

Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie  
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. Henry W. S. Schroeder)  
der Universitätsmedizin Greifswald

**Langzeitverlauf und gesundheitsbezogene Lebensqualität von pädiatrischen  
Hydrozephaluspatienten nach ETV sowie konsekutiver VP-  
Shuntimplantation**

Inaugural - Dissertation

zur

Erlangung des akademischen

Grades

Doktor der Medizin

(Dr. med.)

der

Universitätsmedizin

der

Universität Greifswald

2022

vorgelegt von: Victoria Bogaczyk

geb. am: 12.08.1993

in: Bad Saarow-Pieskow

Dekan: Prof. Dr. med. Karlhans Endlich  
1. Gutachter: Prof. Dr. med. Henry Schroeder  
2. Gutachter: Prof. Dr. med. Martin Schuhmann  
Ort: Greifswald  
Tag der Disputation: 25.08.2023

## **Inhaltsverzeichnis**

|  |    |
|--|----|
| Abkürzungsverzeichnis .....                            | 4  |
| Einleitung .....                                       | 5  |
| Pathophysiologie des Hydrozephalus.....                | 5  |
| Anfänge der Neuroendoskopie.....                       | 6  |
| Die endoskopische Drittventrikulostomie.....           | 6  |
| Gesundheitsbezogene Lebensqualität.....                | 7  |
| Zielstellung.....                                      | 9  |
| Methoden.....  | 9  |
| Allgemeine Datenerhebung.....                          | 9  |
| Arbeitsgruppenstruktur.....                            | 10 |
| Definition des Erfolgs .....                           | 10 |
| Lebensqualität im Langzeitverlauf.....                 | 10 |
| KINDL .....  | 11 |
| SF-12 .....  | 11 |
| Statistische Auswertung .....                          | 11 |
| Ergebnisse .....                                       | 12 |
| Charakterisierung der Patientenkohorte .....           | 12 |
| Lebensqualitätsmessung.....                            | 15 |
| Allgemeine Einschätzung des Gesundheitszustandes ..... | 16 |
| Lebensqualität von Patienten jünger als 14 Jahre ..... | 17 |
| Lebensqualität von Patienten älter als 14 Jahre .....  | 17 |
| Schulbildung und Berufstätigkeit.....                  | 19 |
| Diskussion .....                                       | 20 |
| Limitationen .....                                     | 23 |
| Zusammenfassung.....                                   | 23 |
| Publikation .....                                      | 25 |
| Literaturverzeichnis.....                              | 35 |
| Eidesstattliche Erklärung.....                         | 38 |
| Danksagung.....  | 39 |

## Abkürzungsverzeichnis

|          |                                  |
|----------|----------------------------------|
| Abb.     | Abbildung                        |
| ETV      | Endoscopic third ventriculostomy |
| m        | Männlich                         |
| MW       | Mittelwert                       |
| QoL      | Quality of life                  |
| SD       | Standardabweichung               |
| SF-12    | Short Form Health Survey 12      |
| Tab.     | Tabelle                          |
| VP-Shunt | Ventrikuloperitonealer Shunt     |
| w        | Weiblich                         |

## Einleitung

### Pathophysiologie des Hydrozephalus

Der Liquor cerebrospinalis ist eine körpereigene Flüssigkeit, die im zentralen Nervensystem vorkommt, dem Gehirn als Schutz dient und den Stoffwechsel der Nervenzellen gewährleistet. Das Liquorsystem selbst besteht aus flüssigkeitsgefüllten Räumen, die miteinander in Verbindung stehen. Besteht ein pathologisches Verhältnis zwischen Liquorproduktion und Wiederaufnahme des Liquors kommt es zu einem Hydrozephalus. Beim kindlichen Hydrozephalus handelt es sich um ein sehr heterogenes Krankheitsbild, zu dem aktuell keine vollumfängliche pathophysiologische Erklärung existiert. Vor allem aufgrund der vielen möglichen Ursachen muss jeder Patient individuell betrachtet werden. Das gemeinsame Element liegt in der Ventrikulomegalie. Dieser bildmorphologische Zustand gibt jedoch keine Auskunft über die Druckaktivität oder zwangsläufig über die genaue Ursache. Unabhängig von der Ursache der Ventrikulomegalie ist die Hirncompliance verändert, die intrakranielle Pulsatilität wird beeinflusst und ggf. ist der intrakranielle Druck erhöht. Langfristig ist diese Ventrikulomegalie mit Entwicklungs- und Funktionseinbußen des zentralen Nervensystems assoziiert (Bächli et al. 2018).

Im klinischen Alltag erfolgt häufig weiterhin die Einteilung in einen sogenannten obstruktiven oder kommunizierenden Hydrozephalus. Ersterem liegt eine Flussbehinderung des Liquor cerebrospinalis zugrunde. Auch wenn diese Klassifikation zu kurz greift, dient sie der weiteren Therapieplanung. Ziel der Hydrozephalustherapie ist die effektive Ableitung des Liquors sowie die Etablierung eines patientenadaptierten intrakraniellen Druckes. Therapeutisch besteht einerseits u.a. die Möglichkeit einer „inneren Liquorableitung“, der endoskopischen Drittventrikulostomie (endoscopic third ventriculostomy, kurz ETV). Dabei wird der Boden des III. Ventrikels mit Hilfe eines Endoskopes und eines Katheters eröffnet, um einen Umgehungskreislauf für den Liquor innerhalb des Ventrikelsystems zu schaffen. Die Indikation hierfür ergibt sich vor allem bei Patienten mit einem obstruktiven Hydrozephalus. Andererseits kann die Ableitung des Liquors in den Bauchraum, oder in selteneren Fällen auch in den rechten Herzvorhof erfolgen. Dabei wird ein Katheter in das Ventrikelsystem eingeführt. Verbunden ist dieser Katheter mit einem Ventil, welches den Liquorabfluss reguliert. Es folgt dann ein weiterer Katheter in den Bauchraum oder das rechte Atrium, der das Hirnwasser ableitet. Dieses Verfahren findet vor allem Anwendung beim kommunizierenden Hydrozephalus (Kahle et al. 2016).

## Anfänge der Neuroendoskopie

Die ersten neuroendoskopischen Prozeduren erfolgten Anfang des letzten Jahrhunderts. Victor L'Espinasse führte im Jahr 1910 den ersten neuroendoskopischen Eingriff durch, bestehend aus der Koagulation des Plexus choroideus.

Als „Vater“ der Neuroendoskopie gilt der Neurochirurg Walter Edward Dandy (1886 - 1946) vom Johns Hopkins Hospital in Baltimore (Hsu et al. 2009). Bereits 1918 inspizierte er mit Hilfe eines Nasenspekulums die Seitenventrikel und entfernte bei 4 Kindern den Plexus choroideus. Zur Beleuchtung diente ein Stirnreflektor. 3 Patienten starben 2 - 4 Wochen nach der Operation. Dem vierten Kind ging es 10 Monate später ohne Hinweis auf Progression des Hydrozephalus gut. Am 3.4.1922 berichtete Dandy vor der Johns Hopkins Hospital Medical Society über die „Cerebral Ventriculoscopy“ (Demerdash et al. 2017). Bei einem Patienten inspizierte Dandy mit einem Zystoskop die Seitenventrikel. Bei einem anderen Patienten versuchte er mit Hilfe eines „operating ventriculosopes“ den Plexus zu koagulieren und zu entfernen. Die Operation war jedoch aufgrund der primitiven Instrumente nur teilweise erfolgreich und so musste der Plexus mit der herkömmlichen Methode entfernt werden (Hsu et al. 2009).

## Die endoskopische Drittventrikulostomie

Ein fest etabliertes Verfahren hat sich mit der endoskopischen Drittventrikulostomie entwickelt. Die erste dokumentierte und erfolgreiche ETV wurde bei einem neun Monate alten Kind am 1923 durch William J. Mixer durchgeführt (Hellwig et al. 2007). Der Boden des dritten Ventrikels wurde dabei mit einem Urethroskop aufgesucht und mithilfe einer flexiblen Sonde perforiert (Moskopp und Wassmann 2015). Allerdings lebte dieser Eingriff erst Anfang der 1990er Dank des technischen Fortschrittes wieder auf. Durchgeführt wird eine ETV vor allem bei obstruktiven (Verschluss-) Hydrozephalien. Zu den klassischen Indikationen gehören der Verschlusshydrozephalus durch Aquäduktstenosen, tectomesencephale Tumoren, Tumoren der hinteren Schädelgrube, Shuntfehlfunktionen sowie intraventrikulären Tumoren. Bei Patienten mit kommunizierendem Hydrozephalus ist die Indikation für eine ETV weiterhin umstritten, obwohl erfolgreiche ETVs auch bei posthämorrhagischer oder postinfektiöser Hydrozephalusgenese sowie für den idiopathischen Normaldruckhydrozephalus beschrieben worden sind (Fleck 2017). Intraoperativ besteht hauptsächlich die Gefahr der Blutung, Fornix-Läsion, Thalamus- oder Hypothalamuskontusion. Postoperative Komplikationen umfassen vorrangig Liquorfisteln oder -polster, Meningitiden, epileptische Anfälle, Blutungen oder Wundinfektionen (Kulkarni et al. 2016).

Ergebnisanalysen mit Bezug auf die Langzeitverläufe sind bereits publiziert worden (Fleck 2017). Dabei hat sich die ETV als eine sichere und verlässliche Behandlungsoption bewährt. Welche Patienten dauerhaft shuntfrei bleiben und bei welchen Patienten eine Shuntimplantation im Verlauf notwendig wird, ist noch nicht abschließend geklärt. Darüber hinaus existieren derzeit nur wenige Arbeiten, die sich mit dem subjektiven Wohlbefinden und der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Patienten befassen.

### **Gesundheitsbezogene Lebensqualität**

In dieser Arbeit wird die gesundheitsbezogene Lebensqualität von pädiatrischen Patienten nach endoskopischer Drittventrikulostomie und ggf. anschließender Versorgung mittels VP-Shunt untersucht. Das Kindes- und Jugendalter zeichnet sich in Deutschland insgesamt durch ein hohes Maß an Gesundheit aus (Bergmann 2008). In jungen Jahren zu erkranken, stellt daher eine Ausnahmesituation für Erkrankte und deren Angehörige dar. Vor allem chronische somatische Erkrankungen sind von Bedeutung, da diese die weitere Entwicklung beeinträchtigen können und den Gesundheitszustand im Erwachsenenalter mitbeeinflussen (Bergmann 2008). Die effektive und passende Therapie pädiatrischer Erkrankungen sollte daher an oberster Stelle stehen. Noch immer ist nicht gänzlich geklärt, welche Patienten von einer ETV profitieren. Insbesondere bei pädiatrischen Patientenkollektiven ist der beschriebene ETV-Erfolg sehr stark altersabhängig und bei Patienten jünger 6 Monaten weiterhin stark umstritten (Texakalidis et al. 2019).

Einige Arbeitsgruppen haben sich seither mit der Frage befassen, welche Patienten mit einer ETV behandelt werden sollten und welche Faktoren den Erfolg des Eingriffes am besten prädiktieren können (u.a. Deopujari et al. 2017; Bisht et al. 2014; Foroughi et al. 2011). Dabei führten u.a. die technischen Fortschritte und die genauere Bildgebung zur konsekutiven Senkung der Mortalität und damit zu einem größeren Bewusstsein für das neurologische Outcome dieser Patienten (Piek 2019).

Neben den klassischen, harten Erfolgsparametern wie der Shuntabhängigkeit und OP-bezogenen Komplikationen beeinflussen auch andere Faktoren das subjektive Wohlbefinden der Patienten. Aus diesem Grund wird bei aktuellen Fragestellungen oftmals ein Schwerpunkt auf die Messung der Lebensqualität gelegt (Kulkarni et al. 2008; Peters et al. 2014; Paulsen et al. 2015; Lindquist et al. 2014).

Unter der Lebensqualität versteht man eine Summe aus dem körperlichen, psychischen, mentalen, sozialen und funktionellen Wohlbefinden der Patienten (Bullinger und Kuechler 2001). Es handelt sich also um die „erlebte Gesundheit“. Die Dimensionen umfassen dabei als

Hauptkomponenten generell einen physisch-körperlichen, einen psychisch-emotionalen sowie einen sozialen Aspekt. Aus diesen Hauptkomponenten lassen sich weitere Subdimensionen und Facetten erfassen. Speziell für Kinder und Jugendliche sind beispielsweise Dimensionen in Bezug auf die Selbstwahrnehmung/das Selbstwertgefühl, die wahrgenommene Qualität der sozialen Beziehungen sowie die schulische Dimension von besonderer Bedeutung.

