



Langzeitergebnisse bei frühkindlichem Hydrocephalus

Preuß, A. Kutscher, M. Weißer*, G. Gräfe*, J. Meixensberger, U. Nestler

linik und Poliklinik für Neurochirurgie

diatrische Neurochirurgie

linik und Poliklinik für Kinderchirurgie

Leipzig, 11.05.2018, 14:00 Uhr, AÖD

Diagnose: Kind mit Hydrocephalus

Problem: Beratung der Eltern

Prognose für das Kind?

Folgen durch Erkrankung und Therapie?

**Datenlage zum Thema „long-term outcome“
spärlich - oft gemischte Kollektive oder nur
mittelfristige Ergebnisse**

Diagnose Hydrocephalus - Natürlicher Verlauf

Historische Zahlen von Lawrence et al. (1962):

Mortalität 48.8%

OP-Letalität 57%

Überlebenswahrscheinlichkeit bei Diagnose < 3. Lebensmonat: 20-23%

THE NATURAL HISTORY OF HYDROCEPHALUS

DETAILED ANALYSIS OF 182 UNOPERATED CASES

BY

K. M. LAURENCE* and STEPHEN COATES

*From The Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London,
and the Welsh National School of Medicine, Cardiff*

(RECEIVED FOR PUBLICATION APRIL 9, 1962)

Diagnose Hydrocephalus - Natürlicher Verlauf

Historische Zahlen von Lawrence et al. (1962):

Neurologisches Outcome:

32.1% keine Beeinträchtigung

19.7% leichte Einschränkungen

28.4% schwere Behinderung

19.8% schwerster Pflegefall, bettlägerig und
quadriplegisch

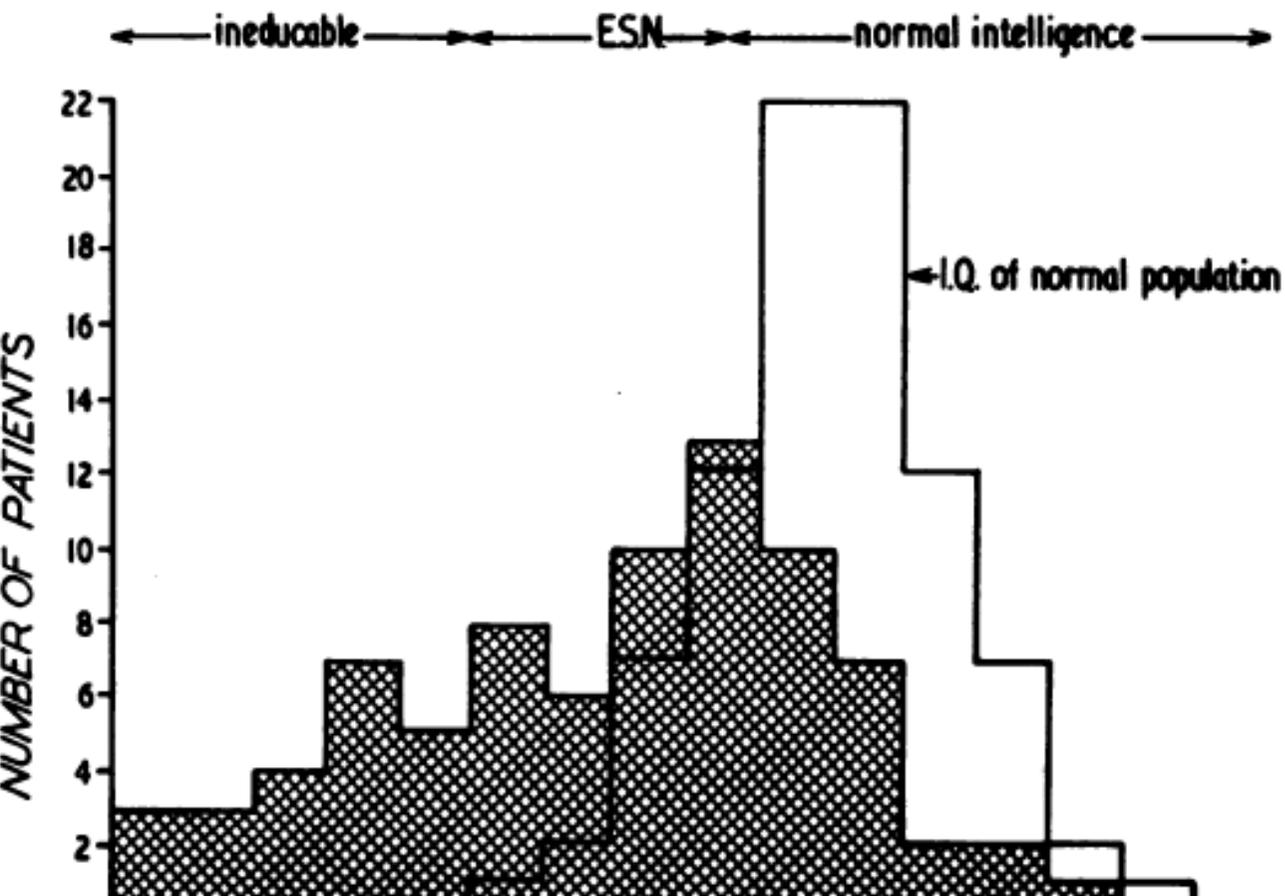
Blindheit oder ausgeprägte Sehstörungen: 21-33%

Diagnose Hydrocephalus - Natürlicher Verlauf

Historische Zahlen von Lawrence et al. (1962):

IQ bei 38% > 85 (normal)

IQ bei 27% < 50



Diagnose Hydrocephalus - Natürlicher Verlauf

Historische Zahlen von Lawrence et al. (1962):

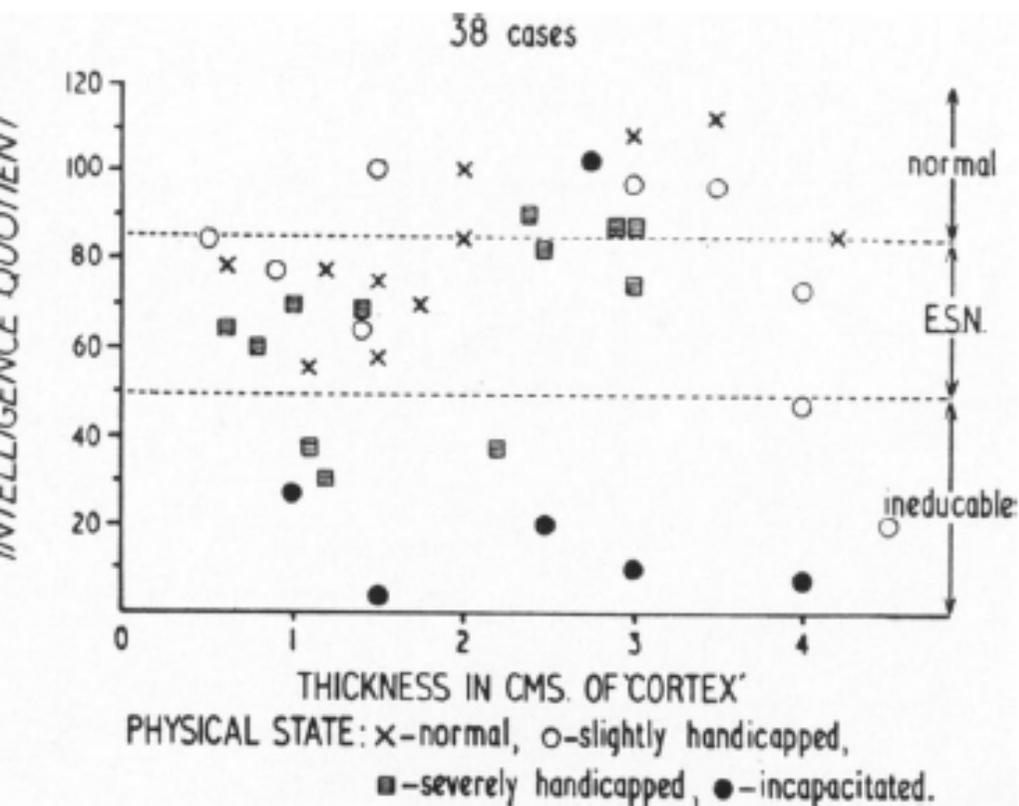


FIG. 14.—Distribution of intelligence assessments plotted against thickness of the cortex. No relation is shown. There is also no relation between the physical state and the cortical thickness.

