

Antje Blume-Werry

Lernverhalten von Kindern mit Hydrocephalus

Zur Bedeutung
des räumlichen Denkens
für schulisches Lernen



ATHENA

Antje Blume-Werry

Lernverhalten von Kindern mit Hydrocephalus
Zur Bedeutung des räumlichen Denkens für schulisches Lernen

Schriften zur Körperbehindertenpädagogik

Herausgegeben von

Volker Daut, Reinhard Lelgemann, Jens Boenisch und Annett Thiele

Band 6

Antje Blume-Werry

Lernverhalten von Kindern mit Hydrocephalus

Zur Bedeutung des räumlichen Denkens
für schulisches Lernen

ATHENA

Diese Dissertation wurde von der Humanwissenschaftlichen Fakultät der Universität zu Köln im Juli 2011 angenommen.

Diese Publikation wurde durch die freundliche Unterstützung der ASBH-Stiftung – Stiftung der Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida und Hydrocephalus e. V. ermöglicht

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <<http://dnb.d-nb.de>> abrufbar.



Dieses Werk ist lizenziert unter der Creative Commons Namensnennung - Nicht-kommerziell - keine Bearbeitung 3.0 Deutschland Lizenz (BY-NC-ND).

Diese Lizenz erlaubt die private Nutzung, gestattet aber keine Bearbeitung und keine kommerzielle Nutzung. Weitere Informationen finden Sie unter <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/de>

Die Bedingungen der Creative-Commons-Lizenz gelten nur für Originalmaterial. Die Wiederverwendung von Material aus anderen Quellen wie z.B. Grafiken, Abbildungen, Fotos und Textauszüge erfordert ggf. weitere Nutzungsgenehmigungen durch den jeweiligen Rechteinhaber.

Zitierhinweis

Blume-Werry, Antje

Lernverhalten von Kindern mit Hydrocephalus. Zur Bedeutung des räumlichen Denkens für schulisches Lernen

ATHENA-Verlag, Oberhausen

DOI: 10.30421/9783898969086

1. Auflage 2012

Copyright © 2012 by ATHENA-Verlag, Oberhausen

Druck und Bindung: Difo-Druck GmbH, Untersiemau

Gedruckt auf alterungsbeständigem Papier (säurefrei)

Printed in Germany

ISBN (Print) 978-3-89896-472-2

ISBN (PDF) 978-3-89896-908-6

DOI: 10.30421/9783898969086

»Schriften zur Körperbehindertenpädagogik« – Vorwort

Unsere gegenwärtige gesellschaftliche, sozial- und bildungspolitische Situation stellt sich als außerordentlich facetten- und spannungsreich dar:

- In vielen gesellschaftlichen Bereichen wird über die selbstbestimmte Teilhabe behinderter Menschen offensiv diskutiert und werden deren rechtliche Möglichkeiten abgesichert. Gleichzeitig aber werden bürokratische Hindernisse für die eigene Lebensgestaltung aufgebaut und das alltägliche Leben der Familien mit einem behinderten Kind oder des behinderten Menschen immer wieder erschwert.
- Integration im Bildungsbereich wird gefordert und ermöglicht, vor allem aber als Aufgabe der Angehörigen und der unterstützenden Dienste gesehen, nicht aber als Anliegen des allgemeinen Schulwesens, welches sich grundlegend auf die Ermöglichung qualifizierter Bildungsprozesse für alle Schüler besinnen müsste.
- Medizinische Entwicklungen sichern das Überleben von früh geborenen Menschen, unterstützen die Angehörigen und ermöglichen Optimierungen des menschlichen Lebens. Andererseits können heute schon kleinere körperliche Beeinträchtigungen von Kindern frühzeitig im Mutterleib erkannt werden, was nicht selten zu Abtreibungen führt.
- Unsere gesellschaftlichen Strukturen legen nahe, die eigenen individuellen Bedingungen leistungskonform und flexibel zu organisieren. Die Entscheidung für ein Kind mit einer Beeinträchtigung oder für ein Leben mit einer chronischen Erkrankung erfordern deshalb häufig eine Hinterfragung oder Abkehr von diesen öffentlich nur wenig hinterfragten Leitprinzipien.

Eine Gesellschaft aber,

- die akzeptiert, dass alle Menschen unterstützende Beziehungen benötigen, um sich zu entwickeln,
- die anerkennt, dass jeder in unterschiedlichen Lebensphasen zeitweilig, länger oder auch dauerhaft abhängig ist bzw. sein kann,

wird deshalb immer wieder neu ihre Grundlagen, Entscheidungen und Strukturen hinterfragen und diskutieren müssen.

Aufgabe der Körperbehindertenpädagogik bzw. einer Pädagogik, die sich mit der Lebens- und Bildungssituation körper- und mehrfachbehinderter sowie chronisch kranker Menschen und ihrer Angehörigen beschäftigt, ist es, Entwicklungs- und Bildungsprozesse zu ermöglichen, abzusichern und diese so zu begleiten, dass ein selbstbestimmtes Leben in der Gesellschaft möglich wird. Ebenso aber, die zu Beginn benannten Entwicklungen kritisch zu begleiten. Diesen Aufträgen kommt sie vor allem durch wissenschaftliche Forschungen nach, die kritisch die gesellschaftlichen oder auch selbstkritisch die eigenen Grundlagen sowie z. B. die Entwicklung der Strukturen institutionalisierter Körperbehindertenpädagogik untersuchen und reflektieren. Innerhalb des Faches sind in den letzten zwei Jahrzehnten zahlreiche

Texte publiziert worden, die in Form von Monografien und Herausgeberbänden die Diskussion innerhalb der Fachöffentlichkeit weitergeführt haben und Studierenden ermöglichten, sich auf eine Tätigkeit als Körperbehindertenpädagogin differenziert und qualifiziert vorzubereiten. Die Buchreihe »Schriften zur Körperbehindertenpädagogik« will ein neues Forum eröffnen, in dem der Diskurs auch in den zahlreichen weiteren Handlungsfeldern und Forschungsgebieten, die einleitend angesprochen wurden, vertieft geführt werden kann. Sie ermöglicht die Publizierung von im Rahmen von Qualifizierungsprozessen erstellten wissenschaftlichen Arbeiten und stellt ein Angebot zur Veröffentlichung von Forschungs- oder auch Tagungsberichten dar.

In diesem Sinne wünschen sich die Herausgeber eine breite Diskussion der »Schriften zur Körperbehindertenpädagogik« innerhalb der Fachöffentlichkeit, aber auch durch Eltern und vor allem durch körper- und mehrfachbehinderte Menschen selbst.

Würzburg

Die Herausgeber

Inhalt

Vorwort (Jens Boenisch)	13
1 EINLEITUNG	17
1.1 Vorbemerkung	17
1.2 Spannungsfeld Schule	17
1.3 Problemstellung	18
1.4 Anlass und Vorgehen	20
2 MEDIZINISCHE GRUNDLAGEN ZUM HYDROCEPHALUS	23
2.1 Einführung	23
2.2 Anatomie und Physiologie	24
2.3 Klassifikationen	27
2.4 Ursachen und Formen des kindlichen Hydrocephalus	29
2.5 Auswirkungen auf die Sehfähigkeit und die hormonelle Entwicklung	33
2.6 Prävalenz	34
2.7 Diagnostik	37
2.8 Zeichen zunehmenden intrakraniellen Drucks	38
2.9 Behandlungsformen	39
2.10 Probleme: Revisionen, Infektionen, Schlitzventrikel	40
2.11 Ausblick	43
3 FORSCHUNGSSTAND ZUM EINFLUSS DES HYDROCEPHALUS AUF DIE ENTWICKLUNG	45
3.1 Grundsätzliche Probleme und Fragen	45
3.1.1 Kinder mit Hydrocephalus im Fokus der Forschung	45
3.1.2 Studienlage	47
3.1.3 Richtungsweisende Fragen	52
3.2 Forschungsergebnisse zur Entwicklung von Kindern mit Hydrocephalus	54
3.2.1 Überblick über die Entwicklung	54
3.2.2 Einfluss der Ätiologie auf die Entwicklung	62
3.2.3 Die Entwicklung wesentlich beeinflussende Faktoren	66
3.2.4 Sozialisation und Familie	71
3.2.5 Zusammenfassung	78
3.3 Forschungsergebnisse zur neuropsychologischen Entwicklung	80
3.3.1 Probleme der Datenerhebungen, Definitionen und Bewertungen der Daten	80
3.3.2 Intelligenz	82
3.3.3 Intelligenzstruktur	89
3.3.4 Zusammenfassung	111

3.4	Forschungsergebnisse zu einer veränderten Morphologie und Physiologie des Gehirns beim kindlichen Hydrocephalus	117
3.4.1	Erkenntnisse zu einer veränderten Morphologie des Gehirns beim kindlichen Hydrocephalus	118
3.4.2	Erkenntnisse zu einer veränderten Physiologie des Gehirns beim kindlichen Hydrocephalus	126
3.4.3	Zusammenfassung	132
4	ÜBERBLICK ÜBER DAS FORSCHUNGSDESIGN	137
4.1	Recherche des Forschungsstandes	137
4.2	Qualitative Vorstudie	138
4.3	Synopse	139
4.4	Hauptstudie: Quantitative Untersuchung visuell-räumlicher Fähigkeiten	139
4.5	Diagnoseleitfaden und Prävention	140
5	QUALITATIVE VORSTUDIE	143
5.1	Entwicklung eines halbstrukturierten Interviewleitfadens	143
5.2	Qualitative Vorstudie und Wahl einer Methode zur Auswertung	145
5.3	Qualitative Inhaltsanalyse nach Philipp Mayring	146
5.3.1	Bestimmung des Ausgangsmaterials	146
5.3.2	Fragestellung und Analysetechniken	148
5.3.3	Entwicklung von Kategorien	150
5.3.5	Festlegung des konkreten Ablaufmodells	152
5.4	Gütekriterien	157
5.5	Ergebnisse der qualitativen Vorstudie	162
5.5.1	Kategorien der Aufmerksamkeit und Konzentration	163
5.5.2	Kategorien der kognitiven Verarbeitungsgeschwindigkeit	165
5.5.3	Kategorien des Gedächtnisses	166
5.5.4	Kategorien der visuell-räumlichen Fähigkeiten	167
5.5.5	Kategorien der schulischen Fertigkeiten	173
5.5.6	Kategorien des Sprachverständnisses und des Sprechens	174
5.5.7	Kategorien der höheren kognitiven Funktionen	176
5.5.8	Kategorien des Antriebs, der Motivation und der Kreativität	178
5.5.9	Kategorien des Sozialverhaltens und des Selbstvertrauens	179
5.5.10	Kategorien des Stressempfindens	180
5.5.11	Kategorien der Leistungsschwankungen	181
5.6	Synopse	182
5.6.1	Soziale, emotionale und psychische Bereiche des Lernens	182
5.6.2	Neuropsychologische Leistungsbereiche des Lernens	184

6	VISUELL-RÄUMLICHE FÄHIGKEITEN	189
6.1	Die neuropsychologische Leistung der visuell-räumlichen Fähigkeiten	190
6.1.1	Visuell-räumliche Fähigkeiten in der Neuropsychologie und Kinder mit Behinderung	190
6.1.2	Beschreibung der neuropsychologischen Leistung der »visuell-räumlichen Fähigkeiten«	193
6.2	Zugrunde liegende neurologische Strukturen	201
6.2.1	Modell der Verarbeitungswege visuell-räumlicher Wahrnehmung	203
6.2.2	Neuronale Grundlagen der vier Dimensionen der visuell-räumlichen Fähigkeiten	207
6.2.3	Schlussfolgerungen	211
6.3	Aspekte zur Entwicklung visuell-räumlicher Fähigkeiten	212
6.3.1	Neuropsychologisches Verständnis von der kognitiven Entwicklung des Kindes	213
6.3.2	Entwicklung des räumlichen Denkens	215
6.4	Beeinträchtigungen in den visuell-räumlichen Fähigkeiten	220
6.4.1	Auswirkungen beeinträchtigter visuell-räumlicher Fähigkeiten	220
6.4.2	Bedeutung räumlicher-konstruktiver Beeinträchtigungen für das Kind und sein schulisches Lernen	224
6.4.3	Einfluss der visuell-räumlichen Fähigkeiten auf die Rechenfähigkeit	234
6.5	Visuelle-räumliche Beeinträchtigungen im Konzept kindlicher Entwicklungsstörungen	243
6.5.1	Modell der Nonverbal Learning Disability	243
6.5.2	Forschungen zum Vorkommen einer NLD beim frühkindlichen Hydrocephalus	246
6.5.3	Synopse der qualitativen Vorstudie und der NLD	249
6.5.4	Diskussion	252
6.6	Interventionsmöglichkeiten	255
6.7	Zusammenfassung und Bewertung	261
7	UNTERSUCHUNG VISUELL-RÄUMLICHER FÄHIGKEITEN BEI KINDERN MIT EINEM HYDROCEPHALUS	269
7.1	Forschungsfragen	269
7.2	Beschreibung der Messinstrumente	271
7.2.1	Anamnesebogen	271
7.2.2	Elternfragebogen zu Alltagsschwierigkeiten des Kindes	272
7.2.3	Testverfahren	287
7.2.4	Auswertungsverfahren	292
7.3	Stichprobe	293
7.3.1	Gewinnung der Stichprobe	293
7.3.2	Ausschlusskriterien	294
7.3.3	Durchführung und Testbeobachtung	294
7.3.4	Stichprobenbeschreibung	296
7.4	Ergebnisse	302

7.4.1	Elterliche Wahrnehmung von Aspekten des Lernens bei Kindern mit Hydrocephalus	302
7.4.2	Prüfung visuell-räumlich-konstruktiver Fähigkeiten	306
7.4.3	Elterliche Wahrnehmung visuell-räumlich-konstruktiver Alltagsaufgaben	319
7.4.4	Vorhersage der Testergebnisse anhand der Skalen visuell-räumlicher Schwierigkeiten	332
7.5	Diskussion der Forschungsergebnisse	335
7.5.1	Stichprobe	335
7.5.2	Elternaussagen zu Aspekten des Lernens	338
7.5.3	Visuell-räumlich-konstruktive Fähigkeiten	348
7.5.4	Elternsicht der visuell-räumlichen Schwierigkeiten bei Kindern mit Hydrocephalus	357
7.5.5	Auswirkungen auf das schulische Lernen	365
7.5.6	Vorhersage räumlich-konstruktiver Beeinträchtigungen bei Kindern mit Hydrocephalus	367
8	EINORDNUNG DER STUDIE IN DIE FORSCHUNGEN ZUM KINDLICHEN HYDROCEPHALUS UND AUSBLICK	371
8.1	Reflexion der Methoden	371
8.2	Aspekte des Lernens	375
8.3	Einfluss des intrakraniellen Drucks	376
8.4	Visuell-räumliche Fähigkeiten	379
8.5	Neurologische Pfade der visuell-räumlichen Verarbeitung	380
8.6	Elterliche Wahrnehmung und kindliche Kompensation	381
8.7	Früherkennung und Förderung	383
8.8	Ausblick	384
	Danksagung	385
9	LITERATURVERZEICHNIS	387
	Verzeichnis der in Kapitel 2 und 3 angeführten Artikel und ihre Nummerierungen	387
	Alphabetisches Literaturverzeichnis	397

Inhaltsverzeichnis	11
10 ANHANG	417
10.1 Gespräch mit Müttern von Jugendlichen mit Hydrocephalus (Gespräch 1)	419
10.2 Gespräch mit Müttern von Jugendlichen mit Hydrocephalus (Gespräch 2)	465
10.3 Elternfragebogen	493
10.4 Prozentzahlen der elterlichen Zustimmung	501
10.5 Signifikanzprüfung für den Vergleich zwischen der Normierungsgruppe und der Gruppe der Regelschüler mit Hydrocephalus im Abzeichentest	503

Der in dieser Arbeit erwähnte ›Interviewleitfaden‹ sowie die hier angeführten Gespräche mit betroffenen Erwachsenen und die Ergebnisse der qualitativen Vorstudie stehen unter <http://www.athena-verlag.de/controller.php?cmd=detail&titelnummer=472> zum kostenlosen Download zu Verfügung.

1 EINLEITUNG

1.1 Vorbemerkung

Wissenschaftlicher Fortschritt in Sonderpädagogik und Psychologie und gesellschaftspolitische Entwicklung in der Rehabilitation wären ohne die Energie und den Einsatz von Eltern der Kinder mit Behinderung nicht denkbar. Sie waren und sind die treibende Kraft vieler wissenschaftlicher und gesellschaftspolitischer Prozesse. So haben Eltern die Beschulung und später die integrative Beschulung ihrer Kinder mit Behinderung eingefordert; Eltern verlangten Förderung und Therapie und fertigten Hilfsmittel. Es war der Vater (John Holter) eines Kindes mit einem Hydrocephalus, der gemeinsam mit einem Arzt (Eugene B. Spitz) 1956 in den USA den ersten Shunt zur Ableitung des Hirnwassers entwickelte. Und es waren Eltern von Kindern mit einem Hydrocephalus, die diese Studie initiierten, und ohne die Unterstützung der Stiftung der ASBH (Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida und Hydrocephalus) wäre diese Arbeit nicht möglich gewesen.

