

15 Erkrankungen und Fehlbildungen des Nervensystems

Untersuchung der Reflexe s. Kap. 3.3.17

Meningitis s. Kap. 24.1

Asphyxie s. Kap. 8

15.1

Neurologische Symptome

Zur gründlichen Untersuchung des Neugeborenen gehört die Beurteilung von

- **Reflexen**, also automatischen Reaktionen,
- **Verhalten**, also spontanen Aktionen,
- **Leistungen**, z. B. Saugen und Trinken,
- **Muskeltonus**.

Diese Punkte werden durch den Wachheits- und Sättigungsgrad eines Neugeborenen beeinflusst. Vor allem die Spontanbewegungen und die Leistungen ändern sich und dürfen **nur im Zusammenhang beurteilt** werden: z. B. ein Neugeborenes, das direkt nach einer Mahlzeit schlaff ist, kaum zu wecken ist und kaum saugt, ist anders zu beurteilen als eines, das sich nach 4 Stunden Schlaf genauso verhält.

Wenn Erkrankungen oder Fehlbildungen des Nervensystems vorliegen, deutet sich dies durch eine Vielzahl von teilweise uncharakteristischen Symptomen an. Wenn solche Alarmzeichen einzeln oder gar kombiniert beobachtet werden, ist daher das Kind erneut genau zu untersuchen.

Sehr bedenkliche Alarmzeichen, die auf eine bedrohliche Symptomatik hinweisen, meist auf Hirndruck bzw. Hydrozephalus, sind:

- die Kombination des Sonnenuntergangs-Phänomens mit Erbrechen, weiten Schädelnähten und einem schnell zunehmenden Kopfumfang,
- das Auftreten und vor allem Wiederauftreten von Atemproblemen und Apnoen.

Neurologische Alarmzeichen

- Konstante Übererregbarkeit
- Apathie, Lethargie oder Bewegungsarmut
- Fütterungsschwierigkeiten, die über die normale Anpassung hinausgehen
- Dauerhafte Haltungsabweichungen des Kopfes oder Blickabweichung
- Konstante Asymmetrie bei Bewegungen oder Muskeltonus
- Opisthotonus (nach hinten gerichtete Kopfhaltung, auch in Ruhe)
- Apathie und Bewegungsarmut
- „Floppy infant“ (sehr schlaffer Muskeltonus, auch im wachen Zustand)
- Hyperexzitabilität (= Übererregbarkeit des Nervensystems), Zitterigkeit
- Krampfanfälle
- Ungewöhnliches, abnormes oder fehlendes Schreien
- Gespannte bzw. vorgewölbte Fontanelle
- Mikrozephalie oder Makrozephalie

15.2

Hydrozephalus

Leitsymptome

- **Großer Kopf**, eventuell **Geburtshindernis**
- **Weite Schädelnähte**
- **Zu schnelles Kopfwachstum**
- **Sonnenuntergangssphänomen: Pupille „geht unter“**
- **Neurologische Auffälligkeiten**

15.2.1 Ursachen

Ein Hydrozephalus („Wasserkopf“) liegt vor, wenn die Liquorräume erweitert sind. Man unterscheidet den **Hydrozephalus mit Liquorzirkulationsstörung**, bei dem durch ein Abflusshindernis im Liquorsystem oder durch eine Störung der Liquorresorption in den äußeren Hirnhäuten ein Aufstau

von Liquor entsteht, vom **Hydrocephalus e vacuo**, bei dem zugrunde gegangene Hirnareale durch Liquor ersetzt werden.

Beim Hydrozephalus mit Liquorzirkulationsstörung ist der **Hirndruck** gesteigert, das Kopfwachstum ist schnell, der Kopfumfang ist zu groß. Beim Hydrocephalus e vacuo ist der Hirndruck normal, das Kopfwachstum ist durch die Zerstörung von Hirngewebe eher reduziert, der Kopfumfang ist zu klein.