Für die Messung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität stehen verschiedene Instrumente zur Verfügung. Unterschieden werden krankheitsspezifische und krankheitsübergreifende (generische) Fragebögen. Spezifische Fragebögen werden für die Untersuchung bestimmter Erkrankungen herangezogen und legen den Fokus auf jene Aspekte, die bei der entsprechenden Krankheit relevant und am ehesten beeinträchtigt sind. Zu den krankheitsspezifischen Fragebögen werden beispielsweise das kanadische Hydrozephalus Outcome Questionnaire gezählt, ebenso wie das Beck Depressions Inventar und der EORTC-QLQ-C30 (generisch, aber krebsspezifisch). Generische Fragebögen hingegen ermöglichen eine umfassende Messung der Lebensqualität unabhängig davon, ob eine bestimmte Erkrankung zugrunde liegt oder nicht. Mit generischen Fragebögen wird auch der krankheitsübergreifende Vergleich von Lebensqualitäten ermöglicht. Zu den generischen Fragebögen zählen der Short-Form-36 Health Survey (SF-36) (Bullinger und Kuechler 2001), der KINDL-Fragebogen (Ravens-Sieberer und Bullinger) sowie der Health Utility Index (V. E. Amelung, A. Mühlbacher, Ch. Krauth 2018). Außerdem ist es wichtig, für jedes Lebensalter bzw. jeden Lebensabschnitt zu überlegen, welche Tätigkeiten/Funktionen oder Umstände die Lebensqualität ausmachen. Kinder schätzen ihre (gesundheitsbezogene) Lebensqualität aufgrund von anderen Parametern ein, als es erwachsene Patienten tun würden. Dabei spielen erreichte Meilensteine in der Entwicklung, das Umfeld in Kindergarten/Schule sowie die assoziierten Leistungen eine große Rolle. Adulte Patienten nehmen körperliche Fähigkeiten wie Gehen oder Treppen steigen als gegeben wahr; des Weiteren erfolgt eine Identifikation mit dem beruflichen und sozialen Umfeld (Ravens-Sieberer et al. 2007). Ein Fragebogen, der pädiatrische und adulte Aspekte bei der Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität gleichermaßen erheben kann, existiert daher derzeit nicht, sodass auf mehrere bereits existierende Fragebögen zurückgegriffen wurde.

Das untersuchte Patientenkollektiv hat die Behandlung des Hydrozephalus mittels ETV gemeinsam. Ätiologisch zeigt sich jedoch ein breites Spektrum an Erkrankungen, die jeweils zu einem Hydrozephalus führten. So finden sich neben Patienten mit Hirnblutungen ebenfalls Tumorerkrankungen, intrakranielle Fehlbildungen oder auch Entzündungen, die im Verlauf zu einem Hydrozephalus führten. Aus diesem Grund wurde ein generischer Fragebogen verwendet, welcher den Vergleich zwischen den verschiedenen Erkrankungsgruppen erlaubt.



Um die Patienten entsprechend ihres aktuellen Alters und den damit unterschiedlichen Lebensinhalten adäquat zu befragen, wurde der SF-12 verwendet, welcher für Patienten ab 14 Jahren validiert ist. Bei diesem Fragebogen handelt es sich um eines der international meist untersuchtesten und am weitesten gebräuchlichsten Verfahren zur Ermittlung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Bei dem SF-36 bzw. der kürzeren Version mit 12 Items (SF-12) handelt es sich um ein psychometrisch robustes Verfahren, welches ebenfalls bei unterschiedlichen Erkrankungen zum Einsatz kommen kann (Morfeld et al. 2005).

Für sämtliche Patienten, die zum Zeitpunkt der Erhebung jünger als 14 Jahre waren, wurde der KINDL-Fragebogen verwendet. Dieser Fragebogen wurde in epidemiologischen Untersuchungen bereits eingesetzt und psychometrisch geprüft. Dieser primär in deutscher Sprache erstellte Test kann sowohl bei gesunden Kindern und Jugendlichen als auch bei erkrankten Personen verwendet werden.

## **Zielstellung**

Aus dem Kontext der einleitend erörterten Problematik und der klinischen Notwendigkeit wurden zu Beginn der vorliegenden Arbeit folgende Hypothesen formuliert:

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität bei pädiatrischen Patienten mit Hydrozephalus nach Therapie mittels ETV ist vergleichbar mit der Lebensqualität einer gesunden Referenzgruppe. Pädiatrische Patienten mit einem ETV-Erfolg haben eine höhere Lebensqualität verglichen mit Patienten, die im weiteren Verlauf einen VP-Shunt implantiert bekommen haben.

## **Methoden**

### **Allgemeine Datenerhebung**

Seit 1993 wurden alle in der Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie des Universitätsklinikums Greifswald durchgeführten endoskopischen Eingriffe in einer prospektiv geführten klinischen Datenbank erfasst. Aus dieser Datenbank wurden alle Patienten extrahiert, welche eine ETV erhalten haben.

Zu Beginn wurde ein Datenerfassungsbogen entworfen und sämtliche Informationen zu den Patienten standardisiert erfasst. Dazu wurden sämtliche Akten mit Arztbriefen, Anästhesie- und Operationsprotokollen, Laborberichten der Klinischen Chemie, Pflegedokumentationen und Befunden anderer Fachabteilungen durchgearbeitet.

Als Datenquelle dienten alle verfügbaren analogen und digitalen Patientenakten. Fehlende Daten wurden, wenn möglich, durch Telefoninterviews mit den Patienten und Eltern vervollständigt. Unvollständige bzw. nicht hinterlegte Adressen wurden bei den entsprechenden Einwohnermeldeämtern eingeholt. Die vorliegende Studie wurde durch das lokale Ethikkomitee genehmigt und entsprechend der ethischen Standards akzeptiert.

### **Arbeitsgruppenstruktur**

Die Datenerhebung erfolgte gleichberechtigt und gemeinsam durch drei Doktorandinnen (Christin-Maria Gasch, Eva-Maria Lemke, Victoria Bogaczyk). Nach Aufteilung der genauen Schwerpunkte der Dissertationen Anfang 2017 begann jede Doktorandin mit der Datenauswertung und der weiteren Datenakquise.

Die Analyse der vorliegenden Dissertation umfasst alle pädiatrischen Patienten (< 18 Jahre), welche zur Hydrozephalusbehandlung eine ETV erhalten haben und untersucht die gesundheitsbezogene Lebensqualität dieser Stichprobe.

### **Definition des Erfolgs**

Bei den vorliegenden Analysen dieser Arbeit galten die Kriterien für einen ETV-Erfolg als erfüllt, wenn sich die Symptomatik des Patienten/der Patientin besserte und keine Notwendigkeit für eine dauerhafte Liquorableitung oder einen erneuten Hydrozephalus-bedingten Eingriff bestand. In Bezug auf die Lebensqualität wurden diese Erfolgskriterien zugrunde gelegt und auf ihren Einfluss hin untersucht.

### **Lebensqualität im Langzeitverlauf**

Unter Berücksichtigung der in der Einleitung beschriebenen Vorüberlegung zum Fragebogendesign wurden zur Messung der Lebensqualität drei Fragebogenversionen verwendet. Darüber hinaus wurde ein spezieller Fragebogenabschnitt entwickelt, der Hydrozephalus-assoziierte Beschwerden beleuchtet und der den weiteren Krankheitsverlauf sowie Hydrozephalus-bedingte Eingriffe erfragt.

Aufgrund der unterschiedlichen Altersgruppen der Patienten wurden unterschiedliche Fragebögen verwendet. Zur Messung der Lebensqualität erhielten alle Patienten, die zum Befragungszeitpunkt jünger als 14 Jahre waren, den KINDL-Fragebogen. Alle Patienten, die älter als 14 Jahre alt waren, erhielten den SF-12. Außerdem wurde wie oben beschrieben ein Extrateil angefügt, um aktuelle Beschwerden und Komorbiditäten, weitere Operationen sowie den Bildungsstand, die berufliche Tätigkeit und die Meilensteine der Kindheit zu erfragen. Die

Evaluation der gesundheitsbezogenen Lebensqualität wurde mithilfe von Telefoninterviews und postalisch versandten Fragebögen durchgeführt.

### **KINDL**

Der KINDL-Fragebogen stellt ein generisches Instrument zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität dar (Ravens-Sieberer und Bullinger). Dieser Fragebogen wurde mit altersadaptierten Versionen für Kinder und Jugendliche anhand der repräsentativen KiGGS-Studie (Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland) validiert. Die Fragebögen wurden von den Erziehungsberechtigten der Patienten ausgefüllt. Die Fragen werden zu Dimensionen zusammengefasst und auf eine Punkteskala mit einem Maximum von 100 Punkten transformiert. Ein höherer Punktwert deutet auf eine bessere Lebensqualität hin (Ravens-Sieberer et al. 2007).

### **SF-12**

Alle Patienten älter als 14 Jahre beantworteten alle Fragen selbst und erhielten den Short Form-12-Fragebogen (SF-12). Dabei handelt es sich ebenfalls um ein generisches Instrument, das aus 12 Fragen (= Items) besteht. Aus diesen Fragen werden zwei Skalen gebildet, die körperliche Summenskala und die psychische Summenskala. Der Mittelwert dieser beiden Skalen beträgt jeweils 50 Punkte mit einer Standardabweichung von 10 Punkten (Morfeld et al. 2011). Ein höherer Wert deutet auf eine bessere Lebensqualität hin. Die Summenscores wurden für die gesamte Studiengruppe berechnet. Außerdem wurde eine Subgruppenanalyse durchgeführt. Dabei wurde das Kollektiv unterteilt nach der Ätiologie und nach dem Alter zum ETV-Zeitpunkt und auf Unterschiede in der gesundheitsbezogenen Lebensqualität hin untersucht. Eine repräsentative, altersadaptierte und gesunde Personengruppe diente als Vergleichskohorte. Bei dieser Vergleichskohorte handelt es sich um eine z-transformierte und normierte Standardkohorte für Deutschland (Morfeld et al. 2011).

### **Statistische Auswertung**

Die statistische Auswertung erfolgte mit IBM SPSS Statistiksoftware der Version 25 und GraphPad PRISM Version 5. Vergleichsanalysen zwischen Patienten mit ETV-Erfolg und ETV-Misserfolg (definiert als Shuntabhängigkeit und/oder weiterbestehende Hirndrucksymptomatik) wurden durchgeführt. Die zugrundeliegenden Ätiologien und das Patientenalter zum OP-Zeitpunkt wurden auf ihre Auswirkungen auf die Lebensqualität hin untersucht und verglichen.

Die statistischen Berechnungen wurden mithilfe des Mann-Whitney-Tests, des Chi-Quadrat-Tests und mittels des Welsh-Tests für unabhängige Stichprobengruppen durchgeführt. Das Signifikanzlevel wurde bei allen Tests mit  $p < 0,05$  angesetzt.

## **Ergebnisse**

Im Zeitraum zwischen 1993 und 2016 wurden 119 ETVs an 107 pädiatrischen Patienten aufgrund ihres Hydrozephalus am Universitätsklinikum Greifswald durchgeführt, darunter 53 Mädchen und 54 Jungen.

57/107 Patienten (53,3%) wurden als ETV-Erfolg gewertet. Für 47/107 Patienten (43,9%) war die ETV nicht die endgültige Versorgung. 3/107 Patienten (2,8%) konnten nicht beurteilt werden. Insgesamt wurden 12 Re-ETVs an 11 Patienten durchgeführt, welche in der vorliegenden Arbeit nicht mitberücksichtigt worden sind. Die folgenden Werte und Ergebnisse beziehen sich daher bei allen Patienten auf die jeweils erste ETV, die im Universitätsklinikum Greifswald durchgeführt wurde. 33% der Patienten stellen sich mit einer akut bestehenden Symptomatik vor, welche vor allem aus Erbrechen, Übelkeit sowie Kopfschmerzen bestand. Bei 67% der Patienten bestand die Symptomatik bereits länger als 2 Wochen. Die Komplikationsrate aller Patienten liegt bei insgesamt 18%. Liquorfisteln, Meningitiden und Liquorpolster sind dabei die häufigsten transienten postoperativen Komplikationen. Eine Komplikation, die eine dauerhafte Einschränkung zur Folge hatte, ist im untersuchten Patientenkollektiv nicht aufgetreten.

## **Charakterisierung der Patientenkohorte**

104/107 Patienten konnten über 9,9 Jahre nach durchgeführter ETV nachbeobachtet werden. Abb. 1 gibt einen vereinfachten Überblick über den weiteren Verlauf der pädiatrischen Patienten nach erfolgter ETV.

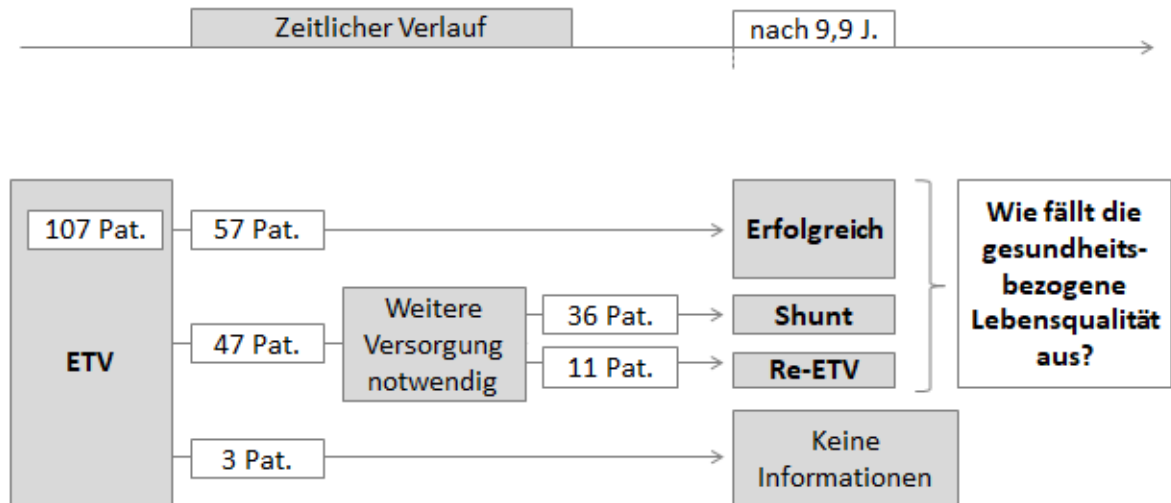


Abb. 1: Langzeitverlauf 9,9 Jahre nach der ETV

Das durchschnittliche Alter der Patienten betrug zum Zeitpunkt der ETV  $6,9 \pm 5,9$  Jahre. Für 65 Patienten (60,7%) stellte die ETV die initiale Versorgung des Hydrozephalus dar. Die übrigen 42 Patienten erhielten vorab bereits Operationen zur Liquorableitung, vorrangig VP-Shuntimplantationen ( $n=19$ ) und externe Ventrikeldrainagen ( $n=11$ ). Bei 9 Patienten wurde zunächst eine Tumorsektion vorgenommen, jeweils 1 Patient erhielt eine Aquäduktoplastie, eine Zystenresektion bzw. eine mikrochirurgische Dekompression des Foramen magnum. Patienten, welche initial einen Shunt erhielten, wurden auch nach einer Versorgung mittels ETV zeitnah wieder shuntabhängig. 5/19 Patienten (26,3%) blieben nach der ETV dauerhaft shuntfrei, bei den übrigen 14 Patienten wurde nach durchschnittlich 9 Monaten wieder ein Shunt implantiert.