1.2 Spannungsfeld Schule

Kindheit hat sich in vielfacher Hinsicht in den vergangenen Jahrzehnten gewandelt. Ein Aspekt ist, dass Kindern mehr Aufmerksamkeit entgegengebracht wird, sie stärker gefördert werden und Eltern sich vermehrt für die Belange und Rechte ihrer Kinder einsetzen. Auch Eltern von Kindern mit Behinderung lösen sich aus der Rolle, dankbar und unkritisch die Empfehlungen von Ärzten, Therapeuten und Pädagogen entgegenzunehmen. Sie treten zunehmend selbstbewusst gegenüber Institutionen auf, hinterfragen Meinungen und Maßnahmen und fordern, dass ihr Kind in seiner Individualität, mit allen seinen Möglichkeiten und allen seinen Einschränkungen, erkannt, verstanden und gefördert wird (Fischer 2007, 138). Zu einem ganz besonderen Spannungsfeld hat sich hierbei die Schule entwickelt. Hier klaffen die Erwartungen der Eltern von Kindern mit Behinderung und die von ihnen wahrgenommene Realität weit auseinander.

Unter Einbeziehung des Aspektes, dass gerade von Eltern der Kinder mit Behinderung Innovationen ausgehen, ergibt sich beinahe zwangsläufig, dass die ASBH sich als Solidargemeinschaft und Interessenvertretung betroffener Eltern für Lösungswege aus diesem Spannungsfeld einsetzt.

So wurde an Jens Boenisch von der Universität zu Köln die Bitte herangetragen, zu den Lernschwierigkeiten der Kinder mit Hydrocephalus zu forschen, woraus sich diese Arbeit entwickelte. Dass letztlich mir die konkrete Umsetzung des Forschungsprojekts angetragen wurde, wurde – auch von Seiten der Eltern – mit meiner über zwanzigjährigen Erfahrung und der daraus resultierenden differenzierten Kenntnis der

Lebenssituation der Familien begründet. Es bestand beim Elternverein das Vertrauen, dass die von Eltern geschilderten Lernschwierigkeiten der Kinder aus ihrer Perspektive aufgegriffen und verfolgt werden.

1.3 Problemstellung

Die in den Gesprächen über den Forschungswunsch der ASBH genannten Probleme und Schwierigkeiten der Kinder mit dem schulischen Lernen decken sich mit eigenen beruflichen Erfahrungen (Blume-Werry 1996 & 2000). Demnach berichten viele Eltern, dass ihre Kinder mit Hydrocephalus häufig dadurch auffallen, dass sie

- ihre Konzentration nur kurz aufrecht halten könnten,
- leicht ablenkbar seien und ihre Aufmerksamkeit nur einer Sache widmen könnten,
- wenig belastbar seien, leicht ermüdeten und vermehrt Ruhephasen bräuchten,
- sehr empfindlich auf Stress reagieren würden, sich schnell überfordert fühlten und dann besonders schlecht lernen würden,
- langsamer reagieren und arbeiten würden als andere Kinder,
- ein schlechtes Gedächtnis in Alltag und Schule hätten, aber in Teilbereichen sehr gute Merkleistungen zeigen und sich sehr gut an biographische Ereignisse erinnern würden,
- in der Schule vor allem Schwierigkeiten im Rechnen, bei Mengen und in der Geometrie hätten,
- Schwierigkeiten in der Orientierung hätten (sowohl im Topographischen als auch beim Lesen von Grundrissen und Stadtplänen),
- manchmal unter auffälligen Leistungsschwankungen leiden würden,
- Schwierigkeiten zeigen würden, sich bei der Erledigung von Schul- und Alltagsaufgaben selbst eine Struktur zu geben. Sie wüssten oft nicht, wie sie es anfangen sollten und was sie wofür bräuchten, insbesondere bei einem eigenen Haushalt,
- dass es manchen Kindern nicht gelänge, Zeitvorstellungen zu entwickeln,
- manche über auffallend wenig Kreativität zu verfügen scheinen,
- und einige Kinder Gehörtes leichter zu behalten scheinen als Gesehenes/Gelesenes.

Die Erfahrungen über Lernschwierigkeiten und schulische Förderung bei Kindern mit Hydrocephalus wurden in Deutschland 2007 durch eine Elternbefragung erhoben (Haupt 2007): Von den 121 befragten Eltern, die ein Kind mit einem isolierten Hydrocephalus haben, berichten 77% über Konzentrationsstörungen, 72% über eine Verlangsamung (braucht mehr Zeit zum Arbeiten) und ca. 70% sehen Schwierigkeiten in bestimmten Unterrichtsfächern, wobei bei dieser Zahl bewusst die Kinder mit schwerer Mehrfachbehinderung nicht enthalten sind. Problemfach ist bei ungefähr der Hälfte der Kinder die Mathematik, gefolgt von Lesen/Rechtschreiben und Auf-

satz. Und manche Eltern nannten auch Schwierigkeiten der Kinder in der Orientierung, eingeschränkte Merkfähigkeit ihrer Kinder sowie schnelle Ermüdung oder schwankende Leistungsfähigkeit (Haupt 2007, 21).

Zusammenfassend ergab die Elternbefragung, dass im Durchschnitt zwar 73% der Eltern ›eher zufrieden‹ mit der Schule sind, aber diese Zahl resultiert vor allem aus der hohen Zufriedenheit der Eltern mit der Sonderschule (81%). Eltern, deren Kinder eine Regelschule besuchen, sind nur zu 65% ›eher zufrieden‹. Und 70 der 121 befragten Eltern wünschen sich Verbesserungen der schulischen Situation.

Dies spiegelt sich auch in den erlebten Belastungen wider:

»40% aller befragten Eltern erleben sich durch die Schule als besonders belastet. Das erforderliche tägliche und persönliche Engagement für den Lernerfolg der Kinder kostet Eltern viel Kraft« (Haupt 2007, 21).

Wenn Eltern im Beratungsalltag bei der ASBH einige dieser Schwierigkeiten ihrer Kinder schilderten und um Rat fragten, ist schon die Aussage, dass aus Erfahrung viele der Kinder mit einem Hydrocephalus diese Probleme haben, eine deutliche psychische Entlastung für die Eltern. Eine wissenschaftliche Untersuchung oder eine wissenschaftlich fundierte Informationsschrift für Lehrer fehlen.

Die psychische Entlastung entsteht, weil Auffälligkeiten des Kindes nicht mehr dem individuellen Versagen des Kindes angelastet werden, sondern als Begleiterscheinung des Hydrocephalus gesehen werden und auch weil die Schuldzuweisungen an die Eltern sich als haltlos erweisen. Denn zum Spannungsfeld Schule gehört aus Elternsicht, dass bei Lern- oder Verhaltensschwierigkeiten des Kindes von Lehrern oft kurzschlüssige Erklärungen, die die Ursache des Fehlverhaltens bei den Eltern sehen, vorgebracht werden (›ist konzentrationsschwach, weil es zu viel fernsieht‹ oder ›Handschrift wird zu Hause zu wenig geübt‹ oder ›Ordnung muss sich bessern‹). Auf solche Schuldzuweisungen reagieren Eltern sensibel und sind verunsichert.

Das Bedürfnis der Eltern, die besonderen Belange und Bedarfe ihrer Kinder bezüglich ihres Lernens und der Bewältigung ihres Schulalltages zu erkennen, beschäftigt nicht nur die Eltern von Kindern mit einem Hydrocephalus in Deutschland. So ist auch die englische ›Association of Spina Bifida and Hydrocephalus‹ (ASBAH) an die Universität Southampton mit einem vergleichbaren Anliegen herangetreten. Hierbei handelt es sich um ein größeres Forschungsprojekt, bei dem über fünfhundert Familien schriftlich befragt und betroffene Kinder und Jugendliche aufwendig getestet wurden. Das Forschungsprojekt ist noch nicht veröffentlicht, aber der Autorin liegt eine unveröffentlichte gekürzte Version ihrer Ergebnisse aus dem Jahr 2003 vor.

»The research team were commissioned to undertake this work because of an concern within ASBAH that children and adolescents with Spina Bifida and Hydrocephalus had unrecognized needs in relation to their behavioural and cognitive development that impinged upon their experience in schools and later, in the transition to the workplace« (Stevenson & Pit-ten Cate 2003, 3).

Die Umfrage- und Untersuchungsergebnisse der englischen Studie, auf die im Weiteren noch ausführlich eingegangen wird, bestätigen die auch in Deutschland von Eltern wahrgenommen Probleme ihrer Kinder mit Hydrocephalus:

»The reports from both parents and teachers suggest that children where Hydrocephalus is part of the condition are likely to have difficulties in many of the areas of school curriculum« (Stevenson & Pit-ten Cate 2003, 25).

Spannung besteht aus gegenseitigem Zug: Das in den letzten Jahrzehnten gewachsene Selbstbewusstsein von Eltern, sich für ihre Kinder gegenüber Institutionen zu behaupten, gibt auch Eltern von Kindern mit Behinderung vermehrt den Mut, ihre Erwartungen an den Bildungsauftrag der Schule zu formulieren. Diese sind, dass die Schule jedes Kind individuell fördern möge, die Kompetenzen und Potentiale des Kindes erkennen soll und auf das Kind entsprechend seiner Möglichkeiten eingegangen wird. Eltern erleben allerdings in der Realität noch viel zu oft Enttäuschung, Hilflosigkeit und zu wenig Förderung.

1.4 Anlass und Vorgehen

Der Anlass für diese Arbeit ist das Bedürfnis der Eltern nach Informationen und Erklärungen der von ihnen wahrgenommenen Lernschwierigkeiten ihrer Kinder. Es gab die Bitte, zu erforschen, ob Kinder mit einem Hydrocephalus sich ähnelnde, ggf. als typisch zu bezeichnende Lernprobleme haben. Sie möchten wissen, inwieweit es einen möglichen Zusammenhang zum Hydrocephalus gibt, um daraufhin die Lernschwierigkeiten besser akzeptieren zu können, um mehr Verständnis bei den Lehrern zu werben und ihre Kinder besser fördern zu können.

Demnach möchte diese Arbeit einen Beitrag dazu liefern, ein Bild über die Stärken und Schwächen im Lernen der Kinder mit einem Hydrocephalus zu erhalten. Und in Verfolgung der Frage, inwieweit von Eltern benannte und aus Elternbefragungen ersichtliche Lernschwierigkeiten neuropsychologisch begründet sein können, wird der Forschungsstand zu den neuropsychologischen Leistungen bei Kindern mit einem Hydrocephalus aufgearbeitet (Kapitel 3). Mit der Aufarbeitung von 121 Primärstudien und Reviews im Theorieteil soll die Frage beantwortet werden, was über die Entwicklung dieser Kinder und vor allem über ihre kognitiven Fähigkeiten bekannt ist.

Zum Verständnis des Erscheinungsbildes ›Hydrocephalus‹ werden vorab die medizinischen Grundlagen erläutert (Kapitel 2). Dies dient nicht nur als Basiswissen, sondern auch dem weiteren Verständnis, weil einige Studien einen Einfluss des Hydrocephalus auf die kognitiven Fähigkeiten der Kinder vermuten und damit einen kausalen Zusammenhang herstellen. Dieser Aspekt der Auswirkungen der durch den Hydrocephalus veränderten Hirnstrukturen auf die Lernfähigkeiten wird auch in den weiteren Teilen der Arbeit verfolgt. Es wird also auch die Frage verfolgt, ob sich Rückschlüsse aus der Hirnforschung auf den Hydrocephalus als mögliche Ursache für

einige Lernschwächen ziehen lassen. Mit dieser Suche nach Zusammenhängen fügt sich diese Arbeit in eine Ausrichtung der kognitiven Entwicklungspsychologie, die untersucht, welche spezifischen Basisfunktionen der Informationsverarbeitung beeinträchtigt sind, wenn Leistungsbeeinträchtigungen zu beobachten sind. Ziel ist, damit langfristig auch Erklärungen auf einer biologischen Ebene zu verbinden (Schumann-Hengsteler 2006, 77).

Nach der Darstellung der medizinischen Grundlagen und nach der Aufarbeitung des Forschungsstandes erfolgt eine Elternbefragung. Damit wird die Elternsicht der von ihnen wahrgenommenen Lernstärken und Lernschwächen ihrer Kinder erhoben (Kapitel 5). Wenn eine Aufarbeitung des Forschungsstandes und eine Auswertung einer Elternsicht zum gleichen Forschungsgegenstand vorliegen, kann ein Vergleich dieser Ergebnisse erfolgen. Darüber hinausgehend wird nur ein Aspekt der neuropsychologischen Leistungen weiter untersucht werden können. Dabei wird es um Besonderheiten der visuellen Wahrnehmung gehen, die sich weitreichend auf die schulischen Fähigkeiten von Kindern auswirken können.

Vorwort

In der Körperbehindertenpädagogik wird der Hydrocephalus (HC) bis heute überwiegend als eine Begleitstörung der Behinderungsform Spina Bifida betrachtet. Die Halbierung der Zahl von Kindern mit Spina Bifida in den letzten 30 Jahren auf der einen Seite (vgl. Bergeest, Boenisch, Daut 2011, 56) sowie die Zunahme an Kindern mit dem sogenannten *isolierten HC*, der sich ohne eine Spina Bifida entwickelt und vor allem bei (sehr) frühgeborenen Kindern auftritt, erfordern einen neuen Blick auf das Phänomen Hydrocephalus. Nicht jeder HC wird frühzeitig erkannt oder muss gleich mit einem Shunt-System versorgt werden. Sowohl die Behandlungsformen als auch die Auswirkungen des HC auf die Kinder und Jugendlichen sind vielfältig. Rückmeldungen aus der Schulpraxis sowie von Eltern betroffener Kinder verweisen auf diverse Lern- und Konzentrationsprobleme, die auf ein diskontinuierliches Lernverhalten schließen lassen. Jedoch sind bisher weder psychologische noch pädagogische Konzepte zur Förderung des Lernverhaltens dieser Kinder existent, die sowohl die Allgemeine als auch die Förderschule besuchen.

Vor diesem Hintergrund behandelt die vorliegende Forschungsarbeit von Antje Blume-Werry eine Thematik, die sich aus einer praxisrelevanten Problemlage entwickelt hat und eine zunehmende Bedeutung in der Lehrerbildung einnimmt. Im Sinne einer thematischen Einführung skizziert die Einleitung (Kap. 1) die Problemlagen der Eltern mit ihren von HC betroffenen Kindern, stellt interessante Ergebnisse aus einer Studie von Haupt (2007) dar und erläutert kurz das Vorgehen in der vorgelegten empirischen Untersuchung. Kap. 2 führt in die medizinischen Grundlagen des kindlichen HC ein, d. h. in die Ursachen, Formen, Prävalenz, Diagnostik, medizinischen Behandlungsformen sowie Shuntkomplikationen. Kap. 3 ist durch eine umfangreiche Analyse des internationalen Forschungsstandes zum Einfluss des HC auf die Entwicklung des betroffenen Kindes, insbesondere des Lern- und Sprachverhaltens, gekennzeichnet. Antje Blume-Werry ist es eindrucksvoll gelungen, aus 121 überwiegend internationalen Studien zum Hydrocephalus die Kernproblematik im Lernverhalten herauszuarbeiten, mögliche Ursachen zu thematisieren, diese Studien zu systematisieren und deren vielfältige Ergebnisse in übersichtlicher Form darzustellen. Die besondere Herausforderung in der Analyse dieser Studien lag in der Tatsache, dass es sich überwiegend um medizinische Studien handelt. »Über mögliche psychosoziale Entwicklungsverläufe, über Identitätsentwicklungen und Bewältigungsstrategien der betroffenen Jugendlichen, über die Familiensituation oder – wie hier verfolgt – über neuropsychologische Folgen des frühkindlichen Hydrocephalus findet sich in Relation zu den medizinischen Fragen nur wenig Literatur. Das offenbar geringe Forschungsinteresse der Psychologie und Sonderpädagogik in Deutschland bezüglich des frühkindlichen Hydrocephalus ist überraschend, steht dem doch die relativ große Zahl betroffener Kinder mit all ihren Schul- und Leistungsproblemen

und der elterliche – und auch der kindliche – Leidensdruck gegenüber« (43). Die Autorin unterscheidet in der Darstellung ihrer Ergebnisse in Übersichtsarbeiten (Reviews), Studien mit hohen Fallzahlen, repräsentative Untersuchungen und Studien mit Erkenntnissen aus der Hirnforschung. Diese wiederum analysiert sie nach einzelnen Entwicklungsbereichen und -auffälligkeiten sowie nach der Ätiologie des HC, die besonderen Einfluss auf die kognitive Entwicklung zu haben scheint (HC nach Hirnblutung, HC nach Infektion, HC bei Spina Bifida, HC mit anderen kongenitalen Malformationen). In pädagogisch sehr wertvoller Weise gelingt es Antje Blume-Werry, in einer sehr umfangreichen, komplexen und dennoch nachvollziehbaren Darstellung die verschiedenen Einflussfaktoren aus den Studien systematisch aufzuarbeiten und darzustellen. Dem Umfang an Literaturbezügen in der komplexen Darstellung der internationalen Studien zum Hydrocephalus ist geschuldet, dass in diesem Kapitel die ungewöhnliche Zitationsweise über Zahlenangaben in eckigen Klammern erfolgt. Damit wurde ein Weg gewählt, den Text trotz umfangreicher Quellenbezüge dennoch lesbar zu gestalten.