Beim **angeborenen Hydrozephalus** handelt es sich überwiegend um einen inneren Hydrozephalus, bei dem die Hirnventrikel erweitert sind, also vermehrt Flüssigkeit enthalten. In den meisten Fällen besteht eine Abflussbehinderung im Aquädukt, also unterhalb des dritten Ventrikels. Ursache kann eine Fehlbildung aus unklarer Ursache sein, aber auch Infektionen (Toxoplasmose) können eine solche Stenose bereits intrauterin hervorrufen. Ferner ist ein Hydrozephalus ein begleitendes Symptom bei der Myelomeningozele (MMC) und bei einigen anderen Fehlbildungssyndromen. Auch nach intrauterinen und postnatalen Hirnblutungen kann es durch Blutgerinnsel zu einem Hydrozephalus kommen.

Der **Hydrocephalus e vacuo** tritt nach Hirnblutungen, Hirninfarkten, Hirnschädigungen, Sauerstoffmangel und Durchblutungsstörungen und nach Hirnschädigungen durch Infektionen (z. B. Röteln, CMV, Toxoplasmose) auf.

15.2.2 Klinische Zeichen

Der Ausprägungsgrad des Hydrozephalus kann sehr unterschiedlich sein, je nach dem Ausmaß und der Ursache der Stenose.

Die schwerste Form ist der **Hydranenzephalus**. Hierbei kommt es pränatal durch einen Verschluss der beiden inneren Halsschlagadern zu einem Verlust des Großhirns und dem Ersatz durch Liquor. Nach der Geburt treten sehr häufig Atemstörungen auf, an denen ein Großteil der Kinder auch verstirbt.

Wichtigstes klinisches Zeichen des Hydrozephalus im engeren Sinne ist der vergrößerte Kopfumfang, vor allem aber das schnelle Wachstum des Kopfes (► Abb. 15.1). Als Zeichen des Druckes können die Schädelnähte weit auseinanderstehen, und die Fontanellen sind sehr groß.



► Abb. 15.1 Hydrozephalus.

Als Zeichen des Druckes auf die Augenmuskelnerven haben die Kinder oft einen dauerhaften Blick nach unten, d. h. man sieht oberhalb der Pupille ein Stück weiße Bindehaut. Dieses Symptom wird als **Sonnenuntergangsphänomen** bezeichnet. Ferner sind viele der Kinder bereits bei der Geburt neurologisch auffällig, indem die Neugeborenenreflexe nicht normal ablaufen, die Kinder auffallend schlaff oder steif sind und Trinkprobleme auftreten.

15.2.3 Diagnostik

Die Diagnose wird in vielen Fällen bereits durch eine pränatale Ultraschalluntersuchung gestellt. Ansonsten wird bei einem entsprechenden Verdacht, vor allem bei einem vergrößerten Kopfumfang, eine **Ultraschalluntersuchung** beim Kind vorgenommen. Man kann dabei die Größe des Ventrikelsystems gut ausmessen. Darüber hinaus wird man bei einem manifesten Hydrozephalus auch eine Kernspintomographie vornehmen, um auch diejenigen Bereiche beurteilen zu können, die sich der Sonografie entziehen.

15.2.4 Therapie

Die Therapie hängt sehr von der Ursache ab.

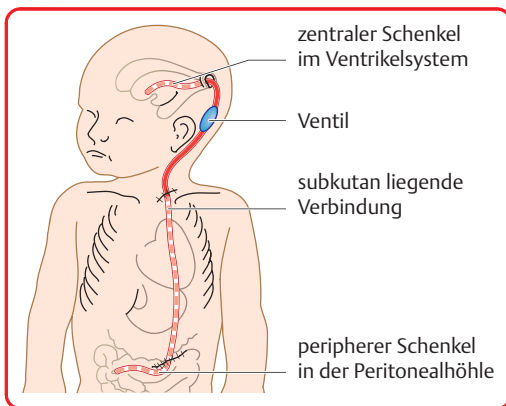
- Beim **Hydrocephalus e vacuo** kann man lediglich versuchen, die auslösende Ursache zu therapieren.
- Beim **Hydrozephalus mit Liquorzirkulationsstörungen** besteht die Gefahr, dass durch den zunehmenden Hirndruck weitere Substanz ge-

schädigt wird. Hier ist es wichtig, dass ein Ersatzweg für den Liquorabfluss geschaffen wird. Hierzu benutzt man spezielle Shuntsysteme, meist als „Ventil“ bezeichnet.