Zum Vergleich: von den nicht voroperierten Patienten blieben 44/65 Patienten (67,7%) unabhängig von Alter und Ätiologie dauerhaft shuntfrei.

Die zugrundeliegenden Ätiologien des Hydrozephalus umfassen den tumorbedingten Aufstau ( $n=40$ ), angeborene Fehlbildungen ( $n=29$ , Aquäduktstenosen inbegriffen), intrazerebrale Blutungen ( $n=22$ ), postinfektiöse Hydrozephalien ( $n=11$ ), posttraumatische Pathologien ( $n=2$ ) und Arachnoidalzysten ( $n=3$ ).

Bezugnehmend auf die kranialen MRT-Bildgebungen handelt es sich bei 103/107 Patienten um einen obstruktiven Hydrozephalus. Bei 4/107 Patienten konnte bildmorphologisch kein Abflusshindernis detektiert werden.

Die Wahrscheinlichkeit, dass eine ETV erfolgreich verläuft, ist abhängig von verschiedenen Parametern. Einerseits besteht eine positive Korrelation des Patientenalters und dem ETV-Erfolg. Patienten jünger als 12 Monate zum Zeitpunkt der ETV zeigten einen ETV-Erfolg von

40%. Die Patientengruppe der 5-10jährigen zeigte den höchsten ETV-Erfolg mit 68%. Zwischen den einzelnen Gruppen konnten mittels Chi-Quadrat-Test keine signifikanten Unterschiede detektiert werden ( $p=0,206$ ). Die einzelnen Ergebnisse der Altersgruppen sind in Tab. 1 dargestellt.

Tab. 1: Übersicht über die Altersverteilung und den ETV-Erfolg des gesamten Patientenkollektivs.

| <b>Alter</b>                       | <b>Anzahl Patienten</b> | <b>Anzahl Erfolge</b> | <b>Erfolg [%]</b> |
|------------------------------------|-------------------------|-----------------------|-------------------|
| <b>Säuglinge (&lt;6 Monate)</b>    | 20                      | 8                     | 40,0              |
| <b>Säuglinge (6 Monate - 1 J.)</b> | 5                       | 2                     | 40,0              |
| <b>Kleinkinder (1 - 2 J.)</b>      | 10                      | 3                     | 33,3              |
| <b>Vorschulkinder (2 - 5 J.)</b>   | 14                      | 7                     | 50,0              |
| <b>Schulkinder (5 - 10 J.)</b>     | 25                      | 17                    | 68,0              |
| <b>Jugendliche (10 - 18 J.)</b>    | 33                      | 20                    | 64,5              |
| <b>Gesamt</b>                      | 107                     | 57                    | 53,3              |

Ätiologisch bestätigten sich vor allem tumorbedingte Hydrozephalien und Aquäduktstenosen als ideale Indikationen für eine ETV. In der Greifswalder Kohorte sind Blutungen, Entzündungen und intraventrikuläre Zysten mit einem geringen Erfolg assoziiert. Bei Patienten nach Schädel-Hirn-Trauma bzw. mit intrakraniellen Zysten sind die Patientengruppen sehr klein ( $n<3$ ). Der Vergleich der Gruppen mittels Chi-Quadrat-Test bringt eine grenzwertige Signifikanz zutage ( $p=0,056$ ). Die einzelnen Ergebnisse sind in Tab. 2 dargestellt.

Tab. 2: Übersicht über die Hydrozephalusursachen und den ETV-Erfolg des gesamten Patientenkollektivs.

| <b>Ätiologie</b>                           | <b>Anzahl Patienten</b> | <b>Anzahl Erfolge</b> | <b>Erfolg [%]</b> |
|--|-------------------------|-----------------------|-------------------|
| <b>Blutung</b>                             | 22                      | 8                     | 36,4              |
| <b>Entzündung</b>                          | 11                      | 3                     | 27,3              |
| <b>Fehlbildung (inkl. Aquäduktstenose)</b> | 29                      | 15                    | 51,7              |
| <b>Trauma</b>                              | 2                       | 2                     | 100,0             |
| <b>Zyste</b>                               | 3                       | 1                     | 33,3              |
| <b>Tumor</b>                               | 40                      | 28                    | 70,0              |
| <b>Gesamt</b>                              | 107                     | 57                    | 53,3              |

## Lebensqualitätsmessung

Von 49 Patienten konnte die gesundheitsbezogene Lebensqualität bestimmt werden. Mit Ausnahme der Länge des Nachbeobachtungszeitraumes konnten zwischen der gesamten Studiengruppe (n=107) und der Subgruppe mit Lebensqualitätsanalyse (n=49) keine signifikanten Unterschiede erhoben werden. Die wichtigsten Charakteristika beider Gruppen sind in Tab. 3 dargestellt.

Tab. 3: Patientencharakteristika der Lebensqualitätsgruppe und der gesamten Studiengruppe.

| Charakteristika                              |                         | Lebensqualitäts-<br>gruppe | Studiengruppe<br>gesamt | p     |
|--|-------------------------|----------------------------|-------------------------|-------|
| <b>Patienten</b>                             |                         | 49                         | 107                     |       |
| <b>Geschlecht</b>                            | Männlich                | 23 (46,9)                  | 53 (49,5)               |       |
|  | Weiblich                | 26 (53,1)                  | 54 (50,5)               |       |
|  | Verhältnis m:w          | 1:1,13                     | 1:1,02                  | 0,766 |
| <b>Alter bei QoL-<br/>Evaluation (Jahre)</b> |                         | 19,8 ± 10,0                |                         |       |
|  | < 6                     | 6 (12,2)                   |                         |       |
|  | 6-14                    | 8 (16,3)                   |                         |       |
|  | > 14                    | 35 (71,4)                  |                         |       |
| <b>Alter bei ETV<br/>(Jahre)</b>             |                         | 6,1 ± 5,9                  | 6,9 ± 5,9               | 0,433 |
|  | < 6                     | 27 (55,1)                  | 53 (49,5)               |       |
|  | 6-14                    | 15 (30,6)                  | 36 (33,6)               |       |
|  | > 14                    | 7 (14,3)                   | 18 (16,8)               |       |
| <b>Eingriffe</b>                             | ETV war<br>Ersteingriff | 31 (63,3)                  | 65 (60,7)               | 0,764 |
|  | Eingriffe vor<br>ETV    | 18 (36,7)                  | 42 (39,3)               |       |
| <b>Ätiologien</b>                            | Hirntumor               | 16 (32,7)                  | 40 (37,4)               | 0,560 |
|  | Fehlbildung             | 15 (30,6)                  | 29 (27,1)               |       |
|  | posthämor-<br>rhagisch  | 14 (28,6)                  | 22 (20,6)               |       |
|  | Arachnoidalzyste        | 2 (4,1)                    | 3 (2,8)                 |       |

|   |                      |            |           |         |
|---|----------------------|------------|-----------|---------|
|   | postentzündlich      | 2 (4,1)    | 11 (10,3) |         |
|   | posttraumatisch      |            | 2 (1,9)   |         |
| <b>postoperative<br/>Komplikationen</b> | Meningitis           | 4 (8,2)    | 4 (3,7)   | 0,547   |
|   | CSF-Leck             | 6 (12,2)   | 12 (11,2) |         |
| <b>ETV-Erfolg</b>                       | ETV-Erfolg           | 26 (53,1)  | 57 (53,3) | 0,840   |
|   | ETV-Misserfolg       | 23 (46,9)  | 47 (43,9) |         |
|   | keine<br>Information |            | 3 (2,8)   |         |
| <b>Follow-up (Jahre) ±<br/>SD</b>       |                      | 13,7 ± 7.2 | 9.9 ± 7.5 | 0,0009* |

### Allgemeine Einschätzung des Gesundheitszustandes

45/49 Patienten beschreiben ihren aktuellen Gesundheitszustand als gut oder sehr gut. Lediglich 4 Patienten gaben an, dass ihr Gesundheitszustand „weniger gut“ oder sogar „schlecht“ sei. Darüber hinaus gaben 35/49 Patienten an, dass sich der Gesundheitszustand nach der ETV verbessert habe.

Keiner der durchgeführten statistischen Tests ergab bei den folgenden Untersuchungen einen statistisch signifikanten Unterschied in Bezug auf die Geschlechter, weswegen im Weiteren keine Differenzierung vorgenommen wird. Die Hydrozephalus-assoziierten Symptome wie Kopfschmerz, Übelkeit und Erbrechen wurden im Fragbogen erfragt und mit den präoperativen Datensätzen verglichen. Einige Symptome konnten nicht direkt miteinander verglichen werden, da die typischen Symptome des Säuglingsalters verständlicherweise nicht mehr bestanden (z.B. gespannte Fontanelle, Schädelwachstum oberhalb der 97. Perzentile, Trinkschwäche).

Auffällig ist, dass immerhin 18 Patienten aktuell regelmäßig an Kopfschmerzen leiden und 14 Patienten motorisch durch eine Gangunsicherheit beeinträchtigt sind. Der Großteil der Patienten gibt an, aktuell an mehreren Symptomen zu leiden. Ein statistisch signifikanter Einfluss auf die QoL konnte jedoch weder für die körperliche noch für die mentale Summenskala gezeigt werden. Gangstörungen werden von 14 Patienten angegeben und haben scheinbar einen großen Einfluss auf körperliche Summenskala ( $p=0,004$ ); diese werden im SF-12 jedoch auch ausführlicher erfragt und erhalten so eine entsprechend große Wichtung. Das psychische Wohlbefinden scheint bei Gangstörungen nicht beeinträchtigt zu sein. 8 Patienten beschrieben regelmäßige Fatigue, die sich signifikant negativ auf die körperliche QoL



auswirkte ( $p=0,047$ ). Patienten, die eine Epilepsie angaben, beschrieben ebenfalls verschiedene Einschränkungen im Alltag. Für die Gruppe mit Epilepsie ( $n=5$ ) konnte kein statistisch signifikanter Einfluss auf die Lebensqualität gezeigt werden (körperliche Summenskala  $p=0,066$ ). In Bezug auf das psychische Wohlbefinden konnten keine statistisch signifikanten Unterschiede detektiert werden.

### **Lebensqualität von Patienten jünger als 14 Jahre**

14/49 Patienten waren zum Erhebungszeitpunkt jünger als 14 Jahre und erhielten den KINDL-Fragebogen, welcher durch die Eltern/Erziehungsberechtigten ausgefüllt wurde. Das Durchschnittsalter der Patienten lag bei 8,3 Jahren (Spanne von 3 Jahren bis 13,7 Jahren). Von diesen 14 Patienten sind aktuell 8 Patienten shuntabhängig. Bezüglich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität konnten zwischen shuntabhängigen und shuntfreien Patienten keine signifikanten Unterschiede erhoben werden ( $p=0,662$ ). Vergleicht man diese Gruppe mit einer altersadaptierten, gesunden Vergleichsgruppe imponieren vor allem Einschränkungen im Bereich der Dimension „Freunde“ ( $p=0,011$ ). Alle anderen Lebensqualitätsdimensionen lagen ebenfalls unterhalb der Vergleichskohorte, jedoch ohne statistische Signifikanz.

### **Lebensqualität von Patienten älter als 14 Jahre**

Das Durchschnittsalter der Patienten dieser Gruppe lag bei 24,3 Jahren (Spanne von 14,9 – 39,1 Jahre). Signifikante Unterschiede zwischen männlichen und weiblichen Patienten konnten bei keinem Test erhoben werden. Ein signifikanter Unterschied der gesamten Studiengruppe ( $n=35$ ) im Vergleich zur gesunden, altersadaptierten Referenzgruppe konnte nicht festgestellt werden.

Der SF-12 bildet zwei Summenskalen ab. Die körperliche Summenskala lag bei der Studiengruppe bei 47,15 Punkten. Bei der gesunden Vergleichsgruppe wurde ein Score von 49,03 Punkten erhoben ( $p=0,067$  verglichen mit der Studiengruppe). Die körperliche Summenskala wird durch eine psychische Summenskala ergänzt, deren Fokus auf dem psychosozialen Umfeld des Patienten liegt. Auf dieser Skala wurde ein Durchschnittswert von 51,54 Punkten erhoben. Die Referenzgruppe erreichte 52,24 Punkte ( $p=0,465$ ). Diese Ergebnisse suggerieren eine gesundheitsbezogene QoL, die sich mit der QoL des gesunden Vergleichskollektivs auf einem Niveau befindet.