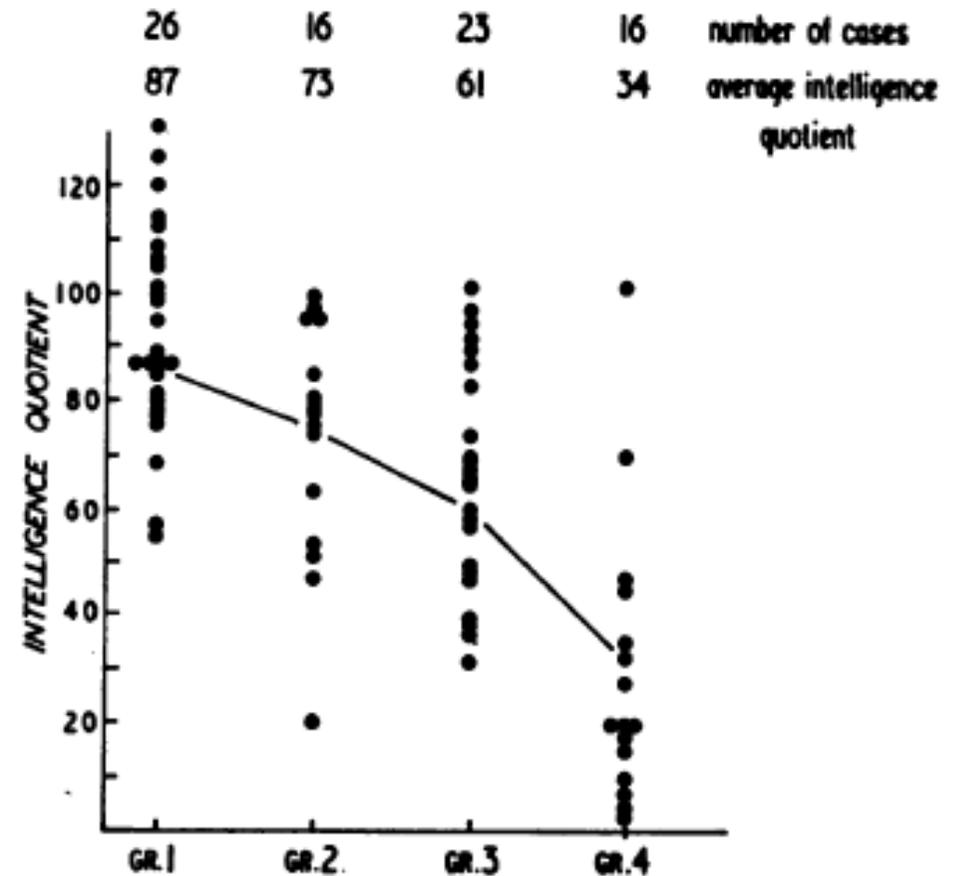
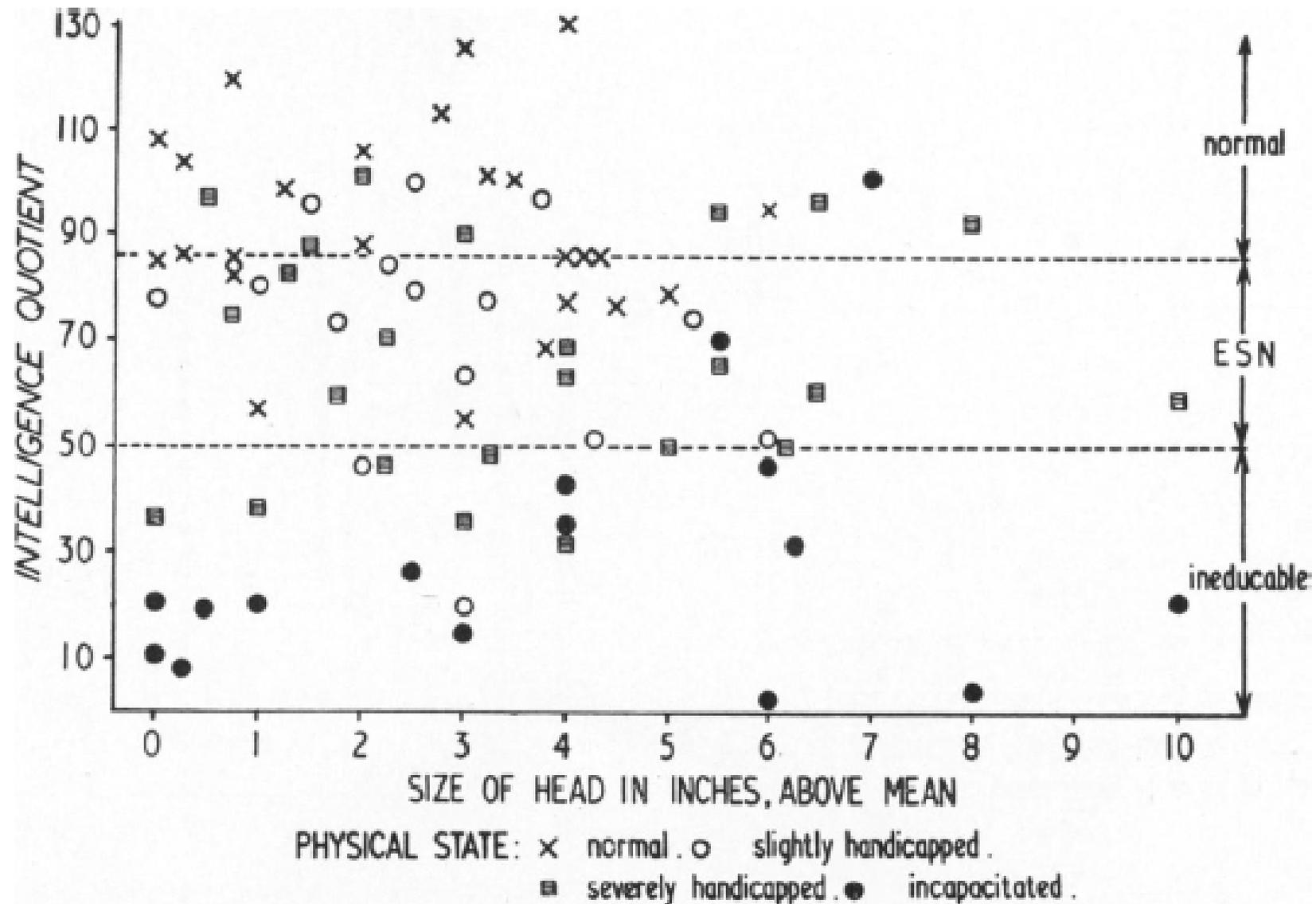


FIG. 15.—Relation between physical disability and intelligence assessments. There is a high negative correlation with the more physically handicapped being also the less intelligent. The line links the mean I.Q. of each group.

Diagnose Hydrocephalus - Natürlicher Verlauf

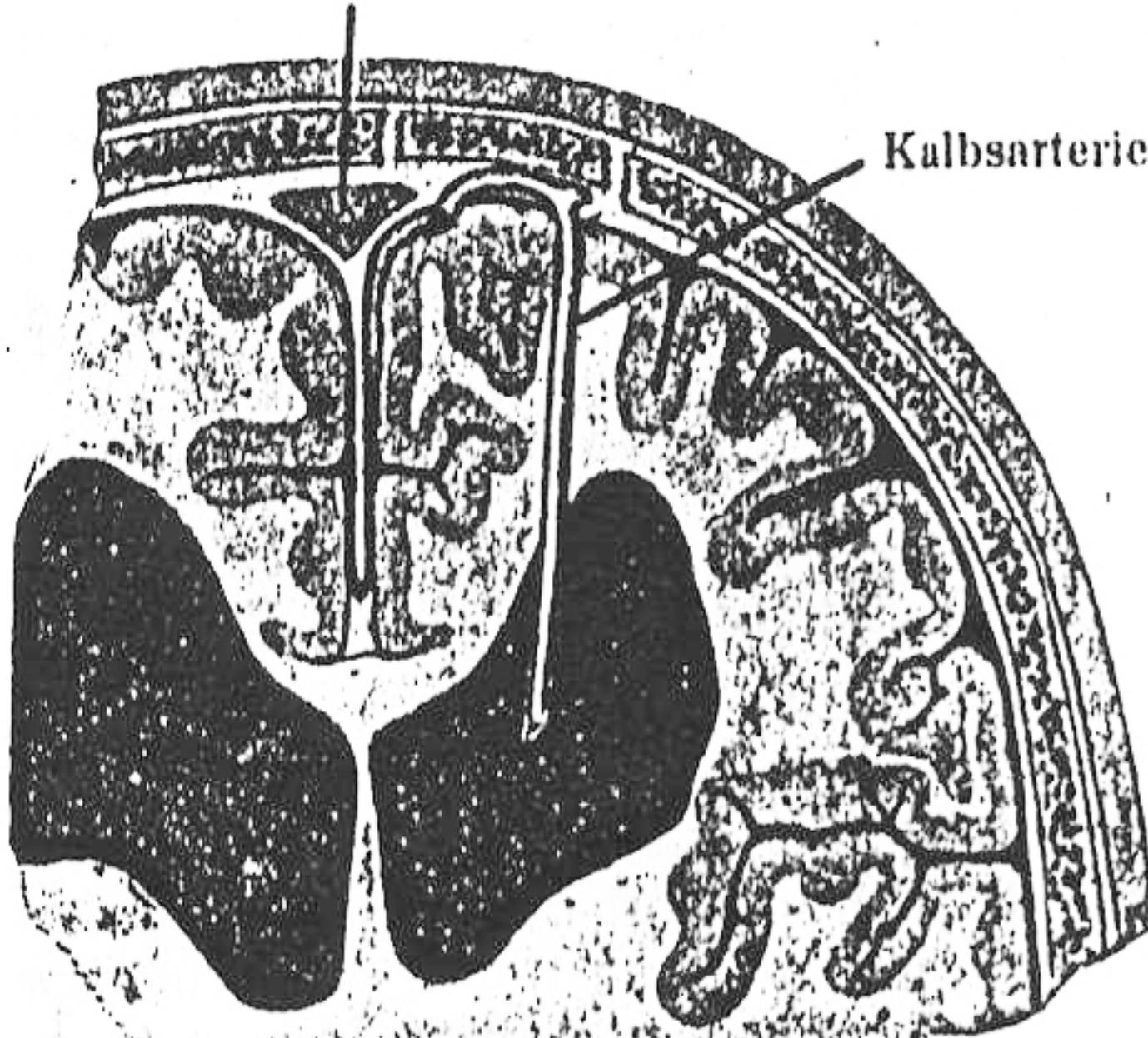
Historische Zahlen von Lawrence et al. (1962):



herapie??