Der zentrale Teil des **Shuntsystems** besteht aus einem Einlassröhrchen, das zahlreiche Öffnungen hat, in die der Liquor einströmen kann. Es ist so konstruiert, dass es sich nicht an die Ventrikelwand anlegen kann. Dieses Einlassröhrchen wird vom Neurochirurgen in das Ventrikelsystem eingebracht, fast immer in einen der Seitenventrikel. Dann kommt das eigentliche Ventil, das den Rückfluss des Liquors verhindern soll, gleichzeitig aber auch ein unkontrolliertes Abströmen. Dieses Ventil liegt subkutan außerhalb des Schädels und kann ertastet werden. Der periphere Schenkel des Systems besteht aus einem längeren Plastikröhrchen, dessen freies Ende im Peritonealraum liegt. Ab einem bestimmten Druck öffnet sich also das Ventil, und der Liquor fließt in die Bauchhöhle, wo er resorbiert wird (► Abb. 15.2).

Bei älteren Ventilsystemen konnte man unter der Haut eine halbkugelige Membran tasten und durch Fingerdruck regelrecht pumpen, z. B. um die Funktion zu überprüfen. Neuere Ventilsysteme lassen sich von außen einstellen, sodass der Grad der Drainage angepasst werden kann. Eine einfache Funktionsüberprüfung ist nicht mehr möglich, sodass diese Kinder in neurologisch versierten Kliniken betreut werden müssen.

Bei sehr unreifen Kindern oder nach stark entzündlichen Verhältnissen im Liquor wird das Ein-



► **Abb. 15.2** Ventrikuloperitonealer Shunt bei Hydrozephalus.

lassröhrchen nur mit einem Reservoir unter der Haut verbunden, das regelmäßig punktiert wird. Die endgültige Ventilversorgung erfolgt dann später, wenn der Liquor nicht mehr so viel Eiweiß und Zellen enthält.

15.2.5 Komplikationen

Ventilsysteme funktionieren oft nur einen begrenzten Zeitraum oder führen zu Komplikationen, z. B.:

- Verstopfung durch stark eiweißhaltigen Liquor, vor allem in den ersten Lebensmonaten
- die Verbindung zwischen den einzelnen Anteilen kann sich lösen, sodass Liquor subkutan austritt („Liquorkissen“)
- aufsteigende oder septisch entstandene Infektion des Systems
- Bauchsymptome wie Ileus oder Darmperforation durch den ableitenden Schenkel

Daher müssen Kinder mit einem Shuntsystem regelmäßig vom Spezialisten betreut werden.

Cave

Bei jeglichen unspezifischen Zeichen wie Trinkunlust, schrillum Schreien, Pulsunregelmäßigkeiten, später auch Kopfschmerzen und plötzlichen Verhaltensänderungen, muss die Funktion des Systems überprüft werden.

Erkennt man eine Dysfunktion des Systems nicht, steigt der Hirndruck schnell an, und es kann durch plötzlichen Druck auf den Hirnstamm zum Atemstillstand kommen.

15.2.6 Prognose

Bei einem Hydrozephalus muss man im Allgemeinen eine mehr oder weniger ausgeprägte Schädigung der Hirnsubstanz annehmen. So werden die Kinder in unterschiedlichem Maße geistig und motorisch behindert sein. Von der Menge der übrig gebliebenen Hirnsubstanz kann aber niemals auf den Grad der Behinderung geschlossen werden, sodass voreilige Prognosen vermieden werden sollten. Eine laufende Betreuung und vor allem Förderung des Kindes ist unerlässlich.

Stillberatung:

- Kinder mit Hydrozephalus und zerebralen Fehlbildungen sollten normal gestillt werden.
- Allerdings kann es aufgrund der neurologischen Auffälligkeiten zu Trinkproblemen kommen.

