

# Normaldruckhydrozephalus

Entwicklungsstufe: S1

Federführend:

Prof. Dr. Joachim K. Krauss, Hannover

Prof. Dr. Walter Paulus, Göttingen

Herausgegeben von der Kommission Leitlinien der  
Deutschen Gesellschaft für Neurologie

Gemeinsame Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie und  
der Deutschen Gesellschaft für Neurologie

**DGN**

Deutsche Gesellschaft  
für Neurologie

## Version

Vollständig überarbeitet: 21. Dezember 2017

Online auf [www.dgn.org](http://www.dgn.org) seit: 8. März 2018

Gültig bis: 20. Dezember 2022

Kapitel: Degenerative Erkrankungen

## Zitierhinweis

Paulus W., Krauss JK. (geteilte Erstautorenschaft) et al. S1-Leitlinie Normaldruckhydrozephalus. 2018. In: Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Hrsg. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: [www.dgn.org/leitlinien](http://www.dgn.org/leitlinien) (abgerufen am TT.MM.JJJJ)

## Korrespondenz

[wpaulus@med.uni-goettingen.de](mailto:wpaulus@med.uni-goettingen.de)

[krauss.joachim@mh-hannover.de](mailto:krauss.joachim@mh-hannover.de)

## Im Internet

[www.dgn.org](http://www.dgn.org)

[www.awmf.de](http://www.awmf.de)

## Was gibt es Neues?

- [ Patienten mit gesichertem Normaldruckhydrozephalus profitieren mehrheitlich von der Versorgung mit einem Shunt-System zur dauerhaften Liquorableitung. Sechs Monate nach Shunt-Implantation berichten 96% eine objektive Besserung, und 83% zeigen eine objektive Gangverbesserung (timed walk test).
- [ Der Liquorablassversuch mit 30–50ml ist der diagnostische Standardtest. Wiederholte Ganganalysen 1 bis 72 Stunden nach der Liquorpunktion zeigen, dass die größte Verbesserung nach 24 bis 48 Stunden zu erwarten ist (Schniepp et al., 2016). Das Ansprechen 24 bis 48 Stunden nach der Liquorpunktion erlaubt die beste Vorhersage des Ansprechens auf die Shunt-Operation.
- [ Höheres Lebensalter vermindert nicht die Chance auf eine erfolgreiche Behandlung des Normaldruckhydrozephalus (Halperin et al., 2015).
- [ Das Ausmaß der Marklagerveränderungen im MRT oder die Ventrikelweite sowie die Dauer der Symptome sagen den Therapieerfolg der Shunt-Operation nicht voraus (Williams et al., 2016).
- [ Eine Metaanalyse über 23 Studien mit 1059 Patienten zeigte eine Verbesserung der Gangstörung, der neurogenen Blasenstörung und der kognitiven Defizite durch die Behandlung (Peterson et al., 2016).

## Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- [ Bei kompletter klinischer Trias und passender Bildgebung (Hydrozephalus mit engem Windungsrelief über der Mantelkante) ist nach Ausschluss anderer Ursachen die Diagnose eines idiopathischen Normaldruckhydrozephalus wahrscheinlich. Aufgrund der Einfachheit und Komplikationsarmut sollte der Spinal-Tap-Test (einmalige/wiederholte Liquorpunktion und Entnahme von 30–50ml Liquor) als diagnostischer Test durchgeführt werden. Die Liquoruntersuchung dient zum Ausschluss entzündlicher Ursachen, zur Differenzialdiagnose gegenüber dem Morbus Alzheimer und kann ggf. ergänzend zur lumbalen Druckmessung dienen (Marmarou et al., 2005b; Mori et al., 2012).
- [ Bei differenzialdiagnostisch weniger eindeutigen Fällen (z.B. bei inkompletter Trias ohne Gangstörung) können bei negativer Lumbalpunktion eine lumbale Liquordrainage für mehrere Tage und/oder eine Langzeitliquor- oder epidurale oder intraparenchymatöse Druckmessung über zwei Tage und/oder Liquorinfusionstests erfolgen (Marmarou et al., 2005b; Mori et al., 2012). Im positiven Fall unterstützt der Spinal-Tap-Test für die Indikation zur Shunt-Implantation. Im negativen Fall ist der Test nicht verwertbar. Der positive prädiktive Wert bzw. negative prädiktive Wert einer großvolumigen Liquorpunktion beträgt 73–100% bzw. 23–42% und der einer lumbalen Liquordrainage

80–100% bzw. 36–100% (Marmarou et al., 2005b). Der Spinal-Tap-Test, wie auch die anderen Tests, kann eine Placebowirkung beinhalten (Gupta et al., 2011), die bei der Bewertung mit berücksichtigt werden muss. Die Patienten sollten möglichst neutral und standardisiert aufgeklärt werden, um das Ergebnis nicht aufgrund einer Erwartungshaltung zu verfälschen.

- [ Bei den seltenen Patienten mit zu hohem Operationsrisiko sollten wiederholte therapeutische Lumbalpunktionen erfolgen. Bei Patienten mit nicht eindeutig zu stellender Operationsindikation sollte eine erneute diagnostische Lumbalpunktion im Verlauf erfolgen. Bei klinischer Verschlechterung muss die Operationsindikation neu überdacht werden, insbesondere wenn keine andere Ursache erkennbar ist. Sie sollte im Rahmen der hier beschriebenen Abläufe dann gestellt werden, wenn die Kriterien eindeutig erfüllt sind (z.B. doch erstmals positiver Spinal-Tap-Test).
- [ Grundsätzlich ist ein positiver Effekt der Operation auf die Gangstörung und die Urininkontinenz, weniger aber auf die kognitiven Defizite zu erwarten.
- [ Wenn zur Behandlung des iNPH ein ventrikuloperitonealer Shunt gelegt wird, sollte ein gravitationsabhängiges Ventil implantiert werden. Differenzialdruckventile mit verstellbarem und insbesondere mit nicht verstellbarem Ventilöffnungsdruck führen bei gleichem klinischem Effekt signifikant häufiger zu Überdrainage-Komplikationen (Lemcke et al., 2013; Suchorska et al., 2015).

## Inhaltsverzeichnis

<b>1 Einführung .....</b>	<b>6</b>
<b>2 Definition und Klassifikation.....</b>	<b>6</b>
2.1 Begriffsdefinition Normaldruckhydrozephalus .....	6
2.2 Klassifikation.....	6
<b>3 Epidemiologie .....</b>	<b>8</b>
<b>4 Pathophysiologie .....</b>	<b>8</b>
<b>5 Diagnostik.....</b>	<b>9</b>
5.1 Klinische Symptome .....	9
5.2 Bildgebende Untersuchungen.....	11
5.3 Diagnostische Tests .....	15
<b>6 Therapie .....</b>	<b>21</b>
6.1 Konservative Therapie.....	21
6.2 Operative Therapie.....	21
<b>7 Expertengruppe .....</b>	<b>23</b>
<b>8 Prüfung und Erklärung von Interessen .....</b>	<b>23</b>
<b>9 Finanzierung der Leitlinie .....</b>	<b>25</b>
<b>10 Methodik der Leitlinienentwicklung.....</b>	<b>25</b>
10.1 Zusammensetzung der Leitliniengruppe, Beteiligung von Interessengruppen .....	25
10.2 Recherche und Auswahl der wissenschaftlichen Belege .....	25
10.3 Verfahren zur Konsensfindung.....	24
<b>11 Literatur.....</b>	<b>25</b>
<b>12 Anhang .....</b>	<b>33</b>
12.1 Erklärung von Interessen: tabellarische Zusammenfassung.....	33

# 1 Einführung

Die Erkrankung des Normaldruckhydrozephalus (NPH) ist aufgrund ihrer variablen Ausprägung, ihrer hohen Therapierelevanz und der nicht einheitlichen Datenlage prädestiniert für eine Leitlinie. Zur Thematik des NPH gibt es zu wenige evidenzbasierte Daten und keine randomisierten placebokontrollierten Studien. Die typische klinische Trias (vorhanden bei 48% der Patienten) besteht aus Gangstörung (nahe 100%), kognitiven Defiziten (bis zu 100%) (De Mol, 1986) und Harninkontinenz (45–90%). Bei der bildgebenden Untersuchung findet sich eine Erweiterung der Hirnventrikel in der Computertomographie (CT) oder Kernspintomographie (MRT) (Adams et al., 1965) bei gleichzeitig eher engem Hirnwindungsrelief über der Mantelkante hochfrontal und parietal.