14/35 Patienten gaben im Fragebogen an, einen VP-Shunt zu tragen und wurden der Gruppe der ETV-Misserfolge zugeordnet. 21/35 Patienten gelten als ETV-Erfolg. Durchschnittlich

zeigten die Patienten mit ETV-Misserfolg eine körperliche Summenskala von 43,98 Punkten, verglichen mit 49,26 Punkten bei den Patienten mit ETV-Erfolg. Bei der psychischen Summenskala erzielte die ETV-Misserfolgsgruppe ein besseres Ergebnis mit 53,87 Punkten gegenüber 50,00 Punkten der ETV-Erfolgsgruppe. Ein statistisch signifikanter Unterschied in der Studienkohorte zwischen Patienten mit ETV-Erfolg und ETV-Misserfolg konnte nicht gezeigt werden. Die Patienten mit ETV-Misserfolg schnitten jedoch signifikant schlechter in der körperliche Summenskala im Vergleich zur gesunden Referenzgruppe ab ( $p=0,032$ ). Bezogen auf das psychische Wohlbefinden wurden hingegen höhere Werte im Vergleich zur Referenzgruppe erzielt ( $p=0,194$ ).

Die Patienten, die mittels SF-12 an der Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität teilnahmen, lassen sich in weitere Gruppen stratifizieren. Je nach Hydrozephalusätiologie und nach Alter zum OP-Zeitpunkt lassen sich Unterschiede der QoL feststellen. Trotz der geringen Patientenzahl konnte eine signifikant verringerte körperliche Lebensqualität bei allen Patienten mit einem posthämorrhagischen Hydrozephalus ( $p=0,040$ ) gemessen werden. Im Gegensatz dazu zeigten die Patienten mit Hirnfehlbildungen und Hirntumoren eine körperliche Lebensqualität, die vergleichbar mit der gesunden Referenzgruppe ist. Bezogen auf die psychischen Summenscores konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen festgestellt werden.

In Abhängigkeit des ETV-Zeitpunktes erfolgte eine Stratifikation der Patienten in vier Gruppen. Die erste Gruppe schließt alle Patienten ein, die zum OP-Zeitpunkt jünger als 6 Monate alt waren ( $n=6$ ). Gruppe zwei umfasst Patienten zwischen 6 und 12 Monaten zum ETV-Zeitpunkt. Gruppe drei enthält alle Patienten von 1-10 Jahren zum ETV-Zeitpunkt und Gruppe vier ergibt sich schließlich aus allen Patienten, die zum OP-Zeitpunkt älter als 10 Jahre alt waren. Ein signifikanter Unterschied in Bezug auf die körperliche Lebensqualität konnte bei den Patienten der Gruppe eins gezeigt werden ( $p=0,034$ ). Das bedeutet, dass auch durchschnittlich 13,7 Jahre nach ETV die QoL schlechter ist, wenn diese innerhalb der ersten 6 Lebensmonate durchgeführt wurde. In Bezug auf die psychische Summenskala konnten keine statistisch signifikanten Unterschiede in den Gruppen eruiert werden.

Eine Übersicht über die körperliche Summenskala in Abhängigkeit des Patientenalters zum Zeitpunkt der ETV und der zugrundeliegenden Ätiologie ist in Abb. 2 dargestellt.

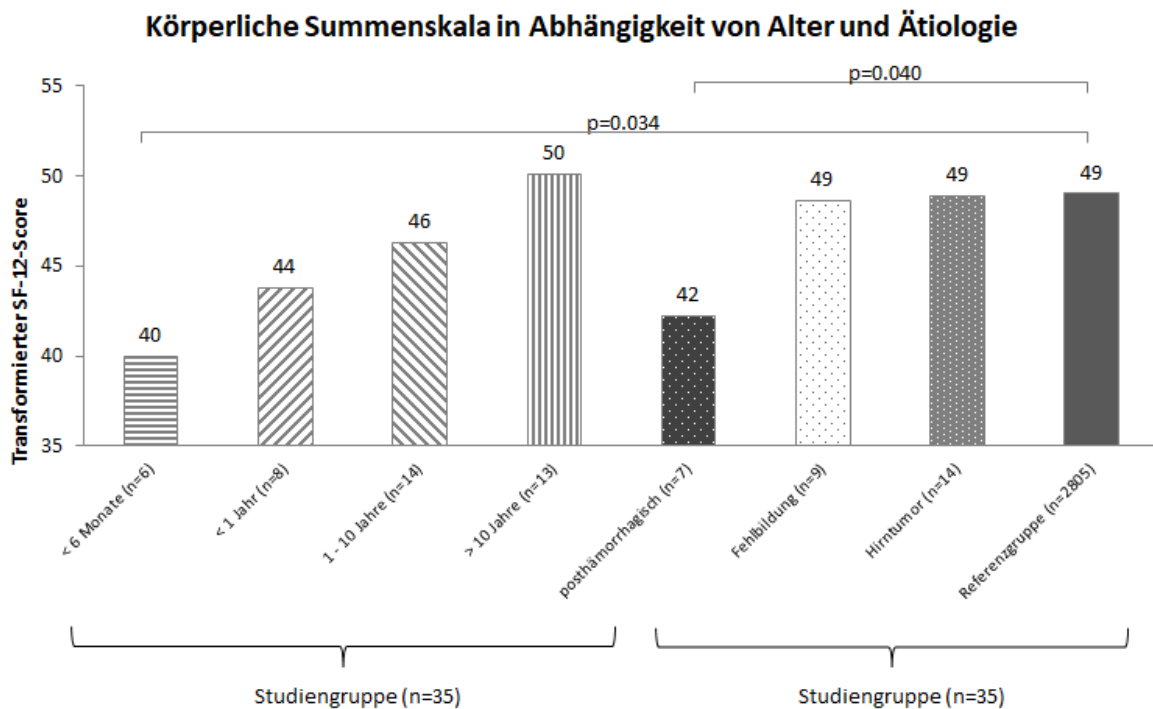


Abb. 2: Übersicht der körperlichen Summenskala in Abhängigkeit des Patientenalters und der Hydrozephalusätiologie.

### Schulbildung und Berufstätigkeit

Von allen deutschen Schülerinnen und Schülern im Alter von 15 – 25 Jahren schließen 49% die Schule mit dem Abitur ab (Statistisches Jahrbuch 2019). In der Studiengruppe (n=35) haben lediglich 36% das Abitur bestanden. Außerdem besuchen 23% der Patienten von vornherein eine spezialisierte Schule für körperlich und/oder geistig behinderte Kinder, ohne Erwerb eines Schulabschlusses. Im deutschlandweiten Vergleich beenden lediglich 3,6% der Personen zwischen 15 - 25 Jahren die Schule ohne einen Abschluss.

29/35 Patienten sind derzeit in einem Beschäftigungsverhältnis, davon sind 8/29 Patienten in einer Behindertenwerkstatt integriert. Das übrige Spektrum der angegebenen Berufe ist überaus heterogen:

- im Servicebereich arbeiten insgesamt 8 Personen
- in der Wissenschaft und Industrie 4 Personen
- in der Gesundheitsbranche 5 Personen
- im Bildungsbereich 1 Person
- im Bereich der Rechtswissenschaften 1 Person
- 2 Personen ohne genauere Angabe.

In Bezug auf den erreichten Schulabschluss und die körperliche und psychische Lebensqualität konnten keine signifikanten Zusammenhänge gefunden werden, allerdings scheint ein höherer Schulabschluss mit einer höheren körperlichen Lebensqualität assoziiert zu sein.

## Diskussion

Die Resultate der untersuchten Kohorte zeigen eine gesundheitsbezogene Lebensqualität, welche insgesamt mit der Lebensqualität einer gesunden Referenzgruppe auf vergleichbarem Niveau liegt. Kutscher et al. publizierten Untersuchungen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität basierend auf einer Erhebung von 31 shuntabhängigen Erwachsenen mittels SF-36 (Kutscher et al. 2015). Dabei war die körperliche Summenskala des Kollektivs verringert; die psychische Summenskala lag auf Höhe der gesunden Referenzgruppe. Insgesamt wurde geschlussfolgert, dass die Lebensqualität erwachsener Patienten mit Hydrozephalus gegenüber gesunden Personen ähnlich sei, jedoch körperliche Beschwerden eine Verringerung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bedingen würden. Lindquist et al. untersuchten eine Patientenkohorte mit normalem IQ und Hydrozephalusbehandlung im Säuglingsalter. Dabei zeigten die 29 untersuchten Patienten keine signifikanten Unterschiede im Vergleich zur gesunden, altersadaptierten Kontrollgruppe bezüglich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Einschränkungen der Studienkohorte bestanden jedoch in Bezug auf das Sehen, Essen, Aktivitäten des täglichen Lebens sowie der mentalen Funktion (Lindquist et al. 2014). Für bestimmte Subgruppen wie zum Beispiel Patienten mit Aquäduktstenose ohne weitere größere Komorbiditäten konnten Kulkarni et al. eine hohe Lebensqualität nachweisen, die sich von der gesunden Referenzgruppe nicht unterscheidet. Dabei ist die Langzeitprognose dieser Subgruppe ebenfalls sehr günstig (Kulkarni et al. 2018). Ähnliche Ergebnisse konnten in der vorliegenden Arbeit gezeigt werden: die untersuchte Kohorte zeigte beim Vorliegen körperlicher Beschwerden (Gangstörungen, Fatigue und epileptischen Anfällen) eine relevant verringerte körperliche Lebensqualität.

Patienten mit Hydrozephalus leiden häufig unter motorischen und kognitiven Einschränkungen, welche zu einer veränderten Lebenssituation im Alltag führen (Kulkarni 2010; Sumpter et al. 2012). Kopfschmerzen bestehen bei Patienten mit Hydrozephalus häufig, wie Untersuchungen an unserer Kohorte und Studien von Kulkarni et al., Prakash et al. und Stellman-Ward et al. zeigen. Chronisch bestehende und intermittierend auftretende Kopfschmerzen werden dabei mit einer Häufigkeit von 30% bis 58% angegeben (Kulkarni 2010), (Prakash et al. 2018), (Stellman-Ward et al. 1997). In der untersuchten Kohorte gaben fast 30% der Patienten

Gangstörungen an, welche zu einer signifikanten Reduktion der Lebensqualität in der körperlichen Dimension führten. Beschrieben werden Langzeiteinschränkungen in Bezug auf die Motorik bei etwa 60% der Hydrozephaluspatienten (Hoppe-Hirsch et al. 1998). Darüber hinaus treten in bis zu 25% der Patienten Einschränkungen der Feinmotorik auf; das Sehen und Hören ist ebenfalls oftmals eingeschränkt (Fernell et al. 1994), (Lindquist et al. 2014). Chronische Müdigkeit habe einen negativen Einfluss auf die Lebensqualität laut den Untersuchungen von Sumpter et al., welche in ihrer Studie den Fatigue PedsQL verwendeten. In der untersuchten Greifswalder Kohorte zeigte sich vor allem ein negativer Einfluss auf die körperlichen Dimensionen der Lebensqualität, währenddessen die psychischen Aspekte unverändert blieben. 10% der untersuchten Patienten gaben an, aktuell unter epileptischen Anfällen zu leiden. Dies führte zu einer reduzierten körperlichen Zufriedenheit. Andere Studien zufolge bestehen bei bis zu 48% der Patienten epileptische Anfälle (Fernell et al. 1994; Bourgeois et al. 1999; Noetzel und Blake 1992; Piatt und Carlson 1996), ebenfalls mit negativem Einfluss auf die Lebensqualität (Kulkarni 2010). Auffällig waren die Ergebnisse der Lebensqualität der noch jungen Patienten in der Dimension „Freunde“. Anhand der zugrundeliegenden Fragen lassen die Ergebnisse auf ein stark limitiertes Umfeld an Gleichaltrigen schließen; hauptsächliche Ansprechpartner und Bezugspersonen sind im familiären Umfeld zu finden. Eine bessere Einbindung von Patienten mit Hydrozephalus in das Vorschulmanagement sowie eine allgemein bessere Integration in das Umfeld von Gleichaltrigen sind mögliche Lösungsvorschläge (Peters et al. 2014). Die Qualität des familiären Umfeldes wiederum zeigte sich gegenüber der Referenzpopulation nicht eingeschränkt und lässt am ehesten die Schlussfolgerung zu, dass bei den untersuchten Patienten ein großer familiärer Zusammenhalt vorliegt. Ein eingeschränkter familiärer Hintergrund habe nachweislich negative Auswirkungen auf die Lebensqualität von Kindern (Kulkarni et al. 2008). Nicht nur auf den Erfolg einer ETV selbst haben das Patientenalter und die Ätiologie des Hydrozephalus einen Einfluss; auch durchschnittlich 13 Jahre nach ETV zeigen sich in Bezug auf die Lebensqualität Unterschiede zwischen den einzelnen Gruppen. Kulkarni et al. konnten ebenfalls aufzeigen, dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Patienten mit posthämorrhagischem Hydrozephalus und einer ETV im Säuglingsalter verringert ist. Darüber hinaus konnten auch Assoziationen zwischen einer verringerten Lebensqualität und dem Vorhandensein von epileptischen Anfällen, Shuntrevisionen, Shuntinfektionen und längeren Krankenhausaufenthalten hergestellt werden (Kulkarni 2010). In der von Kutscher et al. untersuchten Kohorte ließen sich keine Zusammenhänge zwischen einer verringerten Lebensqualität und der Anzahl chirurgischer Shuntrevisionen nachweisen; die psychische