Sin. sagitt. super.

Kalbsarterie



herapie??

Chirurgischer Verlauf mit Shuntversorgung

Langzeitverlauf: Shunt-Funktion in der Literatur

pädiatrische Patienten sind „high-risk group“:

Shunt-Funktionsraten bei kongenitalem Hydrozephalus: 83.8%

Shunt-Funktionsrisiko bei Dysraphien: 76.9%

Schwere der Behinderung von der Grunderkrankung abhängig

„high-risk group“ 30% pädiatrische Patienten unter < 17 Jahren

Shunt-Funktionsrate long-term follow-up median 6.5 Jahre

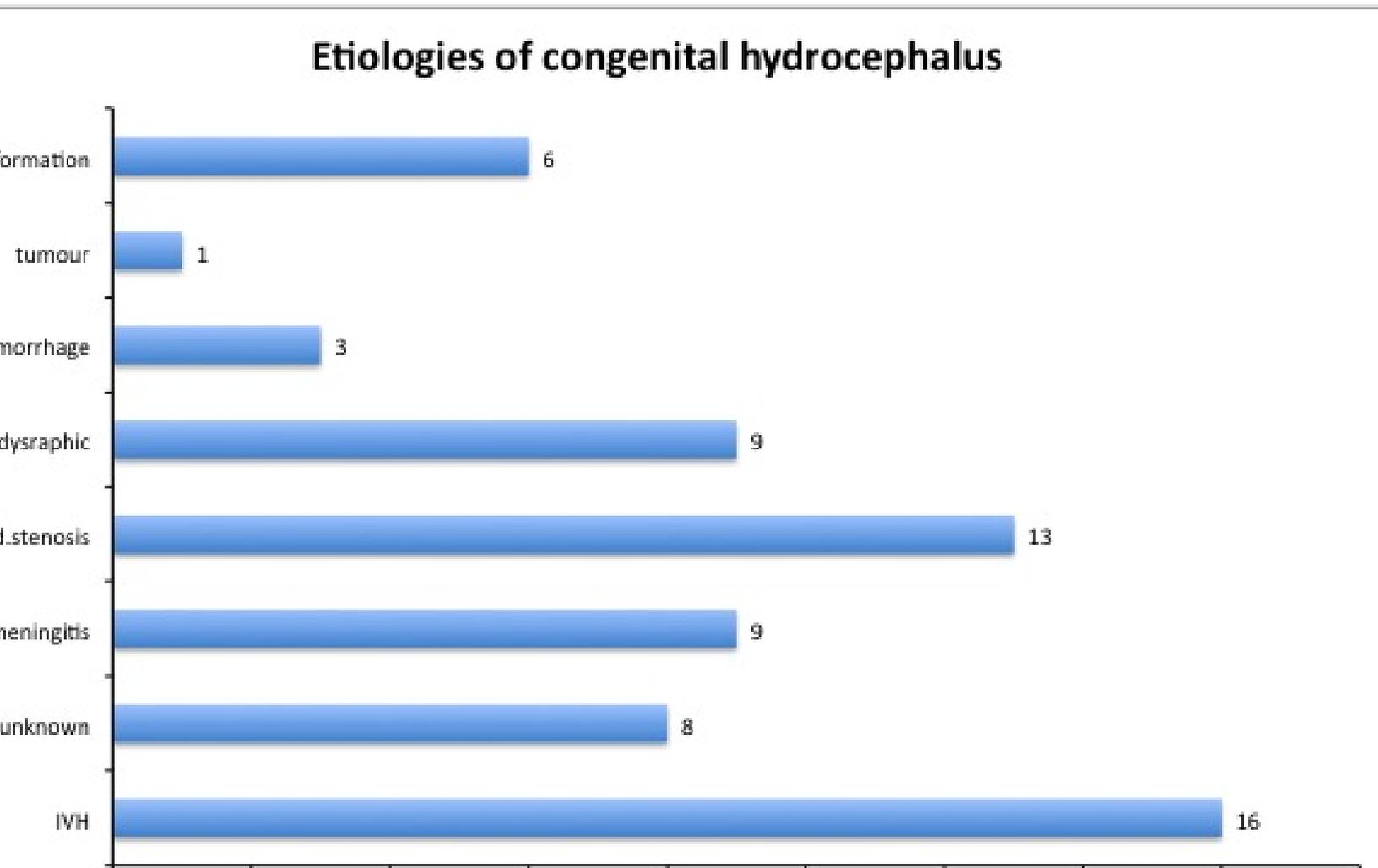
ngzeitverlauf: Shunt-Funktion in der Literatur

complications and morbidity		data in literature	comment on biases
obstruction	number of shunt revisions per patient	2.7 at 24.2 years [4] 4.2 at 20 years [26] 2.7 at 17 years [49]	duration-dependent; rates of revision also reflects the closeness of follow-up
	Event-Free Survival at 1 year	70% [8,51] 62% [46] 80% [4]	depends on the age at insertion and the number of prematures shunted
	Event-Free Survival at 10 year	35% [51], 48% [4]	few data on the very long term
copy failure rate	Event-Free Survival at 5 years	62% [22] 45% [23]	few data on the very long term
infection	per surgery	0.17% [52] 7.9% [11] 8.4% [46]	depends on definition criteria, selection of patients and duration of follow-up
	per patient (long term)	15.6% [4] 37.5% [37]	depends on duration of follow-up
	per surgeon (range within a team)	5.2-12.2% [9] 7-9.4% [53] 6.1-11.7% [11]	significant differences between surgeons [53]; NS[9,11]
	actuarial incidence	8.5% at 1 year [8] 20.3% at 10 years [9]	very few data on long-term incidence
dependence	overall	3.2% [54] 9% [55]	depends on etiology of hydrocephalus and eagerness to remove the shunt
mortality	successful endoscopy when shunt malfunction	77% of attempts [15] 64% [14]	reflects selection of patients
	overall	1.22 [56] 14.6% [57]	depends whether tumors are included or not
	non-tumoral mortality	8.6% [58] 13.7% [49]	depends on duration of follow-up and intercurrent events in debilitated patients
neurological morbidity	shunt-related	0 [48] 2.9% [26] 3.65% [57]	depends on duration of follow-up; impact of staff and patient education
	motor handicap	30% [30] 34.2% [56] 60% [36]	series with spina bifida
	low IQ	12.5% [47] 54.2% [48]	selection bias for testing
	normal schooling	38% [43] 30% [36] 79% [26]	depends on tolerance of schooling system
	no schooling	5.5% [4] 9% [30] 9% [36]	depends on tolerance of schooling system
	visual	25% [36] 33% [59] 83% [35]	depends on how thoroughly examined
	pregnancy	14.5% [4] 20.6% [37]	impact of early age of shunting
epilepsy	2%/year [60] 6.5% [4] 14% [30] 25% [57] 30% [36] 32% [39]	associated with severe initial disease and poor outcome	