## 2 Definition und Klassifikation

### 2.1 Begriffsdefinition Normaldruckhydrozephalus

Durch einen kommunizierenden Hydrozephalus mit Ventrikelerweiterung ausgelöste Symptomentrias aus Gangstörung, Demenz und Harninkontinenz, die in der Regel durch eine Shunt-Implantation gebessert werden kann. Der bei einer Routine-LP gemessene Eröffnungsdruck ist üblicherweise normal ( $< 20\text{cm H}_2\text{O}$ ). Bei einer Langzeitliquordruckmessung kann er phasenweise erhöht sein (B-Wellen).

### 2.2 Klassifikation

Unterschieden wird ein primärer oder idiopathischer Normaldruckhydrozephalus (iNPH), im Wesentlichen Gegenstand dieser Leitlinie, von einem Hydrozephalus anderer Genese. Während sich der Erstere typischerweise ab der sechsten Lebensdekade manifestiert, kann Letzterer in jedem Lebensalter auftreten. Für die Diagnosestellung liegen internationale Kriterien vor (Relkin et al., 2005; Mori et al., 2012), die einen möglichen und einen wahrscheinlichen Normaldruckhydrozephalus unterscheiden. Für die wahrscheinliche Diagnose werden vereinfacht mindestens zwei Leitsymptome der Trias, ein allmählicher Beginn über  $> 3$  Monate, die Ventrikelerweiterung in der Bildgebung und der Ausschluss einer anderen Erkrankung, die die Symptome besser erklärt, gefordert.

**Tabelle 1**

**Diagnosekriterien für den Normaldruckhydrozephalus nach Relkin et al., 2005; Mori et al., 2012. Übernahme in modifizierter Form aus Jahn et al., 2017.**

NPH	Anamnese	Klinik	Bildgebung/Liquor
<b>wahrscheinlich</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ Alter &gt; 40 Jahre</li> <li>[ schleichend progredienter Verlauf</li> <li>[ Symptome &gt; 3 Monate</li> <li>[ Ausschluss Hydrozephalus anderer Genese</li> <li>[ keine Komorbidität, die die Symptome besser erklärt</li> </ul>	<p>Gangstörung und mindestens 1 der beiden anderen Leitsymptome (kognitive Störung/Blasenstörung)</p> <p>Gangstörung mit (mindestens 2):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>[ reduzierte Schritthöhe</li> <li>[ reduzierte Schrittlänge</li> <li>[ reduzierte Geschwindigkeit</li> <li>[ breitbasiges Gehen</li> <li>[ Fußspitzen auswärts</li> <li>[ Retropulsionstendenz</li> <li>[ Umwenden mit &gt; 3 Schritten</li> <li>[ gestörte Balance (&gt; 1 Ausfallschritt bei 8 Schritten Tandemgang)</li> </ul> <p>kognitiv-motorische Defizite mit pathologischem Screening-Test oder (mind. 2):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>[ psychomotorische Verlangsamung</li> <li>[ gestörte Feinmotorik</li> <li>[ Störung geteilte Aufmerksamkeit</li> <li>[ Störung Recall</li> <li>[ exekutive Störung</li> <li>[ Verhaltens- und Persönlichkeitsstörung</li> </ul> <p>Blasenstörung mit entweder Urininkontinenz oder (mind. 2):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>[ Urge-Symptomatik</li> <li>[ Pollakisurie (&gt; 6 in 12h)</li> <li>[ Nykturie (&gt; 2 pro Nacht)</li> <li>[ wenn nicht durch andere Störung (Prostatahyperplasie) erklärt</li> </ul>	<p>CT oder MRT mit:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>[ Ventrikelvergrößerung, nicht vollständig auf Atrophie zurückzuführen (Evans-Index &gt; 0,3)</li> <li>[ kein Hinweis auf Liquorabflussstörung</li> </ul> <p>und (mind. 1):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>[ Temporalhornerweiterung (nicht erklärt durch Hippocampus-Atrophie)</li> <li>[ Corpus callosum Winkel &lt; 90°</li> <li>[ periventrikuläre Signalveränderungen (nicht erklärt durch vaskuläre oder demyelinisierende Erkrankung)</li> </ul> <p>Liquoröffnungsdruck:</p> <p>in der Regel nicht mehr als 200mm H<sub>2</sub>O</p>

<b>möglich</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ auch subakuter oder unklarer Beginn</li> <li>[ Beginn in jedem Alter nach der Kindheit</li> <li>[ Dauer auch &lt; 3 Monate</li> <li>[ Trauma, Blutung, Meningitis ohne wahrscheinlichen Zusammenhang erlaubt</li> <li>[ Begleiterkrankungen als Teilursache erlaubt</li> <li>[ nicht sicher fortschreitend</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ Blasenstörung/kognitive Defizite ohne Gangstörung</li> <li>[ Gangstörung oder Demenz allein</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ deutliche zerebrale Atrophie</li> <li>[ strukturelle Läsionen, die die Ventrikelweite erklären</li> <li>[ Liquoreröffnungsdruck unbekannt oder außerhalb des oben genannten Bereichs</li> </ul>
<b>unwahrscheinlich</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ Begleiterkrankung, die die Symptome erklärt</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ keines der Leitsymptome</li> <li>[ klinische Zeichen erhöhten Liquordrucks (Stauungspapille), erklärt durch andere Ursache</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>[ keine Ventrikelerweiterung</li> <li>[ ausgeprägte diffuse Marklagerläsionen</li> </ul>

### 3 Epidemiologie

Die Inzidenz- und Prävalenzzahlen schwanken stark je nach Definitionskriterien und selektionierter Bevölkerungsgruppe. Eine populationsbasierte Studie aus Schweden konnte eine Prävalenz des iNPH von 0,2% (200/100.000) in der Altersgruppe der 70–79-Jährigen und von 5,9% (5900/100.000) bei den über 80-Jährigen erheben (Jaraj et al., 2014; Jaraj et al., 2016). Für Deutschland wurde auf der Basis von Krankenkassendaten eine Inzidenz von 1,36/100.000/Jahr bestimmt (Lemcke et al., 2016).

### 4 Pathophysiologie

Kommt es zu einem (intermittierend) erhöhten intrakraniellen Druck, so werden vor allem die an der Konvexität gelegenen Arachnoidalzotten (Pacchioni-Granulationen) ausgepresst. Elastizitätsdifferenzen und physikalische Eigenschaften des Gehirns führen dazu, dass trotz kommunizierender innerer und äußerer Liquorräume Scherkräfte eine zähe „Auswärtsbewegung“ der Gehirnmasse in Gang setzen und letztlich zum typischen Bild des NPH führen.