Der empirische Teil (Kap. 4, 5, 7, 8) gliedert sich in eine qualitative Vorstudie und eine quantitative Hauptuntersuchung. Zunächst wird in Kap. 4 das Forschungsdesign beschrieben. Die langjährige Erfahrung der Autorin in der Beratung von Eltern begünstigt dabei die Durchführung der Interviews mit Eltern betroffener HC-Kinder zu deren Lernverhalten. Die mit Hilfe der qualitativen Inhaltsanalyse extrahierten Kategorien werden in einer Synopse mit den Ergebnissen aus den internationalen Studien verglichen, um auf dieser breiten Basis an Erkenntnissen einen quantitativen Fragebogen zu entwickeln, der an die Eltern betroffener Kinder gerichtet ist. Die Autorin formuliert hierzu, dass es das Ziel dieser Untersuchung ist, »das Spektrum des Lernverhaltens der erfassten Kinder systematisiert und nachvollziehbar darzustellen. Aus diesem Material sollen die wesentlichen inhaltlichen Dimensionen ihres Lernverhaltens herausgearbeitet werden, präziser gesagt der elterlichen Wahrnehmung des kindlichen Lernverhaltens« (147).

Bereits die Ergebnisse dieser Vorstudie zeigen eine beeindruckende Vielfalt, Qualität und Reflexivität der Eltern bzgl. der Einschätzungen des Lernverhaltens ihrer Kinder. So kann mit Hilfe der Inhaltsanalyse bereits jetzt in spezifische Lernauffälligkeiten von Kindern mit isoliertem HC und von Kindern mit der Doppelbehinderung Spina Bifida und HC unterschieden werden. Ferner können die Kategorien Aufmerksamkeit und Konzentration, kognitive Verarbeitungsgeschwindigkeit, Gedächtnis, visuell-räumliche Fähigkeiten, schulische Fertigkeiten, Sprachverständnis und Sprechen, höhere kognitive Funktionen, Antrieb, Motivation und Kreativität, Sozialverhalten und Selbstvertrauen sowie Stressempfinden und Leistungsschwankungen gebildet werden. Diese Kategorien werden mit weiteren Unterpunkten ausdifferenziert und sind durch vielfältige Zitate belegt. Die Inhalte der qualitativen Analyse bestätigen nicht nur zum großen Teil die Forschungsergebnisse der internationalen Studien, sondern gehen da-

rüber noch hinaus und verweisen auf weitere kritische Aspekte im Lernverhalten der betroffenen Kinder. Damit ist der Autorin eine hervorragende Analyse gelungen.

Im folgenden Untersuchungsteil werden die visuell-räumlichen Fähigkeiten der Kinder mit HC untersucht. Dieser Entwicklungsbereich scheint – vor dem Hintergrund der bisherigen Studien – bei den betroffenen Kindern in besonderer Weise beeinträchtigt zu sein. Die Autorin begründet die Auswahl zusätzlich mit der Tatsache, dass es in diesem Bereich ein deutliches Forschungsdefizit gibt und gleichzeitig der visuell-räumliche Entwicklungsbereich zentral ist für die Bewältigung der schulischen Anforderungen. Lernleistungen und Schulerfolg sind in besonderer Weise abhängig von den visuell-räumlichen Kompetenzen der Kinder. Räumlich-konstruktive Leistungen sind Bestandteil vieler komplexer Handlungsabläufe im Alltag; Störungen solcher Teilleistungen verursachen erhebliche Alltagsprobleme wie beim Lesen eines Plans, beim Paket packen, beim Ankleiden etc. (vgl. Kerkhoff 2000, 429).

Die Autorin führt zunächst in die neuropsychologische Komplexität der visuell-räumlichen Wahrnehmung ein (Kap. 6). Die vorliegende Darstellung verweist auf einen in der Pädagogik bisher völlig unzureichend erfassten Entwicklungsbereich mit weitreichenden Konsequenzen für das alltägliche Lernen. Bereits mit der Analyse der vier Dimensionen der visuell-räumlichen Kompetenz (räumlich-perzeptive Leistung, räumlich-kognitive Leistung, räumlich-konstruktive Leistung, räumlich-topographische Leistung) und ihren Bezügen zur Praxis ist der vorliegenden Arbeit von Antje Blume-Werry ein deutlicher Erkenntnisgewinn für die alltägliche pädagogische Arbeit zuzuschreiben.

Mit der anschließenden quantitativen Studie werden drei zentrale Forschungsfragen verfolgt: a) Nehmen Eltern Lernschwächen bei ihren Kindern mit HC wahr? b) Unterscheiden sich die Kinder mit den von Eltern wahrgenommenen Lernschwächen aufgrund der Ätiologie des kindlichen HC? Und c) Unterscheiden sich die Förderschüler/-innen von den Regelschülern/-innen in den von Eltern wahrgenommenen Lernschwierigkeiten? Diese Fragen sollen mit zwei Untersuchungsabläufen beantwortet werden. Zum einen werden die Eltern mit einem Fragebogen um ihre Einschätzung zum Lernverhalten ihres Kindes mit HC befragt. Der Fragebogen umfasst neben den Sozialdaten weitere 67 Fragen zu möglichen Alltagsproblemen. Die detaillierten Kenntnisse und Kategorien aus der Vorstudie ermöglichen eine an konkreten Problemen der Kinder orientierte Befragung der Eltern.

Im zweiten Teil der quantitativen Studie wurden die betreffenden Kinder mit HC mit zwei Testverfahren zur visuell-räumlichen Wahrnehmung untersucht. Zum einen wurde der Untertest »Dreiecke« aus der Kaufman-Assessment Battery (K-ABC) und zum zweiten der Abzeichentest für Kinder (ATK) ausgewählt und nachvollziehbar begründet. Beide Analyseverfahren und Ergebnisdarstellungen bestechen durch Klarheit, Gründlichkeit und Präzision. Die hier vorgelegten Ergebnisse sind ein Meilenstein im Verständnis des Lernverhaltens von Kindern mit HC unterschiedlicher Genese.

Auf dieser Grundlage entwickelt Antje Blume-Werry abschließend einen Diagnoseleitfaden, der Eltern wie Pädagogen erste Hinweise auf eine beginnende visuell-räumliche Entwicklungsstörung bietet und ggf. zu einer weiteren und frühzeitigen Differentialdiagnostik mit Tests zur Erfassung der visuell-räumlichen Wahrnehmungskompetenz anregt.

Die vorgelegte Forschungsarbeit stellt die unterschiedlichen Formen des HC dar, analysiert und beschreibt in anschaulicher Weise die typischen Erscheinungsbilder diskontinuierlichen Lernverhaltens und deren mögliche Ursachen bei Kindern mit HC. Die differenzierte Analyse der räumlich-konstruktiven Wahrnehmung(sbeeinträchtigung) führt zu einer erhöhten Sensibilität und einer pädagogischen Kompetenzerweiterung im Umgang mit der nicht immer offenkundigen Problemlage der betroffenen Kinder. Dadurch wird den Pädagogen/-innen an Allgemeinen, an inklusiven und an Förderschulen eine gezielte Lernförderung ermöglicht. Möge diese Studie dazu beitragen, dass in Zukunft mehr und mehr Kinder und Jugendliche mit cerebral bedingten Lernschwierigkeiten in ihrem Lernverhalten verstanden und entsprechend unterstützt werden.

Jens Boenisch

2 MEDIZINISCHE GRUNDLAGEN ZUM HYDROCEPHALUS^{1, 2}

2.1 Einführung

Das menschliche Gehirn ist in Flüssigkeit – dem Gehirnwasser (Liquor cerebrospinalis) – gelagert. Dieses Wasser wird im Hirninneren in einem Kammersystem (Ventrikeln) gebildet. Der gebildete Liquor umspült das ganze Gehirn und wird von großen Hirnvenen und den Hirnhäuten wieder aufgenommen. Der notwendige Fluss wird durch das Zusammenspiel zwischen dem Blutdruck und der Elastizität der pulsierenden Adern gewährleistet. Zwischen der Bildung des Wassers und der Resorption herrscht ein Fließgleichgewicht. Störungen in diesem Gleichgewicht können sehr schnell zu Druckerhöhungen führen. Täglich produziert

- ein Säugling ca. 100 ml,
- ein Kleinkind ca. 250 ml,
- ein Erwachsener bis zu 500 ml Hirnwasser.

Damit wird das gesamte Hirnwasser täglich ungefähr dreimal erneuert. Das Hirnwasser dient dem Schutz vor Stößen, zur Ernährung der Hirnzellen und hält das Hirngewebe feucht. Es enthält Eiweiße, Zucker, Mineralien und Zellreste. Zugleich trennt und verbindet der Liquor cerebrospinalis das Gehirn vom Blutkreislauf und verhindert damit auch, dass bestimmte Stoffe von Hirnzellen aufgenommen werden können (Bluthirnschranke).

Mit einem Hydrocephalus bezeichnet man eine Aufweitung dieser Liquorräume, meist aufgrund einer Störung des Hirnwasserkreislaufes. Aus verschiedenen Gründen zirkuliert das Hirnwasser im Gehirn nicht so wie es soll. Gründe sind meist Engpässe oder Verlegungen im Ventrikelsystem, z. B. durch angeborene Hirnfehlbildungen, Zysten, Tumore oder auch, dass der Liquor nicht abfließen kann und sich aufstaut. Letzteres findet sich z. B. bei einem Hydrocephalus nach Hirnblutungen und eitrigen Entzündungen, wie sie frühgeborene Kinder oft erleiden. Ließe man diese Störung des Hirnwasserkreislaufes unbehandelt, würde sich das Ventrikelsystem zunehmend aufweiten. Beim Säugling würde ein riesiger Kopf entstehen und bei Kindern und Erwachsenen gäbe es zunächst starke Kopfschmerzen und dann würde das Hirnwasser zunehmend mehr Gehirnstrukturen durch den sich aufbauenden Druck schädigen, was u. a. zu Erblindung, geistiger Behinderung und auch zum Tod führen würde (Bayston 2004a; Voth & Schwarz 1996). Die Störung des Hirnwasserkreislaufes kann

1 Dieses Kapitel orientiert sich im Wesentlichen an: Bannister, C. M. (2004); Bayston, R.(2004); Bayston, R.(2006); Behnke-Mursch, J. (2009); Haberl, H., Michael, T. & Thomale, H.-U. (2007); Neuhäuser, G. (1996); Peters, H. & Schwarz, M. (1996); Peters, H. & Schwarz, M. (2009); Voth, D. (1996); Voth, D. & Schwarz, M. (1996); Voth, D. & Schwarz, M. (2000)

2 In den Kapiteln 2 und 3 werden die Studien, Reviews und Artikel in eckigen Klammern angegeben. Die genaue Literaturangabe zu jeder Klammer befindet sich im Literaturverzeichnis.

operativ durch ein künstliches Ableitungssystem behoben werden, das den täglich gebildeten Liquor – meist in den Bauchraum – ableitet. Das Ableitungssystem ist von außen so gut wie nicht sichtbar. Seitdem endoskopische Operationstechniken auch in der Neurochirurgie etabliert sind (seit Mitte der 1990er-Jahre), kann in speziell gelagerten Fällen direkt im Gehirn ein Fluss durch das Kammersystem mithilfe neu geschaffener Wege gebahnt werden.

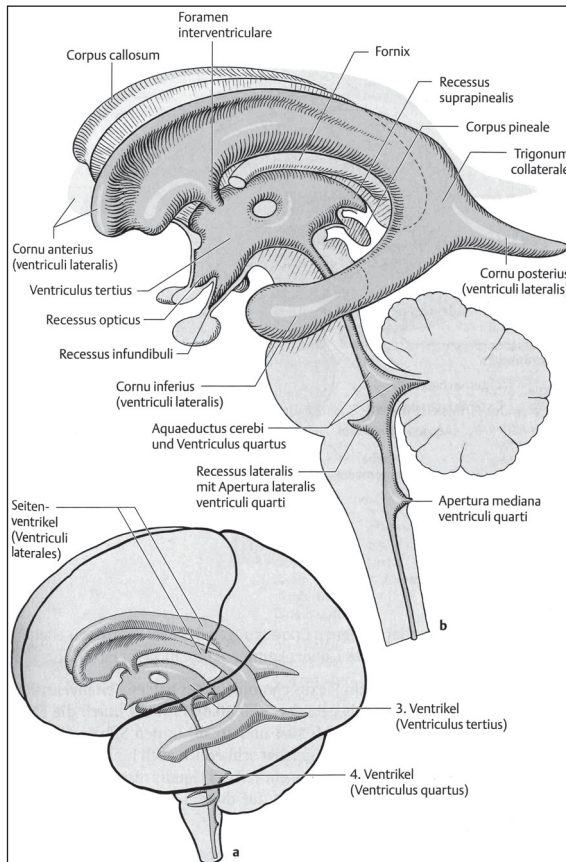
2.2 Anatomie und Physiologie

Das Ventrikelsystem wird anatomisch in vier Kammern (Ventrikel) aufgeteilt: In jeder Gehirnhälfte liegt je eine Seitenkammer (Seitenventrikel); sie sind anatomisch gleich geformt und liegen parallel zueinander und sind durch eine enge Öffnung (foramen interventriculare) mit dem dritten Ventrikel verbunden; dieser ist wiederum durch einen engen Kanal (Aquäduktus cerebri) mit dem vierten Ventrikel verbunden. Dort tritt der Liquor durch drei kleine Öffnungen (foramina Magendie & Luschkae) in die äußeren Liquorräume über. Über das große Hinterhauptsloch (foramen magnum) des Schädels steht es in Verbindung mit dem Rückenmarkskanal. Die Aufnahme des Liquors in die venöse Blutbahn erfolgt über die Kapillaren des Zentralnervensystems, sowohl derer im Spinalkanal als auch derer des Gehirns (Haberl et al. 2007), die es dem Blutkreislauf zuführen. Somit sind das gesamte Gehirn und Rückenmark vom Liquor cerebrospinalis umspült und eingebettet. Die Aufgaben des Liquor cerebrospinalis sind neben dem Schutz vor Erschütterungen die metabolische Versorgung der Nervenzellen und der Abtransport abgestorbener Nervenzellen. Die genaue Physiologie dieser Zirkulation ist nicht bekannt:

»... our understanding of cerebrospinal fluid dynamics is still incomplete« (Chumas et al. 2001, 149).

Nach heutigen Erkenntnissen erfolgt die Bewegung des Hirnwassers durch die vasculäre Pulsation des Blutes, die wiederum vom Herzschlag ausgelöst wird. Genau genommen muss vom Liquor*pulsations*druck gesprochen werden. Wenn in den Hirnarterien die arterielle Pulswelle ankommt, kommt es sofort zu einem Anstieg des Liquordrucks, der sich dann rasch und gleichmäßig im gesamten intrakraniellen Raum verteilt (Haberl et al. 2007, 6). Es entstehen kurzzeitige Druckanstiege vor allem am Foramen magnum, dem Hinterhauptsloch. Die arterielle Volumenzunahme führt zu einem Abfluss und einer Volumenverringerng des venösen Blutes. Der Liquor wird gemäß dieses Pulsationsdrucks durchmischt und nach spinal verlagert (Haberl et al. 2007). Dabei ist zu bedenken, dass die Komponenten im Kopf Hirnmasse, Liquor und Blut sind und Veränderungen einer Komponente von den anderen Komponenten durch entsprechende Zu- oder Abnahme ausgeglichen werden. Vermehrter Liquor führt zwangsläufig zu einer verringerten Hirnmassen und/oder verringertem Blutanteil.