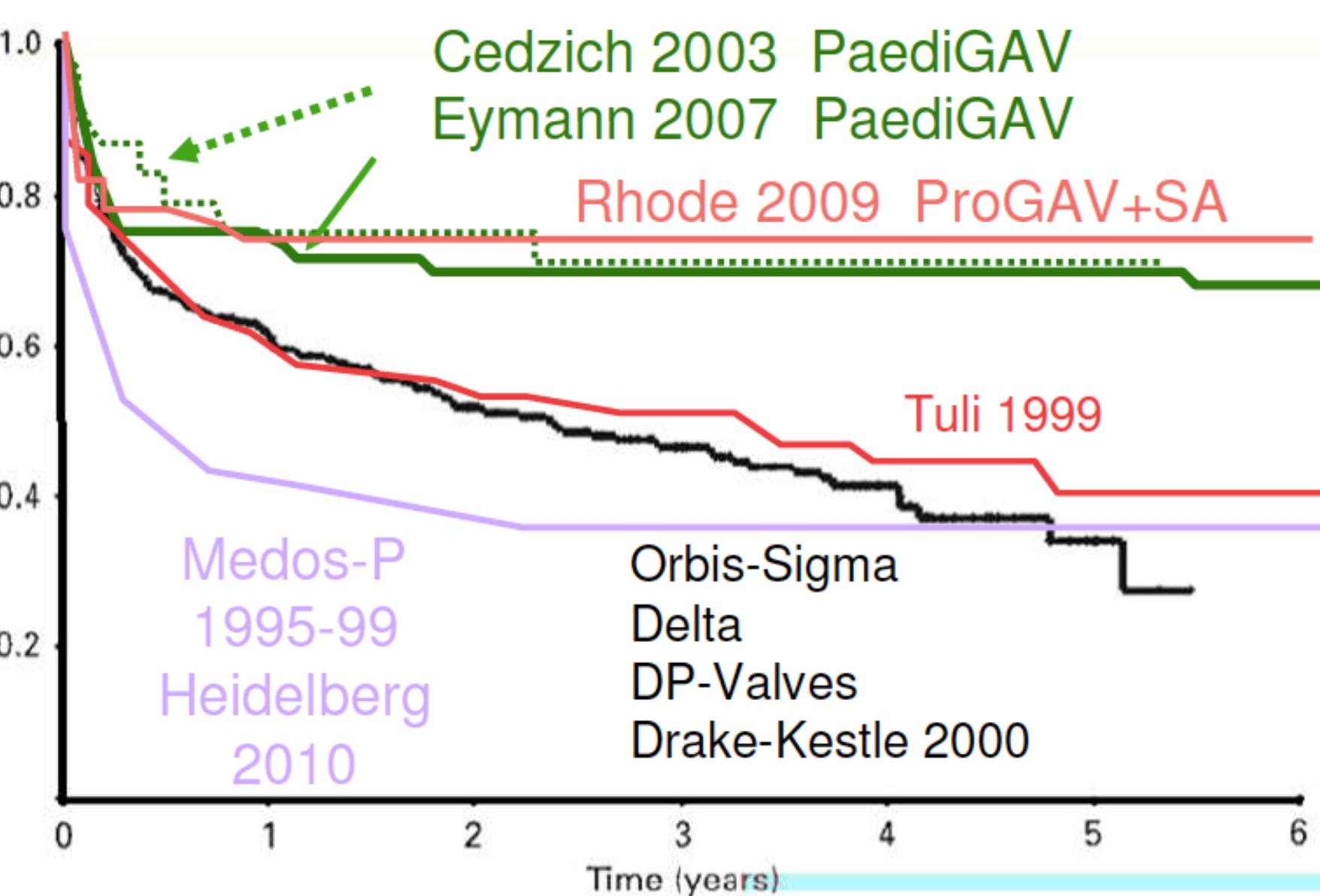
Langzeitverlauf bei Hydrocephalus-Therapie

Leipzig: 65 Patienten mit Operation bei Hydrocephalus < 1 LJ, geboren 1971-1980

Alter 25...42 Jahre (Median 32 Jahre) bei letzter Untersuchung



Langzeitverlauf: Was passiert mit dem Shunt?



Kestle et al.: *Pediatr Neurosurg* 2000; 33:230-236

Cedzich et al: *Zentralblt Neurochir* 2003; 64:51-57

Eymann et al: *Neurosurgery 3 Suppl Pediatrics* 2007; 106:179-184

Rohde V, Haberl EJ. *J Neurosurg Pediatrics*

ngzeitverlauf: Was passiert mit dem Shunt?

Dysfunction-free primary shunt and valve survival

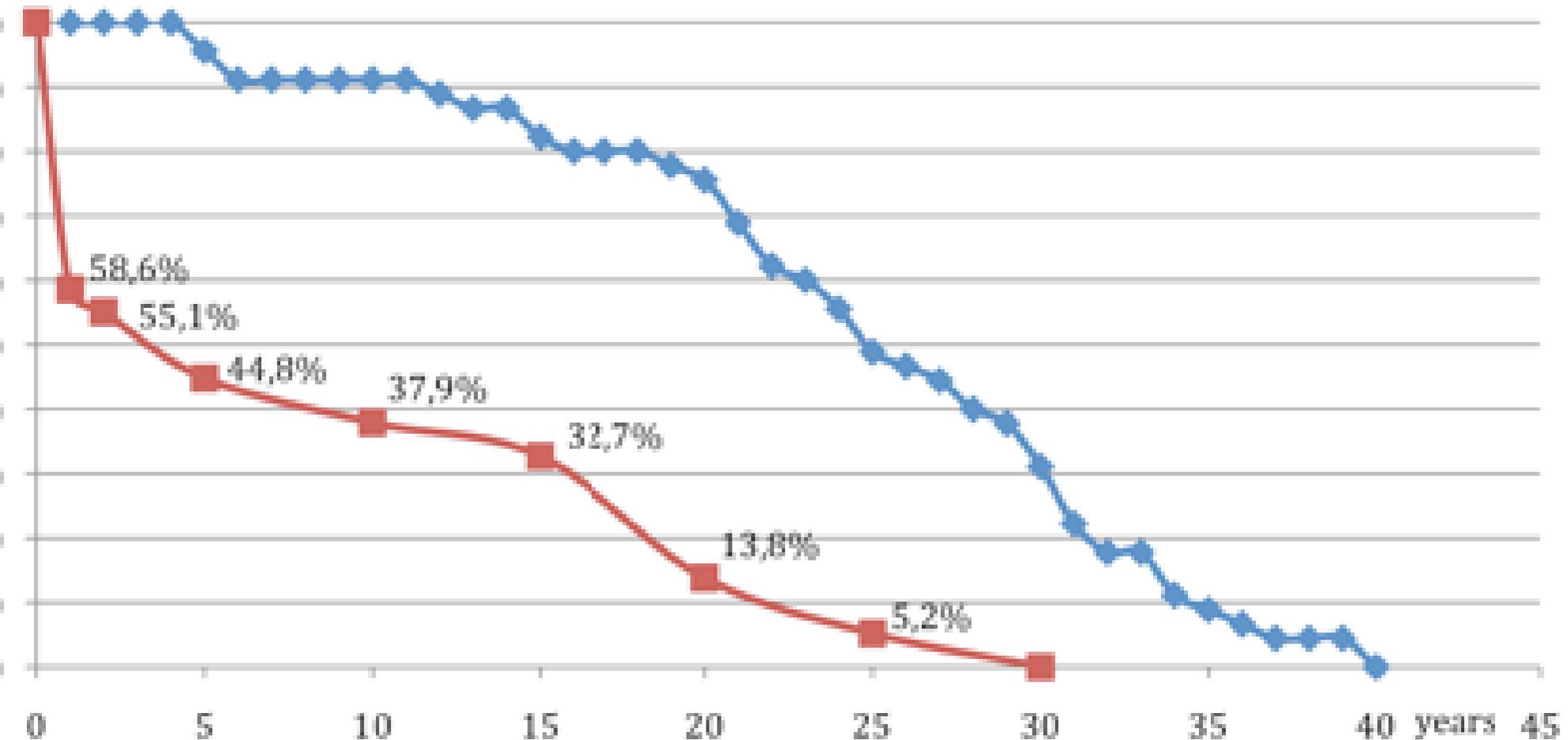


Figure 2: Kaplan-Meier survival plot showing dysfunction-free primary shunt and valve survival over 45 years.

ngzeitverlauf: Was passiert mit dem Shunt?