Eine funktionelle Minderperfusion führt zur Läsion von Fasern der Corona radiata im periventrikulären Marklager, insbesondere etwa 1cm periventrikulär im Bereich der Wasserscheide zwischen meningealer Gefäßperfusion und dem Mediastromgebiet (Momjian et al., 2004). Vaskuläre Erkrankungen, insbesondere eine arterielle Hypertonie, liegen häufig bei Patienten mit idiopathischem NPH vor und können als Risikofaktoren angesehen werden (Krauss et al., 1996b). Beim symptomatischen NPH nach Subarachnoidalblutung oder Meningitis wird die Entwicklung eines NPH auf eine Liquorresorptionsstörung zurückgeführt.

## 5 Diagnostik

Erschwert wird die Diagnose durch koinzidente Erkrankungen wie Morbus Alzheimer, Morbus Parkinson (Kim et al., 2006), subkortikale arteriosklerotische Enzephalopathie (SAE) oder Multiinfarktdemenz bei ähnlichen MRT-Veränderungen (Tullberg et al., 2002; Bech-Azeddine et al., 2007). Bei einer Kohorte von 446 Patienten mit der Verdachtsdiagnose NPH wurde im Verlauf (medianes Follow-up 4,8 Jahre) bei 36% die Diagnose einer Alzheimer-Demenz gestellt (Koivisto et al., 2016). Die Komorbidität führt in mittelschweren und schweren Fällen zu einem schlechteren postoperativen Verlauf (Hamilton et al., 2010). Es ist nicht geklärt, ob der Zugewinn in der Mobilität durch die Behandlung der Gangstörung mittels Shunt-Operation gerade in der Frühphase trotz späterer Dominanz der Demenz die Operation rechtfertigt. Eine Operation sollte damit durchaus in Fällen von eindeutiger NPH-Symptomatik mit leichter Alzheimer-Komorbidität oder bildgebenden Zeichen einer vaskulären Leukenzephalopathie diskutiert werden (Tisell et al., 2011). Ein NPH wurde auch als Risikofaktor für das Entstehen eines Morbus Alzheimer diskutiert, da Liquorzirkulationsstörungen zu einer verminderten Clearance neurotoxischer Amyloid-beta-Oligomere führen könnten. Die aktuelle Studiensituation für eine Shunt-Operation bei Alzheimer-Erkrankung über alle Erkrankungsstadien ist jedoch negativ (Silverberg et al., 2008).

### 5.1 Klinische Symptome

Die diagnostische Aussagekraft der klinischen Symptome sowie der präoperativen Tests hängt vom Patientenalter, von der Geschwindigkeit des Auftretens der Symptome und deren Progredienz, der Ätiologie und dem Gesamtzustand des Patienten ab. Kein einzelnes Symptom oder einzelner Test gilt als beweisend für einen iNPH.

#### Motorische Symptome

Die Gangstörung ist bei der Diagnose eines iNPH obligat. Anfangs liegt typischerweise nur eine leichte, manchmal nur vom Patienten berichtete Gangunsicherheit vor. Im Verlauf entwickelt sich eine Gangstörung mit einem verlangsamten, breitbasigen, kleinschrittigen Gangbild, für das vermindertes Abheben und Abrollen der Füße (magnetisches Gehen, Bügeleisengang) bei gleichzeitig erhaltenen bis gesteigerten Mitbewegungen der Arme besonders typisch ist (Fisher, 1982; Schniepp et al., 2016). Eine Start- und Schreithemmung bis hin zum „Freezing“

wurde bei bis zu 56% der Patienten mit fortgeschrittenem NPH beschrieben (Giladi et al., 1997; Williams et al., 2016). Die Patienten klagen über eine Instabilität, häufig mit einer Fallneigung nach hinten (Selge et al., 2016). Zusätzlich können als Zeichen der frontalen Disinhibition ein enthemmter Orbicularis-oris-Reflex und ein Palmomentarreflex auftreten. Motorische Reaktionen sind verspätet und langsam. Die bevorzugte Beteiligung der Beine im Vergleich zu den Armen wird durch den ventrikelnahen Verlauf der Pyramidenbahnaxone zu den Beinen erklärt, wohingegen die Verbindungen zu Arm und Gesicht mehr lateral verlaufen (Yakovlev, 1947). In fortgeschrittenen Fällen kann es auch zu einer Apraxie der oberen Extremitäten kommen.

Ein koexistenter Ruhetremor weist auf eine Komorbidität mit dem Morbus Parkinson hin. Die Zuordnung von hypokinetischen Symptomen ist im Einzelfall nicht einfach, wobei der deutliche Befall der oberen Extremitäten für einen NPH sehr ungewöhnlich wäre. Vor einer Shunt-Operation ist in diesen Fällen mindestens ein L-Dopa-Test mit 200–300mg nicht retardiertem L-Dopa/Tag erforderlich. Ein durch L-Dopa induzierter Rückgang der Symptome weist auf eine Parkinson-Erkrankung als Ursache hin. Bei nicht eindeutiger Besserung sollte mehrere Tage behandelt werden, Daten zur notwendigen oder sinnvollen Dauer einer L-Dopa-Therapie gibt es nicht. Rein klinisch tritt bei repetitiven alternierenden Bewegungen bei Parkinson-Patienten ein Amplitudendekrement auf, was bei NPH-Patienten selten zu finden ist.

## Demenz

Testpsychologisch lässt sich ein kognitives Defizit fast bei jedem Patienten mit NPH nachweisen (Merten, 1999). Unter den behandelbaren Demenzen (kognitive Defizite im Rahmen einer Depression, medikationsinduziert, Vitamin-B12-Mangel, Hypothyreose etc.) nimmt die NPH-Demenz mit etwa 10% den vierten Platz ein (Freter et al., 1998). Das – sehr variable – kognitive Defizit von NPH-Patienten entspricht im frühen Erkrankungsstadium häufig einer subkortikal-frontalen Demenz. Das Profil zeichnet sich durch reduziertes psychomotorisches Tempo und verringerte Aufmerksamkeits- und Konzentrationsleistung im Sinne einer subkortikalen Störung aus. Frontalhirnfunktionen wie Arbeitsgedächtnis, kognitive Flexibilität, visuokonstruktive Fähigkeiten und Exekutivfunktionen sind ebenfalls beeinträchtigt. Weiterhin finden sich Defizite im Bereich des sofortigen und verzögerten Abrufs (verbales Gedächtnis), wobei im Gegensatz zur Demenz vom Alzheimer-Typ die Wiedererkennungslleistung besser erhalten ist. An psychopathologischen Symptomen sind am häufigsten Apathie, gefolgt von Angst, Depression und motorischen Stereotypen zu beobachten (Kito et al., 2009).

Für die Testung ist der Mini-Mental-Status-Test (MMST) nur bedingt geeignet, zur Beurteilung der kognitiven Funktion vor und nach Spinal-Tap-Test sollten zur Vermeidung eines Re-Test-Phänomens Parallelversionen einer neuropsychologischen Testbatterie verwendet werden. Empfohlen wird der MOCA-Test (Montreal Cognitive Assessment Test).

Insgesamt profitieren 52–80% der Patienten von einer Ventrikeldrainage, vor allem in den Bereichen verbales Gedächtnis (Lernen, Abruf) und psychomotorisches Tempo, weniger in

Exekutivfunktionen (Katzen et al., 2010, Peterson et al., 2016). Im fortgeschrittenen Erkrankungsstadium können auch globalere und schwerere kognitive Defizite auftreten, die deutliche Gedächtnisstörungen und weitere kortikale Defizite umfassen können.

Primär eingeschränkte Leistungen im Stroop-Test und im unmittelbaren verbalen Abruf korrelieren mit einer schlechteren Response nach Shunt-Operation (Thomas et al., 2005). Findet sich keine Verbesserung des verbalen Gedächtnisses nach dreitägiger Drainage, hat dies einen hohen negativen prädiktiven Wert bezüglich der Verbesserung nach drei bis sechs Monaten (Chaudhry et al., 2007). Die Studienlage bezüglich kognitiver Funktionen und Response ist insgesamt dünn, die Ergebnisse möglicherweise durch überlappende Pathologie mit einer Demenz vom Alzheimer-Typ schwer interpretierbar.

