



Hydrocefalus

Wat is hydrocefalus?

Hydrocefalus is een aandoening waarbij de hersenholtes in de hersenen meer dan de normale hoeveelheid vocht bevatten.

Hoe wordt hydrocefalus ook wel genoemd?

Hydrocefalus wordt ook wel waterhoofd genoemd. Dit omdat de hersenholtes teveel water bevatten.

Hoe vaak komt hydrocefalus voor?

Hoe vaak hydrocefalus precies voorkomt is niet bekend. Hydrocefalus is vaak een bijkomend probleem bij andere aandoeningen.

Bij wie komt hydrocefalus voor?

Hydrocefalus kan op elke leeftijd voorkomen, soms zelfs al bij nog ongebooren kinderen. Zowel jongens als meisjes kunnen hydrocefalus krijgen.

Welke symptomen komen voor bij hydrocefalus?

Hoofdpijn

Bij hydrocefalus bevatten de hersenholtes te veel vocht. Dit extra vocht neemt ruimte in binnen de schedel. De schedel is een afgesloten ruimte die behalve bij zuigelingen niet uit kan zetten. Daarom gaat door dit extra vocht in de hersenen de druk in hersenen omhoog. Deze verhoogde druk zorgt voor hoofdpijnklachten vaak in combinatie met misselijkheid en braken. Als gevolg van de verhoogde druk zijn kinderen vaak ook prikkelbaar en huilerig.

Problemen met zien

De verhoogde druk in de hersenen zorgt ook voor een verhoogde druk op de oogzenuw. De oogzenuw kan hierdoor niet goed functioneren. Kinderen gaan hierdoor waziger zien en krijgen problemen met het zien van kleuren.

Problemen met bewegen en lopen

Doordat het extra vocht in de hersenholtes ruimte in de schedel inneemt, worden de hersenen in de schedel samen gedrukt. Hierdoor kunnen de hersenen niet meer goed functioneren. Dit kan leiden tot verschillende problemen, afhankelijk van welk deel van de hersenen het meest samengedrukt wordt. Meestal geeft hydrocefalus eerst problemen met het normaal bewegen van de benen, hierdoor kunnen kinderen moeilijker lopen of voortbewegen. Bij baby's valt het op dat zij hun benen veel strekken.

Incontinentie

Bij kinderen die al zindelijk zijn kan de verhoogde druk als gevolg van de hydrocefalus er toe leiden dat zij niet meer zindelijk zijn.

Toename hoofd grootte

Bij zuigelingen zijn de verschillende delen van de schedel nog niet met elkaar vergroeid. Hierdoor kan de schedel zich uitzetten wanneer de druk in het hersenen omhoog gaat. Het hoofdje wordt hierdoor geleidelijk groter. De ruimtes tussen de verschillende delen van de



schedel worden groter, dit is vaak goed voelbaar aan de fontanel: de ruitvormige opening tussen de schedeldelen boven op het hoofd.

De schedel kan niet onbeperkt groter worden. Op een gegeven moment gaat de druk in de hersenen toch omhoog. Dit is ook voelbaar aan de fontanel, deze staat dan bol en soms is het kloppen van de bloedvaten door de fontanel heen te voelen.

Bij oudere kinderen zijn de schedelnaden met elkaar vergroeid. De schedel kan dus niet zo makkelijk meer uitzetten. Bij jonge kinderen kunnen de schedelnaden nog openbarsten bij een verhoogde druk, bij ouderen kinderen gaat dit niet meer.

Oogstand

Als gevolg van de verhoogde druk kunnen de ogen naar beneden gericht blijven staan. Hierdoor is boven de iris (regenboogvlies) duidelijk oogwit te zien.

Wat is de oorzaak van hydrocefalus?

Diverse oorzaken

Hydrocefalus kan het gevolg zijn van veel verschillende aandoeningen. Altijd is er sprake van een verstoord evenwicht tussen de aanmaak van hersenvocht en de afvoer van hersenvocht.

Als de aanmaak van hersenvocht structureel groter is dan de afvoer van hersenvocht, zal dit leiden tot hydrocefalus.