Lebensqualität der Patienten mit posthämorrhagischem Hydrozephalus war jedoch gegenüber den Patienten mit Aquäduktstenose verringert (Kutscher et al. 2015). Eine Studie von Paulsen et al. erhob die Lebensqualität mittels SF-36 bei 67 shuntabhängigen Patienten. Bei Patienten mit Spina bifida (29 Patienten) wurden dabei schlechtere Ergebnisse in Bezug auf die körperliche Lebensqualität erhoben (Paulsen et al. 2015). In dem von uns untersuchten Patientenkollektiv ist der Hydrozephalus nur in zwei Fällen durch eine Spina bifida bedingt, sodass Rückschlüsse auf den Einfluss dieser Ätiologie kaum möglich sind. Des Weiteren konnten in der untersuchten Kohorte keine Unterschiede hinsichtlich der psychischen Dimension der Lebensqualität beobachtet werden. In der vorliegenden Abhandlung erfolgte bei 14/35 Patienten eine Shuntimplantation nach durchgeführter ETV. 21/35 Patienten sind somit shuntfrei. Wir konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen diesen Gruppen bezüglich der psychischen oder körperlichen Lebensqualität feststellen. Allerdings war zu beobachten, dass shuntabhängige Patienten ein etwas niedrigeres körperliches Wohlbefinden angaben. In der prospektiven, multizentrischen Studie von Kulkarni et al. schienen pädiatrische shuntabhängige Patienten etwas bessere kognitive Ergebnisse zu erzielen verglichen mit der endoskopisch therapierten Kohorte (Kulkarni et al. 2018). Die shuntabhängigen Patienten, welche in der bereits oben erwähnten Studie von Kutscher et al. untersucht wurden, zeigten sowohl in der psychischen als auch in der körperlichen Summenskala niedrigere Werte als die gesunde Referenzgruppe. Lediglich die körperliche Dimension brachte ein statistisch signifikantes Ergebnis zutage, sodass geschlussfolgert wurde, dass körperliche Einschränkungen als Hauptfaktor für eine verringerte Lebensqualität zu werten sind (Kutscher et al. 2015).

Der überwiegende Anteil der von uns untersuchten Patienten hat einen Schulabschluss erreicht. Die befragten Patienten arbeiten in einem breiten Spektrum an Berufen. Verglichen mit allen schulpflichtigen Personen in Deutschland fällt jedoch auf, dass lediglich 3,6% der Personen die Schule ohne einen Abschluss verlässt; in unserer Kohorte traf dies auf 25% der Personen zu (Statistisches Jahrbuch 2019). Außerdem ist das durchschnittliche Niveau der erreichten Abschlüsse in der Normalpopulation höher, sodass neurologische Einschränkungen und ein insgesamt geringeres Bildungsniveau der Hydrozephaluspatienten geschlussfolgert werden können. Andere Studien wiesen ebenfalls nach, dass eine besondere Schulform bei Patienten mit Hydrozephalus häufiger notwendig ist (bei 33%) und anteilig mehr Personen die Schule ohne jeden Abschluss verlassen (bei 9%, Platenkamp et al. 2007). Hoppe-Hirsch et al. zufolge haben sogar 40% das normale Schulcurriculum verlassen müssen (Hoppe-Hirsch et al. 1998). Kokkonen et al. präsentiert Daten, nach denen zufolge zwar 60% der Patienten eine Schule

besucht haben, aktuell aber nur 11% der über 16jährigen Patienten berufstätig seien. (Kokkonen et al. 1994). Einen Einfluss des Bildungsstandes auf die gesundheitsbezogenen Lebensqualität konnte in der vorliegenden Studie nicht nachgewiesen werden; Kutscher et al. Schlussfolgerten ebenfalls, dass Bildung selbst kein unabhängiger Faktor mit Einfluss auf die Lebensqualität zu sein scheint (Kutscher et al. 2015).

## **Limitationen**

Die vorliegende Arbeit basiert auf retrospektiv analysierten Daten. Die Messung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität wurde lediglich nach abgeschlossener neurochirurgischer Therapie durchgeführt, sodass ein Vergleich zur präoperativen Situation nicht möglich ist. Die untersuchte Probandengruppe ist außerdem klein und sehr heterogen, sodass Rückschlüsse auf kausale Zusammenhänge kaum möglich sind. Außerdem konnte nur bei einem Teil der Patienten die Lebensqualität erhoben werden, sodass eine Verzerrung der Ergebnisse wahrscheinlich ist.

## **Zusammenfassung**

In der Zeit vom 01.01.1993 bis zum 30.05.2016 wurden 119 ETVs an 107 pädiatrischen Patienten der Universitätsmedizin in Greifswald durchgeführt. 33% der Patienten stellen sich mit einer akut bestehenden Symptomatik vor, welche vor allem aus Erbrechen, Übelkeit sowie Kopfschmerzen besteht. Bei 67% der Patienten bestand die Symptomatik bereits länger als 2 Wochen. Bei 57/107 (53%) Patienten wurde im Langzeitverlauf mit einem durchschnittlichen Beobachtungszeitraum von 9,9 Jahren ein ETV-Erfolg beobachtet. Insbesondere an jungen Patienten ist die ETV in nur 40% mit einem dauerhaften ETV-Erfolg assoziiert. Bei den 10-18jährigen Patienten lag der ETV-Erfolg bei 64,5%. Die Ursachen für den Hydrozephalus sind sehr heterogen und unterschiedlich stark mit einem dauerhaften ETV-Erfolg assoziiert. Patienten mit einem posthämorrhagischen Hydrozephalus oder einem postentzündlichen Hydrozephalus zeigen im Langzeitverlauf einen Erfolg von 36% bzw. 27%. Tumorpatienten zeigen je nach Tumorentität hohe Erfolgsraten bzgl. einer ETV (70% Erfolg). Patienten mit einer Aquäduktstenose zeigten in 69% der Eingriffe einen Erfolg. Des Weiteren liegt bei Patienten nach einer vorherigen VP-Shuntimplantation in nur 26% einen ETV-Erfolg vor und das Vorliegen einer Frühgeburtlichkeit ist ebenfalls mit einem niedrigen Erfolg von 29%

assoziiert. Die Komplikationsrate liegt bei 18%. Liquorfisteln, Meningitiden und Liquorpolster sind dabei die häufigsten transienten postoperativen Komplikationen.

Die Lebensqualität wurde bei 49 Patienten der Kohorte untersucht. Bei den Patienten jünger als 14 Jahre wurden signifikante Defizite im Bereich „Freunde“ detektiert.

Die Ergebnisse der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Patienten über 14 Jahren liegen im jeweiligen Normbereich. Außerdem unterscheidet sich die Lebensqualität der untersuchten Kohorte nicht in Bezug auf einen ETV-Erfolg oder ETV-Misserfolg. Patienten einzelner Subgruppen zeigen ein geringeres körperliches Wohlbefinden: Patienten mit einem posthämorrhagischen Hydrozephalus sowie Patienten, die jünger als 6 Monate alt waren zum Zeitpunkt der ETV.

Das untersuchte Patientenkollektiv erreichte in Bezug auf die Schulabschlüsse insgesamt niedrigere Qualifikationen verglichen mit den bundesweiten Angaben.





## Long-term quality of life after ETV or ETV with consecutive VP shunt placement in hydrocephalic pediatric patients

Victoria Bogaczyk<sup>1</sup> · Steffen Fleck<sup>1</sup> · Julia Berneiser<sup>2</sup> · Michael Opolka<sup>2</sup> · Marcus Vollmer<sup>3</sup> · Jörg Baldauf<sup>1</sup> · Christin Maria Gasch<sup>1</sup> · Eva Maria Lemke<sup>1</sup> · Ehab El Refaee<sup>1</sup> · Marc Matthes<sup>1</sup> · Holger Hirschfeld<sup>4</sup> · Heinz Lauffer<sup>5</sup> · Michael Gaab<sup>6</sup> · Henry Schroeder<sup>1</sup> · Sascha Marx<sup>1</sup>

Received: 21 March 2022 / Accepted: 16 June 2022 / Published online: 6 July 2022  
 © The Author(s) 2022, corrected publication 2022

### Abstract

**Purpose** Endoscopic third ventriculostomy (ETV) and ventriculoperitoneal shunting are well-established treatments of obstructive hydrocephalus (HCP) in adult and pediatric patients. However, there is a lack of data with regard to the quality of life (QoL) of these patients during long-term follow-up

**Methods** Inclusion criteria were pediatric patients with endoscopic treatment of hydrocephalus at the University Medicine Greifswald between 1993 and 2016. Patients older than 14 years at present were assessed with the Short Form-12 (SF-12) questionnaire. Patients younger than 14 years of age were assessed with the KINDL-R questionnaire that was completed by their parents. Patients' values were compared with the scores of a corresponding age-matched group of the healthy population and with patients who received later shunt treatment. Information about comorbidities, current symptoms, and educational level were gained by an additional part. Comparative analysis between patients with ETV success and failure (defined as shunt implantation after ETV) was performed.

**Results** A total of 107 patients (53 m, 54f) were included. Fifty-seven/107 patients (53.3%) were considered as ETV success. Mean age at ETV was  $6.9 \pm 5.9$  years. Fifty-four statements of 89 patients that are still alive were gained (response rate 63%). Of these, 49 questionnaires were complete and evaluable (23 m, 26f; mean age  $19.8 \pm 10.0$  years with an average follow-up period of  $13.7 \pm 7.2$  years). Twenty-six/49 patients (53.1%) are considered ETV success. No statistically significant differences could be obtained between patients with ETV success and ETV failure. Patients older 14 years show QoL within normal range, patients younger than 14 years show significantly lower result regarding their environment of peers and social contacts. Patients younger than 6 months at the time of ETV and patients with posthemorrhagic HCP show significantly lower physical QoL. Gait disturbance, fatigue, and seizures are associated with a lower QoL, and educational level is lower than in the normal population.

**Conclusions** Patients who underwent ETV in childhood do not have a lower health-related QoL in general. Subsequent insertions of ventriculoperitoneal (vp) shunts do not lower QoL. Certain subgroups of the patients show lower results compared to the healthy population.

**Keywords** Hydrocephalus · Endoscopic third ventriculostomy · Pediatric · Quality of life

**Previous presentations** Portions of this work were presented at the "26. Sektionstagung Pädiatrische Neurochirurgie" conference, Göttingen, Germany, 6.4.-7.4.2018 and at the "69. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie (DGNC)" conference, Münster, Germany, 3.6.-6.6.2018.

✉ Victoria Bogaczyk  
[victoria.richter@med.uni-greifswald.de](mailto:victoria.richter@med.uni-greifswald.de)

<sup>1</sup> Department of Neurosurgery, University Medicine Greifswald, Greifswald, Germany

<sup>2</sup> Department of Neurology, University Medicine Greifswald, Greifswald, Germany

<sup>3</sup> Institute of Bioinformatics, University Medicine Greifswald, Greifswald, Germany

<sup>4</sup> Department of Neuropediatrics, University Medicine Greifswald, Greifswald, Germany

<sup>5</sup> Greifswald, Germany

<sup>6</sup> Hannover Institute of Neurosurgery, Hannover, Germany

## Introduction

Hydrocephalic patients have often repeated or multiple surgical procedures during childhood. Repeated interventions and doctor visits do influence mental development of children [1]. Data with regard to the health-related quality of life (QoL) have been gathered [1–9], but only certain groups have been evaluated (e.g., patients with average IQ [5], shunt-dependent patients only [1, 9], patients with aqueductal stenosis [6]).

In view of these data, the aim of this study was to analyze various aspects of QoL of patients with HCP who have been treated with ETV during childhood and in case of missing symptom improvement also with subsequent treatment by shunt. We assume that there are differences in QoL, depending on whether only therapy with ETV was performed or whether further surgical treatments were necessary.

## Methods

Since 1993, all ETVs performed in the Department of Neurosurgery, University Medicine Greifswald, have been collected in a prospectively maintained clinical database. We retrospectively analyzed all pediatric patients treated by ETV between 1993 and 2016. There were no other inclusion or exclusion criteria for our database. Incomplete records were allowed for this study and are marked as “lost to follow-up.” Patients had to be < 18 years at time of ETV. Furthermore, the age, etiology, and preoperative symptoms were registered. All other information (complications, postoperative status, education, MRI) were searched on the basis of the files in the medical archive.

The study was approved by the local ethics board (BB063/17). Patient consent was obtained from all participating patients.

ETV success was defined as absence of further permanent cerebrospinal fluid (CSF) diverting procedures as already established in other studies [10–14]. We studied the written reports of our radiologists. MRI flow sequences (IRTSE and CISS) were accomplished for preoperative planning. Also we studied the surgical reports regarding statements about intraoperative detected obstructions of CSF to clearly define the type of HCP.

## Questionnaires

Due to certain age groups within the follow-up survey, 2 different questionnaires were needed.

*Patients younger than 14 years* of age at the time of the last follow-up were assessed with the KINDL-R

questionnaire that was completed by their parents. KINDL-R is a generic instrument that generates 6 dimensions. A maximum score of 100 is possible for each dimension and indicates the best health status [15]. The values of the patients were compared with the corresponding (age-matched) standard cohort. This reference group is based on the National Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS) in Germany [16].