## Blasenentleerungsstörung

Die Harninkontinenz, die bei etwa 43% der Patienten zu beobachten ist (De Mol, 1986), ist nicht Ausdruck der beginnenden Demenz, sondern einer neurogenen Blasenentleerungsstörung im Sinne eines autonomen Symptoms. Als urodynamisches Äquivalent zeigt sich eine Überaktivität des M. detrusor vesicae (Sakakibara et al., 2008). Zum imperativen Harndrang gesellt sich die Gangbehinderung, die ein rasches Aufsuchen der Toilette erschwert. In späteren Stadien verhindert ein Frontallappendefizit das Bewusstwerden des Harndrangs.

Stuhlinkontinenz findet sich nur in schweren Fällen. Monosymptomatische Stuhlinkontinenz ist nicht mit der Diagnose NPH vereinbar.

## 5.2 Bildgebende Untersuchungen

### Kraniale Computertomographie (cCT) und kraniale Kernspintomographie (cMRT)

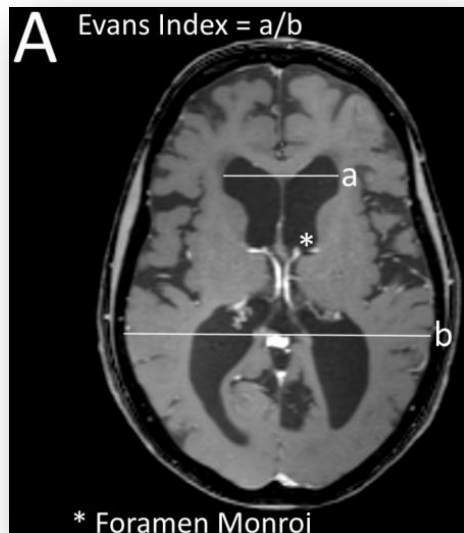
Beim iNPH findet sich eine überproportionale Seitenventrikelvergrößerung mit Ballonierung der Vorderhörner und Ausrundung des Temporalhorns bei in der Regel fehlender oder geringer kortikaler bzw. hippocampaler Atrophie.

Als bildgebende diagnostische Kriterien lassen sich der Evans-Index und der Corpus-callosum-Winkel als objektive (quantitative) Messwerte (Abbildungen 1 und 2) von qualitativen bildmorphologischen Kriterien unterscheiden:

## Quantitative Kriterien

### Abbildung 1

#### Evans-Index

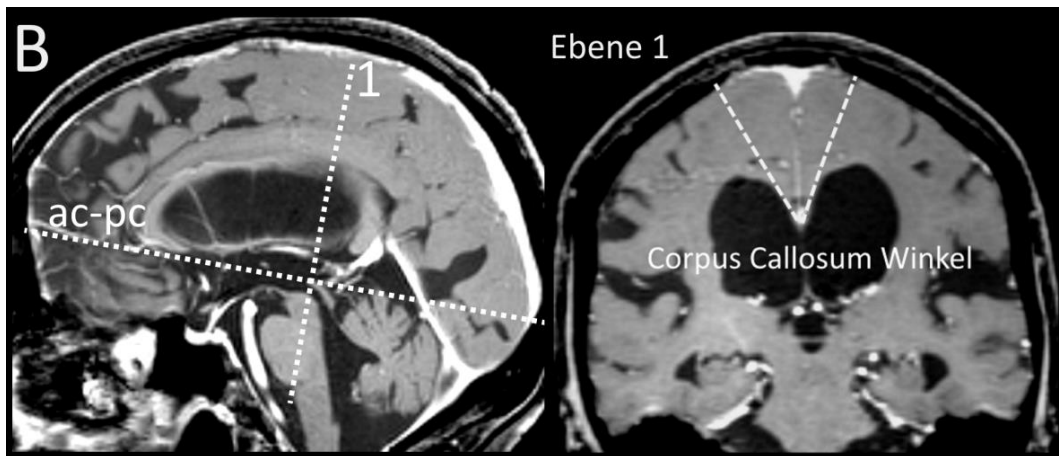


Der Evans-Index ist das Verhältnis zwischen der maximalen Weite der Vorderhörner der Seitenventrikel auf einem axialen Schnittbild (CT oder MRT) und dem maximalen inneren Durchmesser des Schädels auf derselben Schicht. Wenn der Wert des Evans-Index  $> 0,3$  ist, gelten die Ventrikel als erweitert. Ein Evans-Index  $> 0,3$  ist jedoch nicht spezifisch für oder auch nur suggestiv auf einen NPH, sondern zeigt eine Ventrikelerweiterung per se gleich welcher Ursache (z.B. E-vacuo-Erweiterung oder Obstruktivhydrozephalus) an.

Die geforderte Ventrikelerweiterung mit einem Evans-Index von  $> 0,3$  ist einer Ventrikelvolumetrie unterlegen, die jedoch nicht Eingang in die Routinediagnostik gefunden hat (Toma et al., 2011; Lieb et al., 2015). Dasselbe gilt für andere modernere Verfahren wie diffusionsgewichtete Bildgebung, Echoplanarbildgebung zur Messung von B-Wellen und Spektroskopie.

## Abbildung 2

### Corpus-callosum-Winkel



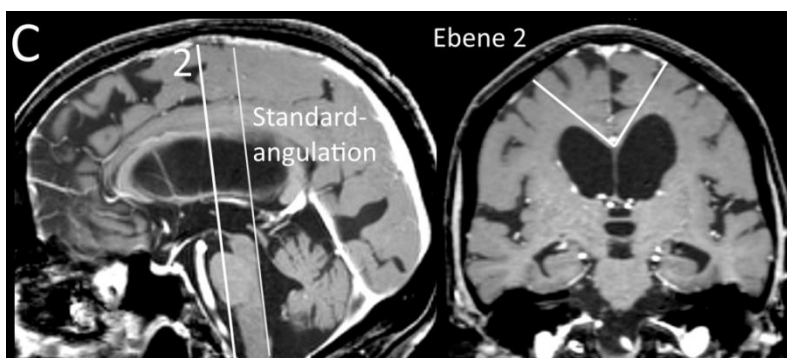
Dieser Winkel wird in einem koronaren Schnitt senkrecht zur Ac-pc-Ebene auf Höhe der hinteren Kommissur gemessen (Ebene 1).

Normalwerte liegen zwischen  $100^\circ$  und  $120^\circ$ , bei Patienten mit iNPH liegen die Werte zwischen  $50^\circ$  und  $80^\circ$  (**Grenzwert  $90^\circ$** ) (Ishii et al., 2008).

Aufgrund der speziellen Angulation ist dieser Winkel nicht in den koronaren Standardsequenzen messbar, sondern erfolgt am zuverlässigsten an 3D-Datensätzen mit den entsprechenden Reformatierungen (Spiral-CT oder 3D-MR-Sequenz). Es konnte gezeigt werden, dass Patienten, die von einer Shunt-Operation profitierten, präoperativ signifikant kleinere Corpus-callosum-Winkel hatten als Patienten, die nicht profitierten (Virhammar et al., 2014).

## Abbildung 3

### Winkel auf der koronaren Standardebene



Außerdem kann man auch auf dem koronaren, nach Hirnstamm angulierten Standardschnitt durch die Mitte des Corpus callosum (Ebene 2) einen zusätzlichen Winkel durch das Corpus callosum bestimmen.