Aanmaak en afvoer van hersenvocht

Het hersenvocht wordt aangemaakt diep in de hersenen in de zogenaamde plexus choroideus dat in de grote hersenkamers gelegen is. Het hersenvocht stroomt vervolgens via de andere twee hersenkamers (de derde en vierde hersenkamer genoemd) naar de ruimte rondom de hersenen en het ruggenmerg.

Via de hersenvliezen wordt het hersenvocht weer afgevoerd naar de bloedvaten.

Te grote aanmaak van hersenvocht

Hydrocefalus zou in theorie veroorzaakt kunnen worden door een verhoogde aanmaak van hersenvocht. In praktijk komt dat niet zo heel vaak voor. Alleen bij een hersentumor in het aanmaak orgaan van het hersenvocht, een zogenaamde plexuspapilloom is de aanmaak van hersenvocht verhoogd. Als het niet mogelijk is om de afvoer van hersenvocht te vergroten, kan een plexuspapilloom leiden tot een hydrocefalus.

Gestoorde afvoer van hersenvocht

De meest voorkomende oorzaak van hydrocefalus is een gestoorde afvoer van hersenvocht. Er zijn verschillende aandoeningen waardoor de afvoer van hersenvocht verstoord is.

Het hersenvocht wordt afgevoerd via de hersenvliezen, de hersenvliezen functioneren hierbij als een soort zeef. Ziektes waarbij de hersenvliezen niet meer goed functioneren (de zeef is als het ware verstopt) kunnen leiden tot een hydrocefalus. Dit is bijvoorbeeld het geval bij een hersenvliesontsteking. Ook een bloeding in de buurt van de hersenvliezen kan de zeeffunctie van de hersenvliezen verstoren.

Het hersenvocht moet van de grote hersenkamers vrij kunnen stromen naar de derde en vierde hersenholtes en vervolgens naar de ruimtes rondom de hersenen en het ruggenmerg. Tussen de derde en de vierde hersenkamer moet het hersenvocht door een nauw kanaaltje, wat het aquaduct van Sylvius wordt genoemd. Vernauwing van dit kanaaltje maakt dat het hersenvocht niet meer naar de vierde hersenkamer toe kan toestromen, waardoor het vocht zich ook ophoopt in de grote hersenkamers en in de derde hersenkamer. Zo'n waterhoofd kan



aangeboren zijn, soms komt het voor in combinatie met andere afwijkingen in de hersenen. Er bestaat ook een erfelijke vorm die voornamelijk bij jongentjes voorkomt.

Een hersentumor in de buurt van de hersenholtes kan ook de afvoer van hersenvocht belemmeren en zo een hydrocefalus veroorzaken.

Wanneer een deel van de kleine hersenen zich in het achterhoofdsgat bevindt (symptoom van chiari) kan dit ook de circulatie van het hersenvocht belemmeren. Dit is de reden dan kinderen met een open ruggetje (spina bifida) vaak hydrocefalus hebben.

Tekort aan hersencellen

Sommige kinderen hebben om uiteenlopende redenen (hersenenbeschadiging, stofwisselingsziekte) minder hersencellen dan normaal. Hierdoor zijn de hersenen kleiner dan normaal. De ruimte die hierdoor ontstaat in de schedel wordt ook opgevuld met vocht, zodat de schedel normaal gevuld is. De hersenholtes zijn hierdoor ook groter dan normaal, maar de druk in hersenen is niet verhoogd. Deze kinderen hebben dan ook geen klachten als gevolg van de vergrote hersenholtes, de druk is immers normaal. Ze kunnen wel klachten hebben als gevolg van het tekort aan hersencellen.

Hoe wordt de diagnose hydrocefalus gesteld?

CT-scan/MRI-scan

Met behulp van een CT of MRI scan kunnen de hersenen en hersenholtes worden afgebeeld. Hierop kan gezien worden dat de hersenholtes vergroot zijn. Soms kan ook de oorzaak van de hydrocefalus op de scan gezien worden.

Bij kleine kinderen met een fontanel kan ook een ECHO van het hoofd gemaakt worden om snel een indruk te krijgen of er sprake is van een hydrocefalus. Vaak zal daarna alsnog een scan gemaakt worden.