15.3

Neuralrohrdefekte**Leitsymptome**

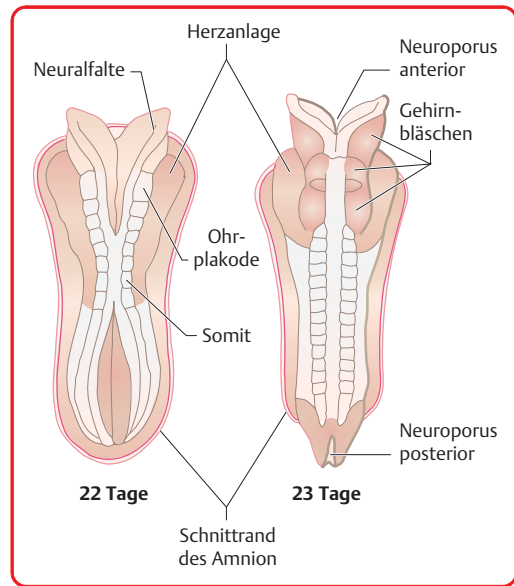
- „Offener Rücken“ oder andere Fehlbildungen, meist im Lumbalbereich
- Lähmung der Beine (unterschiedlich ausgeprägt)
- Oft Hydrozephalus
- Oft weitere neurologische Symptome

15.3.1 Ursachen

In der frühen Embryonalzeit bildet sich auf der Rückseite des Embryos eine längliche Platte, die die Anlage des Nervensystems darstellt. Sie faltet sich zu einem Wulst, der sich zunächst in der Mitte, dann schrittweise zu den Enden hin zu einem Rohr schließt und danach weiter differenziert (► Abb. 15.3). Dieser Vorgang spielt sich zwischen dem 18. und 28. Gestationstag ab und ist stör anfällig. Daher sind Neuralrohrdefekte die häufigsten Fehlbildungen des Nervensystems (► Abb. 15.4).

Der wichtigste dieser Defekte ist die **Myelomeningozele** (abgekürzt MMC) (► Abb. 15.5). Es handelt sich normalerweise um zwei kombinierte Defekte:

- An der unteren Schlussstelle des Neuralrohrs, also im Lumbalbereich, sehr viel seltener thorakal, findet sich die eigentliche **Zeile** (Ausstülpung). Die Wirbelsäule ist in diesem Bereich dorsal gespalten, die Wirbelbögen und Dornfortsätze fehlen. Das Rückenmark liegt offen und ist gespalten und daher plattenartig aufgeklappt. Die Fehlbildung ist meist von einem dünnen teils glasig durchscheinenden Sack bedeckt, der in vielen Fällen, vor allem nach einer vaginalen Entbindung, rupturiert ist. Dann tropft der Liquor von der offenen fehlgebildeten



► Abb. 15.3 Embryonalentwicklung des Neuralrohrs.

Nervenplatte ab. Der Körper ist unterhalb des Versorgungsgebietes, in dem die Zele liegt, ganz oder teilweise gelähmt. Um die Zele herum ist die Haut meist ähnlich wie bei einem Hämangiom gerötet.

- Der **Hirnstamm** ist **fehlgebildet**, das verlängerte Mark und der 4. Ventrikel sind in den oberen Zervikalkanal der Wirbelsäule verlagert, der obere Anteil des verlängerten Markes und die Hirnbrücke sind ausgedünnt, die unteren Anteile des Kleinhirns sind in das Hinterhauptsloch verlagert (= „Arnold-Chiari-Fehlbildung“). Dadurch wird es im Bereich des Hinterhauptsloches eng. Als Folgeerscheinung kann der Liquor durch eine Einengung des Aquädukts nicht so gut von den inneren Liquorräumen abfließen. Dadurch tritt ein **Hydrocephalus internus** auf. Bei 80% der Kinder mit Myelomeningozele liegt ein Hydrozephalus unterschiedlichen Ausmaßes vor.

Die **Häufigkeit von Neuralrohrdefekten** beträgt etwa 1:2000. Bei einigen ethnischen Gruppen sind Neuralrohrdefekte wesentlich häufiger, so in Irland, in einigen Gegenden von Wales und England sowie regional in Indien und Ägypten. Genetische Faktoren scheinen eine Rolle zu spielen, wobei allerdings bisher weder ein klassischer Erbgang