Cagnin et al. zeigten, dass ein **Winkel < 123°** hinweisend auf einen NPH ist (Cagnin et al., 2015).

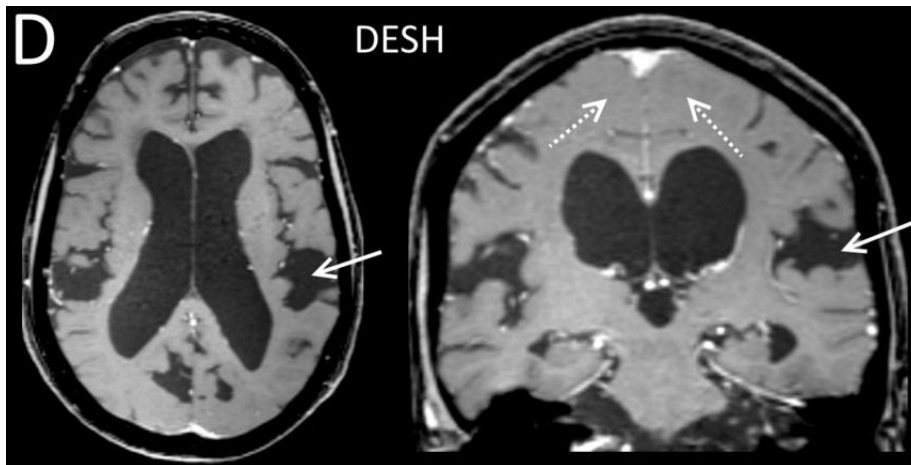
Diese Messung bedarf noch weiterer Studien zu ihrer Validierung.

## Qualitative Kriterien

Neben den objektiven Messwerten lässt sich die Diagnose des iNPH durch die zusätzliche disproportionale Erweiterung der äußeren Subarachnoidalräume erhärten (Kitagaki et al., 1998). Der hierfür eingeführte Ausdruck DESH (Disproportionately Enlarged Subarachnoid space Hydrocephalus) definiert neben einem Evans-Index von > 0,3 eine überproportionale Erweiterung vor allem der Sylvischen Fissur mit demgegenüber engen, hochkonvexen Subarachnoidalräumen.

### Abbildung 4

#### DESH



Ein positiver DESH scheint ein Prädiktor für eine klinisch erfolgreiche Shunt-Behandlung zu sein (Hashimoto et al., 2010). Neben der Verbreiterung der Sylvischen Fissur kommen beim iNPH fokale erweiterte Sulci über der lateralen Konvexität („Liquortaschen“) vor (Holodny et al., 1998).

Zusätzlich finden sich beim iNPH häufig periventrikuläre Hypodensitäten/T2w-Hyperintensitäten betont um die Vorderhörner der Seitenventrikel, die wahrscheinlich durch transependymale Liquordiapedese und funktionelle Minderperfusion entstehen. Alle Ventrikel können betroffen sein.

Das MRT liefert zusätzlich zum CT folgende Informationen:

- [ sagittale Ausdünnung des Corpus callosum mit Ausspannung in Richtung Kalotte
- [ Darstellung der Durchgängigkeit des Aquädukts zur Abgrenzung eines kompensierten obstruktiven Hydrozephalus
- [ koronare Darstellung des Hippocampusvolumens zur Abgrenzung gegen den Morbus Alzheimer

- [ Ausmaß der periventrikulären Signalanhebungen in der T2w, die vermutlich einem erhöhten Wassergehalt entsprechen (Aygok et al., 2006). Letztere können sich nach Shunt-Implantation zurückbilden.

Das Vorhandensein eines Flow-void-Phänomens (flussbedingte Signalabnahme) im Aquädukt und im distalen 3. Ventrikel erlaubt es nicht, sowohl die Diagnose eines NPH zu bestätigen als auch prognostische Abschätzungen für eine Besserung nach Shunt-Operation zu geben (Krauss et al., 1997; Bateman et al., 2007).

Auch die Phasenkontrast-Flussdarstellung der Liquorströmung und Turbulenzen im 4. Ventrikel sowie dorsal des 3. Ventrikels (Dixon et al., 2002) haben keinen prädiktiven Wert für das Ansprechen auf eine Shunt-Operation.

Im Vordergrund steht die Anforderung an den neuroradiologischen Befund, dass eine globale Hirnatrophie nicht die Ursache für die Ventrikelerweiterung darstellt.

Der Nachweis tiefer Marklagerhyperintensitäten als Zeichen einer subkortikalen vaskulären Enzephalopathie (SVE) sollte Patienten von einer Shunt-Operation nicht generell ausschließen (Conner et al., 1984; Tullberg et al., 2001; Bech-Azeddine et al., 2007). Das Ausmaß der klinischen Befundbesserung nach Shunt-Operation korreliert aber im Allgemeinen negativ mit der Ausdehnung sowohl der periventrikulären als auch der tiefen Marklagerläsionen (Krauss et al., 1996b).

## 5.3 Diagnostische Tests

Diagnostische Unsicherheiten entstehen am häufigsten bei protrahiertem langjährigem Verlauf, wenn eine unvollständige klinische Symptomatik vorliegt, wenn die kognitive Beeinträchtigung dominiert und wenn CT und/oder MRT zusätzlich zur Ventrikelerweiterung eine ausgeprägte kortikale Atrophie mit Erweiterung des Subarachnoidalraumes oder multiple vaskuläre Läsionen zeigen. Die Shunt-Operation ist nach retrospektiven Analysen in 90% erfolgreich, wenn die Gangstörung im Vordergrund steht, weniger demenzielle Symptome vorliegen und die Bildgebung keine kortikale Atrophie, nur eine leichtgradige Ventrikulomegalie und keine Zeichen einer SVE zeigt (Vanneste et al., 1993; Meier et al., 2004; McGirt et al., 2005; Halperin et al., 2015).

Bei so strikter Indikationsstellung würde man 13% der Patienten einen effektiven Shunt vorenthalten. Während der Liquorablassversuch aufgrund seiner Einfachheit Priorität genießt und immer durchgeführt werden sollte, kann keine verallgemeinernde Priorisierung von Liquorinfusionstests und kontinuierlicher Liquordrainage getroffen werden. Vorrangig sollte der Test eingesetzt werden, für den in der jeweiligen Klinik die größere Erfahrung vorliegt. Nur wenn trotz Zusatzdiagnostik keine eindeutige Indikation für die Shunt-Operation zu stellen ist, ist ein konservatives Vorgehen mit klinischen Verlaufskontrollen, Bildgebungskontrollen und wiederholten Liquorpunktionen gerechtfertigt (Abb. 5).

