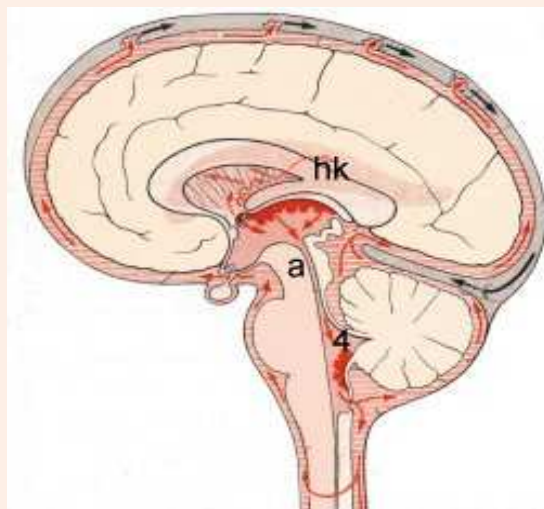


## Hydrocefalie: "het waterhoofd"

### INLEIDING

Hydrocefalie, de vorming van een "waterhoofd", berust op een gestoorde omloop van het hersen- en ruggenmergsvocht (liquor). Om dit te begrijpen, moet men enige kennis hebben van de anatomie van schedel en hersenen en van de vorming en afvloed van de liquor.

De hersenen nemen het grootste gedeelte van de schedelinhoud in beslag. Ze zijn voorzien van talrijke bloedvaten en ze worden omspoeld door liquor, waar ze als het ware in drijven. Liquor is het hersenvocht, dat er normaal uitziet als water. De liquor wordt geproduceerd in holtes in de hersenen, de hersenkamers of ventrikels. We onderscheiden twee zijventrikels, een derde ventrikel (die in het midden ligt) en een vierde ventrikel, gelegen in of onder de kleine hersenen.



Op deze overlangse doorsnede van de hersenen is de circulatie van de liquor schematisch weergegeven.

hk = hersenkamers;

4 = 4e ventrikel;

a = aquaduct.

De liquor wordt geproduceerd door weefselstrijten met een vlokachtig uiterlijk (de plexus choroïdeus) in de ventrikels. De dagelijkse produktie bedraagt tussen de 400 en 500 ml. Dit gaat ook door als de druk verhoogd is. Het totale volume van de liquor in en rondom de hersenen bedraagt ca. 150 ml. Dit houdt in dat de liquor drie keer op een dag geheel wordt vervangen. De liquor heeft vooral een functie als stootkussen voor de hersenen en verder om een goede biochemische omgeving van de zenuwcellen te waarborgen. De normale druk van de liquor is bij volwassenen ongeveer 15 cm waterdruk (in liggende positie).

Vanuit de zijventrikels stroomt de liquor door twee openingen naar de derde ventrikel. Van hier uit gaat het via een dun kanaaltje, de aquaduct, naar de vierde ventrikel. Via een drietal uitgangen in de vierde ventrikel kan de liquor tenslotte uitstromen naar de ruimtes rond de hersenen en het ruggenmerg, tot helemaal onder in de rug. Hier kan de liquor indien nodig worden verkregen door een lumbaalpunctie. Aan de oppervlakte van de hersenen wordt de liquor weer in de bloedbaan opgenomen (geresorbeerd) door kleine uitstulpingen (de arachnoïdale granulaties) die vooral midden bovenop de hersenen zijn gelegen. Er is een voortdurende productie, circulatie en heropname van liquor. Onder normale omstandigheden is er een evenwicht tussen productie en afvoer. Wanneer de liquor niet uit de hersenkamers kan ontsnappen of niet door de bloedbaan kan worden opgenomen ontstaat er stuwning van liquor in de ventrikels, waardoor deze gaan verwijden (hydrocefalie). Hydrocefalie door een te grote productie van liquor komt slechts in zeldzame gevallen voor en wordt hier verder buiten beschouwing gelaten. We zullen alleen de gestoorde afvloed als oorzaak van hydrocefalie verder bekijken.

### Hydrocefalie wordt onderverdeeld in:

- *afsluitingshydrocefalie*: wanneer de doorstroming binnen het systeem van de hersenkamers is afgesloten. Omdat er geen verbinding is tussen de binnenste liquorroimten (de hersenkamers) en de ruimtes rond de hersenen wordt hier ook wel gesproken van een *niet communicerende hydrocefalie*. Oorzaken van een dergelijke niet communicerende hydrocefalie kunnen zijn: aangeboren vernauwing van de aquaduct, verklevingen na infecties of tumoren in de hersenenholten.