Ruggenprik

Via een ruggenprik kan de druk van het hersenvocht worden gemeten onder in de rug. Dit geeft meestal een goed beeld van de druk in de hersenholtes. Bij hydrocefalus is de gemeten druk te hoog.

Op deze manier kan ook wat hersenvocht afgenomen worden om te onderzoeken in het laboratorium. Dit kan soms helpen om de oorzaak van de hydrocefalus te achterhalen.

Bloedonderzoek

Wanneer de oorzaak van de hydrocefalus onbekend is en gedacht wordt aan een vorm van hydrocefalus veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal, dan wordt soms bloed afgenomen om deze mogelijkheid te onderzoeken.

Hoe wordt hydrocefalus behandeld?

Ruggenprik

Tijdens de ruggenprik waarbij de druk wordt gemeten kan gelijk een extra hoeveelheid hersenvocht worden afgenomen, totdat de druk in de hersenen weer normaal is. Hierdoor kan zich weer een nieuw evenwicht tussen aanmaak en afvoer van hersenvocht instellen. Voor sommige oorzaken van hydrocefalus kan dit een afdoende behandeling zijn.

Bij veel oorzaken van hydrocefalus blijft de aanmaak van vocht groter dan de afvoer van vocht en zijn meerdere ruggenprikken of een andere behandeling nodig.



Opheffen van de oorzaak

Wanneer er een duidelijke oorzaak is voor het ontstaan van een hydrocefalus kan gekeken worden of de oorzaak van de hydrocefalus kan worden weggenomen.

Bij een hersentumor als oorzaak van de hydrocefalus kan geprobeerd worden deze hersentumor te verwijderen. Bij een vernauwing van het gangetje tussen de derde en vierde hersenkamer (aquaductstenose) kan met een operatie geprobeerd worden dit gangetje groter te maken.

Drain

Indien bovenstaande behandelingen onvoldoende resultaat hebben, zal vaak gekozen worden voor een behandeling met een drain. Hierbij wordt door middel van een operatie een slangetje aangebracht in een van de grote hersenkamers. Dit slangetje wordt onder de huid van de schedel naar de buikholte gebracht. In dit slangetje zit een klep die er voorzorgt dat er pas vocht door het slangetje gaat lopen wanneer er een bepaalde druk in hersenkamers bereikt wordt. Het overtollige vocht kan nu via de drain naar de buikholte worden vervoerd. In de buikholte wordt het door het lichaam opgeruimd.

Wat betekent hydrocefalus voor de toekomst?

Oorzaak

Sommige oorzaken van hydrocefalus zijn tijdelijk en verdwijnen al dan niet met behandeling. De gevolgen van de hydrocefalus worden dan bepaald door de tijd dat de druk in hersenen te hoog is geweest en de hoogte van de druk. Hoe langer de druk verhoogd is en hoe hoger de druk in de hersenen is geweest, hoe groter de kans dat er hersencellen zijn beschadigd door de verhoogde druk. Beschadiging van de hersenen kan leiden tot blijvende problemen met zien, praten, lopen, denken, leren en gedrag.

Drain

Een drain moet altijd door de hersenen heen om in de hersenholtes te komen. Als gevolg van de drain zullen de hersenen een beschadiging oplopen. Vaak geeft dit ook enige problemen met leren.

Bij een drain kunnen een aantal problemen voorkomen, zoals het verstopt raken van de drain waardoor opnieuw klachten van een hydrocefalus ontstaan. Een andere oorzaak is een infectie van de drain, waarbij de kinderen ernstig ziek worden met hoge koorts. Deze complicaties van de drain kunnen altijd optreden en vereisen vlotte behandeling.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook hydrocefalus te krijgen?

Bij de meeste oorzaken van hydrocefalus hebben broertjes en zusjes geen vergrote kans om ook hydrocefalus te krijgen. Alleen bij de erfelijke vormen van hydrocefalus hebben broertjes en zusjes wel een vergrote kans om hydrocefalus te krijgen. Een klinisch geneticus kan hierover meer informatie geven.

Laatst bijgewerkt 20 april 2007

Auteur: JH Schieving