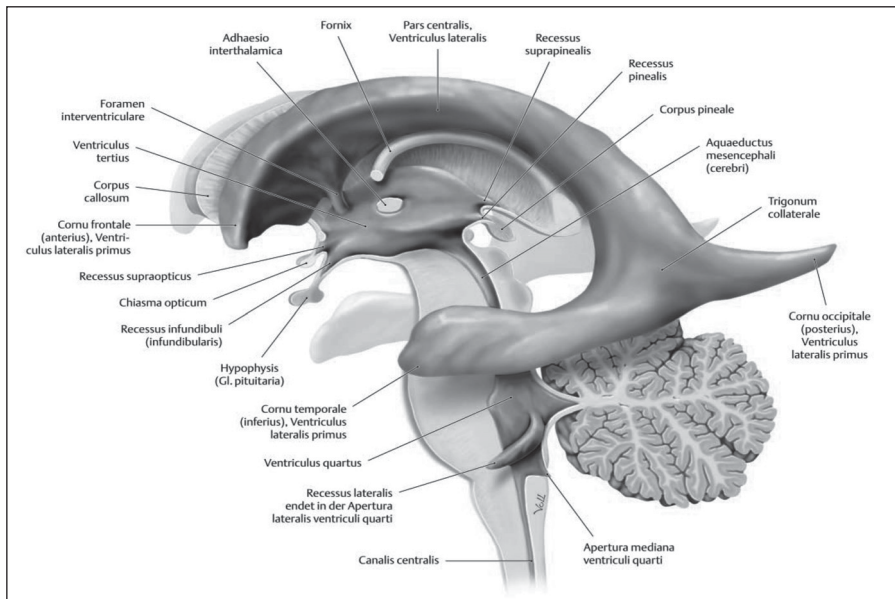
»Bereits kleine Druckgradienten sind deshalb in der Lage, das hochplastische Gehirn zu verformen. Der kumulative Effekt vieler Pulswellen führt zu einer langsamen Umformung des Gehirns mit abgeflachten kortikalen Gyri und typischer Ventrikelerweiterung des chronischen Hydrozephalus« (Haberl et al. 2007, 3).



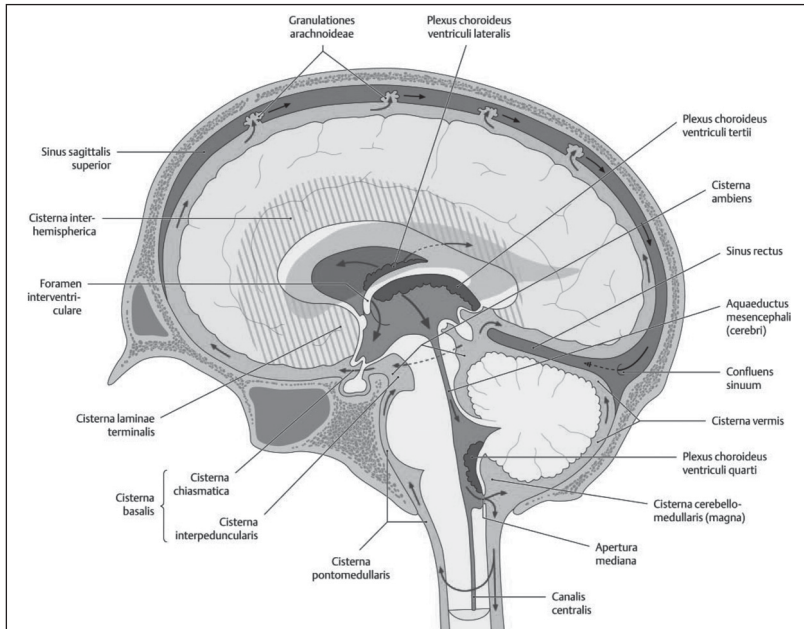
Ventrikelsystem
 a) Lage des Ventrikelsystems im Gehirn
 b) Anatomischer Aufbau
 (Bähr & Frotscher 2009, 409)

Ist aus verschiedenen Gründen diese Zirkulation des Hirnwassers gestört, staut sich in der Folge das Hirnwasser, weil die Passage zum Hauptresorptionsort verhindert wird. Es erhöht sich somit der intrakranielle Druck. Dieser treibt zunächst die Hirnkammern auseinander, drückt den Hirnmantel nach außen gegen den Schädel. Im fetalen und Säuglingsalter, solange die Schädelnähte noch nicht geschlossen sind, führt der intrakranielle Druck zu einem vermehrten Kopfwachstum. Die Fontanelle spannt oder wölbt sich vor; die Schädelnähte klaffen weiter auseinander. Es entsteht ein Wasserkopf, ein Hydrocephalus, der diesem Krankheitsbild seinen Namen gab, obwohl heute dank guter Diagnostik und Therapie die Kinder im Regelfall keinen oder nur einen diskret vergrößerten Kopfumfang entwickeln. Deshalb bezieht sich der heutige Begriff des Hydrocephalus nicht mehr auf den Kopfumfang, sondern auf das Vorhan-

densein von erweiterten Liquorräumen und den gleichzeitigen pathologischen Anstieg des Hirnwasservolumens. Die Erweiterung der Hirnräume, die Schmerzen und letztlich das Absterben von Hirnzellen geschehen durch den sich aufbauenden Druck. Aber der Druck führt auch zu einer Kompression der Venen, es kommt zu einem venösen Rückstau kommt und die Volumenzunahme des venösen Blutes wirkt einer schnellen Ventrikelvergrößerung entgegen (Haberl et al. 2007, 7). Der zerebrale Blutfluss wird zu Beginn des intrakraniellen Drucks sogar nur gering eingeschränkt, weil durch den venösen Rückstau sich die Venen erweitern und die erweiterten Venen einen geringeren Gefäßwiderstand haben (Haberl et al. 2007, 7). Die Zirkulation des Liquors erfolgt also nach heutiger Kenntnis mithilfe eines Liquorpulsationsdrucks, der durch den Blutdruck und Blutfluss entscheidend beeinflusst wird [115]. Auch die Gravitation beeinflusst den natürlichen Liquordruck eines Menschen, der im Stehen wesentlich höher ist als im Liegen [83].



Liquorfluss (Haberl et al. 2007, 4)



Ventrikelsystem (Haberl et al. 2007, 15)

2.3 Klassifikationen

Das Ventrikelsystem produziert, transportiert und resorbiert täglich eine erhebliche Menge Liquor cerebrospinalis und ist auf diesen drei Ebenen der Produktion, des Transportes und der Resorption störanfällig.

Eine übermäßige Produktion von Hirnwasser, der nicht im gleichen Maße von den Hirnvenen durch entsprechend hohe Aufnahme von Hirnwasser begegnet werden kann, tritt allerdings sehr selten auf.

Aber Störungen des Transportes, bedingt durch einen Verschluss des natürlichen Weges, weil eine Fehlbildung vorliegt oder geronnenes Blut den Weg verschließt, kommen ebenso vor wie der Fall, dass nicht in ausreichendem Maße Hirnwasser von den Hirnvenen aufgenommen werden kann.

Bei einer Störung des Hirnwassertransportes an einer der engen Passagen und Öffnungen entsteht dann ein – der Ursache entsprechend benannter – Verschlusshydrocephalus (Hydrocephalus occlusus oder Hydrocephalus obstruktivus). Diese Formen werden auch als Hydrocephalus non-communicans bezeichnet.

In Abgrenzung hierzu wurde früher davon ausgegangen, dass es auch einen Hydrocephalus gibt, bei dem der Liquor cerebrospinalis nicht in seinem Fluss gehindert ist, Hydrocephalus communicans genannt. Seine Ursache sollte theoretisch ein gestörtes Gleichgewicht zwischen Produktion und Resorption von Liquor cerebrospinalis sein,

vor allem eine zu geringe Resorption. Heute wird jede Form des Hydrocephalus als obstruktiv betrachtet, wobei der Ort und der Grund der Obstruktion bei der Einteilung in intraventrikuläre oder extraventrikuläre Hydrocephali berücksichtigt werden (Haberl et al. 2007).

Neben diesen morphologisch orientierten Begriffen werden in der Literatur meist die Formen des Hydrocephalus zunächst in kindliche und im Erwachsenenalter auftretende Gruppen unterschieden und weiter wird der kindliche Hydrocephalus dann nach dem Zeitpunkt seiner Entstehung differenziert.

Der Oberbegriff des frühkindlichen Hydrocephalus umfasst alle Hydrocephali, die bei Kindern vor, während oder auch in den ersten sechs Monaten nach der Geburt festzustellen sind.

Die frühkindlichen Hydrocephali werden unterschiedlich klassifiziert, was beim internationalen Vergleich von Studien bedacht werden muss. In Skandinavien und Japan wird der Hydrocephalus, der in Verbindung mit einer Spina Bifida auftritt, von dem infantilen Hydrocephalus abgegrenzt. Unter dem infantilen Hydrocephalus werden dann alle anderen Formen des frühkindlichen Hydrocephalus verstanden. Zur Betonung dieses Unterschieds, ob der Hydrocephalus in Zusammenhang mit einer Spina Bifida auftritt oder nicht, wird in Deutschland auch der Ausdruck ›isolierter Hydrocephalus‹ benutzt, wobei der isolierte Hydrocephalus durchaus zusätzliche Pathologien aufweisen kann.

In der amerikanischen, kanadischen, englischen und deutschen Literatur ist es üblich zu unterscheiden in Hydrocephali, die während der Schwangerschaft entstanden – konnatal oder kongenital – und denen, die sich bei dem Kind um oder in den ersten Wochen nach der Geburt bilden, den sogenannten erworbenen Hydrocephali.

Es ergeht demnach folgende ätiologische Einteilung³: konnatal (oder auch kongenital) entstandene Hydrocephali bilden sich aus

- in Verbindung mit einer Spina Bifida und/oder einer Chiari II- Malformation,
- aufgrund einer Aquäduktstenose,
- aufgrund anderer zerebraler Fehlbildungen (z. B. Dandy-Walker-Zyste) oder
- aufgrund einer vorgeburtlichen Infektion oder Blutung.

Erworbene Formen entstehen

- nach einer frühkindlichen Hirnblutung (fast ausschließlich frühgeborene Kinder),
- durch einen Tumor,
- nach einem Schädel – Hirn – Trauma oder
- nach einer nachgeburtlichen Infektion (z. B. Meningitis).

3 Krauss, J.: Ätiologie und Bildmorphologie des Hydrocephalus. Vortrag auf der wissenschaftlichen Tagung der ASBH am 29.11.2002

2.4 Ursachen und Formen des kindlichen Hydrocephalus

Konatale Hydrocephali

In der Embryonalentwicklung kann es zu verschiedenen Formen der Fehlbildungen des Zentralnervensystems kommen, die im weiteren Verlauf der Schwangerschaft erweiterte Hirnventrikel nach sich ziehen und den Verdacht auf einen sich entwickelnden Hydrocephalus aufkommen lassen. Von diesen Fehlbildungen bildet die größte Gruppe die *Arnold-Chiari-Malformation*. Hierbei handelt es sich um eine Fehlbildung des Kleinhirns und des Hirnstamms, benannt nach den zwei Erstbeschreibern oder auch nur nach Chiari. Eine Arnold-Chiari-Malformation kann isoliert auftreten, ist aber häufig mit einer weiteren Fehlbildung des Zentralnervensystems assoziiert, einem Neuralrohrdefekt, der als Myelomeningocele oder *Spina Bifida* bezeichnet wird und in seinen Auswirkungen einer Querschnittlähmung entspricht. Kinder mit einer Spina Bifida haben zu 80% bis 90% einen Hydrocephalus als assoziierte Fehlbildung. Die zugrunde liegende Arnold-Chiari-Malformation wird gemäß der anatomischen Ausprägung in drei Kategorien mit weiteren Subtypen unterteilt. Während eine Arnold-Chiari I-Malformation relativ geringe Symptome verursacht, häufig isoliert auftritt und in nur 30% der Fälle zu einem Hydrocephalus führt, kann die Form Arnold-Chiari II, welche zu 90 bis 95% der Fälle in Verbindung mit einer Spina Bifida vorkommt, zu erheblichen Problemen und zu einem Hydrocephalus führen [126, 129]. Arnold-Chiari II-Malformation bedeutet, dass Teile des Mittelhirns und des Hirnstamms, des Kleinhirns und vor allem der Kleinhirntonsillen außergewöhnlich gestreckt ausgebildet sind und bis in den oberen Wirbelkanal reichen. Die Fehlbildung führt zu einer Kompression und anormalen Lage des dritten Ventrikels, einem in die Länge gezogenen Aquädukt und einem länglichen, oft nur schwach ausgebildeten vierten Ventrikel. Je nach Ausprägungsgrad können weitreichende Folgen auftreten (bis hin zum Druck auf den Hirnstamm und somit auf das Atemzentrum), vordergründig bedeutet es aber zuerst, dass die langgestreckten Hirnteile jene Stellen, an denen der Liquor cerebrospinalis aus dem vierten Ventrikel austritt, zulegen können. Das Hirnwasser kann dann nicht mehr in genügendem Maße die inneren Hirnräume verlassen und es entsteht ein Hydrocephalus occlusus.

Auch die weiteren Ursachen des kongenitalen Hydrocephalus beruhen auf verschiedenen Formen der Störung in der embryonalen Entwicklung des Zentralnervensystems. Relativ häufig treten Aquäduktstenosen, das Dandy-Walker-Syndrom und in geringerer Zahl Porenzephalien⁴ und Hirntumore auf.

Mit einer *Aquäduktstenose* wird eine Verengung oder gar ein Verschluss des engen Kanals, der das Hirnwasser vom dritten in den vierten Ventrikel führt, bezeichnet. Er scheint anfällig für eine embryonale Hirnfehlbildung zu sein und seine Stenose führt dann zur Herausbildung eines Hydrocephalus. Eine Aquäduktstenose tritt meistens

4 Erläuterung im nächsten Abschnitt über die erworbenen Formen des kindlichen Hydrocephalus

isoliert auf, kann aber auch ein Zeichen einer seltenen Form eines erbgebundenen Hydrocephalus sein, dem x-linked Hydrocephalus. Er betrifft nur Jungen und ist meistens von einer starken geistigen Behinderung begleitet.

Das *Dandy-Walker-Syndrom* ist ebenfalls nach erstbeschreibenden Neurochirurgen benannt. Bei der syndromatischen Form handelt es sich um den schweren Ausprägungsgrad, bei dem die Kleinhirnhemisphären unterentwickelt sind, der zwischen den beiden Kleinhirnhemisphären gelegene Kleinhirnwurm extrem unterentwickelt und der vierte Ventrikel extrem groß und ausgeweitet ist. Dadurch wird das Kleinhirndach stark nach oben angehoben, der Aquädukt stark eingeengt, die hintere Schädelgrube stark vergrößert und der Hirnstamm nach vorne gedrückt. 80% bis 90% der Kinder mit einem Dandy-Walker-Syndrom entwickeln einen Hydrocephalus [126, 131, 150].

Mit der pränatalen Entwicklung eines frühkindlichen Hydrocephalus scheint häufig eine Schwangerschaftsstörung einher zu gehen, denn etwas mehr als 60% der betroffenen Mütter waren im ersten Trimenon ihrer Schwangerschaft erkrankt, nahmen Medikamente ein oder hatten Blutungen [2]. Und es zeigte sich bei ihnen eine höhere Rate an angeborenen Fehlbildungen in der Verwandtschaft, was für eine erhöhte Empfindlichkeit einer Verwandtschaft für Fehlbildungen spricht. Ursache vieler Schwangerschaftsstörungen sind mütterliche und dann auch oft kindliche Infektionen, die Hirnfehlbildungen verursachen können. Auch kindliche Hirntumore können sich schon pränatal bilden und durch ihre Raumforderung die natürlichen Wege des Hirnwassers blockieren und einen Hydrocephalus entstehen lassen. Wenn ein Tumor sich in dem liquorbildenden Gewebe (plexus choroideus) befindet, kann es zu dem seltenen Fall einer Überproduktion des Liquor cerebrospinalis kommen.

Erworbene Formen

Infektionen des Kindes treten vor, während und nach der Geburt, und auch Tumore können sich postnatal entwickeln, insofern kommen diese Ätiologien auch als erworbene Formen vor. Auch die häufigste Form des erworbenen kindlichen Hydrocephalus, nämlich der infolge einer Hirnblutung sich entwickelnde Hydrocephalus, kann schon pränatal entstehen, weil auch kindliche Hirnblutungen während der Schwangerschaft vorkommen.

Typischerweise handelt es sich aber bei dem *posthämorrhagischen Hydrocephalus* um einen Hydrocephalus, der sich nach einer kindlichen Hirnblutung aufgrund von einer Frühgeburt bildet. Von einer Frühgeburt spricht die Medizin bei einer Geburt vor der 37. Schwangerschaftswoche. Diese Kinder haben ein Gewicht von 1.500 bis 2.700 Gramm und erleiden normalerweise keine Hirnblutungen. Eine unreife Frühgeburt ist ein Kind, das vor der 32. Schwangerschaftswoche mit einem Gewicht von unter 1.500 Gramm zur Welt kommt. Das sind ca. 1,5% der geborenen Kinder (Rollet 2002, 733). Je nach Gewicht und Reifungsgrad hat von diesen Kindern zwischen 18%

und 27% eine Hirnblutung. Bei den »extrem unreifen Frühgeburten« von unter 1000 Gramm Gewicht haben 30% eine Hirnblutung⁵ [124, 128].