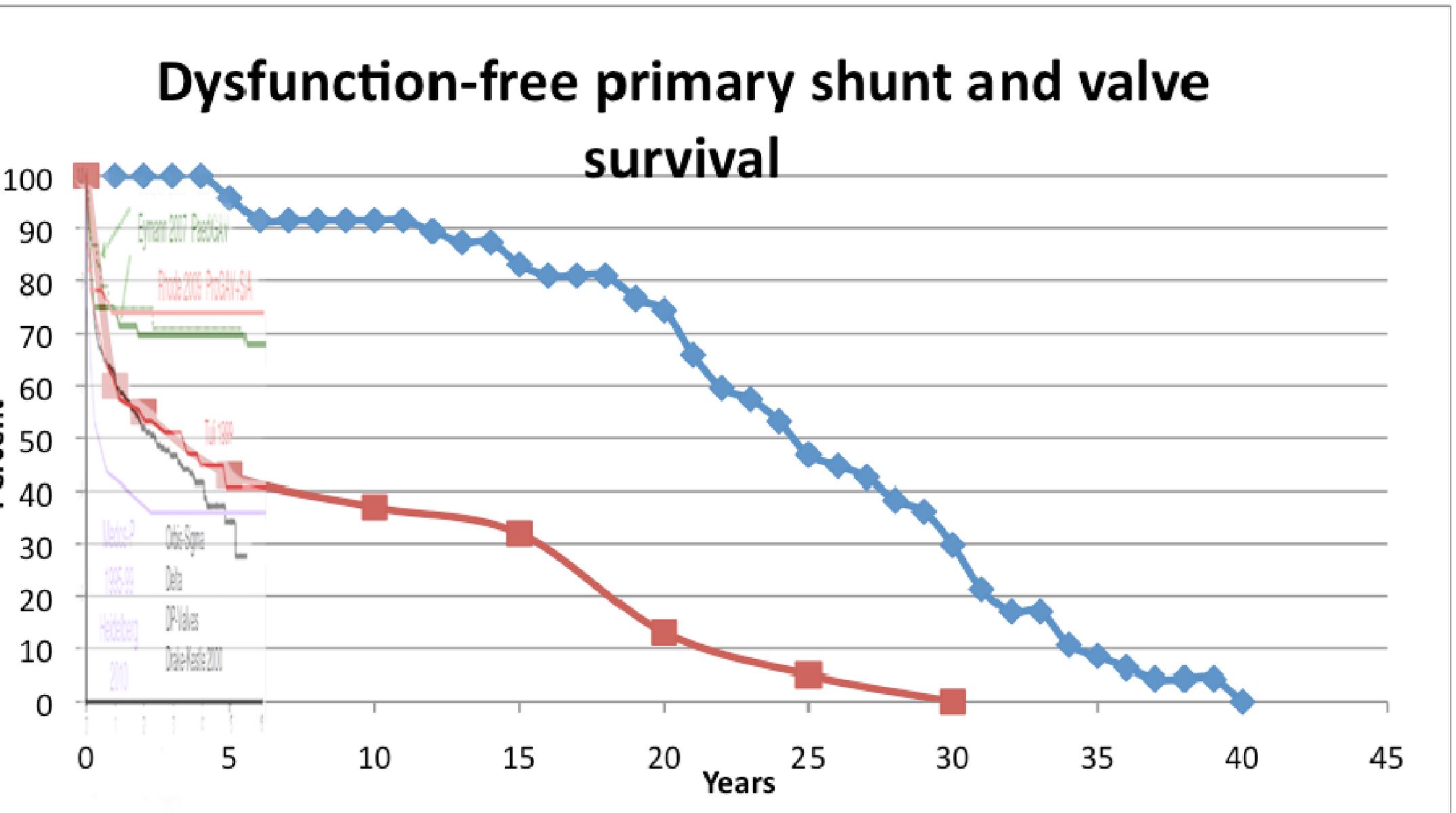


Figure 2: Plover Graph - Ventilationsfall im Zeitverlauf

ngzeitverlauf: Was passiert mit dem Shunt?

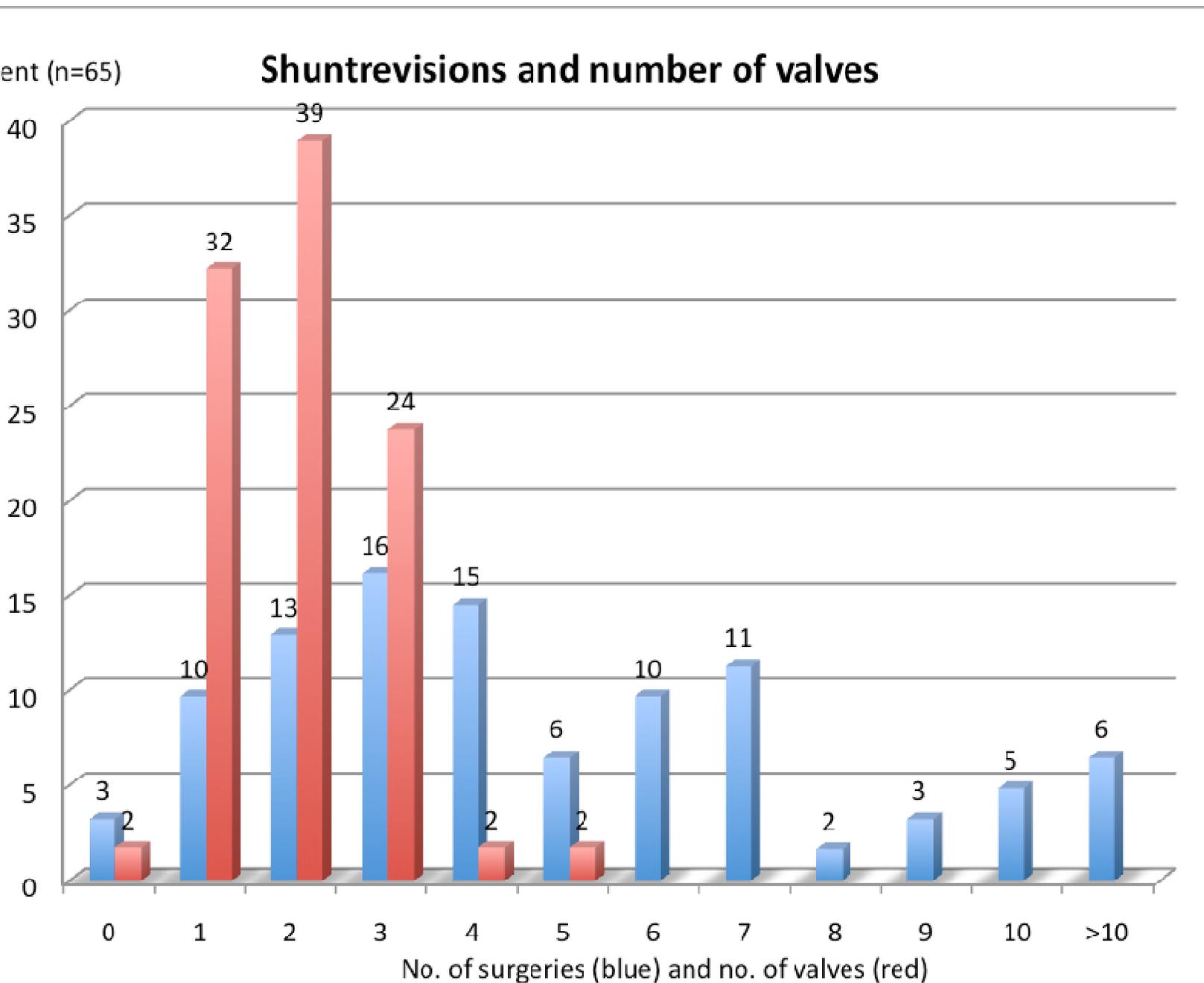


Fig. 3:

Rote Balken - Anzahl der Ventile je Patient

Blaue Balken - Anzahl der OPs je Patient

ngzeitverlauf: Was passiert mit dem Shunt?

Anzahl der shuntbedingten Eingriffe

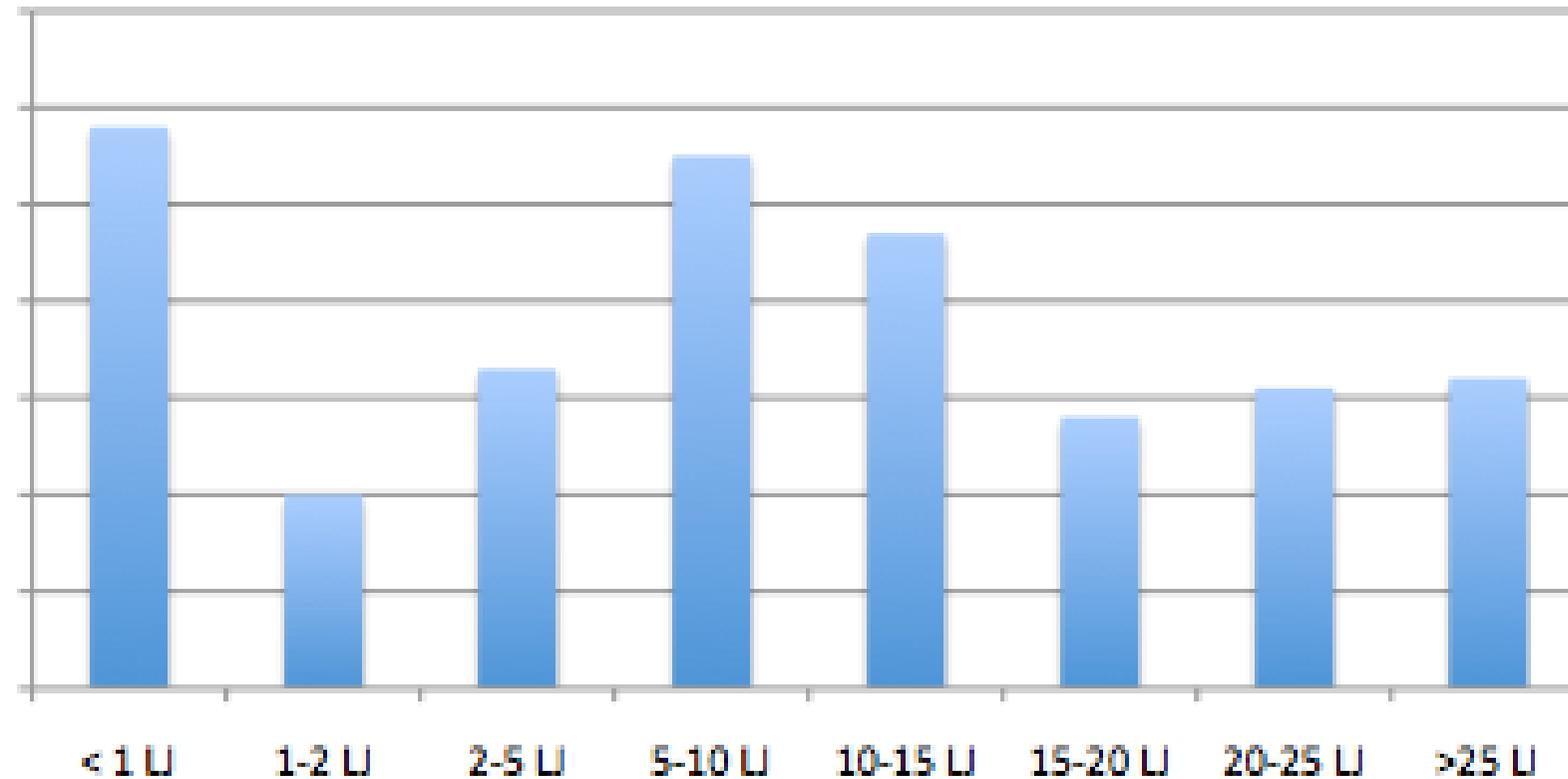


Fig. 3: Anzahl der OPs im Alter

Patienten mit VA-Shunt (n=18) benötigten 140

0% der Patienten werden shunt-unabhängig!!