- *communicerende hydrocefalie*: wanneer de doorstroming wel kan plaatsvinden, maar de opname door de bloedbaan gestoord is. Er is sprake van een gestoorde resorptie, zodat deze vorm ook wel non-resorptief wordt genoemd. Dit ontstaat soms door verklevingen na bepaalde hersenbloedingen, na infecties of door ouderdomsveranderingen.

Voorts kan hydrocefalie zowel aangeboren als later in het leven verworven zijn.

## DIAGNOSE

Er zal aan hydrocefalie gedacht worden, wanneer de patiënt verschijnselen heeft die er op wijzen dat de hersendruk verhoogd is. Zulke verschijnselen hangen af van de leeftijd van de patiënt. Bij een zuigeling zijn de schedelnaden en fontanel nog niet gesloten. Daarom geeft het hoofd mee met de verwijding van de ventrikels. Vaak zien we dan te snelle groei van het hoofd, een gespannen fontanel, uitgezette aderen, prikkelbaarheid, grote ogen (het "zonsondergang"-teken) en soms trekkingen.

Bij oudere kinderen en volwassenen is de schedel gesloten en kan deze niet meer uitzetten. De verhoogde druk als gevolg van het uitzetten van de hersenkamers geeft dan vaak aanleiding tot hoofdpijn, misselijkheid en/of braken, wazig of dubbel zien, lusteloosheid of zelfs sufheid.

Een apart ziektebeeld vormen de verschijnselen die soms bij oudere mensen ontstaan van verwardheid, vergeetachtigheid, incontinentie voor urine en loopstoornissen. Deze verschijnselen lijken soms op die bij dementie.

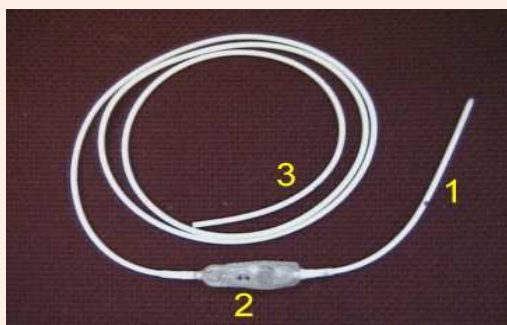
## ONDERZOEK

*Er zijn een aantal onderzoeken die het vermoeden van een hydrocefalie kunnen bevestigen:*

- Echo-onderzoek van de schedel. Dit onderzoek, dat op betrouwbare wijze de grootte van de hersenkamers kan weergeven, kan alleen bij kinderen, bij wie de fontanel nog niet gesloten is, worden uitgevoerd.
- **Computertomografie (CT)**. Dit is een onderzoek, waarbij door een draaiende röntgenbuis in samenwerking met een computer plaatjes worden gemaakt, die een doorsnede van de schedel vormen. Afgezien van een (geringe) stralenbelasting is het een onschuldig onderzoek dat zo nodig vele malen herhaald kan worden. Behalve de verwijde kamers kan ook een eventuele oorzaak van de hydrocefalie worden aangetoond.
- **Magneetscan (MRI)**. Dit onderzoek, dat helemaal onschadelijk is, omdat de beelden met behulp van een magneetveld worden vervaardigd, lijkt veel op de CT, maar toont veel meer bijzonderheden. Met bepaalde technieken kan ook de liquorstroom zichtbaar worden gemaakt.