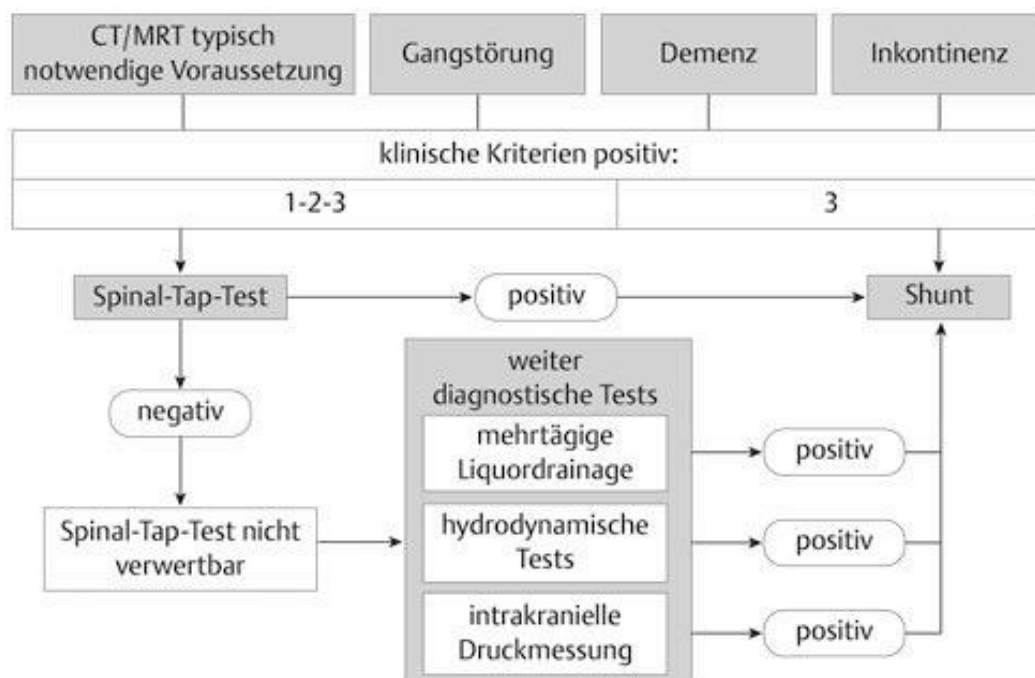


Überlappende Symptome zur Multisystematrophie (MSA) sind evtl. die Blasenstörung, die jedoch bei einer urodynamischen Untersuchung zu unterscheiden wäre: Bei NPH liegt ausschließlich ein Urge-Phänomen bzw. -Inkontinenz vor, bei MSA meist eine hyperaktive Blase mit Harnverhalt und klin. Urge-Inkontinenz. Die Gangstörungen unterscheiden sich: NPH mit einem breitbasigen Gangbild, „magnetic foot“, Starthemmung, mehrere Schritte beim Wenden gegenüber der MSA mit normaler Basis, eher kleinschrittig, evtl. dystone Komponente und Bradykinese.

Hauptunterschiede: MSA: primär keine Störung der Kognition, jedoch vegetative Beeinträchtigung wie orthostatische Dysregulation. Beim NPH fehlen Letztere sowie Dystonie oder Myoklonien.

### Abbildung 5

#### Diagnostisches Prozedere



Wenn alle klinischen und radiologischen Kriterien erfüllt sind, ist in der Regel die Indikation zur Ventilimplantation gegeben. Wegen der Einfachheit des Spinal-Tap-Tests wird dieser in der Regel durchgeführt, auch um Demenzmarker zu bestimmen. Gleichwohl muss immer wieder betont werden, dass er nur im positiven Fall die Indikation zur Ventilimplantation stützt. Ein negativer Spinal-Tap-Test ist nicht verwertbar und schließt damit eine mögliche Shunt-Implantation nicht aus.

### Diagnostische lumbale Liquorpunktion mit Druckmessung (Liquorablassversuch) und mehrtägige lumbale Liquordrainage

Auch wenn bei vorliegender Symptomentrias, typischem Alter und relativ kurzer Vorgeschichte die Indikation zur Operation als gesichert angesehen werden kann, sollte präoperativ



grundsätzlich eine Liquorpunktion durchgeführt werden, um eine mögliche, ursächlich zugrunde liegende Meningitis, Meningeosis oder Residuen einer Subarachnoidalblutung und (selten) einen raumfordernden spinalen Prozess (Neurinom, Meningeom) mit stark erhöhten Liquorproteinwerten zu erfassen. Außerdem besteht die Möglichkeit, Degenerationsmarker wie Tau, Phospho-Tau und Beta-Amyloid zu bestimmen, die beim NPH, abgesehen von der Komorbidität mit der Alzheimer-Erkrankung von 35–70%, im Normbereich liegen sollten. Auch die Messung des Liquoröffnungsdruckes kann bedingt verwertet werden (siehe Diagnosekriterien Tabelle 1). Meist ist der Druck mit Werten unter 200 Wassersäule normal, falls er im Rahmen einer B-Welle erhöht ist, kann dies bei sonst normalem Liquorbefund als Hinweis auf einen NPH verwertet werden.

Die im Rahmen dieses Tests vorgenommene einmalige Liquorentnahme soll einen Shunt-Effekt im Vorgriff simulieren. Der Test ist einfach durchzuführen und weit verbreitet, kontrollierte Studien sind dagegen rar (Hakim et al., 1965; Wikkelsø et al., 1986). Die nach lumbaler Liquorentnahme (30–50ml) eintretende Besserung der klinischen Symptomatik, insbesondere der Gangstörung, ist nach 24 bis 48 Stunden maximal und gilt neben der klinischen Präsentation als wesentliches Kriterium für die Diagnose, das allerdings nur in eindeutigen klinischen Besserungsfällen einen positiven prädiktiven Wert besitzt und im Non-Responder-Fall einen NPH nicht ausschließt (Bret et al., 1990; Malm et al., 1995a; Hebb et al., 2001; Walchenbach et al., 2002). Auch wenn kein Konsens darüber besteht, wie die Gangverbesserung zu dokumentieren ist, so ist es pragmatisch, eine Verbesserung der Ganggeschwindigkeit bei maximal schnellem Gehen um 20% als signifikante Besserung zu betrachten. Die maximale Geschwindigkeit ist als Testbedingung weniger anfällig für Effekte durch geänderte Motivation als die selbst gewählte Geschwindigkeit, bei der sich oft größere Änderungen zeigen (Schniepp et al., 2016). Ein standardisierter (gleiche Kleidung, auch Schuhwerk, gleicher Untersucher, gleiche Umgebung) Gehstreckentest (Länge nach örtlichen Gegebenheiten, wie z.B. der Stationsgang) kann so durchgeführt werden, dass die Zeit und Schrittzahl vor und nach Entlastungs-Liquorpunktion quantifiziert wird. Die Schrittzahl ist relevant, weil sich von den veränderten Parametern nur die Schrittlänge infolge des Spinal-Tap-Tests ändert (Stolze et al., 2000). Zum Teil setzt eine Verbesserung des Ganges innerhalb von 60 Minuten nach der Punktion ein, zum Teil zeigen sich Besserungen aber auch erst nach 24 Stunden bis hin zu Tagen. Da die maximalen Änderungen nach 24 bis 48 Stunden auftreten, muss die klinische Kontrolle bei fehlender Besserung bei früher Testung nach ein bis zwei Tagen wiederholt werden. Pragmatisch ist in diesem Zusammenhang die Kontrolluntersuchung am Folgetag der Punktion. Die Sensitivität des Liquorablassversuches liegt bei 26–61% (Übersicht bei Marmarou et al., 2005a). Möglicherweise kann die Responder-Rate beim Spinal-Tap-Test durch Verwendung dickerer (z.B. 19G) konventioneller Nadeln erhöht werden. Eine Wiederholung der Lumbalpunktion bei nicht eindeutigem Ergebnis ist sinnvoll, wobei auch hier ein möglicher Placeboeffekt in der Entscheidungsfindung berücksichtigt werden muss (Gupta et al., 2011). Ein bisher in den Studien nicht erfasstes Problem ist, dass es nach dem Ablassen von 30–50ml Liquor sowohl zu einem orthostatischen (Liquorunterdruck) Kopfschmerz als auch in seltenen Fällen zur Ausbildung von Hygromen kommen kann; über die Häufigkeit

liegen keine Zahlen vor (van den Berg et al., 2002).

Als weiterführendes Diagnostikum bei nicht konklusiver Lumbalpunktion, seltener als Alternative zum Liquorablassversuch, kann eine Dauerableitung des Liquors über mehrere Tage (meist drei Tage, 150–300ml/Tag) über eine Lumbaldrainage vorgenommen werden (Haan et al., 1988; Chen et al., 1994; Williams et al., 2016). Williams und Mitarbeiter (Williams et al., 1998) fanden 3% falsch negative Ergebnisse im Hinblick auf den Shunt-Erfolg, insgesamt schwanken aber auch hier die Angaben zur Sensitivität zwischen unter 50% und 100% (Marmarou et al., 2005a; Panagiotopoulos et al., 2005). Zur Prädiktion einer Verbesserung kognitiver Funktionen nach Shunt sind die Dauerableitung über drei Tage und der Vergleich der Ergebnisse kognitiver Tests (vorher, zwei bis drei Tage nach Drainage) vermutlich dem einmaligen Spinal-Tap-Test überlegen (Thomas et al., 2005; Chaudhry et al., 2007).

## Liquorinfusionstests

Liquorinfusionstests beruhen auf einer kontinuierlichen Volumenbelastung des Liquorraumes mit paralleler Messung des intrakraniellen Drucks. Nach Erreichen eines plateauförmigen Fließgleichgewichts wird aus der Differenz des Ruhedrucks und des Plateaudrucks und aus der Infusionsgeschwindigkeit der Liquorabflusswiderstand berechnet ( $R_{out}$  in mmHg/ml/min). Konzeptionell gibt dieser Wert direkt an, unter welchem intrakraniellen Druck wie viel Liquor pro Zeiteinheit resorbiert werden kann. Während der ursprüngliche Test (Katzman et al., 1970) auf einer „constant flow infusion“ basierte, wurden später konstante Druck- (Ekstedt, 1977; Borgesen et al., 1982) und Bolusinfusionstechniken entwickelt (Marmarou et al., 1975). In der meist älteren Literatur stehen positiven Berichten über den Wert des  $R_{out}$  (Borgesen et al., 1982; Tans, 1979; Tans et al., 1985) kritischere Daten gegenüber (Wolinsky et al., 1973; Stein et al., 1974; Janny et al., 1981; Graff-Radford et al., 1989; Kosteljanetz et al., 1990; Malm et al., 1995b). Verschiedene Infusionstests, sei es zur Messung der Compliance (= Kehrwert von  $R_{out}$ ) oder als lumboventrikulärer Perfusionstest, haben sich im Lauf der Zeit durchweg als nicht robust genug zum routinemäßigen Einsatz in der klinischen Diagnostik erwiesen (Hebb et al., 2001). Derzeit besteht Konsens, dass, je höher die  $R_{out}$ -Werte sind, umso besser ein gutes Operationsergebnis vorhergesagt werden kann. Für den  $R_{out}$ -Wert besteht damit die beste Evidenzlage als Prädiktor für ein positives Outcome nach Shunt-Implantation (Halperin et al., 2015). Allerdings sind die Normwerte altersabhängig (Czosnyka et al., 2001; Hebb et al., 2001), und nur bei jüngeren Patienten können Werte von  $> 10\text{mmHg/ml/min}$  als pathologisch angesehen werden (Albeck et al., 1998). Insbesondere bei den älteren Patienten sind Werte von  $> 18\text{mmHg/ml/min}$  notwendig, die auch ansonsten hinsichtlich Sensitivität und Spezifität als optimal angesehen werden (Boon et al., 1997).

## Kontinuierliche Liquordruckmessung

Bei der lumbalen oder intrakraniellen Liquorlangzeitdruckmessung gelten ein hoher Anteil von sinusoidalen 0,5–2/min B-Wellen (Oszillationen des Liquordrucks) und das Auftreten von rampenförmigen B-Wellen als pathognomonisch für einen NPH (Raftopoulos et al., 1992). Die Signifikanz der auftretenden B-Wellen ist jedoch unklar; normative Werte für eine

standardisierte Auswertung der Druckkurven konnten bislang nicht etabliert werden.

Polysomnografische Studien haben gezeigt, dass die Amplitude der B-Wellen in verschiedenen Schlafstadien sehr unterschiedlich und insbesondere mit dem REM-Schlaf assoziiert ist (Krauss et al., 1995). B-Wellen werden von parallelen Oszillationen der Hirndurchblutung begleitet (Droste et al., 1994) und gehen Blutdruckoszillationen um etwa zehn Sekunden voran (Droste et al., 1999). Das Auftreten von B-Wellen während mehr als 50% der Registrierzeit wurde ursprünglich als Prädiktor für eine gute postoperative Besserung nach Shunt-Versorgung gewertet (Symon et al., 1975; Crockard et al., 1977; Borgesen et al., 1982; Bret et al., 1990). B-Wellen treten jedoch auch bei normalen Probanden auf (Edsbacke et al., 2004), und sog. typische B-Wellen wurden auch bei nicht hydrozephalen Personen nachgewiesen (Droste et al., 1997). Die lumbale kontinuierliche Druckmessung korreliert dabei gut mit der intrakraniellen Messung (Eide et al., 2006). Insgesamt spielt dieses diagnostische Instrument in der präoperativen Abklärung des NPH heute keine relevante Rolle.

## Hämodynamische Tests

Hämodynamische Tests, sei es mithilfe der Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT) oder der Positronenemissionstomographie (PET), erfassen einen zerebralen Blutfluss > 20ml/100g/min mit reduzierter periventrikulärer Gefäßreaktion auf Azetazolamid, ggf. im Rahmen einer arteriellen Hypertonie. Ein prädiktiver Wert für eine erfolgreiche Shunt-Operation ist nicht belegt.

## Liquorproteinbestimmung

In den letzten Jahren haben sich Bestimmungen von Liquorproteinen wie Beta-Amyloid, Tau, Phospho-Tau etc. zur Differenzierung von Demenzen, noch nicht jedoch zur spezifischen diagnostischen Unterstützung eines Normaldruckhydrozephalus etabliert. Zur Zusammenfassung der Prädiktoren siehe Tab. 2 und Tab. 3. Aus einzelnen Studien mit niedrigen Fallzahlen gibt es Hinweise, dass ähnlich wie bei der Demenz vom Alzheimer-Typ (DAT) Gesamt-Tau im Liquor von NPH-Patienten erhöht und Amyloid-beta 42 erniedrigt ist. Zur Differenzialdiagnose wurde in einer Studie Phospho-Tau181 zur Abgrenzung eines NPH von einer DAT beschrieben (Kapaki et al., 2007). Studien zu Amyloid-PET und NPH liegen noch nicht vor.

**Tabelle 2**

**Prädiktoren für ein positives Ergebnis nach Shunt-Operation**

Prädiktoren für ein positives Ergebnis nach Shunt-Operation	
[	Gangstörung im Vordergrund
[	Gangstörung vor kognitiven Defiziten
[	kurze Vorgeschichte besonders der kognitiven Defizite
[	geringe oder moderate kognitive Defizite
[	geringe oder mäßige Läsionen des tiefen und periventrikulären Marklagers im MRI
[	kleinerer Corpus-callosum-Winkel (50° bis 80°)
[	hoher DESH-Index (Disproportionately Enlarged Subarachnoid space Hydrocephalus)
[	wesentliche Besserung nach wiederholten diagnostischen Liquorentnahmen/ kontinuierlicher lumbaler Liquordrainage
[	B-Wellen über mehr als 50% der Registrierzeit während der kontinuierlichen intraventrikulären Druckmessung, auch bei wachem Patienten
[	Widerstand des Liquorausflusses von > 18mmHg/ml/min während eines kontinuierlichen lumbalen Liquorinfusionstestes

**Tabelle 3**

**Prädiktoren für ein negatives Ergebnis nach Shunt-Operation**

Prädiktoren für ein negatives Ergebnis nach Shunt-Operation	
[	Hinweis auf das Vorliegen einer Alzheimer-Demenz aufgrund von positivem Amyloid-PET und/oder typischem Profil der Demenzbiomarker im Liquor (Tau und Phospho-Tau erhöht, Abeta 1–42 und Abeta ratio 1–42/1–40 erniedrigt)
[	bildgebender Nachweis einer schweren (kortikalen) Demenz und/oder ausgeprägte kortikale Atrophie
[	ausgeprägte subkortikale vaskuläre Enzephalopathie vom Binswanger-Typ (Ausnahmen!)
[	niedriger DESH-Index
[	hoher callosaler Winkel

## 6 Therapie

Randomisierte kontrollierte Studien (Evidenz-Klasse oder Kriterien Typ A), die eine Shunt-Implantation mit der konservativen Therapie vergleichen, finden sich gemäß Literaturübersicht bis 2016 nicht (Halperin et al., 2015; Williams et al., 2016; Jahn et al., 2017).

Es gibt keine effiziente Pharmakotherapie des Normaldruckhydrozephalus.

### 6.1 Konservative Therapie

Die intermittierende therapeutische Liquorpunktion ist eine Alternative zur Operation, gerade bei multimorbiden Patienten, bei denen das anästhesiologische Risiko einer Operation zu hoch erscheint. Entscheidend ist, dass der Patient lange genug von der Liquorpunktion profitiert. Inwieweit ein solches Vorgehen neben regelmäßigen klinisch-neurologischen Kontrollen auch regelmäßige Kontrollen der zerebralen Bildgebung (z.B. 1x pro Jahr) erfordert, ist unklar.

### 6.2 Operative Therapie

Das Ergebnis nach einer Shunt-Operation hängt entscheidend von der präoperativen sorgfältigen Auswahl der Patienten ab. Die berichteten Verbesserungsraten wiederum hängen von den Kriterien zur Patientenselektion, den postoperativen Verlaufsbeurteilungskriterien und der Dauer des Follow-up ab. Der Operationserfolg wird bei den relevanten neueren Studien mit 70–90% beziffert (Halperin et al., 2015; Weiner et al., 1995; Krauss et al., 1996a; Boon et al., 2000; Zemack et al., 2000; Mori, 2001; Tullberg et al., 2001; McGirt et al., 2008); die schlechteren Ergebnisse finden sich eher in der älteren Literatur (Hebb et al., 2001). Die berichteten hohen Besserungsraten beziehen sich oftmals auf einen Zeitraum bis zu zwei Jahre nach der Shunt-Versorgung. Nach fünf Jahren wird noch bei 40% der operierten Patienten eine Besserung des Gehens beschrieben (Kahlon et al., 2007). Die häufigsten Todesursachen im Langzeitverlauf sind auf die vaskuläre Komorbidität zurückzuführen (Mirzayan et al., 2010).

Die Shunt-Komplikationsrate konnte in den letzten Jahren, auch durch den Einsatz neuer Technologien, weiter gesenkt werden. Nach einer kürzlich publizierten Übersichtsarbeit wurde eine Häufigkeit von 11% für ernste Nebenwirkungen angegeben, wobei hier jedoch in 2007 und 2009 veröffentlichte Studien betrachtet wurden sowie ein weiteres Kollektiv mit lumboperitonealer Shunt-Versorgung (Halperin et al., 2015). In älteren Serien betrug die Komplikationsrate im Langzeitverlauf im Mittel 38% (5–100%), und bei im Mittel 22% (0–47%) der Patienten wurden weitere chirurgische Eingriffe erforderlich. Das Risiko für ein permanentes neurologisches Defizit lag bei 6% (0–35%). Die Mortalität ist in den neueren Studien fast ausnahmslos mit 0% angegeben (Weiner et al., 1995; Krauss et al., 1996a; Boon et al., 2000; Zemack et al., 2000; Mori, 2001; Tullberg et al., 2001; McGirt et al., 2008; Halperin et al., 2015).

Die am häufigsten angewandte Therapie des NPH besteht in der Implantation eines ventrikuloperitonealen Shunt-Systems (Ableitung vom Seitenventrikel in die Peritonealhöhle), seltener wird eine ventrikuloatriale Liquorableitung vorgenommen. Ein Ventil regelt den Abfluss durch Vorgabe des Ventilöffnungsdrucks. Die häufigste Komplikation bei Verwendung der gängigen Differenzialdruck-(DP-)Ventile ist das Liquorüberdrainage-assoziierte subdurale Hämatom und Hygrom; eine Liquorunterdrainage ist bei DP-Ventilen selten. Daher ist DP-Ventilen, deren Ventilöffnungsdruck bei Über- oder Unterdrainage verstellt werden kann, der Vorzug gegenüber DP-Ventilen mit fixem Ventilöffnungsdruck zu geben. Eine Alternative zu den DP-Ventilen sind gravitationsabhängige (hydrostatische) Ventile, die die unphysiologische Drainage in stehender Position unterbinden (Kiefer et al., 2000). Die prospektiv-randomisierte multizentrische SVASONA-Studie verglich Gravitationsventile mit DP-Ventilen mit verstellbarem Ventilöffnungsdruck. Bei gleichem klinischem Effekt war die Überdrainage-Häufigkeit bei Gravitationsventilen geringer (Lemcke et al., 2013). Diese Ergebnisse wurden in einer retrospektiven monozentrischen Studie bestätigt (Suchorska et al., 2015), so dass beim iNPH vorzugsweise Gravitationsventile zum Einsatz kommen sollten. Die Rolle von Ventilen, die nicht gravitationsabhängig den Siphoneffekt reduzieren, sowie die Rolle von verstellbaren Gravitationsventilen muss noch evaluiert werden (Kehler et al., 2015).

Für die Wahl des initialen Ventilöffnungsdrucks der verwendeten Ventile gibt es unterschiedliche Empfehlungen. Ein Ansatz bei Verwendung adjustierbarer DP-Ventile ist die Wahl eines initial hohen Ventilöffnungsdrucks, um Überdrainage-Komplikationen zu vermeiden; bei fehlender klinischer Besserung wird dann der Ventilöffnungsdruck schrittweise abgesenkt. Andererseits wurden auch mit gutem Erfolg bereits initial niedrige Ventilöffnungsdrücke verwendet (Boon et al., 1998). Diese Strategie ist insbesondere dann möglich, wenn eine Kombination aus einem verstellbaren DP-Ventil und einem Gravitationsventil mit fixem Ventilöffnungsdruck verwendet wird (Sprung et al., 2010). Zudem wurde die Empfehlung gegeben, den Ventilöffnungsdruck mit dem Liquoreröffnungsdruck, der bei einer Lumbalpunktion gemessen werden kann, abzugleichen (Khan et al., 2013).

Generell kommt der Shunt-Nachsorge eine entscheidende Bedeutung zu. Klinische Verlaufskontrollen sollten bei unkompliziertem Verlauf z.B. sechs Wochen und etwa sechs Monate nach Shunt-Implantation, danach jährlich durchgeführt werden. Patienten mit NPH bedürfen einer langfristigen Betreuung durch den Neurologen oder Neurochirurgen (McGirt et al., 2005).

Wegen der Shunt-assoziierten Komplikationen ist von mehreren Arbeitsgruppen die Rolle der endoskopischen Ventrikulostomie des dritten Ventrikels (ETV) bei der Behandlung des idiopathischen NPH untersucht worden (Gangemi et al., 2008; Hailong et al., 2008). Die ETV führte bei 64–75% der Patienten zu einer klinischen Besserung. In der einzigen prospektiven, vergleichenden Studie waren allerdings die klinischen Resultate nach ETV signifikant schlechter als nach Shunt, so dass die ETV bei idiopathischem NPH nicht indiziert ist (Pinto et al., 2013; Tudor et al., 2015).