Langzeitergebnisse nach Shuntversorgung

Was wird aus dem Kind?

Was wird aus dem Kind? - Allgemein

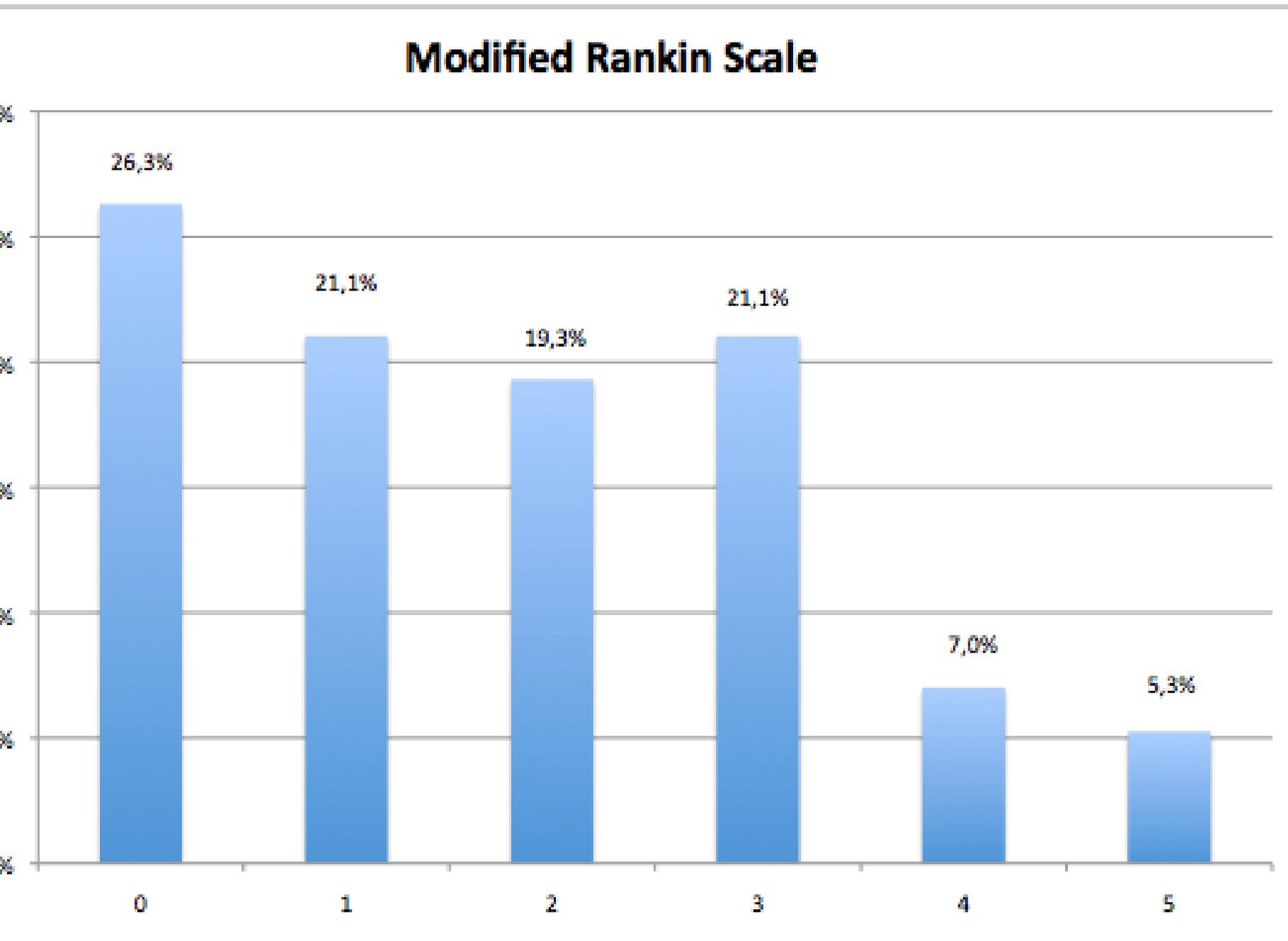
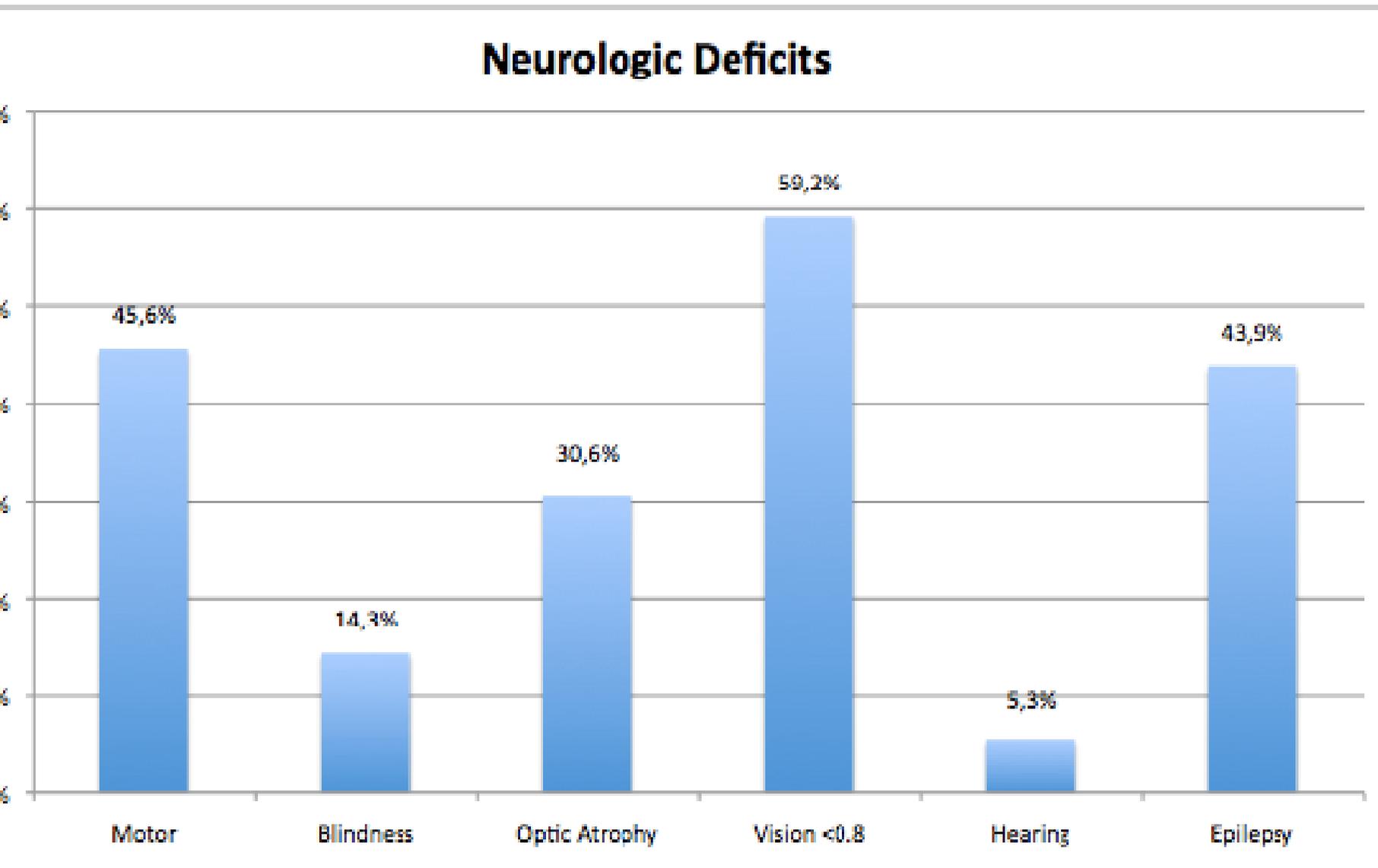


Fig.5: Modified Rankin Scale
47.4% have a good outcome (score 0 or 1). 26.3% have no impairment (score 0).