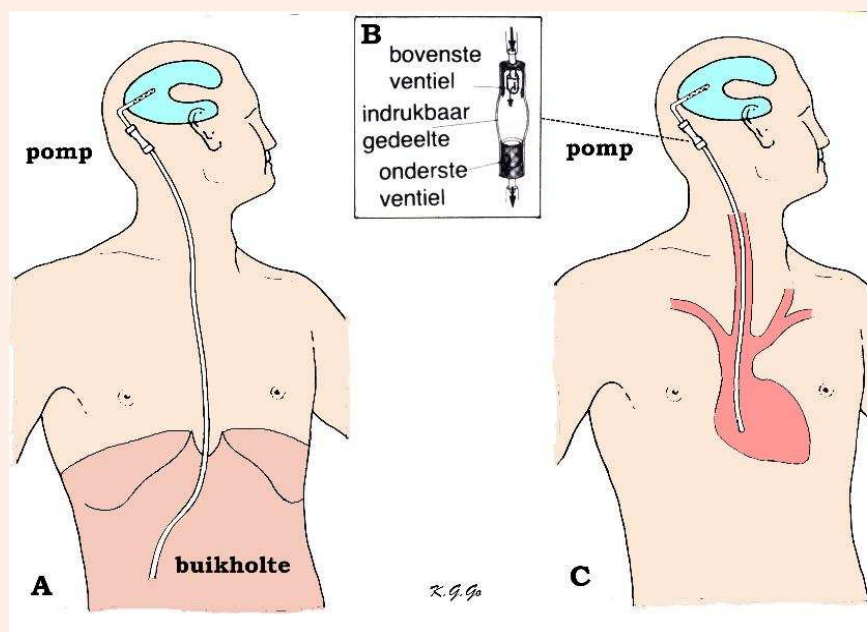
## BEHANDELING

De behandeling van hydrocefalie is eigenlijk alleen maar chirurgisch. Deze berust op het omzeilen van de belemmering, door het maken van een rechtstreekse verbinding (een shunt) van de hersenkamers met de buitenwereld (tijdelijk, een z.g. externe drain ) of met een andere lichaamsholte (permanent). Het meest gebruikelijk zijn tegenwoordig de afleidingen naar de buikholte of naar het hart via een ader in de hals.



*Voorbeeld van een shuntsysteem.*

1. katheter die in de hersenkamer ligt
2. het eigenlijke ventiel
3. katheter die in de buikholte ligt



A: shunt naar het hart  
B: klepsysteem  
C: shunt naar de buikholte

Het inbrengen van een inwendige drainage of shunt vereist het gebruik van materiaal dat door het lichaam wordt aanvaard en dat zeer bestendig is. Zulk materiaal is siliconenrubber, waarvan de meeste shuntsystemen gemaakt zijn. Zo'n shunt bestaat uit een slangetje dat ingebracht wordt in de hersenkamer, een ventiel met een reservoir en een afvoerend slangetje voor buikholte of hart. Het reservoir wordt vaak "pompje" genoemd, maar eigenlijk is het een drukventiel. Er gaat alleen liquor stromen wanneer een bepaalde druk in de hersenkamers wordt overschreden. Binnen bepaalde grenzen kan van tevoren bepaald worden hoe hoog de druk mag worden, en zo zijn er systemen met lage, gemiddelde en hoge druk. Er zijn ook verstelbare kleppen. De keuze van het systeem hangt van een groot aantal factoren af, zoals leeftijd, oorzaak van de hydrocefalie, bevindingen bij CT of MRI en van de voorkeur en ervaring van de neurochirurg.

De operatie zelf is een betrekkelijk eenvoudige ingreep, maar mag daarom nog niet worden onderschat. In de schedel wordt achter het oor of verder naar voren een klein gaatje geboord. Via dit gaatje wordt het slangetje in de hersenkamer ingebracht. Bij een verwijd ventrikelsysteem is dat eenvoudig, maar als de ventrikels niet zo wijd zijn kan het moeilijk zijn om het slangetje in de goede positie te krijgen. Als gekozen wordt voor een afleiding naar het hart, dan gaat dat via een ader onder de rechter kaakhoek. Deze wordt geopend en het slangetje wordt onder Röntgencontrole tot in de rechter boezem opgevoerd. Voor een buikafleiding wordt een kleine opening in de buikwand gemaakt, via welke het slangetje dan in de vrije buikholte wordt opgeschoven. Het vocht wordt door het buikvlies opgenomen. Het "tunnelen" van het systeem onder de huid gaat via een paar tussensneetjes.

De voelbare verdikking in het systeem (het eigenlijke ventiel of "pompje") geeft de behandelend chirurg de mogelijkheid de functie van het systeem te testen. Normaal kan het "pompje" worden ingedrukt en komt het vlot weer op. Wanneer dit niet zo is, kan dit wijzen op een onvoldoende functie van het systeem, al hoeft dit niet altijd.

**Het zelf "testen" van het systeem, waarbij het pompje herhaaldelijk wordt ingedrukt door de patiënt, moet dringend worden afgeraden.**

Patiënten met een shunt blijven in principe onder controle zo lang als de shunt functioneert. Soms komt het voor, dat de oorzaak van de hydrocefalie verdwijnt, de patiënt is "er overheen gegroeid", zodat de shunt niet meer in werking treedt. We spreken dan van een gecompenseerde hydrocefalie. Een dergelijke situatie kan op zijn beurt wel weer eens ontsporen: de patiënt is dan opeens wel weer van de shunt afhankelijk. Patiënten met een "pompje" kunnen een volstrekt normaal leven leiden en zijn door de shunt alleen in geen enkel opzicht beperkt.