Frühgeborene Kinder zeigen vielerlei medizinische Probleme, die größer sind, je weniger Schwangerschaftswochen das Kind alt ist. Eines davon ist das unreife Blutgefäßsystem im Gehirn, das aufgrund seiner Unreife sehr empfindlich auf Schwankungen des Blutdrucks und der Sauerstoffversorgung reagiert. Erleidet der Säugling eine Atemnot, was wegen der ebenfalls unreifen Lungen vorkommen kann, oder einen Blutdruckanstieg, was durch Stress passieren kann, reißen die empfindlichen Gefäße und das Blut fließt in das umliegende Gewebe. Prädilektionsstelle dieser Hirnblutungen ist die germinale Matrix, wo sehr dicht viele unreife Blutgefäße verlaufen, und die sich unter der Wandung der vorderen Seitenventrikel befindet.

Die frühkindlichen Hirnblutungen werden nach ihrem Schweregrad in Blutungen I. bis IV. Grades unterteilt. Eine isolierte subependymale Blutung (Grad I) hat noch keine Auswirkungen auf das Ventrikelsystem. Aber durch die Nähe zu den Ventrikeln kommt es häufig vor, dass das Blut in die Ventrikel einbricht (Grad II) und womöglich die Ventrikel anfüllt und erweitert (Grad III). Wenn das Blut noch weiter in das Hirngewebe eindringt, spricht man von der Blutung IV. Grades (Collmann 2007, 10). Zur Entstehung eines Hydrocephalus kann die direkte raumfordernde Wirkung mit Verlagerung und Kompression von Hirnstrukturen und Liquorabflusswegen führen [115]. Mehrheitlich führt aber die Einblutung in die Ventrikel nicht durch die Raumforderung zum Hydrocephalus, sondern zum Hydrocephalus kommt es durch das Verkleben der Resorptionsflächen an der Hirnoberfläche. Das Blut wird mit dem Liquor aus den Ventrikeln in die äußeren Hirnräume gespült und führt dort zu einer narbigen Verklebung der weichen Hirnhäute. Dies hat zur Folge, dass nicht in ausreichendem Maße Liquor resorbiert werden kann. Ungefähr 20% der Kinder mit einer Hirnblutung II. Grades und bis zu 80% der Kinder mit einer Hirnblutung IV. Grades entwickeln deshalb einen Hydrocephalus.⁶

Hirnblutungen treten nicht nur bei Frühgeborenen auf. Sie können auch durch den mit schweren Geburten manchmal einhergehenden Sauerstoffmangel entstehen oder auch durch Schädel-Hirn-Traumata, in seltenen Fällen auch durch embryonale oder frühkindliche Schlaganfälle. Wenn ein Sauerstoffmangel vorlag, also auch bei der frühkindlichen Hirnblutung, sterben zahlreiche Hirnzellen ab, sodass bei den sehr schweren Sauerstoffmängeln und Hirnblutungen zahlreiche »Löcher« zurückbleiben, die sich mit Liquor cerebrospinalis füllen. Dieses Bild wird »periventrikuläre Leukomalazie« genannt. Weitergehend bilden sich in der retardierten Hirnsubstanz Zysten, die sich auch progredient fortentwickeln und raumfordernd werden können. Dann spricht man von einer Porencephalie.

5 Angaben nach Harms, K.: Frühgeburt, germinale Matrixblutung, Hydrocephalus. Vortrag auf der Tagung der ASBH am 5.3.2005 in Göttingen; Neubauer, U.: Ursachen und Auswirkungen des Hydrocephalus. Vortrag auf der Tagung der ASBH am 1.3.2008 in Bremen

6 Absatz über die frühkindlichen Hirnblutungen nach Collmann 2007

Die *Hirn- und Hirnhautentzündungen* führen zu dem gleichen Prozess wie das ausgeschwemmte Blut, das einer Hirnblutung entstammt. Durch die Entzündung bilden sich im liquoraufnehmenden Gewebe kleinste Narben, die das Gewebe »verkleben« und die Resorption beeinträchtigen [115, 119].

Über die hier dargestellten Ursachen eines kindlichen Hydrocephalus hinaus gibt es eine Reihe an seltenen angeborenen Fehlbildungen, zu deren Erscheinungsbild auch ein Hydrocephalus gehört und eine kleine Zahl an Hydrocephali, deren Ursache nicht zu klären ist.

Und schließlich gibt es Kinder, bei denen eindeutig deutlich erweiterte Hirnräume zu diagnostizieren sind, bei denen aber ein physiologisches Gleichgewicht zwischen Produktion und Resorption besteht. Solange keine Zeichen eines erhöhtem intrakraniellen Drucks festzustellen sind, ist nach derzeitiger Auffassung eine Shuntlegung nicht sinnvoll. Meist handelt es sich hierbei um einen Hydrocephalus, der zum Stillstand gekommen ist (»arrested« Hydrocephalus), seltener um einen kindlichen Normaldruckhydrocephalus. Bei letzterem bestehen periodenhaft Überdruckspitzen und eine mögliche Operation muss sehr sorgfältig abgewogen werden. Typischerweise findet sich ein Normaldruckhydrocephalus bei Menschen über dem 60. Lebensjahr. Die verschiedenen Ätiologien zur Entstehung eines Hydrocephalus verteilen sich zahlenmäßig wie folgt:

- Spina Bifida 36% [135b], 35% [48], 32% [73], 40% [75],
21% [128], für Schweden von 40% auf heute
28% gesunken [78, 80]

andere angeborene Fehlbildungen:

- Dandy-Walker-Zyste 2% [118] und
- Aquäduktstenosen 7% [118] machen gemeinsam 8% aus [48]
- alle Fehlbildungssyndrome des ZNS 55% [115]
- alle Fehlbildungen zusammen 40% [126]
- Infektionen 10% [48], 21% [115], 11% [73], 6% [135b],
5–20% [75] 5% [128]
- Intrakranielle Blutungen 29% [48], 28% [135b], 24% [128], 13%
[115], 16% [73], 10–30% [75]
- Tumore 6% [48], 10% [115], 09% [128]
- Schädel-Hirn-Traumata 4% [135b], 2% [115], 2% [128]
- Andere Ursachen 9% [128]
- Unbekannt 28% [135b], 12% [128]
- andere & unbekannte Ursachen zusammen 13% [48]
- Kombination mehrerer Ursachen 9% [128]

Zu den Infektionen ist hinzuzufügen, dass die Zahl der Hydrocephali, die in einer Infektion ihre Ursache haben, in Amerika und Europa bei 5 bis 20% liegt, in Ländern mit einem niedrigeren Gesundheitsniveau aber deutlich höher ist, z. B. liegt sie in Indien bei 36% [63].

Zusammenfassend lässt sich schätzen, dass unter den heutigen Schulkindern mit Hydrocephalus ungefähr 30% bis 40% der Kinder eine Spina Bifida haben und knapp 10% eine andere angeborene Hirnfehlbildung. Vermutlich 25% der weiteren betroffenen Kinder haben aufgrund einer Hirnblutung einen Hydrocephalus entwickelt. Der Anteil der Kinder mit einer Hirnhautentzündung und sich anschließendem Hydrocephalus liegt bei 10% und deren mit einem Hydrocephalus nach Tumor gegen 10%. Und bei 10% der Kinder ist die Ursache nicht bekannt.

2.5 Auswirkungen auf die Sehfähigkeit⁷ und die hormonelle Entwicklung

Sehstörungen entstehen, weil sich die Sehbahn im Bereich der Sehnervenkreuzung direkt unterhalb des III. Ventrikels befindet und im weiteren Verlauf den Seitenventrikeln anliegt. Durch Ausweitung des dritten Ventrikels oder der Seitenventrikeln kommt es, insbesondere bei einem Verschluss-Hydrocephalus, zu einer Kompression und Überdehnung der Sehbahn. Diese führen zu Durchblutungsstörungen und Störungen an den Nervenfasern in Form von Materialtransportstörungen und Schäden an den Markscheiden (Myelinschicht), die die Leitfähigkeit der Sehnerven beeinträchtigen. Insbesondere die Sehnervenkreuzung, die in unmittelbarer Nähe des dritten Ventrikels liegt, wird bei einer Ventrikelerweiterung druckgeschädigt. Dies führt zu einer Druckatrophie der Sehnerven.

Eine andere häufige Schädigung des Sehnervs entsteht bei länger anhaltendem intrakraniellen Druck auf das Gehirn, wenn sich der Liquor entlang der Sehnervenscheiden zum Auge hin ausbreitet. Die Papille im Auge, der Punkt des schärfsten Sehens, schwillt an und die Sehfähigkeit des Menschen wird herabgesetzt. Hält der Zustand der entsprechend benannten ›Stauungspapille‹ an, kommt es zu Schädigungen der Netzhaut.

Eine weitere mögliche Folge des steigenden Drucks und des Austritts von Liquor in das die Seitenventrikel umgebende Gewebe ist eine Drosselung der Blutzufuhr. Dies führt wie die Kompression der vorderen Sehbahn zu Sehstörungen.

Für alle diese Schädigungen gilt, dass bei rechtzeitiger und behutsamer Druckentlastung durch eine Operation die Schädigungen reversibel sind, sie bei lang anhaltendem Druck aber zu bleibenden Schäden und Blindheit führen können. Blindheit

⁷ Der Abschnitt über die Störungen der Sehfähigkeit folgt im Wesentlichen Unsöld, G. 1996 & 1998.

tritt insbesondere dann ein, wenn durch massiven Druck die Hinterhauptarterien eingeklemmt werden und es zu einem Infarkt der Sehrinde kommt.

Auch die Augenbewegungen und die Pupillenreflexbahn können durch den intrakraniellen Druck in Mitleidenschaft gezogen werden, denn im Bereich des hinteren dritten Ventrikels liegen Nervenstrukturen, die für Augenbewegungen und den Lichtreflex der Pupille zuständig sind. Die Pupillen sind dann eher weit und reagieren nur schwer auf Licht. Die Augenbewegungsstörungen äußern sich im Schielen und der Schwierigkeit aufzublicken. Wenn das Kind nicht mehr mit den Augen aufblicken kann, aber zugleich die Lidheber zum Aufblicken anhebt, entsteht für den Betrachter der Eindruck als würden die Augen am unteren Rand des Augapfels stehen bleiben (›Sonnenuntergangsphänomen‹). Dies kann ein ernsthaftes Zeichen für bestehenden intrakraniellen Druck sein.

Die Ausweitung des III. Ventrikels kann auch die *hormonelle Entwicklung* des Kindes beeinflussen (Lösslein & Deike-Beth 2000, Johnston 2004). Und Hauffa schreibt:

»Wegen der engen anatomischen Nähe von Hypothalamus und Hypophyse zu den Hirnwasserräumen haben die von Hypothalamus und Hypophyse geregelten Hormonsysteme (...) in Hinsicht auf die Entstehung von Krankheiten des endokrinen Systems bei Kindern mit Hydrocephalus eine besondere Bedeutung« (Hauffa 1996, 57).

Da das Hormonsystem viele Körperfunktionen regelt, sind viele Störungen denkbar. Beobachtet werden insbesondere Wachstumshormonmangel [137, 142] und ein früherer Eintritt der Pubertät [133, 137] (Dörr 2009, 163).

2.6 Prävalenz

Vor der serienmäßigen Herstellung von Ventilen und Shuntsystemen starb die Hälfte der Kinder mit einem Hydrocephalus innerhalb der ersten drei Lebensjahre und nur gut jedes fünfte Kind erreichte das Erwachsenenalter, wobei dann Zweidrittel der Überlebenden eine geistige Behinderung hatten [19].

Die Überlebensrate der betroffenen Kinder hat sich seit den 1960er-Jahren des vorigen Jahrhunderts kontinuierlich erhöht. Die Literatur gibt heute Mortalitätsraten von 11% [48, 1994] über 9% [115] bis unter 5% [52 (1998), 49] für das erste Lebensjahr an. Schwedische Studien – und Schweden gibt als einziges Land an, repräsentative Zahlen vorzulegen – kommen in einer Veröffentlichung 2005 auf eine Mortalität von 5% [78]. In den darauffolgenden Lebensjahren steigt die Mortalität auf ein Niveau von dann insgesamt 8% [48], 11% [17] oder 13% [128] bis 15% [19, 52]. Die fünfjährige Überlebensrate liegt heute bei über 80% (Haberl et al. 2007, 1). Die Todesursache kann sowohl ohne Zusammenhang zum Hydrocephalus sein als auch im Zusammenhang mit dem Hydrocephalus stehen [115] (wie z. B. tödlich verlaufende Hirntumore, die zuvor einen shuntpflichtigen intrakraniellen Druck hervorriefen und Shuntkomplikationen, insbes. Infektionen [49]). Es sind vor allem die ersten Lebens-

jahre, in denen die Kinder an ihren Erkrankungen oder den Shuntkomplikationen sterben, denn nach zehn Jahren sinkt die Mortalität auf unter 5% [74].

Von einem entwicklungsbedingten Hydrocephalus sind etwas häufiger Jungen als Mädchen in einem Verhältnis von 52.5:47.5 betroffen, wie Gupta et al. (2007) bei der Auswertung von 1459 demographischen Daten feststellen [43]. Ein Verhältnis, das sich auch in kleineren Stichproben zeigt [115]. Eine schwedische Untersuchung kam auf ein Verhältnis von 56:44, was sich nach Ausschluss der Kinder mit einer Spina Bifida noch verstärkt.

Es gibt keine Statistik über die Inzidenz des kindlichen Hydrocephalus in Deutschland, weil Erkrankungen und Behinderungen in Deutschland nicht systematisch erfasst werden. Melchers und Lehmkuhl schreiben:

»Die Inzidenz eines Hydrocephalus wird mit 0.9 bis 1.5 auf 1.000 Geburten angegeben« (Melchers & Lehmkuhl 2000, 623).

Diese Höhe steht im Einklang mit der Zahl, die sich ergibt, wenn die Inzidenzen einzelner Formen addiert werden.

An Inzidenzen für einzelne Ätiologien sind bekannt:

Die *Spina Bifida aperta*, d. h. die Form mit nach sich ziehenden Lähmungen, hat in Nordamerika eine Inzidenz von 0.3 bis 0.5 auf 1.000 Geburten, für Deutschland wird eine Inzidenz von 0.6 auf 1.000 Schwangerschaften angegeben (Jacobi 1998, 3).⁸ Eine Spina Bifida ist zu 80% bis 90% mit einem Hydrocephalus assoziiert (McLone nach Haberl et al. 1998, 39). Die Zahl der geborenen Kinder mit einer Spina Bifida ist rückläufig. Der Rückgang lässt sich vor allem aus einer steigenden Zahl an Schwangerschaftsabbrüchen und weniger aus einem Anstieg der Folsäuresubstitution, welche zur Vermeidung von Spina Bifida beiträgt, erklären (Exner 2005, 2003). Zu den angeborenen Formen kommt noch die Gruppe der Kinder mit einer unbekanntem Ursache hinzu, weiter die Hydrocephali nach vorgeburtlichen Entzündungen oder Tumoren und weitere angeborene Formen. So wird die Inzidenz für das Dandy-Walker-Syndrom mit 1 auf 25.000–30.000 Geburten angegeben [150]. Es kann somit für die Gruppe der Kinder mit einem angeborenen Hydrocephalus von einer Zahl von 0.62 bis 0.64⁹ ausgegangen werden. Gupta (2007) gibt eine Spannweite von 0.25 bis 0.81 auf 1.000 für den kongenitalen Hydrocephalus an.

8 Williams (2005, nach Dennis 2006). Decline in the prevalence of spina bifida and anencephaly. Damit ist die Inzidenz in den USA heute niedriger als in Deutschland, was vermutlich der Folsäuresubstitution (durch flächendeckende Anreicherung des Mehls mit Folsäure) zuzuschreiben ist, denn ältere Studien zeigen mehrfach, dass die Inzidenz der Spina Bifida in den USA höher liegt als in Kontinentaleuropa und Deutschland. So berichtet Jacobi (in Michael 1998, 3) von Studien aus den Jahren 1978 und auch noch 1990, die für die USA eine Inzidenz von 1 bis 2 auf 1000 Geburten aufzeigen.

9 Angabe einer Inzidenz von 0.62 von: Ludwig, H. Grundinformationen zum Hydrocephalus. Vortrag auf der Hydrocephalus-Tagung der ASBH in Göttingen am 5.3.2005. Angabe einer Inzidenz

In der Gruppe der Kinder mit einem postnatal erworbenen Hydrocephalus finden sich vor allem frühgeborene Kinder, die einen *posthämorrhagischen Hydrocephalus* entwickeln. Ungefähr 7 von 1.000 Geburten sind unreif geborene Frühchen (Lösslein & Deike-Beth 2000, 28) und 3 von 1000 sind extrem unreif geborene Frühchen, die überleben.¹⁰ Wie oben erwähnt haben 18% bis 30% der unreif und extrem unreif geborenen Frühchen eine Hirnblutung¹¹, allerdings nur in 4% der Fälle mit einem Schweregrad von III oder IV [97]. Bei ihnen führt eine Hirnblutung III. Grades zu 50% und eine IV. Grades zu 80% zu einem Hydrocephalus.¹² Es erleiden heute weit-aus weniger der unreif und extrem unreif geborenen Kinder eine Hirnblutung, zumal eine schwere Hirnblutung. Aber da zugleich die Überlebensrate dieser Kinder steigt, bleibt die Zahl der Kinder, die einen Hydrocephalus entwickeln, konstant oder steigt leicht an [78, 119]. Letztlich lässt sich grob eine Inzidenz des posthämorrhagischen Hydrocephalus von 0.5 auf 1.000 schätzen. Hinzu kommen Kinder mit anderen postnatalen Ätiologien eines frühkindlichen Hydrocephalus, wie bspw. Hydrocephali nach Verletzungen oder Entzündungen, sodass die Zahl der Kinder mit einem postnatal erworbenen Hydrocephalus zahlenmäßig etwas größer ist als die Gruppe der Kinder mit einem pränatalen Hydrocephalus. Es wird davon ausgegangen, dass das Zahlenverhältnis vom angeborenen zum erworbenen Hydrocephalus 40:60 beträgt [43].

Schwedische Studien haben für ihr Land repräsentative Zahlen [64, 66, 78] und geben für 2005 eine Zahl von 0.82 an, die zu 0.33 Kinder mit Spina Bifida und zu 0.49 andere Hydrocephali sind [78], was exakt mit einer japanischen Studie übereinstimmt [75]. 2007 kommen die Autoren auf eine gesunkene Zahl von 0.66, die sich auf eine Häufigkeit von 0.18 für geborene Kinder mit einer Spina Bifida und 0.48 für andere Ursachen des Hydrocephalus aufteilen [128]. Obwohl diese aktuellen Studien eine geringere Inzidenz aufweisen als Melchers und Lehmkuhl im Jahr 2000 nennen, muss für heutige Schulkinder noch von einer etwas höheren Prävalenz ausgegangen werden. Auch der Review von Heinsbergen et al. (2002) geht von einer Inzidenz von 1 auf 1.000 aus. Bei einer Geburtenrate von knapp 700.000 und einer gesunkenen Mortalität der Kinder mit Hydrocephalus dürften in Deutschland 700 bis fast 1.000 Kinder eines Jahrgangs einen Hydrocephalus haben.

von 0.64 von: Neubauer, U. Ursachen und Auswirkungen des Hydrocephalus. Vortrag auf der Hydrocephalus-Tagung der ASBH in Bremen am 1.3.2008

10 Harms, K. Frühgeburt, germinale Matrixblutung, Hydrocephalus. Vortrag auf der Hydrocephalus-Tagung der ASBH in Göttingen am 5.3.2005

11 Harms, K. Frühgeburt, germinale Matrixblutung, Hydrocephalus. Vortrag auf der Hydrocephalus-Tagung der ASBH in Göttingen am 5.3.2005. Neubauer, U. Ursachen und Auswirkungen des Hydrocephalus. Vortrag auf der Hydrocephalus-Tagung der ASBH in Bremen am 1.3.2008

12 Harms, K. Frühgeburt, germinale Matrixblutung, Hydrocephalus. Vortrag auf der Hydrocephalus-Tagung der ASBH in Göttingen am 5.3.2005

2.7 Diagnostik

Ein pränatal sich entwickelnder Hydrocephalus ist mit Ultraschall pränatal gut zu diagnostizieren, weil die Flüssigkeitsansammlungen sich klar von anderem Gewebe abgrenzen und auszumessen sind. I.d.R. ist der auffällige Befund der erweiterten Hirnventrikel das erste Verdachtsmoment und Anlass zu differenzierterem Ultraschall und weiterer Diagnostik. Selbst Kinder mit erheblichen Spaltbildungen der Wirbelsäule werden pränatal meist zuerst an dem auffälligen Befund der erweiterten Hirnventrikel erkannt.

Der postnatal sich entwickelnde Hydrocephalus kann sich in Form einer sich vorwölbenden Fontanelle, sehr breiter und sich nur verzögernd schließender Schädelnähte und am übermäßigen Wachstum des Kopfumfanges zeigen. Zu den pädiatrischen Vorsorgeuntersuchungen gehören deshalb das Messen des Kopfumfanges und das Führen einer Kopfumfangskurve im Vorsorgeheft. Und es werden immer noch Kinder anhand dieser basalen aber wichtigen diagnostischen Maßnahme gefunden und vor weiteren schwerwiegenden Folgen bewahrt. Besonders verdächtig sind Verläufe des Kopfumfanges, bei denen der Kopfumfang die Perzentilen überschreitet.

Sollte sich beim Messen oder bei einer Verlaufskontrolle operierter Kinder ein auffälliger Befund ergeben, kann bei nicht geschlossener Fontanelle die Ventrikelweite immer noch per Ultraschall beobachtet werden. Ein auf einen erhöhten intrakraniellen Druck dringend hinweisendes Zeichen ist die vorgewölbte Fontanelle [45]. Ehe der erhöhte intrakranielle Druck sich in einem erhöhten Wachstums des Kopfumfanges äußert, können bereits Hirnschädigungen eingetreten sein. Schon bei Kleinkindern ist der Schädelknochen soweit erhärtet, dass der Schädel nur bei länger bestehendem Druck wächst. Bei Jugendlichen und Erwachsenen wirkt sich der Druck nicht mehr in einem vermehrten Kopfwachstum aus, und sollte ein intrakranieller Druck nicht diagnostiziert werden, kann er zu irreversiblen Hirnschäden und Tod führen. Eltern und Ärzte sollten die klinischen Druckzeichen gut bekannt sein, um Anzeichen früh zu erkennen. Es sind dann bildgebende Verfahren erforderlich, wie Computertomographie (Röntgenaufnahmen im Schichtverfahren, abgekürzt CT) und die Technik der Magnetresonanztomographie (MRT oder auch MR). Hauptschwierigkeit bei der Diagnostik mit statischen Verfahren ist, dass aus einer bloßen Erhöhung des Liquorvolumens im Einzelfall nicht auf einen erhöhten intrakraniellen Druck zu schließen ist (Haberl et al. 2007, 8). Eine Messung des intrakraniellen Drucks ohne Öffnung der Schädeldecke – nur möglich am Augenhintergrund – hat sich als nicht ausreichend aussagekräftig erwiesen. Wobei eine Untersuchung des Augenhintergrunds bei einem Verdacht auf intrakraniellen Druck immer sinnvoll ist, weil bei der überwiegenden Mehrheit der Patienten im Falle von erhöhtem intrakraniellen Druck eine Stauungspapille zu erkennen ist [155, 156]. Die Stauungspapille und ein verbreiteter Nervus opticus können auch sonographisch dargestellt werden. Da es sich bei dem kindlichen Hydrocephalus mehrheitlich um einen Hydrocephalus occlusus handelt, sind für die

Diagnostik des intrakraniellen Drucks MRT oder CT zusätzlich zu den klinischen Zeichen, allen voran die Verhaltensbeobachtung, unabdingbar. Wenn Eltern einmal bei ihrem Kind die Zeichen eines steigenden intrakraniellen Drucks erlebt haben, sind sie häufig in der Lage, dies im Wiederholungsfall rasch zu erkennen [135b]. Unter den behandelnden Neurochirurgen und auch aus eigener Berufserfahrung ist bekannt, dass viele Eltern mit ihrer Vermutung selbst in den Fällen richtig liegen, in denen die bildgebenden Verfahren keinerlei Drucksymptome zeigten [128].

2.8 Zeichen zunehmenden intrakraniellen Drucks¹³

Während beim Säugling die vorgewölbte Fontanelle einen deutlichen Hinweis auf erhöhten Druck gibt [45] und bis in das Kleinkindalter hinein das vermehrte Kopfwachstum zu finden ist, gibt es beim älteren Kind, Jugendlichen und Erwachsenen eine Reihe an ›soft signs‹, die in ihrer Kombination, Häufigkeit und individuellen Ausprägung Hinweise geben. Leitsymptom, zumal beim Jugendlichen und Erwachsenen, ist der Kopfschmerz. Des Weiteren sind Antriebsarmut, Unruhe, Appetitlosigkeit, vermehrtes Schlafbedürfnis, Venenzeichnung am Kopf, Gangunsicherheit, Sehstörungen, Schielen, schwallhaftes nüchternes Erbrechen, Nackenschmerzen und manchmal Krampfanfälle zu beobachten. Bei der Mehrheit der Betroffenen zeigt sich in der Untersuchung des Augenhintergrundes ein typischer Befund einer gestauten Papille. Zeichen eines fortgeschrittenen intrakraniellen Drucks ist das Versagen der Lidheber (›Sonnenuntergangsphänomen‹) und ein verminderter Herzschlag (Bradykardie). Während Neugeborene und Säuglinge eine schnelle neurologische Verschlechterung zeigen und somit auch zügiges Eingreifen erforderlich ist, besteht beim älteren Kind, Jugendlichen und Erwachsenen das Problem, dass bei einer Okklusion, Sepsis oder Migration der Shuntanlage die neurologische Verschlechterung schleichend vonstatten gehen kann und der intrakranielle Überdruck schwer zu diagnostizieren ist, zumal viele Kinder die Situation des erhöhten Drucks gut in ihren Alltag integrieren können und wenig klagen. Die neurologische Verschlechterung fällt dann nur rückblickend auf.

Trotz des schleichend ansteigenden intrakraniellen Drucks ist schnelles Eingreifen erforderlich, um bleibende Schäden bis hin zur Lebensgefährdung zu vermeiden. Auch gibt es neben dem schleichenden Druckanstieg im Kindes-, Jugend- und Erwachsenenalter den kurzfristig ansteigenden Druck (z. B. bei Diskonnektionen). Der nicht erkannte intrakranielle Druck bildet nach wie vor eine Todesursache.

13 Abschnitt nach Ermert, A. (2009)

2.9 Behandlungsformen

Die ursächliche Störung des Liquorflusses oder des Gleichgewichts von Liquorproduktion und -resorption ist in der Regel nicht zu beheben. Deshalb ist Standard, dass nach gesicherter Diagnosestellung die operative Implantation einer Ableitung für das überschüssige Hirnwasser erfolgt. Die Ableitung besteht aus einem Schlauchsystem aus Kunststoff (Silikon), das bis in einen der beiden Seitenventrikel, in denen vom plexus choroideus das Hirnwasser gebildet wird, hineinreicht. Der Schlauch führt zunächst bis unter die Kopfhaut und mündet dort zunächst in einem Ventil, das sich erst bei ausreichendem Wasserdruck öffnet, und führt dann weiter unter der Haut am Hals bis in den Bauchraum weiter. Dort wird der Liquor cerebrospinalis vom Bauchfell (Peritoneum) aufgenommen und letztlich dem Blutkreislauf zugeführt. Da einige Jahre lang und heute noch in Ausnahmefällen auch Ableitungen zum Herzen vorgenommen wurden, nennt man hierzu in Abgrenzung die Ableitung vom Kopf bis in das Bauchfell einen ventriculoperitonealen Shunt.

Ableitungen für das überschüssige Hirnwasser gab es in Form einzelner Versuche schon ab dem ausgehenden 19. Jahrhundert. Aber erst 1956 entwickelte ein betroffener Vater – John Holter in den USA – in Zusammenarbeit mit dem Neurochirurgen Spitz ein erstes produktionsfähiges Ventil. Die Geschichte der Entwicklung der ersten Ableitung ist ein eindrucksvolles Beispiel dafür, dass entscheidende Innovationen aus der Not und der Betroffenheit heraus geboren werden. Das nach seinen Konstrukteuren benannte ›Spitz-Holter-Ventil‹ hat sich über viele Jahre bewährt, den betroffenen Menschen den Kopfschmerz genommen, vor weitreichenden Hirnschäden und auch Tod bewahrt [115]. Schon 1957 erfolgte auch in Deutschland die erste Implantation eines Spitz-Holter-Ventils, aber in nennenswertem Umfang wurde erst ab Mitte der 1960er-Jahre erfolgreich operiert. Das Grundprinzip des drucksensiblen Ventils und der Liquorableitung, das Spitz und Holter entwickelt hatten, findet sich noch in den modernen Ableitungssystemen [115]. Heute steht dem Neurochirurgen ein großes Repertoire an Ventilsystemen zur Verfügung und mit der neuesten Generation an Ventilsystemen scheint auch dem großen Problem des schwankenden Wasserdrucks, der allein durch den Gravitationsunterschied zwischen der Liege- und der Stehposition eines Menschen entsteht, begegnet werden zu können [118].

Ein Shunt besteht aus drei Teilen: dem Ventrikelkatheter, dem eigentlichen Ventil und dem ableitenden Schlauch. Bei der ersten Operation wird in den Bauchraum des Säuglings oder Kleinkinds genügend Schlauchreservoir für die ersten Wachstumsschübe gelegt.

Seit der Entwicklung der Endoskopie und der Mikrochirurgie in den 1990er-Jahren wird zunehmend ein Hydrocephalus operiert, indem im Gehirn neue Wasserwege gebahnt werden. Bei dieser Methode wird ein Endoskop in das Ventrikelsystem eingeführt und am Boden des dritten Ventrikels wird eine Membran durchstoßen

(Ventrikulostomie). Durch die neue Öffnung zu den äußeren Hirnräumen kann das Hirnwasser wieder zirkulieren und das künstliche Ableitungssystem wird überflüssig.¹⁴

Hierfür geeignet sind nur Patienten mit einem Verschlusshydrocephalus und ausreichender Resorptionsfähigkeit der wasseraufnehmenden Blutgefäße. Ventrikulostomien können nur bei 10%–20% der Kinder mit einem Hydrocephalus durchgeführt werden [135b]. Da der Kopf eines Neugeborenen noch sehr klein ist und ein rasches Zellwachstum auch wieder die durchstoßene Membran zuwachsen lassen kann und deshalb bei mehr als der Hälfte der ventrikulostomierten Neugeborenen nachoperiert werden muss [9b, 57b, 79, 80], ist derzeit noch Standard, dass bei Neugeborenen meist keine Ventrikulostomie vorgenommen wird, sondern ein Shunt gelegt wird.

2.10 Probleme: Revisionen, Infektionen, Schlitzventrikel

Der Shunt mit seinem Ventil ist störanfällig und Revisionen sind üblich. Ein häufiger Revisionsgrund sind die Infektionen des Shuntsystems, die sich zu Hirn-, Hirnhaut- und Ventrikelentzündungen ausweiten können [123]. Ferner können die dünnen Öffnungen des Schlauches langsam verstopfen, weil das Gewebe des den Liquor produzierenden Plexus choroideus diese zulegen kann. Dieses Zulegen wird durch den bei Öffnung des Ventils entstehenden Sog gefördert. Manche Shunts wachsen im Gewebe fest. Andere Ursachen sind Verstopfungen durch den erhöhten Eiweißgehalt des Liquors, Katheterfehlanlagen, Herausrutschen des Ventrikelkatheters oder Schlauchabrisse (Diskonnektionen), die sowohl wachstumsbedingt sein können als auch durch Materialfehler entstehen können. Die mittlere Funktionsdauer eines Shuntsystems beträgt nur 50% in zwei Jahren [135b].

Das Versagen des Systems durch Verstopfungen (Obstruktionen), Abrisse oder Entzündungen äußert sich beim Kind immer in Drucksymptomen. Während die Verstopfungen und meist auch die Entzündungen schleichend die Funktion des Shunts beeinträchtigen, führen Schlauchabrisse durchaus zu sofortigem Handlungsbedarf.

Um Obstruktionen und Diskonnektionen zu begegnen, wird der Shunt heute frontal in einen der beiden Seitenventrikel implantiert. Das Ventil ist dann unter der Kopfhaut auf Höhe des Stirnlappens zu ertasten.

Es steht heute außer Frage, dass ein Kind mit Zeichen eines intrakraniellen Drucks operativ versorgt wird. Die Vorteile einer frühen Operation bei progressivem Hirnüberdruck überwiegen bei weitem die Risiken. Dennoch bleiben die Shuntkomplikationen des Versagens und der Infektionen ein Problem:

»Ernsthafte Komplikationen, die mit dieser Behandlungsmethode assoziiert sind, treten jedoch in einer Vielzahl auf ...« (Zeilinger et al. 2002, 253).

¹⁴ Auf das Verfahren der Ventrikulostomie wird hier nicht näher eingegangen, weil es erst in jüngster Zeit zunehmend durchgeführt wird und für die in dieser Untersuchung einbezogenen Schulkinder nur eine untergeordnete Rolle spielt.

Infektiöse Shuntkomplikationen

Die Prozentzahlen der Infektionen an den Shuntsystemen schwanken von 7% [86], 8,6% [20] über 10% (in den ersten sechs Monaten [80, 125]), 11% [48], weiter über 16% [63, 67], 19% [17] und 25% [115, 158] bis zu 29% und mehr [43]. Mataro et al. (2001) machen in ihrem Review Angaben von 5 bis 20% [71]. Diese Shuntinfektionen werden nahezu alle durch Keime ausgelöst, die während der Operation in das Innere des Shuntsystems gelangen und sich in 90% der Fälle in den sechs Monaten nach der Operation bemerkbar machen (Collmann 2007) & [115]. Kommt es durch die Shuntinfektion zu einer Ventrikulitis, besteht Lebensgefahr [115]. Letztlich ist der Shunt ein Fremdkörper und viele Viren und Bakterien setzen sich vorzugsweise an diesem Kunststoff fest, weshalb die Kinder bei allen Infektionen eher als nichtbehinderte Kinder ein Antibiotikum erhalten. Zudem können Kinder mit einem schwachen Abwehrsystem, was bei frühgeborenen Kindern regelhaft der Fall ist, Infektionen schlechter bewältigen. In Anbetracht der Tatsache, dass die Shuntinfektionen fast immer durch Keime verursacht werden, die während der Ventilimplantation in den Körper des Kindes gelangen (Collmann 2007, 13), ist zu fordern, dass Shuntoperationen unter besonders hoher Sterilität und daher morgens als erste Operation im Operationssaal vorzunehmen sind. Entscheidender Faktor zur Verringerung der Infektion während einer Operation aber ist die Erfahrung des Chirurgen [20]:

»Variability in outcome decreases with increasing surgeon experience« (Cochrane & Kestle 2002, 6).

Operationsgeschwindigkeit, OP-Management, Erfahrung des Operateurs sind also für niedrige Komplikationsraten von großer Bedeutung.

Die Infektionen werden zunächst versuchsweise antibiotisch behandelt, was aber häufig nicht zum Erfolg führt. Deshalb wird dann das infizierte Shuntsystem entfernt, für mehrere Tage eine externe Drainage gelegt und anschließend ein neues Shuntsystem implantiert.

Mechanische und funktionale Shuntkomplikationen

In größerer Zahl als die Infektionen führen auch Schlauchabrisse, Verstopfungen und Katheterfehllagen zur Entfernung des Shuntsystems und Implantation eines neuen Shuntsystems. Die Zahl dieser Komplikationen, die zu einer erneuten Operation führen, liegt mit Angaben zwischen 30% [128], 45% [86], 50% (schon für die ersten 18 Monate [43]), 69% [115] und 60% [80, 100] – und diese letzten Zahlen entstammen drei Studien aus dem Jahr 2007–über die Jahre unverändert hoch. Das führt dazu, dass die Hälfte aller Operationen Revisionen sind [125] und ungefähr 40% aller Shunts schon im ersten Jahr nach ihrer Implantation wieder entfernt werden müssen [58].

Die Gründe für die Wiederholung der Operation sind ungefähr zur Hälfte Verstopfungen und Blockaden. Dem folgen zu gleichen Anteilen Schlauchabrisse, Fehllagen des Katheters (Herausrutschen oder Herauswachsen aus dem Seitenventrikel), Lecka-

gen oder Entscheidung für eine andere Druckstufe und die erwähnten Infektionen [17, 58, 60, 67, 125], die in Japan von allen auslösenden Faktoren die höchste Rate an Revisionen nach sich ziehen [74].

Am höchsten ist die Komplikationsrate im ersten Jahr nach dem Eingriff, weil sich in den Monaten nach der Erstoperation die Infektionen bemerkbar machen. 90% der Revisionen erfolgen im ersten Jahr nach der Erstimplantation [48].

Verallgemeinernd lässt sich sagen, dass

- ungefähr ein Drittel der Kinder keine Revisionen braucht,
- ungefähr ein Drittel der Kinder eine bis drei Revisionen hat
- und das letzte Drittel sogar eine Vielzahl an Neuimplantationen erlebt [17, 48, 79, 100, 115].

Je länger die beobachteten Zeiträume sind, desto höher ist die absolute Zahl an Revisionen. Die retrospektive Untersuchung von Gupta [43] mit 718 Patienten gibt eine höhere Rate an Revisionen an als die o. a. Studien, wobei hier nur Patienten eingeschlossen wurden, deren Diagnose mindestens zehn Jahre her war. Es handelte sich also um einen langen Zeitraum und nicht um Kleinkinder, sondern um Jugendliche und Erwachsene. Damit aber auch um Schulkinder, die im Mittelpunkt dieser Arbeit stehen:

- nur 10% der Patienten benötigen keine Revision,
- ein Drittel hat eine bis drei Wiederholungen der Shuntoperation,
- ein Drittel hat zwischen vier und zehn Revisionen,
- und 20% haben mehr als elf Revisionen.

Aus der Sicht des Kindes betrachtet hat jedes zweite Kind im Alter von 18 Monaten und spätestens im Alter von 2 ½ Jahren eine Revision gehabt [43, 128] und bis zum Alter von fünf Jahren sind es fast zwei Drittel aller Kinder [48, 115]. Das größte Reoperationsrisiko haben Neugeborene [135b]. Die Angaben für die Zahl an Wiederholungsoperationen, mit denen der einzelne Patient durchschnittlich zu rechnen hat, liegen zwischen 1.5 [71, 83] über 1.9 [48], 2.4 [115] und 2.7 [67] bis zu 2.9 [71].

Die sehr unterschiedlichen Zahlen an Revisionen, die das einzelne Kind erlebt, hängen auch mit der Ätiologie des Hydrocephalus zusammen. Mehrere Studien besagen, dass es vor allem die Kinder sind, die aufgrund einer Infektion oder einer Hirnblutung einen Hydrocephalus entwickelt haben, die eine höhere Zahl an Revisionen benötigen [19, 48, 57, 73, 87]. Frühgeborene Kinder mit einer Hirnblutung haben insgesamt eine höhere Zahl an Shuntkomplikationen und hierunter vermehrt die Kinder mit den schweren Hirnblutungen IV. Grades [87]. Die vor allem gefürchtete Komplikation der Infektion [115] trifft besonders die frühgeborenen Kinder, weil sie noch nicht ausreichend Immunglobulin bilden können und daher Infektionen schlechter abwehren können [85].

Die Zahl an Revisionen und vor allem die Infektionen spielen für die Entwicklung des Kindes und für die Lebensqualität eine wichtige Rolle (s. Abschnitt 3.2.3).

Überdrainage (Schlitzventrikel)

Zu einem eigenständigen Syndrom können Schlitzventrikel führen. Damit werden Ventrikeln bezeichnet, die durch eine Überdrainage enger als normal geworden sind. Die Überdrainage entsteht durch den Sog-Effekt des geöffneten Ventils und führt schon nach wenigen Wochen im Vergleich mit durchschnittlich ausgebildeten Ventrikeln zu einem engen Ventrikelsystem. Solange diese – nach dem optischen Bild benannten – ›Schlitzventrikel‹ nicht symptomatisch sind, bestehen keine Probleme. Aber häufig bewirken die Schlitzventrikel schon bei geringen Druckschwankungen Drucksymptome und werden somit zu einer großen Belastung des Patienten. Diese Kinder verlieren ihre Pufferreserve und sind anfällig für steigenden Druck in Situationen, die normalerweise ohne Konsequenz blieben [19]. Dies wurde schon früh in der Kinderchirurgie bemerkt und kritisiert [42], aber erst durch neue technische Entwicklungen, die den Sogeffekt verringern und verhindern, ist die Inzidenz von Schlitzventrikeln stark rückläufig, muss aber bei älteren Kinder immer mit berücksichtigt werden. Es besteht der dringende Verdacht, dass die chronische Überdrainage in der entscheidenden Phase des Gehirnwachstums zu klinischen Auffälligkeiten führt [135b].

2.11 Ausblick

Der kindliche Hydrocephalus ist mit einer anzunehmenden Inzidenz von 1 bis 1.5 auf 1.000 Lebendgeburten eine relativ häufige Erkrankung bei Kindern, und die chirurgische Versorgung mit einem Shuntsystem ist der häufigste neurochirurgische Eingriff in der Pädiatrie [158]. Die bisher effektivste Form der Behandlung, die Implantation eines Shunts, ist nunmehr fünfzig Jahre alt und hatte einen dramatischen Erfolg. Die Überlebenschancen der Kinder stiegen rapide.

Dementsprechend beschäftigen sich zahlreiche medizinische Fachbereiche (insbes. Pädiatrie und Neurochirurgie, aber auch Ophthalmologie, Orthopädie, Neurologie u. a.) in zahlreichen Studien mit der medizinischen Diagnostik und Therapie der Kinder. In den therapeutischen Prozess sind darüber hinaus zahlreiche Heilberufe mit einbezogen. Fast alle Kinder mit einem Hydrocephalus erhalten Frühförderung oder Ergotherapie und gehen zur Physiotherapie. Dennoch wirft die Behandlung noch viele medizinische und therapeutische Fragen auf.

»Hydrocephalus in children and the developmental outcome thereof constitute a challenge to pediatric neurologists and others working in the field of childhood disability. Even if the prevalence has decreased somewhat ... there is still a significant number of children with Hydrocephalus who require comprehensive, multidisciplinary intervention and support during childhood and adolescence« (Persson et al. 2006, 330).

Trotz der Verbesserungen in der Shunttechnik und in der Bildgebung hat sich in Diagnostik und Behandlung wenig geändert [158] und viele Probleme bestehen unverändert:

»Frequent complications and associated morbidity often make treatment outcomes unsatisfactory. (...) Reinfection is alarmingly common (25%) and does not appear to be related to the duration of antibiotic therapy. (...) Despite advances in their design, shunt failure nonetheless remains a significant problem« (Williams et al. 2007, 351).

- Gefordert wird also eine Reduktion der hohen Zahl an Infektionen und technischen Fehlern der Ventilsysteme [135b].
- Gefordert wird eine Verbesserung der Diagnostik, vielleicht im Sinne eines objektiven Druckmonitorings [19], denn die Bildgebung reicht zur Diagnosestellung nicht aus [100], und das klinische Bild hat große individuelle Differenzen und ist insbesondere bei Säuglingen schwer einzuschätzen.
- Gefordert wird weiter eine Entwicklung eines optimalen physikalischen Shunt-systems [19]. Eine Entwicklung, die mit den modernen Gravitationsventilen auf gutem Weg ist und die Hoffnung gibt, dass Schlitzenventrikel zukünftig vermieden werden können. Aber es stellt sich auch die Frage, ob nicht nach ganz anderen Behandlungsmethoden gesucht werden sollte [158].

Darüber hinaus stellen sich zum Einfluss des Hydrocephalus auf das Gehirn zahlreiche Fragen. Welche Folgen haben die Infektionen und Revisionen für die Entwicklung des Kindes, insbesondere die kognitive Entwicklung? Welche Folgen hat die Erweiterung der Ventrikel, welche Folgen haben die zu beobachtenden morphologischen Veränderungen, welche Folgen haben der veränderte Blutfluss und Metabolismus auf die Lernfähigkeiten? [158]

Wirken diese Veränderungen sich auf die kognitiven Leistungen des Kindes aus? Beeinflussen sie weiter sein Lernen und vielleicht auch seine Persönlichkeit?

In Anbetracht der relativ hohen Fallzahlen und der vielen involvierten medizinischen und rehabilitativen Berufe und Maßnahmen ist es auffällig, dass sich über mögliche Folgen des frühkindlichen Hydrocephalus für die Kognition und das Lernen dagegen nur wenig Literatur findet. Somit werden Eltern, Psychologen und Pädagogen – allen voran Lehrern –, die das Kind in seiner weiteren Entwicklung verstehen und fördern möchten, keine Hintergründe und Erklärungen an die Hand gegeben.

Als Schritt in die Richtung, die Lernschwierigkeiten dieser Kinder zu verstehen, wird im Folgenden eine Übersicht über den aktuellen Forschungsstand zu den möglichen Auswirkungen des Hydrocephalus auf die Entwicklung der Kinder, insbes. der neuropsychologischen Leistungen, gegeben.

3 FORSCHUNGSSTAND ZUM EINFLUSS DES HYDROCEPHALUS AUF DIE ENTWICKLUNG

3.1 Grundsätzliche Probleme und Fragen

3.1.1 Kinder mit Hydrocephalus im Fokus der Forschung

»The varying neurobehavioural outcomes reflect the influence of not only hydrocephalus, but also other congenital neuropathological processes and environmental, sociocultural and emotional factors« (Stevenson & Pit-ten Cate 2003, 4).

Damit formulieren die Autoren prägnant ein großes Problem in der Forschung über Entwicklung, Verhalten und Fähigkeiten. Jedes Kind wächst in sozialen Bezügen auf. So sucht und erhält es seine Geschlechterrolle und seine Geschwisterposition, es wird in einer sozialen Schicht und einer Lebensform groß und wird von einer Region und einer Religion geprägt. Dabei wird das Kind nicht nur geformt, sondern ist auch Akteur seiner Handlungen. Bei einem Kind mit einer Behinderung sind zusätzlich die Umgehensweisen der Eltern mit der Behinderung und die Reaktionen der Umwelt auf die Behinderung und auf das Kind wesentliches Element seines Lebens und damit seiner Gedanken, Einstellungen, Fähigkeiten und Handlungen. Dabei ist die Trennung nach den die Verhaltensweisen verursachenden Faktoren oft nicht möglich. Bei Kindern mit Behinderungen oder auch mit Hirnfunktionsstörungen stellt sich immer auch die Frage, ob ihr Verhalten und auch ihre möglichen Schulschwierigkeiten nicht auch als Sekundärfolge der Behinderung zu betrachten sind (Neumann 1999, 146; Leyendecker 2005, 104).

Bei Kindern ist weiterhin die Dynamik der Kindes- und der Hirnentwicklung zu berücksichtigen, vor allem hinsichtlich der zeitlichen Varianzen einer kognitiven Entwicklung. Eine andere unbekanntere Größe ist die Plastizität des kindlichen Gehirns. Auf der einen Seite ergibt sich gerade durch die Plastizität auch für Kinder mit Hirnschädigungen die Chance auf Kompensation und Entwicklung, auf der anderen Seite erschwert sie die Forschung, weil Ausfälle und Besonderheiten nicht mehr eindeutig zuzuordnen sind.

Diese grundsätzlichen Schwierigkeiten müssen bedacht werden, dürfen aber nicht die Erforschung kindlicher Entwicklung, nicht die Suche nach Zusammenhängen und Erklärungsmodellen aufhalten.

Für die Erforschung der Auswirkungen des kindlichen Hydrocephalus ergibt sich noch das weitere Problem, dass im Unterschied zu anderen Erkrankungen oder Pathologien des Zentralnervensystems ein Hydrocephalus nicht auf eine einzelne Läsion zurückzuführen ist. Sehr verschiedene Ursachen mit sehr unterschiedlich weitreichenden kortikalen und subkortikalen Schädigungen können einen Hydrocephalus bewirken. Letztlich ist es eine eher diffuse zerebrale Schädigung, die dann zu einem Hydrocephalus

lus¹ führt. Und es zeigt sich ein Bild eines Kindes, das neben seinem Hydrocephalus meist weitere Auffälligkeiten hat, die seine Entwicklung beeinflussen.

»Hydrocephalus is usually associated with other disorders, which influence the outcome« (Heinsbergen et al. 2002, 106).

Durch diese vielfältigen Probleme werden Messungen schwierig, Daten nur bedingt vergleichbar und Interpretationen können nur mit Einschränkungen erfolgen.

Da es unterschiedliche Ätiologien für das gleiche Symptom – den behandlungsbedürftigen Hydrocephalus – gibt und diese verursachenden Ätiologien neben dem Hydrocephalus auch weitere Auswirkungen haben können, ist bei allen Betrachtungen möglicher neurogener Auswirkungen die Ätiologie zu bedenken, was bei vielen Präsentationen von Forschungsergebnissen nicht erfolgt. So ist für die posthämorrhagischen Hydrocephali bei extrem unreif frühgeborenen Kindern² hinreichend bekannt, dass eine schwere Hirnblutung zu einer Unterversorgung an Sauerstoff in den Arealen führt, die von der Blutung betroffen sind, und manche Defizite aufgrund der Lokalisation der Blutung sogar zu prognostizieren sind.

»The effects of hydrocephalus on child functioning vary considerably and depend on the areas of the brain most affected« (Stevenson & Pit-ten Cate 2003, 4).

Die Benennung und Berücksichtigung der Ätiologie gilt insbesondere für die Gruppe der Kinder mit einem Hydrocephalus in Verbindung mit Spina Bifida, denn bei dieser Doppelbehinderung handelt es sich um eine komplexe Fehlbildung des Zentralnervensystems, deren Ursache bis heute nicht geklärt ist. Humangenetische Forschungen lassen vermuten, dass genetische Faktoren eine Rolle spielen.³ Auch die Ähnlichkeiten unter vielen Kindern mit einer Spina Bifida sowohl im kognitiven Phänotyp, als auch im Verhalten legen eine genetische Beteiligung nahe. Demnach könnten auch manche neuropsychologischen Auswirkungen genetisch bedingt sein. Auch sind es Kinder, die aufgrund der Spina Bifida nur schwer oder gar nicht gehen können, die große Teile ihres Unterkörpers nicht spüren können und aufgrund der benötigten Pflege in längerer Abhängigkeit von ihren Eltern leben. Diese Lebensbedingungen können sich primär oder sekundär auf neuropsychologische Leistungen auswirken. Bei dieser Gruppe ist oft nicht unterscheidbar, ob die festzustellenden neuropsychologischen Auswirkungen am Hydrocephalus liegen, an den den Hydrocephalus verursachenden Malformationen oder als Folgen der Lähmung betrachtet werden müssen (Heinsbergen et al. 2002, 106). Kinder mit einem isolierten Hydrocephalus können in ihren körperlichen

1 Eine Ausnahme bilden die Hydrocephali nach einem Tumor. Die anderen Ätiologien (Chiari II-Malformation, Blutungen, Entzündungen, zystische Erweiterungen, Stenosen) gehen über lokale zerebrale Schädigungen hinaus.

2 Als »extrem unreif frühgeborene Kinder« gelten Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 1.000 g, s. Abschnitt 2.4.

3 »The current view is that there are no major genes causing NTDs (Neural Tube Defects), but combinations sequence variants in different genes have additive effects on determining the malformation« Felder et al. (2002, 753).

Funktionen völlig unbeeinträchtigt sein, wogegen aber wiederum Kinder mit schweren Hirnblutungen häufig Zerebralpareesen haben, die sich ähnlich wie eine Körperbehinderung aufgrund einer Spina Bifida auf ihre neuropsychologischen Leistungen auswirken können.

Eine über die Ätiologie hinausgehende Betrachtung erlaubt sich dennoch aus zwei Überlegungen heraus. Zum einen gibt es hinreichende Hinweise auf ein über die verschiedenen Ursachen hinweg reichendes sich ähnelndes neuropsychologisches Profil, und zum anderen berichten Eltern über ähnliches Lernverhalten ihrer Kinder.

»Although generic illness factors such as school absence and living with chronic illness may be argued to account for the observed differences between the clinical and control groups, there is a growing body of evidence to suggest that such factors are insufficient to explain the severity of problems commonly reported in children with CNS disorders« (Jacobs et al. 2001, 400).

3.1.2 Studienlage

Zum Thema ›Hydrocephalus‹ finden sich sowohl zahlreiche deutsche als auch internationale Veröffentlichungen. Sie behandeln aber nahezu ausschließlich medizinische Fragen. Dabei sind heute die bewegenden Themen weniger die Frage des Überlebens, sondern die Fragen der Verbesserung der Shunttechnik, der Reduzierung der Infektionsraten durch die Implantation des Shuntsystems und die Fragen der Ventrikulostomie (s. Abschnitt 2.9).

Über mögliche psychosoziale Entwicklungsverläufe, über Identitätsentwicklungen und Bewältigungsstrategien der betroffenen Jugendlichen, über die Familiensituation oder – wie hier verfolgt – über neuropsychologische Folgen des frühkindlichen Hydrocephalus findet sich in Relation zu den medizinischen Fragen nur wenig Literatur. Das offenbar geringe Forschungsinteresse der Psychologie und Sonderpädagogik in Deutschland bezüglich des frühkindlichen Hydrocephalus ist überraschend, steht dem doch die relativ große Zahl betroffener Kinder mit all ihren Schul- und Leistungsproblemen und der elterliche – und auch kindliche – Leidensdruck gegenüber.

Dies bedeutet nicht, dass es keine Literatur zum Thema ›Hydrocephalus‹ gäbe. In der im Eigenverlag der ASBH erscheinenden Reihe ›Ratgeber‹ gibt es eine Vielzahl an Artikeln zu den Behinderungen Spina Bifida und Hydrocephalus aus medizinischer, psychologischer und pädagogischer Sicht. Hier finden sich auch beeindruckende Berichte Betroffener über ihre Lebenssituation. Aber es gibt kein pädagogisches oder psychologisches Fachbuch zum Thema ›Hydrocephalus‹. Sehr wohl wird der Hydrocephalus, auch der kindliche Hydrocephalus, in vielen Lehrbüchern kurz beschrieben und auf mögliche Hirnfunktionsstörungen hingewiesen⁴, aber offenbar gibt es

⁴ Vgl. Bergeest (2006, 68), Haupt (2000, 174), Melchers & Lehmkuhl (2000, 623), Lösslein & Deike-Beth (2000, 29), Heubrock & Petermann (2000, 85)

in Deutschland keine Forschung zu den neuropsychologischen Auswirkungen eines Hydrocephalus. Schon Friedrich et al. bemerken im Jahr 1992:

»Die Intelligenzentwicklung von Kindern mit Spina bifida ist nicht nur häufiger, sondern auch detaillierter untersucht worden als diejenige von Hydrocephalus-Kindern« (Friedrich et al. 1992, 15).

Und die Engländer Casey et al. sagen 1997:

»Despite the fact that ventriculoperitoneal shunt insertion is the most commonly performed surgical operation in the pediatric neurosurgeons's repertoire, there is a surprising paucity of long-term outcome studies for these patients detailing either the complication rate over a predetermined time period or more importantly their intellectual outcome.«

An der Situation hat sich grundlegend auch in den folgenden zehn Jahren wenig geändert, und die Teilnehmer eines internationalen Workshops fordern im Jahr 2007 neben der Lösung medizinischer Probleme

»... investigators and caregivers need additional methods to monitor neurocognitive function« (Williams et al. 2007, 345).

Zwar sind in den letzten Jahren zahlreiche kleine Einzelstudien erschienen, aber ihre kleinen Fallzahlen und begrenzten Fragestellungen genügen nicht dem Anspruch eines Gesamtbildes, wenngleich sich aus ihnen zahlreiche Rückschlüsse ziehen lassen. Ähnlich sind die retrospektiven Studien mit z. T. großen Populationen zu bewerten: wertvoll in einzelnen Erkenntnissen, aber häufig ohne Differenzierung der Ätiologien und mit nur deskriptiver Aufarbeitung der Daten und daher insgesamt zur Beurteilung einer Entwicklung nicht ausreichend.

Noch schärfer formulieren Mataro et al. (2001) ihre Kritik:

»There are selection biases, inclusion of hydrocephalic patients of different etiologies, small samples and frequently failure to document the severity and type of hydrocephalus, the contribution of other brain abnormalities, and other therapeutic variables such as the valve systems used« (Mataro et al. 2001, 176).

Um einen Überblick über Studien zur Entwicklung der Kinder mit einem Hydrocephalus und insbesondere zu den neuropsychologischen Auswirkungen des frühkindlichen Hydrocephalus zu geben, werden neben der Recherche in Fachbüchern die Möglichkeiten der Internetrecherchen über ›PubMed‹, ›medline‹, ›OvidSP‹, ›google scholar‹, ›PSYINDEX‹, ›PsycINFO‹ und die elektronische Bibliothek der Universität Regensburg genutzt. Hierbei ergibt sich eine Zahl von über 100 Artikeln aus verschiedenen medizinischen und psychologischen Fachzeitschriften zu dem Themenbereich ›Neuropsychologie – Kognition – Hydrocephalus‹, wobei Studien, die älter als 15 Jahre sind, nur berücksichtigt werden, wenn sie durch Zitation in mehreren jüngeren Studien als wesentliche Grundlagenforschung einzuschätzen sind. Mit enthalten sind aber auch Studien mit sehr kleinen Fallzahlen und Studien, die sich ausschließlich auf Kinder mit Spina Bifida bezogen und einzelne Studien über Tierexperimente zu möglichen Veränderungen des Hirnstoffwechsels durch einen Hydrocephalus. Zu-

sätzlich sind Informationen aus wissenschaftlichen Vorträgen der letzten Jahre sowie Fachbeiträge aus den Publikationen der ASBH in diesen Überblick über den aktuellen Forschungsstand mit eingeflossen.

Von diesen Studien und Übersichtsarbeiten sind einige Arbeiten aufgrund ihrer Qualität, Quantität oder Aktualität hervorzuheben:

Übersichtsarbeiten (Reviews)

- die Übersichtsarbeit des psychologischen Departement der Universität Washington, D. C. von K. Erickson, I. S. Baron und B. D. Fantie, die in einem ›Topical Review‹ zahlreiche Studienergebnisse bis zum Jahr 2000 analysiert haben und für sich beanspruchen, dass »This review summarizes the current knowledge about neurocognitive sequelae of hydrocephalus« (Erickson 2001, 199). Topical Review: neuropsychological functioning in early hydrocephalus. In *child neuropsychology 2001, Vol. 7, No. 4, pp. 199–229*
- eine umfangreiche Arbeit der psychologischen und medizinischen Fakultäten der Universität Barcelona von M. Mataro, C. Junque, M. A. Poca, J. Sabuquillo (2001) Neuropsychological Findings in Congenital and Acquired Childhood Hydrocephalus. In *Neuropsychology Review, Vol. 11 (4), 2001*
- und ein Review aus Großbritannien von P. Chumas, A. Tyagi und J. Livingston (2001) Hydrocephalus – what’s new? In *Archives Disease in Childhood, Ed. 2001, 85, 149–154*

Hervorzuhebende Studien und Befragungen mit hohen Fallzahlen

- eine ausführliche retrospektive Analyse von 119 Patienten fünf Jahre nach der Diagnose veröffentlichten I. Heinsbergen, J. Rotteveel, A. Grotenhuis (2002). Outcome in shunted hydrocephalus children. In *European Journal of Paediatric Neurology 6/2002*
- eine ebenfalls ausführliche Arbeit zum Vergleich der Kinder mit und ohne eine Spina Bifida aus Großbritannien von J. L. Iddon, D. JR. Morgan, C. Loveday, B. J. Sabakian, J. D. Pickard (2004). Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. In *Journal Neurology, Neurosurgery, Psychiatry 75 (8), 1112–1118, 2004*
- eine aufgrund ihrer Aktualität und aufgrund ihrer mit 1459 beeindruckenden Zahl an Patienten in den USA erfolgten Befragung von N. Gupta, J. Park, C. Solomon, D. A. Kranz, M. Wrensch, Y. W. Wu (2007). Longterm outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. In *Journal of Neurosurgery Pediatricas 106, (5)2007*
- Es liegt eine Zusammenfassung zweier umfangreichen Studien des psychologischen Departments der Universität Southhampton, England, von J. Stevenson und I. Pit-ten Cate vor. Stevenson und Pit-ten Cate haben sowohl eine Übersicht

über die aktuellen Forschungsarbeiten erstellt als auch zwei eigene Studien durchgeführt: »A Study of the development, behavioural and psychological characteristics associated with hydrocephalus and spina bifida in middle childhood« (2003) und »A Study of the cognitive basis for educational problems in young adolescents with hydrocephalus and spina bifida« (2003). Beide Studien sind bisher unveröffentlicht, aber neben der 60 Seiten umfassenden Zusammenfassung, die die englische Selbsthilfevereinigung (ASBAH) freundlicherweise zur Verfügung gestellt hat, sind ihre Ergebnisse in den Ratgeber »Your Child and Hydrocephalus. A practical guide for families« eingeflossen.

Repräsentative Untersuchungen

- Da in Schweden Kinder mit Behinderung registriert werden, kann als einzige die Forschungsgruppe aus Schweden repräsentative Untersuchungen anbieten. Von insgesamt sieben Veröffentlichungen schwedischer Arbeitsgruppen aus den Jahren 2005 bis 2008 dienen der hier verfolgten Fragestellung vor allem
- B. Lindquist, G. Carlsson, E.-K. Persson, P. Uvebrant (2005). Learning disabilities in a population-based group of children with hydrocephalus. In *Acta Paediatrica*, Vol. 94, Nr. 7, 2005, 878–883
- B. Lindquist, G. Carlsson, E.-K. Persson, P. Uvebrant (2008). Learning, memory and executive functions in children with hydrocephalus. In *Acta Paediatrica*, 2008, 97 (5)596–601

Studien, die Erkenntnisse der Hirnforschung aus Psychologie und Medizin verbinden

- B. Vinck, Maassen, R. Mullaart, J. Rotteveel (2006). Arnold-Chiari II- Malformation and cognitive functioning in spina bifida. In *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* Nr. 77, 2006, 1083–1086
- Die Arbeitsgruppe Behroze Vachha & Richard Adams aus Dallas, USA:
 - B. Vachha, R. Adams (2004). A temperament for learning: The limbic system and myelomeningocele. In *Cerebrospinal Fluid Research 2004*, 1:6
 - B. Vachha, R. Adams (2004c). Learning efficiency in children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus. In *Cerebrospinal Fluid Research 2004*, 1 (Suppl. 1): S62
 - B. Vachha, R. Adams (2006). Limbic Tract Anomalies in Pediatric Myelomeningocele and Chiari II Malformation: Anatomic Correlations with Memory and Learning – Initial Investigation. In *Radiology* 2006, 240, 194–202

Es ist zum einen augenfällig, dass der weitaus überwiegende Teil der Studien aus den USA, Kanada und England stammen und zum anderen, dass es keine aktuelle deutsche Studie zu diesem Thema gibt.⁵ Es gibt eine deutsche Studie zur Langzeitentwick-

5 Von den dieser Ausarbeitung zugrundeliegenden 121 Studien stammen: 39 aus den USA, 18 aus Kanada, 10 aus Großbritannien, 10 aus Schweden, 10 aus den Niederlanden, 7 aus Japan, 5 aus Frankreich, 4 aus Italien etc.

lung von Kindern mit Hydrocephalus von Lumenta, die auch neuropsychologische Aspekte mit umfasst, vorgetragen 1992 auf einem Kongress und veröffentlicht 1995 (Lumenta 1995). Die einzige jüngere deutsche Studie ist aus dem Jahr 2006 von der Universität Düsseldorf (Wiedenbauer 2006). Sie bezieht sich allerdings auf eine kleine Zahl von zwanzig Kindern mit der besonderen Ätiologie Spina Bifida und Hydrocephalus.

An Erklärungsansätzen hierfür bieten sich folgende Überlegungen an:

- Die Behinderung Spina Bifida hat in Großbritannien und auch in Nordamerika eine wesentlich höhere Inzidenz⁶ und somit auch der Hydrocephalus. Die Problematik könnte aufgrund der Quantität stärker als in Europa im wissenschaftlichen Interesse liegen. Auch könnte dann der gesellschaftliche Druck, die Probleme der Kinder zu sehen und zu behandeln, größer sein.
- Als weiterer Aspekt mag die Geschichte der Neuropsychologie eine Rolle spielen, denn während die Neuropsychologie in Deutschland zu den jungen Disziplinen zählt, ist sie im angloamerikanischen Raum schon viele Jahre etabliert und öffnet sich immer mehr Feldern (Sturm & Herrmann 2000).
- Der Zugang zu dem Patientenkollektiv ist in Deutschland schwierig, weil die Kinder nicht so wie in anderen Ländern an wenigen universitären Zentren behandelt werden, sondern von niedergelassenen Fachärzten und in besonderen Sprechstunden der Kliniken, die aber nicht unbedingt Universitätskliniken sind.
- Auch könnte es sein, dass Forschungsarbeiten in diesen Ländern stärker gefördert werden als in Deutschland.

Wenn fast nur Studien aus dem Ausland herangezogen werden können, stellt sich die Frage der Übertragbarkeit ihrer Erkenntnisse auf Kinder, die in Deutschland medizinisch versorgt, psychologisch untersucht und pädagogisch betreut werden. Da sich die medizinische Versorgung in Nordamerika, Europa und Japan auf einem ähnlich hohen Niveau befindet, dürften die Aussagen zur medizinischen Versorgung zu vergleichen sein. Schwieriger gestaltet sich ein Vergleich der Ergebnisse der neuropsychologischen Forschung, denn es werden auch unterschiedliche Testverfahren benutzt, andererseits ist davon auszugehen, dass jedes Testverfahren auf seinen Kulturkreis adaptiert ist. Die Daten zur Beschulung der Kinder sind nicht zu vergleichen, weil die Schulsysteme

6 Friedrich et al. (1992, 11): »(...) in England (werden) 3–4mal häufiger als in Kontinentaleuropa Kinder mit Spina bifida geboren.« Jacobi et al. (1998, 3) geben für den Raum Frankfurt/M. eine Inzidenz von 0.63 auf 1.000 Geburten an, wogegen die USA eine Inzidenz von 1–2 auf 1.000 Geburten und Nordirland gemeinsam mit dem nördlichen United Kingdom eine Inzidenz von 2.5 auf 1.000 Geburten aufweist. Jacobi et al. (1998, 4) zitieren eine epidemionologische Studie von 1991, nach der für *alle* Neuralrohrdefekte im United Kingdom und in Irland eine Inzidenz von 2.4 bis 3.8 auf 1.000 Geburten erhoben worden war während sie in Kontinentaleuropa 1.5 auf 1.000 Geburten betrug. Frey, L. & Hauser, W. A. (2003, 6): »Within continental Europe (...) rates of both anencephaly and spina bifida are higher in the Britis Isles than on the Continent.« Auch die Organisation ASBAH ist um ein Vielfaches größer als die deutsche ASBH. So hatte die ASBAH 2007 ein ›total incoming resources‹ von 3,1 Mill. Pfund (www.asbah.uk, Internetzugriff am 17.3.08) und damit ein vierfach höheres Finanzvolumen als die deutsche ASBH.