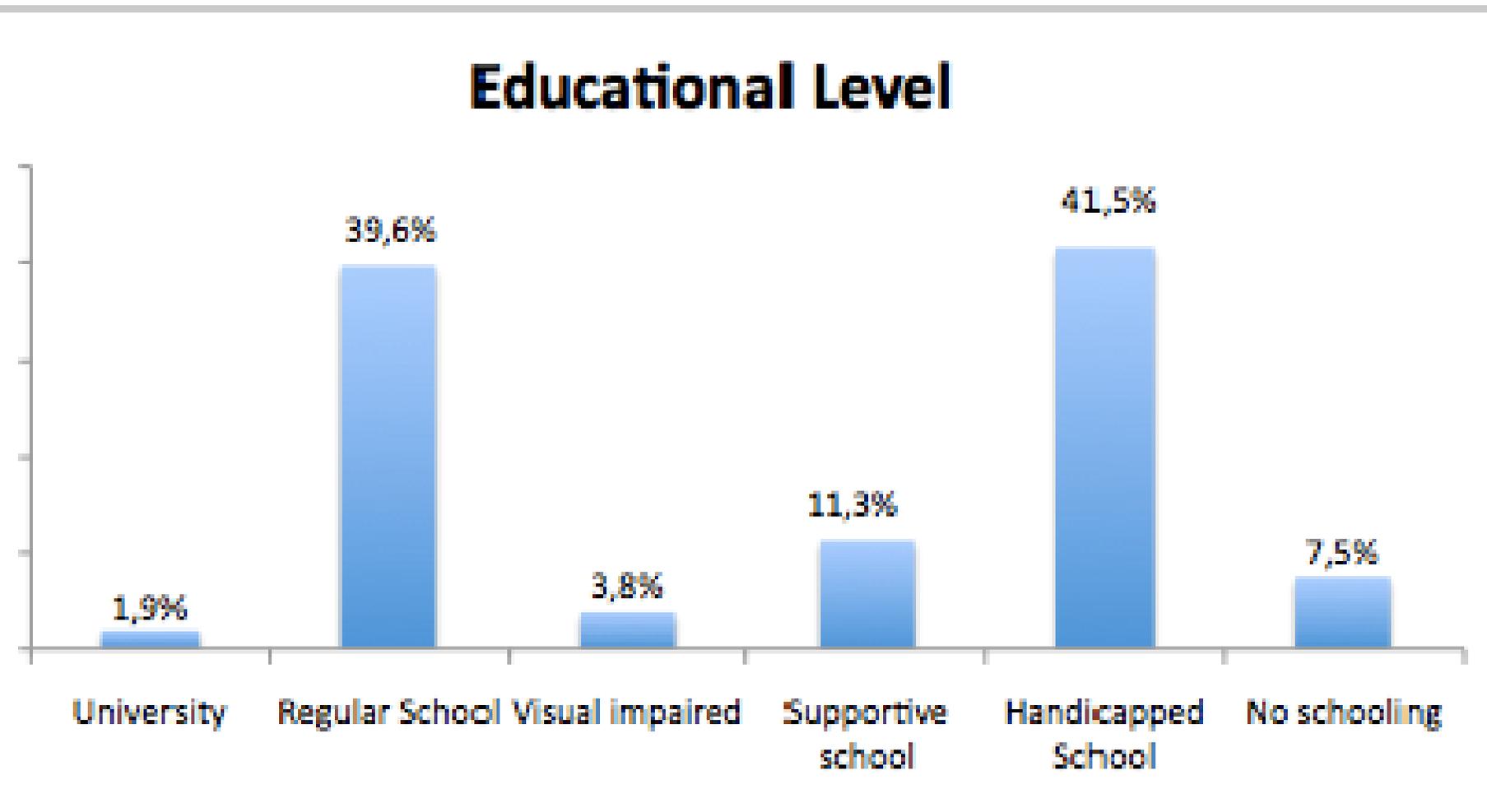
Was wird aus dem Kind? - Neurologie

Fig.6: Neurologic outcome
Distribution of neurologic, visual and hearing deficits in all shunt-operated patients.



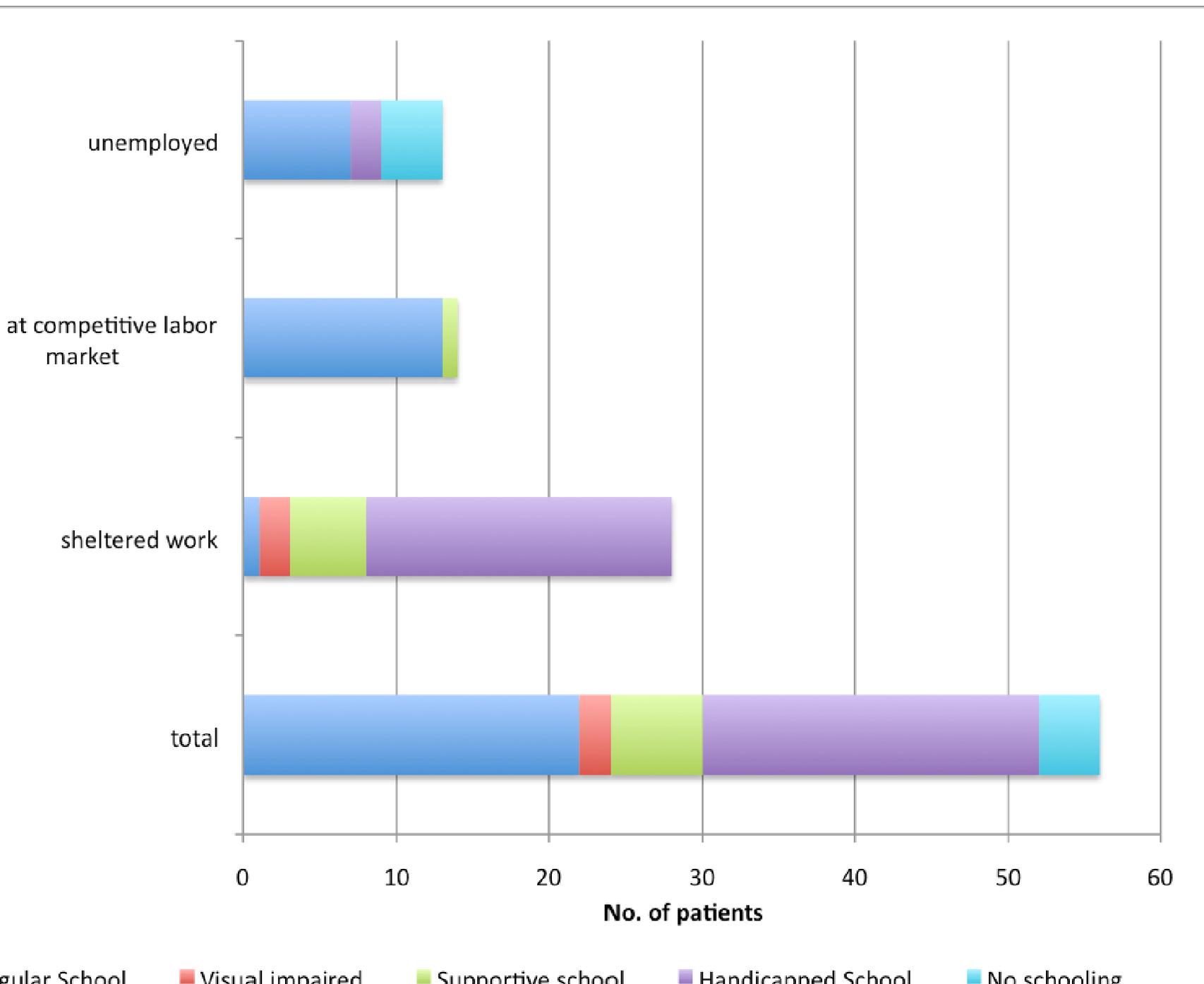
Was wird aus dem Kind? - Schulbildung

Fig. 7: Summary of educational outcome of long-term survivors (n=53). 45.3% finished schooling in regular schools or as visually impaired.



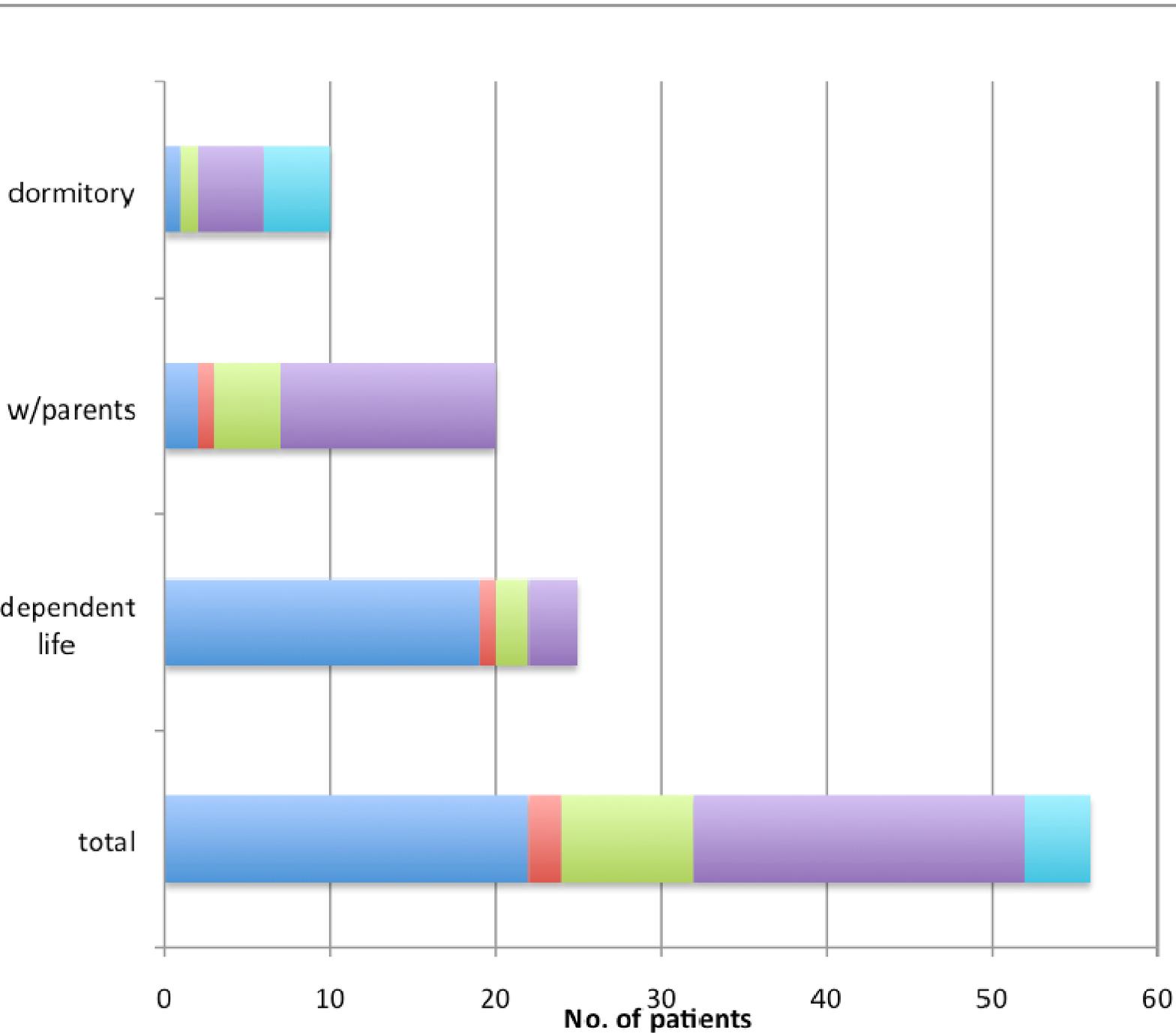
Was wird aus dem Kind? - Sozial und Beruf

Fig.8: Summary of professional outcome (n=56).



Was wird aus dem Kind? - Sozial und Beruf

Fig.9: Summary of social out
(n=56).



Risikofaktoren im Langzeitverlauf

gleichzeitige Shuntfunktionsstörung!

im Erwachsenenalter: $\approx 10\%$ der Patienten mit
Hörstörung als einziges Symptom einer
Shuntfunktionsstörung

Stauungspapille nur bei $< 10\%$ Patienten

Dezonnektion / Katheterbruch garantiert keine
Shuntfreiheit

VA-Gebühren für die Durchführung von...

Zusammenfassung

1938-1957

3.8% Mortalität

3.2% Überlebende schwer behindert

5% mit IQ < 50

2% der Überlebenden ohne Behinderung

0% funktionell blind

1971-1987

- 8.6 - 14.6% Mortalität

- 45% der Patienten selbständig leben

- ca. 1/4 ohne Beeinträchtigung (mRS=1)

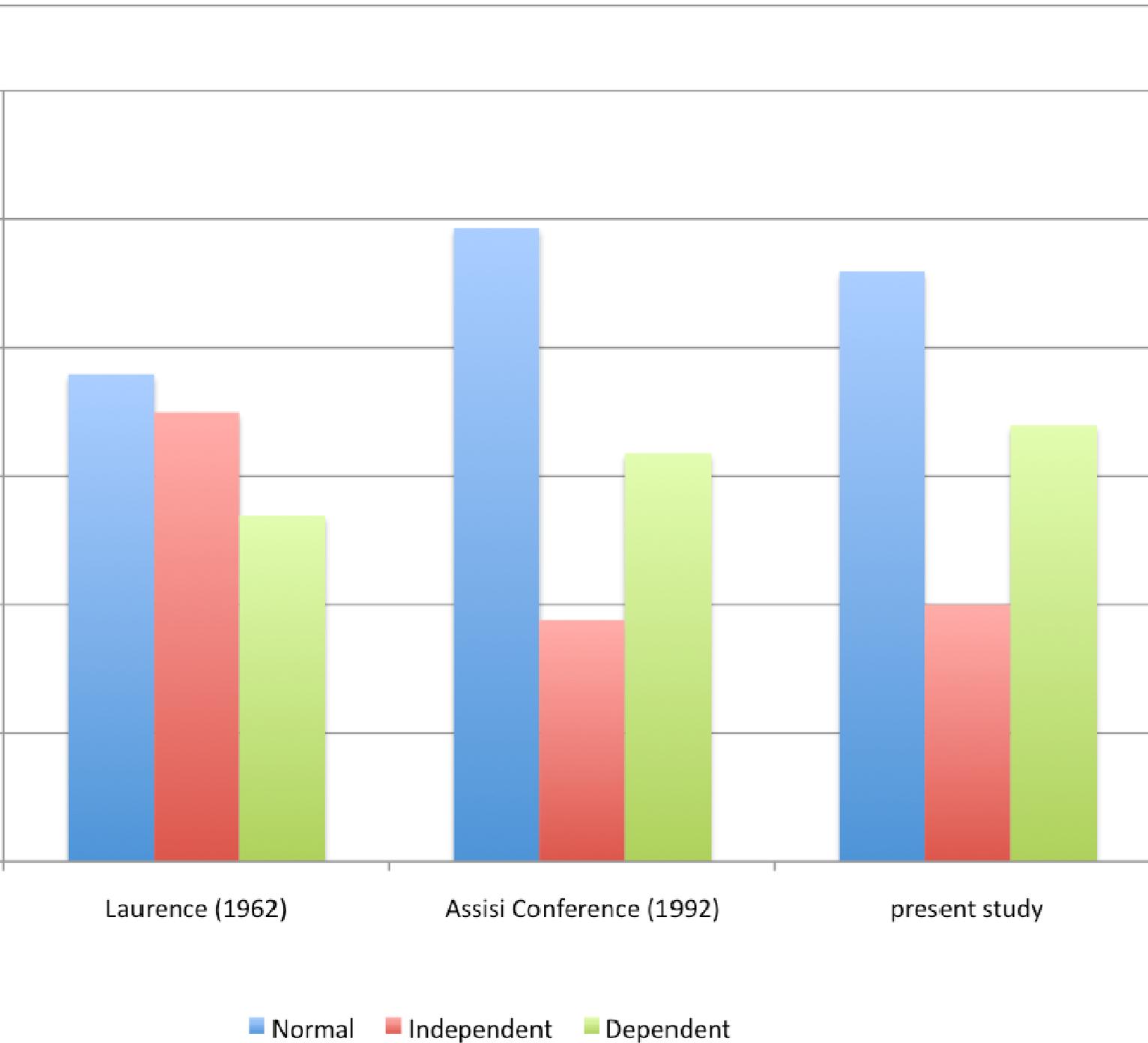
- <10% professionell pflegebedürftig

- 40% mit normaler Schulbildung

- 14% funktionell blind - 9% spät sekundär

Zusammenfassung

Fig.10: Comparison of overall outcome of different eras of neurosurgery



Zusammenfassung

Patienten mit postmeningitischem Hydrocephalus
schlechteste Subgruppe

frühe Revisionen und Anzahl der Revisionen ohne
Einfluß auf das Outcome

„Asymptomatische“ dekonnectierte Shunts:
besonderes Augenmerk!!

im Erwachsenenalter: $\approx 10\%$ der Patienten mit
Sehstörung als einziges Symptom einer
Shuntfunktionsstörung

azit

Patienten mit shuntabhängigem Hydrocephalus
benötigen engmaschige Betreuung lebenslang

umindest jährliche Augenarztkontrolle

zweijährige Vorstellung Neurochirurgie

MRT bei Symptombefreiheit alle 2-5 Jahre



vielen Dank!

Matthias Preuß

Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie
pädiatrische Neurochirurgie
Universitätsklinikum Leipzig AÖR

E-Mail: preuss@kinderneurochirurgie-leipzig.de

Web: kinderneurochirurgie-leipzig.de