### DERDE VENTRICULOCISTERNOSTOMIE

Een betrekkelijk nieuwe techniek is die, waarbij met een endoscoop (een z.g. kijkoperatie) de bodem van de derde ventrikel wordt benaderd. Deze is maar heel dun en vooral bij het bestaan van hydrocefalie uitgespannen en bijna doorschijnend. Deze bodem kan zonder veel risico worden doorgeprikt, waarbij dan een verbinding ontstaat tussen de hersenkamers en de ruimte rond de hersenen. De aquaduct (het buisje tussen derde en vierde ventrikel) is als het ware omzeild. Deze ingreep komt dan ook vooral in aanmerking bij een vernauwing van de aquaduct en kan maar in een klein aantal gevallen een alternatief vormen voor het plaatsen van een shuntsysteem. De ingreep wint geleidelijk aan steeds meer veld.

## COMPLICATIES

Het inbrengen van een shunt neemt niet, zoals bij veel andere chirurgische behandelingen, de oorzaak van de hydrocefalie weg. Er wordt alleen een oplossing gemaakt voor afvoer van hersenvocht dat anders niet weg kan stromen. Er kunnen zich daarbij problemen voordoen, die een nieuwe operatie aan de shunt (een z.g. revisie-operatie) noodzakelijk maken.

De meest gebruikelijke complicatie is verstopping van het systeem. Dit kan overal in het systeem optreden. Er kan in de hersenkamer weefsel van de plexus choroïdeus in het slangetje terecht komen. Ook kunnen door te sterke drainage de hersenkamers samenvallen, waardoor de punt van de katheter tegen de wand van de hersenkamer komt te liggen. De slangetjes kunnen losraken, afknikken, lussen vormen of in littekenweefsel terecht komen. Door de groei kan bij kinderen de positie van een van de uiteinden veranderen.

Een geduchte complicatie is de infectie. Een shuntsysteem is een vreemd lichaam, waarop bacteriën zich kunnen gaan vastzetten. Het geven van antibiotica helpt dan meestal niet meer. Het verwijderen van het systeem is dan de enige oplossing. De periode tot het plaatsen van een nieuwe shunt moet soms worden overbrugd door een slangetje naar buiten, een externe drain.

Ten slotte kan door hevelwerking te veel liquor aflopen via het systeem. Men noemt dit overdrainage. Dit kan klachten geven, al is dat niet altijd zo. Bij zeer grote ventrikels en overdrainage bestaat het risico van een bloeditstorting tussen hersenen en hersenvliezen, een subduraal haematoom.

Alle bovengenoemde complicaties maken de geregelde controle van de patiënt met de shunt noodzakelijk.

## SHUNTDYSFUNCTIE

De verschijnselen van een niet goed werkende shunt zijn dezelfde als die van hydrocefalie zonder shunt. Het ontstaan kan langzaam maar soms ook heel snel zijn. Vlug ingrijpen is dan geboden, waarbij de shunt of een deel daarvan wordt gereviseerd. Als de oorzaak onduidelijk is kan ook wel eens tijdelijk een externe drainage worden aangelegd.

Niet alle klachten zijn bij een patiënt met een shunt altijd aan de shunt of een onvoldoende werking daarvan te wijten. Er kan ook iets anders aan de hand zijn, zoals b.v. een griep of een verkoudheid. Toch maakt men zich natuurlijk snel bezorgd, en in geval van twijfel is het altijd raadzaam Uw arts te raadplegen.

## TEN SLOTTE

Met het bovenstaande hebben we getracht U iets meer te laten begrijpen van stoornissen, die het plaatsen van een "pompje" noodzakelijk maken. Stoornissen van de hersenvochtcirculatie blijven een ingewikkeld probleem, en het is daarom mogelijk dat U in deze uitleg Uw eigen situatie niet hebt kunnen terugvinden. Aarzel niet Uw arts om nadere uitleg te vragen.

## MEER INFORMATIE?

Voor deze folder is de tekst gebruikt van de Nederlandse Vereniging van Neurochirurgen (NVDN). In de tekst zijn sommige woorden onderstreept. Ook van deze onderwerpen heeft de (NVDN) folders gemaakt. Deze zijn verkrijgbaar bij uw behandelaar.

Bovendien staan alle folders op de website van de NVDN: <http://www.nvdn.org> voorlichting.

Ruimte voor het noteren van vragen: