	54

Bei der Aufteilung nach Berufssparten zeigen sich der kaufmännische und handwerkliche Bereich mit 40% gleich stark vertreten. Im sozial-hauswirtschaftlichen Bereich sind 17% (alles Mädchen) tätig. Der erste Jugendliche mit Abitur beginnt jetzt mit dem Sprachstudium. Bei diesem Jugendlichen wurde die Drainage vor 14 Jahren entfernt, der Hydrocephalus ist kompensiert, und es bestehen keine Probleme von Seiten der Grunderkrankung.

Ausgehend vom Gesamtkollektiv der 140 Jugendlichen läßt sich zur Frage der Lebensbewältigung folgendes sagen: 11% stellen auf Dauer reine Pflegefälle dar, 30% sind lebenspraktisch bildbar, d.h. sie beherrschen die Tätigkeiten des täglichen Lebens (Essen, Trinken, An-/Ausziehen, Selbstversorgung etc.) und können darüber hinaus für einfache mechanische Tätigkeiten (Schrauben montieren etc.) trainiert werden. Zu einer eigenständigen Lebensgestaltung sind sie nur unter Aufsicht und Anleitung, z. B. in einer Beschützenden Werkstatt, imstande. Rund 60% ($n = 83$) werden in der Lage sein, entweder in ungelernter Position selbständig tätig sein zu können oder nach absolvierter Lehre einen Beruf auszuüben.

Literatur

1. Anderson FM (1959) Ventriculo-auriculostomy in treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg* 16:551–557
2. Carrington KW (1959) Ventriculo-venous-shunt using the Holter-valve as a treatment of hydrocephalus. *J Michigan Med Soc* 58:373–376
3. Hemmer R (1964) Erfahrungen mit der modernen operativen Hydrozephalus-Behandlung. Ferdinand Enke, Stuttgart
4. Hemmer R (1979) Therapie des Hydrocephalus. *Monatsschr Kinderheilkd* 127:337–341
5. Hemmer R (1980) Long-term results in the operative treatment of hydrocephalus in children. *Advances in Neurosurgery*, vol 8. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 155–163
6. Hemmer R, Weißenfels E (1980) Postoperatively development and social follow-up of 14–20 years old hydrocephalus children. VIIth Congress of European Society for Paediatric Neurosurgery, Freiburg, 4.–6.9. 1980
7. Pudenz RH, Russel FE, Hurd AH, Shelden CH (1957) Ventriculo-auriculostomy, a technique for shunting cerebrospinal fluid into the right auricle. *J Neurosurg* 14:171–179

Eingegangen am 9. Februar 1981