*Patients older than 14 years* at the time of the last follow-up were assessed with the 12-item Short-Form Health Survey (SF-12), a self-reported questionnaire.

The SF-12 is also a generic questionnaire that consists of 12 items and comprises two component scores (Physical Component Summary [PCS] and Mental Component Summary [MCS]). It gives information about physical and mental well-being (average value is 50 with a standard deviation of 10) [17]. Higher scores indicate a higher level of well-being. Mean scores and standard deviation of the two sum scores were calculated for the total study group and subgroups. These scores have been compared with the reference scores which were based on a standard cohort for Germany [17].

*General information* about educational level, current employment, and the course of clinical symptoms was gained with additional questions. This was realized with a specially created questionnaire and specific options for every question as well as a free form for other answers if they were not listed.

## Analysis

Statistical analysis of the SF-12 was executed using the associated SPSS syntax file with SPSS version 25 (IBM Corp., Armonk, NY). All other statistical tests have been performed with GraphPad Prism version 5 (San Diego, California). Welsh's *t*-test and the Mann–Whitney test for unpaired samples have been used.

Significance level was set at  $p < 0.05$ .

## Results

### Study group characteristics

A total of 107 (53 m, 54 f) patients met the inclusion criteria. The mean patients' age at the time of ETV was  $6.9 \pm 5.9$  years. ETV was the first hydrocephalus-related neurosurgical procedure in 65 patients (60.7%). The other 42 patients had previous surgeries as vp shunt-insertion ( $n = 19$ ), insertion of extern ventricle drain ( $n = 11$ ), brain tumor surgery ( $n = 9$ ), other neuroendoscopic procedures (aqueductoplasty, cyst resection) ( $n = 2$ ), or microscopic

neurosurgical procedure (foramen magnum decompression) ( $n = 1$ ).

Underlying etiologies of hydrocephalus included tumor-related hydrocephalus ( $n = 40$ ), congenital hydrocephalus ( $n = 29$ ), intracerebral hemorrhage ( $n = 22$ ), postinfectious hydrocephalus ( $n = 11$ ), posttraumatic hydrocephalus ( $n = 2$ ), and arachnoid cysts ( $n = 3$ ). Referring to MR images, 103/107 patients showed an obstruction of CSF pathway. Four/107 patients presented with communicating hydrocephalus and ETV was tried as attempt to avoid permanent vp shunting. Fifty-seven/107 patients (53.3%) were considered as ETV success (see Table 1).

Eighty-nine/107 patients were still alive in June 2018. Of these, 3 patients were lost to follow-up immediately after ETV. A total of 54 of the remaining 86 patients agreed to complete our study questionnaires, leading to a response rate of 63% (Fig. 1).

A total of 49 completed questionnaires could be achieved (26f, 23 m) (Fig. 1). The mean patients' age at the time of assessing the QoL was  $19.8 \pm 10.0$  years. The examined HCP etiologies are as follows: posthemorrhagic HCP ( $n = 14$ ), postinfectious HCP ( $n = 2$ ), brain abnormality ( $n = 15$ ),

arachnoid cyst ( $n = 2$ ), and brain tumor ( $n = 16$ ). The mean patients' age at the time of ETV was  $6.1 \pm 5.9$  years. Patient's characteristics are given in Table 1.

Except the length of follow-up time, there are no significant differences in the group of patients with a complete set of questionnaires ( $n = 49$ ) and the total study group ( $n = 107$ ), indicating that the analyzed group is a good representative of the total study group.

### Quality of life

In general, 45 patients (91.8%) described their health status at least as "good." Only 4 patients (8.2%) reported their health as "average" or "less well." None of our tests led to statistical significant differences between males and females, that is why we show the following results without gender differentiation.

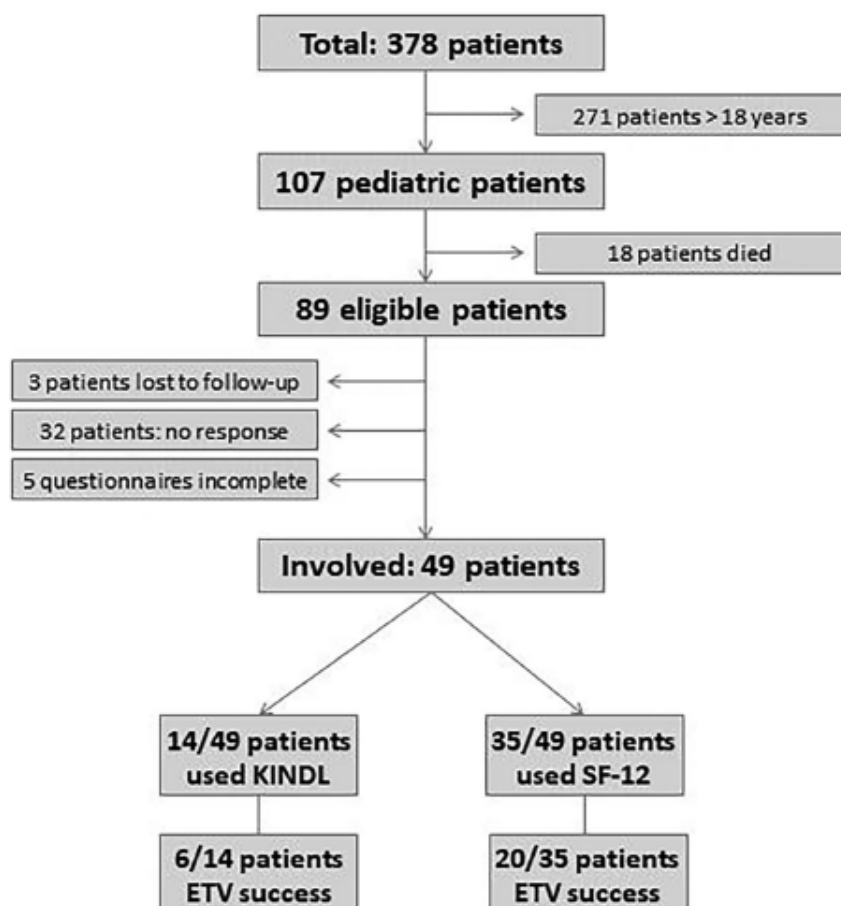
### Patients younger than 14 years

Fourteen/49 patients (7f, 7 m) received the KINDL-R questionnaire that was completed by their parents. The mean

**Table 1** Patients' characteristics of QoL group and total study group. Statistical significance set at  $p < 0.05$ . Statistical tests were done with the Mann–Whitney  $U$  test and chi-square test

| Categorical variables         |                       | <i>n</i> QoL study group (%) | <i>n</i> total study group (%) | <i>p</i> value |
|-------------------------------|-----------------------|------------------------------|--------------------------------|----------------|
| Total number                  |                       | 49                           | 107                            |                |
| Gender                        | Male                  | 23 (46.9)                    | 53 (49.5)                      |                |
|                               | Female                | 26 (53.1)                    | 54 (50.5)                      |                |
|                               | Ratio m:f             | 1:1.13                       | 1:1.02                         | .766           |
| Age at QoL evaluation (years) | Mean $\pm$ SD         | $19.8 \pm 10.0$              |                                |                |
|                               | < 6                   | 6 (12.2)                     |                                |                |
|                               | 6–14                  | 8 (16.3)                     |                                |                |
|                               | > 14                  | 35 (71.4)                    |                                |                |
| Age at time of ETV (years)    | Mean $\pm$ SD         | $6.1 \pm 5.9$                | $6.9 \pm 5.9$                  | .433           |
|                               | < 6                   | 27 (55.1)                    | 53 (49.5)                      |                |
|                               | 6–14                  | 15 (30.6)                    | 36 (33.6)                      |                |
|                               | > 14                  | 7 (14.3)                     | 18 (16.8)                      |                |
| Order of surgeries            | ETV was first surgery | 31 (63.3)                    | 65 (60.7)                      | .764           |
|                               | Surgeries before ETV  | 18 (36.7)                    | 42 (39.3)                      |                |
| Etiologies                    | Brain tumor           | 16 (32.7)                    | 40 (37.4)                      | .560           |
|                               | Brain abnormality     | 15 (30.6)                    | 29 (27.1)                      |                |
|                               | Posthemorrhagic       | 14 (28.6)                    | 22 (20.6)                      |                |
|                               | Arachnoid cyst        | 2 (4.1)                      | 3 (2.8)                        |                |
|                               | Postinfectious        | 2 (4.1)                      | 11 (10.3)                      |                |
|                               | Posttraumatic         |                              | 2 (1.9)                        |                |
| Postoperative complication    | Meningitis            | 4 (8.2)                      | 4 (3.7)                        | .547           |
|                               | CSF leak              | 6 (12.2)                     | 12 (11.2)                      |                |
| ETV success                   | ETV success           | 26 (53.1)                    | 57 (53.3)                      | .840           |
|                               | ETV failure           | 23 (46.9)                    | 47 (43.9)                      |                |
|                               | No information        |                              | 3 (2.8)                        |                |
| Follow-up (years) $\pm$ SD    |                       | $13.7 \pm 7.2$               | $9.9 \pm 7.5$                  | .0009*         |

**Fig. 1** Flow chart about the response and the scheme of evaluation of patients treated with ETV during 1993–2016. SF-12, Short-Form Health Survey 12



age was 8.3 years (range 3.0–13.7 years). Eight/14 patients received a vp shunt after ETV. Differences in the QoL between patients with ETV success and failure could not be found ( $p=0.662$ ). Noteworthy, 7/8 school-aged children attend a special school for handicapped children; only 1 child attends the middle school. The results of the KINDL-R are shown in Fig. 2. All evaluated dimensions are located below the corresponding scores of the reference group [18]. The dimension “friends” shows a statistically significantly lower result compared with the reference group ( $p=0.011$ ).

#### Patients older than 14 years

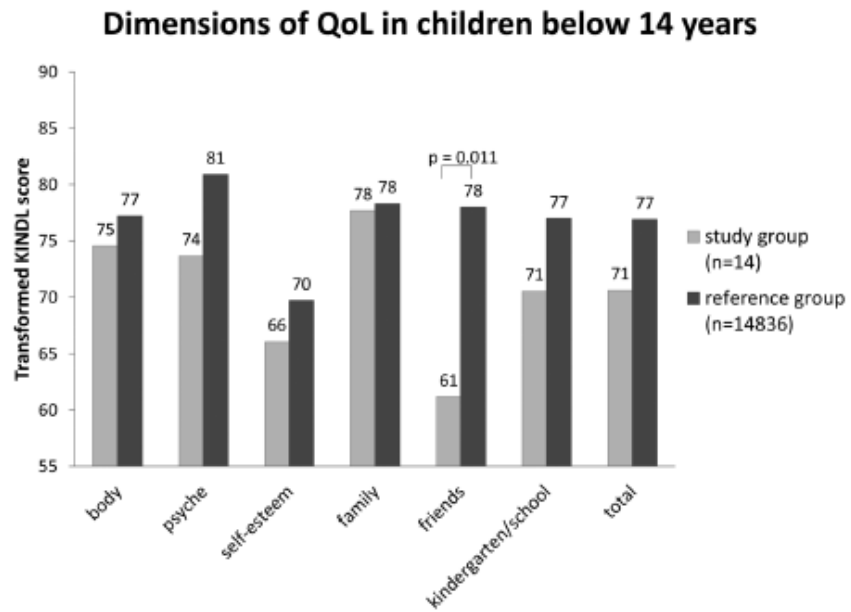
The SF-12 was completed by 35/49 patients (19f, 16 m). The mean age of the survey responders was 24.3 years (range 14.9–39.1 years). The physical dimension of the study group (PCS) reached a score of 47.2 vs. 49.0 of the reference group ( $p=0.082$ ). The mental well-being of the study group shows a score of 51.5 vs. 52.2 of the reference group ( $p=0.516$ ) (see overview given in Fig. 3).

Fourteen/35 patients are shunt-dependent at present. Comparison of the ETV failure group with the reference group shows a significantly lower score regarding physical well-being (44.0 vs. 49.0,  $p=0.032$ ). All other comparisons between the groups, especially regarding MCS, did not show significant differences. Statistical values are given in Table 2; overview is given in Fig. 3.

Ten/49 patients who have been examined by questionnaire are free of symptoms at current. Thirty-nine/49 patients suffer at least from one health problem:

While nausea ( $n=2$ ) and vomiting ( $n=0$ ) hardly play a role, still 18/49 patients (36.7%) suffer regularly from headache. Patients with headache do not show a lower physical or mental QoL compared to healthy controls. Twelve/18 patients with headache are considered ETV success. Gait disturbance is a problem of 14/49 patients (28.6%) showing a significantly lower result regarding physical functioning compared to the reference group ( $p=0.004$ ). Six/14 patients with gait disturbance are considered ETV success. Mental well-being seems not to

**Fig. 2** Average health dimensions evaluated with KINDL-R questionnaire in children. QoL, quality of life



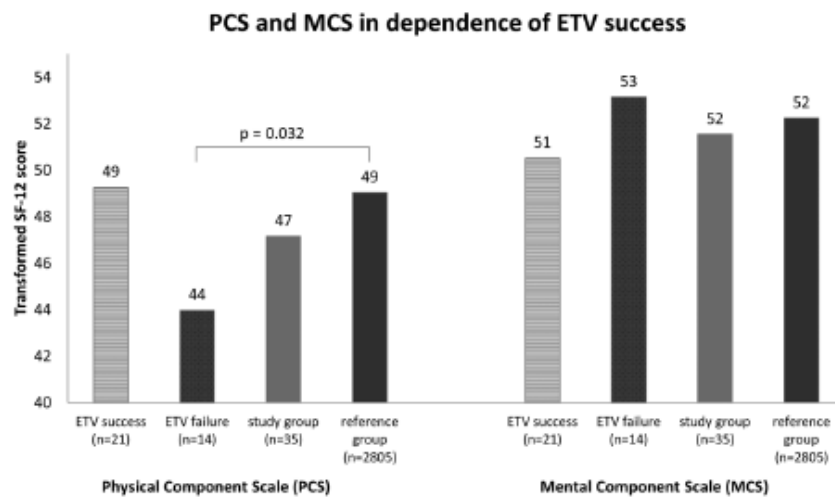
be negatively affected. Also 8/49 (16.3%) patients complain about fatigue with significantly lower physical QoL ( $p=0.047$ ). Five/8 patients with fatigue are considered ETV success. Five/49 patients describe seizures (10.2%). Two/5 patients with seizures are considered ETV success (underlying etiologies were posthemorrhagic HCP, each of the two patients with brain tumor and brain malformation). These five patients showed lower results regarding physical QoL without reaching statistical significance ( $p=0.066$ ; Fig. 4).

**QoL in association to their age at operation and underlying etiology**

Depending on the age at time of ETV, subgroup analysis was executed.

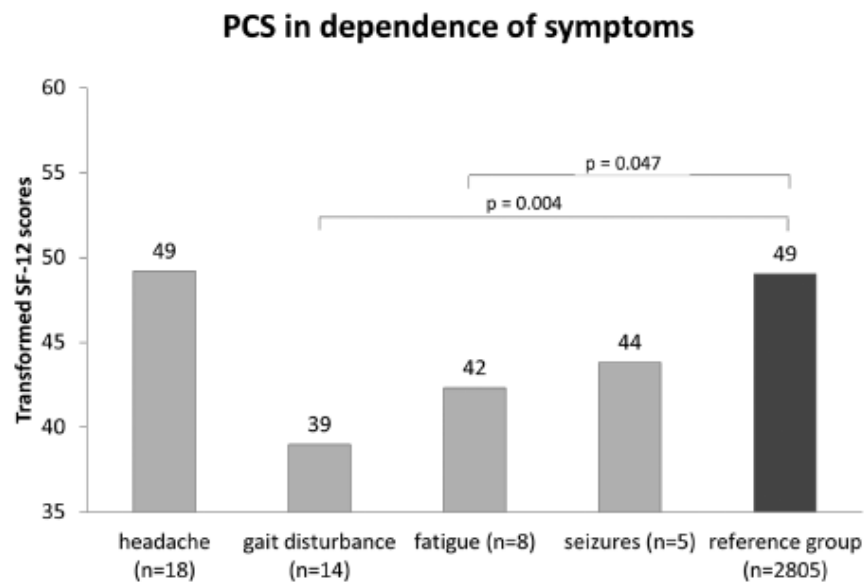
There was no significant difference found in aspects of mental QoL (see Table 1). Differences in physical QoL of subgroups are shown in Fig. 5. In dependence of the patients' age, PCS increases with higher age at time of ETV. Patients younger than 1 year at time of ETV reached an average PCS

**Fig. 3** Comparisons between PCS and MCS of patients with ETV success and failure, total study group, and reference group. ETV, endoscopic third ventriculostomy; PCS, physical component summary; MCS, mental component summary

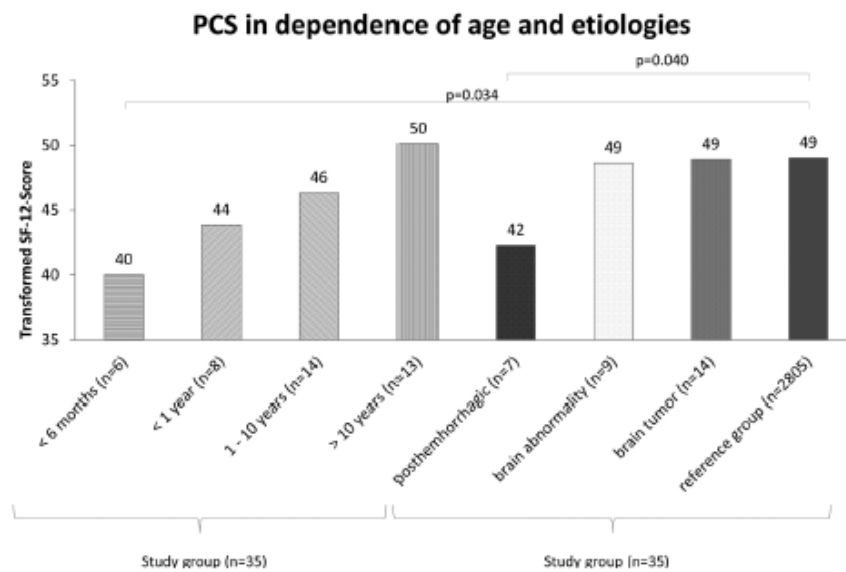


**Table 2** Overview about the results of QoL evaluation

| SF-12 questionnaire | No. of pat | Score PCS         | Score MCS | PCS <i>p</i> value compared to study group ( <i>n</i> =35) | PCS <i>p</i> value compared to reference group ( <i>n</i> =2805) | MCS <i>p</i> value compared to study group ( <i>n</i> =35) | MCS <i>p</i> value compared to reference group ( <i>n</i> =2805) |
|---------------------|------------|-------------------|-----------|--|--|--|--|
| Study group         | 35         | 47.15             | 51.54     | -  | .082   | -  | .516   |
| Headache            | 18         | 49.20             | 50.10     | .374   | .643   | .680   | .982   |
| Gait disturbance    | 14         | 38.98             | 48.90     | .038*  | .004*  | .738   | .867   |
| Fatigue             | 8          | 42.32             | 49.04     | .310   | .047*  | .564   | .545   |
| Seizures            | 5          | 43.82             | 48.27     | .288   | .066   | .317   | .373   |
| ETV success         | 21         | 49.26             | 50.52     | .446   | .612   | .576   | .828   |
| ETV failure         | 14         | 43.98             | 53.14     | .319   | .032*  | .465   | .194   |
| Posthemorrhagic     | 7          | 42.29             | 55.53     | .241   | .040*  | .219   | .321   |
| Brain abnormalities | 9          | 48.63             | 48.82     | .716   | .656   | .346   | .135   |
| Brain tumor         | 14         | 48.91             | 52.39     | .535   | .624   | .691   | .280   |
| Younger 6 months    | 6          | 40.02             | 54.29     | .117   | .034*  | .519   | .295   |
| Younger 1 year      | 8          | 43.84             | 54.49     | .349   | .098   | .532   | .302   |
| 1–10 years          | 14         | 46.35             | 50.28     | .903   | .188   | .816   | .972   |
| Older than 10 years | 13         | 50.12             | 51.51     | .403   | .839   | .835   | .767   |
| KINDL questionnaire | No. of pat | Score study group |           | Standard deviation study group                             | Score reference group ( <i>n</i> =14,836)                        | Standard deviation reference group                         | <i>p</i> value study group vs. reference group                   |
| Body                | 14         | 74.55             |           | 21.30  | 77.2   | 27.97  | .649   |
| Psyche              | 14         | 73.66             |           | 17.71  | 80.9   | 15.54  | .150   |
| Self-esteem         | 14         | 66.07             |           | 14.44  | 69.7   | 18.64  | .365   |
| Family              | 14         | 77.68             |           | 12.91  | 78.3   | 18.64  | .860   |
| Friends             | 14         | 61.16             |           | 21.40  | 78.0   | 15.54  | .011*  |
| Kindergarten/school | 14         | 70.54             |           | 19.68  | 77.0   | 21.75  | .241   |
| Total               | 14         | 70.61             |           | 13.54  | 76.9   | 12.43  | .106   |

**Fig. 4** Clinical symptoms and their impact on physical QoL. ETV, endoscopic third ventriculostomy; PCS, physical component summary

**Fig. 5** Physical component summary for subgroups compared with the total study group and reference group. PCS, physical component summary



of 43.84. Patients between 1 and 10 years reached an average score of 46.35. Patients older than 10 years reached the highest score (average PCS of 50.12). A significant difference in physical QoL was found in patients younger than 6 months (average PCS of 40.02) at time of ETV compared to the reference group ( $p=0.034$ ).

Considering different subgroups regarding etiologies of HCP, also significant differences in the physical dimension of QoL can be identified (see Fig. 5).

Comparative analysis was possible for the subgroups “posthemorrhagic,” “brain abnormalities,” and “brain tumors.” There was no significant difference found in aspects of mental QoL (see Table 1). Patients with brain abnormalities or brain tumors showed average PCS of 48.63 and 48.91, respectively. A significant difference in physical QoL was found in patients with posthemorrhagic HCP (average PCS of 42.29,  $p=0.040$ ).

### Education

In our evaluation, 35/49 patients reported their school education as completed. Twenty-five/35 (71.4%) achieved a school degree. Eight/35 (22.9%) attended a school specialized in education for physically and mentally handicapped children without getting a degree. Two/35 (5.7%) patients did not provide information about their school degree. Nine/25 patients with school degree attended and completed high school. Middle school was attended by 12 patients, and lower secondary school by 4 patients (see Fig. 6).

A total of 29/35 patients (82.9%) are employed at current, of which 8/29 are integrated in a professional environment adjusted to mentally and/or physically handicapped

people. The remaining 21/35 patients show a wide spectrum of workspaces.

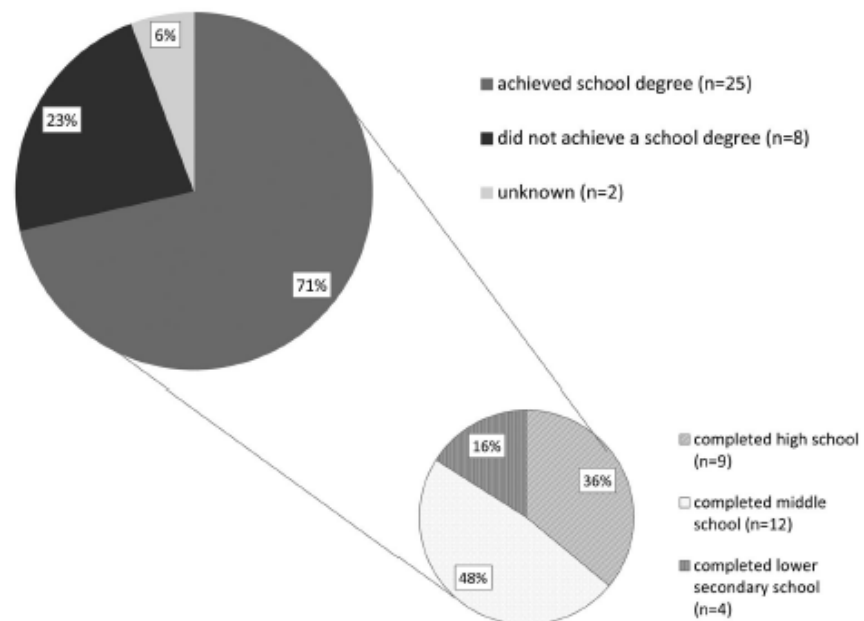
### Discussion

There are certain generic measure tools including the Health Utility Index, the Pediatric Quality of Life Inventory, and the Child Health Questionnaire as well as condition-specific questionnaires (e.g., Hydrocephalus Outcome Questionnaire) [19–22]. At this date, there is no HCP-specific questionnaire with validated values for German cohorts. We used generic questionnaires which allowed us to compare QoL with the general German population and created a special part with focus on HCP-related health issues.

In general, the results of our study group showed an equal QoL compared to healthy reference groups. Regarding all examined patients older than 14 years, mental well-being was slightly better in shunt-dependent patients whereas physical well-being was better in the ETV success group. The subjectively perceived quality of life cannot always be reconciled with objective criteria. Maybe the physical well-being of patients with a shunt is restricted (e.g., scars tighten, shunt is palpable and disturbing, knowledge of the presence of foreign material), but the reason for these results remains unclear.

Patients younger than 14 years at time of evaluation showed a total score lower than the reference group, but without statistical significance and still within the standard deviation. Kutscher et al. published results showing that adult QoL of shunt-dependent patients with congenital HCP seems to be similar compared to healthy controls

**Fig. 6** Educational degrees of the study group



[1]. Lindquist et al. reported that QoL was lower in hydrocephalic patients, but without significant statistical differences compared to the reference group [5]. Kulkarni et al. described for certain subgroups (aqueductal stenosis and no other major abnormalities) a comparable QoL with the general population, stating that the overall long-term prognosis is very good [6].

Certain characteristics may cause a lowering of QoL in hydrocephalic patients:

1. Physical impairments. Patients with HCP often suffer from motor and cognitive impairments [3, 7]. Patients with gait disturbances, fatigue, and seizures showed a lower physical QoL in our study group. These results are presumably more caused by etiology than by therapy with shunt or ETV. Kulkarni et al. described headache as one of the most common health issues that patients with HCP have to deal with [3] Prakash et al. reported about 30–42% of patients with vp shunt suffering from headache [23]. These details are comparable to 37% of the patients in our cohort suffering from headache, of which one-third is considered ETV failure.

Almost 30% of our study group described gait disturbances with a significant reduction of physical QoL. Sixty percent of long-term neuromotoric deficits are described by Hoppe-Hirsch et al. [24]. Besides, fine motor, visual motor, and spatial skills were impaired compared to control groups, and visual or hearing deficits are well-known problems in up to 25% of hydrocephalic patients [25]. According to results of the Fatigue

PedsQL accomplished by Sumpter et al. [7], we also found a statistical significant influence of fatigue regarding physical well-being.

Epileptic seizures are present in 10% of our cohort leading to a reduced physical QoL. Kulkarni et al. showed an associated reduction of QoL and described epileptic seizures as a well-known problem [3]. Several authors found out that up to 48% of patients with HCP suffer from epileptic seizures [25–28].

2. Social acceptance. In our study group, familiar surrounding was very important and well-functioning for patients. The results were equal compared to healthy controls. Family functioning and family support have also been investigated by other research groups with the result that a poor family surrounding is associated with a decreased child QoL in all dimensions [29]. Our results showed a significantly lower score in regard to the dimension “friends,” which indicates a lack of environment of peers and points out problems in terms of social contacts. Preschool management before peer interaction for improved social integration is a solution presented by Peters et al. [8].
3. Etiology of HCP and age at time of surgery. Patients with HCP due to intracranial hemorrhage and/or patients younger than 6 months at time of ETV showed a significantly lower QoL in our study. Kulkarni et al. also reported lower QoL in patients with intraventricular hemorrhage (IVH). Furthermore, they described a negative influence on QoL due to presence of epileptic seizures, the number of shunt revisions, shunt infections,



and longer initial hospital stay [3]. Paulsen et al. focused on QoL measures using SF-36 in 67 shunt-dependent patients with HCP and reported that patients with spina bifida score lower results regarding physical well-being [9]. Kutscher et al. could not find any statistically significant difference between different etiologies, but patients with IVH showed lower scores compared to an aqueduct stenosis group regarding MCS [1]. We did not find any significant differences in relation to MCS.

4. Current shunt dependency. Fourteen/35 patients assessed with SF-12 are shunt-dependent at present. Twenty-one/35 patients who completed the SF-12 are shunt-free. We could not find any statistically significant difference between these two groups in relation to their QoL. However, shunt-dependent patients showed a significantly lower score in physical well-being compared to healthy control groups. In contrast to that, shunt-dependent patients of our study group do not suffer that often from headache or gait disturbances.

Kulkarni et al. provided a comparison between patients treated with ETV or with shunt during childhood. There were also no striking differences found in regard to QoL [2]. In the more recent prospective, multicenter study with results of triventricular hydrocephalic infants after 5 years (IHHS), it was described that cognitive score measured by Hydrocephalus Outcome Questionnaire showed more favorable results after shunt without reaching statistical significance [6]. As mentioned earlier, Kutscher et al. measured QoL in 31 shunt-dependent patients with congenital HCP using SF-36 questionnaire. Both PCS and MCS showed lower results compared to healthy control groups, whereas only PCS showed a statistically significant lower result. So Kutscher et al. suggested that physical impairment is already a main factor leading to reduced QoL [1].

5. Education. Seventy-one percent ( $n=25$ ) of our patients completed school and achieved a school degree showing a wide spectrum of workspaces. Compared to all people in Germany between 15 and 25 years, only 3.6% leave school without getting any degree [30].

Platenkamp et al. reported healthy schooling in 59%, special education in 33%, and no schooling at all in 9% [31]. Describing the late outcome of the surgical treatment of HCP, 40% had dropped out of healthy school curriculum [24]. In addition, Kokkonen presented 82 patients older than 16 years, in whom 46% had healthy intellectual functioning, schooling in 60%, and only 11% with job [32]. Paulsen et al. described that 67% had visit healthy school systems, but stayed behind 1–2 years and needed further help. Furthermore, specific difficulties regarding reading, math skills, or other neuropsychological limitations have been described [33–35]. Educational qualification itself does not appear to be an

independent factor influencing QoL, according to results published by Kutscher et al. [1].

### Limitations of the study

An assessment of preoperative QoL was not done. The study group is small and the current analysis is based on a heterogeneous disease spectrum. The effect of an ETV or a shunt itself is difficult to assess in relation to quality of life.

The response rate reflects a probable positive selection bias and might not be wholly representative for this group of patients.

### Conclusions

This long-term follow-up quality of life analysis shows clearly that patients who suffer from HCP and underwent ETV in childhood do not have a lower health-related quality of life than the age-matched group of a healthy population in general. Patients and their families arrange with the disease. We have to improve our instruments to measure QoL. These data about QoL are needed to prove our therapy and to adapt expectations about long-term outcome.

**Supplementary Information** The online version contains supplementary material available at <https://doi.org/10.1007/s00381-022-05590-9>.

**Funding** Open Access funding enabled and organized by Projekt DEAL.

### Declarations

**Conflict of Interest** Henry W. S. Schroeder is a consultant for Karl Storz SA & Co. KG, Tuttlingen, Germany. All other authors declare that they have no conflict of interest.

**Open Access** This article is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License, which permits use, sharing, adaptation, distribution and reproduction in any medium or format, as long as you give appropriate credit to the original author(s) and the source, provide a link to the Creative Commons licence, and indicate if changes were made. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons licence, unless indicated otherwise in a credit line to the material. If material is not included in the article's Creative Commons licence and your intended use is not permitted by statutory regulation or exceeds the permitted use, you will need to obtain permission directly from the copyright holder. To view a copy of this licence, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.

### References

1. Kutscher A, Nestler U, Bernhard MK et al (2015) Adult long-term health-related quality of life of congenital hydrocephalus patients. *J Neurosurg Pediatr* 16(6):621–625. <https://doi.org/10.3171/2015.4.PEDS15106>

2. Kulkarni AV, Shams I, Cochrane DD, McNeely PD (2010) Quality of life after endoscopic third ventriculostomy and cerebrospinal fluid shunting: an adjusted multivariable analysis in a large cohort. *J Neurosurg Pediatr* 6(1):11–16. <https://doi.org/10.3171/2010.3.PEDS09358>
3. Kulkarni AV (2010) Quality of life in childhood hydrocephalus: a review. *Childs Nerv Syst* 26(6):737–743. <https://doi.org/10.1007/s00381-010-1131-0>
4. Kulkarni AV, Shams I (2007) Quality of life in children with hydrocephalus: results from the Hospital for Sick Children. *Toronto J Neurosurg* 107(5 Suppl):358–364. <https://doi.org/10.3171/PED-07/11/358>
5. Lindquist B, Fernell E, Persson E-K, Uvebrant P (2014) Quality of life in adults treated in infancy for hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 30(8):1413–1418. <https://doi.org/10.1007/s00381-014-2425-4>
6. Kulkarni AV, Sgouros S, Leitner Y, Constantini S (2018) International Infant Hydrocephalus Study (IIHS): 5-year health outcome results of a prospective, multicenter comparison of endoscopic third ventriculostomy (ETV) and shunt for infant hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 34(12):2391–2397. <https://doi.org/10.1007/s00381-018-3896-5>
7. Sumpter R, Dorris L, Brannan G, Carachi R (2012) Quality of life and behavioural adjustment in childhood hydrocephalus. *Scott Med J* 57(1):18–25. <https://doi.org/10.1258/smj.2011.011286>
8. Peters NJ, Mahajan JK, Bawa M, Sahu PK, Rao KLN (2014) Factors affecting quality of life in early childhood in patients with congenital hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 30(5):867–871. <https://doi.org/10.1007/s00381-013-2335-x>
9. Paulsen AH, Lundar T, Lindegaard KF (2015) Pediatric hydrocephalus: 40-year outcomes in 128 hydrocephalic patients treated with shunts during childhood. Assessment of surgical outcome, work participation, and health-related quality of life. *J Neurosurg Pediatr*. 16(6):633–641. <https://doi.org/10.3171/2015.5.PEDS14532>
10. Zhao R, Shi W, Yang H, Li H (2016) Endoscopic third ventriculostomy instead of shunt revision in children younger than 3 years of age. *World Neurosurgery* 88:92–96. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2015.12.047>
11. Ogiwara H, Dipatri AJ, Alden TD, Bowman RM, Tomita T (2010) Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus in children younger than 6 months of age. *Childs Nerv Syst* 26(3):343–347. <https://doi.org/10.1007/s00381-009-1019-z>
12. Baldauf J, Oertel J, Gaab MR, Schroeder HWS (2007) Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 2 years of age. *Childs Nerv Syst* 23(6):623–626. <https://doi.org/10.1007/s00381-007-0335-4>
13. Raouf A, Zidan I, Mohamed E (2015) Endoscopic third ventriculostomy for post-inflammatory hydrocephalus in pediatric patients: is it worth a try? *Neurosurg Rev*. 38(1):149–55 Discussion 155. <https://doi.org/10.1007/s10143-014-0582-2>
14. Deopujari CE, Karmarkar VS, Shaikh ST (2017) Endoscopic third ventriculostomy: success and failure. *J Korean Neurosurg Soc* 60(3):306–314. <https://doi.org/10.3340/jkns.2017.0202.013>
15. KINDL. <https://www.kindl.org/deutsch/frageb%C3%B6gen/>. Accessed Oct 2019
16. Ravens-Sieberer U, Ellert U, Erhart M (2007) Gesundheitsbezogene Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Eine Normstichprobe für Deutschland aus dem Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KIGGS). *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz*. 50(5–6):810–818. <https://doi.org/10.1007/s00103-007-0244-4>
17. Morfeld M, KI, Bullinger M (2011) SF-36: German version of des Short form-36 health survey: Manual
18. KIDNL. <https://www.KINDL-R.org/deutsch/referenz-normwertvalidierungen/>. Accessed October 2019
19. Furlong WJ, Feeny DH, Torrance GW, Barr RD (2001) The Health Utilities Index (HUI) system for assessing health-related quality of life in clinical studies. *Ann Med* 33(5):375–384. <https://doi.org/10.3109/07853890109002092>
20. Raat H, Botterweck AM, Landgraf JM, Hoogveen WC, Essink-Bot M-L (2005) Reliability and validity of the short form of the child health questionnaire for parents (CHQ-PF28) in large random school based and general population samples. *J Epidemiol Community Health* 59(1):75–82. <https://doi.org/10.1136/jech.2003.012914>
21. Varni JW, Seid M, Rode CA (1999) The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care* 37(2):126–139. <https://doi.org/10.1097/00005650-199902000-00003>
22. Kulkarni AV, Rabin D, Drake JM (2004) An instrument to measure the health status in children with hydrocephalus: the Hydrocephalus Outcome Questionnaire. *J Neurosurg* 101(2 Suppl):134–140. <https://doi.org/10.3171/ped.2004.101.2.0134>
23. Prakash P, Dhandapani M, Ghai S, Singh NV, Dhandapani S (2018) Quality of life among children who had undergone ventriculoperitoneal shunt surgery. *J Pediatr Neurosci* 13(2):189–194. [https://doi.org/10.4103/jpn.JPN\\_118\\_17](https://doi.org/10.4103/jpn.JPN_118_17)
24. Hoppe-Hirsch E, Laroussinie F, Brunet L et al (1998) Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 14(3):97–99. <https://doi.org/10.1007/s003810050186>
25. Fernell E, Hagberg G, Hagberg B (1994) Infantile hydrocephalus epidemiology: an indicator of enhanced survival. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 70(2):F123–F128. <https://doi.org/10.1136/fn.70.2.f123>
26. Bourgeois M, Sainte-Rose C, Cinali G et al (1999) Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. *J Neurosurg* 90(2):274–281. <https://doi.org/10.3171/jns.1999.90.2.0274>
27. Noetzel MJ, Blake JN (1992) Seizures in children with congenital hydrocephalus: long-term outcome. *Neurology* 42(7):1277–1281. <https://doi.org/10.1212/wnl.42.7.1277>
28. Piatt JH, Carlson CV (1996) Hydrocephalus and epilepsy: an actuarial analysis. *Neurosurgery*. 39(4):722–7 Discussion 722–728. <https://doi.org/10.1097/00006123-199610000-00014>
29. Kulkarni AV, Cochrane DD, McNeely PD, Shams I (2008) Medical, social, and economic factors associated with health-related quality of life in Canadian children with hydrocephalus. *J Pediatr* 153(5):689–695. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.04.068>
30. Bundesamt S (2019) Statistisches Jahrbuch [https://www.destatis.de/DE/Publikationen/StatistischesJahrbuch/Bildung.pdf?\\_\\_blob=publicationFile](https://www.destatis.de/DE/Publikationen/StatistischesJahrbuch/Bildung.pdf?__blob=publicationFile). 2018. Accessed Sept 2019
31. Platenkamp M, Hanlo PW, Fischer K, Gooskens RHJM (2007) Outcome in pediatric hydrocephalus: a comparison between previously used outcome measures and the hydrocephalus outcome questionnaire. *J Neurosurg* 107(1 Suppl):26–31. <https://doi.org/10.3171/PED-07/07/026>
32. Kokkonen J, Serlo W, Saukkonen AL, Juolasmaa A (1994) Long-term prognosis for children with shunted hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 10(6):384–387. <https://doi.org/10.1007/BF00335127>
33. Bakar EE, Bakar B, Taner YI, Akalan N (2009) Evaluation of the intellectual skill problems of hydrocephalic children: a clinical study. *Turk Neurosurg* 19(1):29–35
34. Barnes MA, Dennis M (1992) Reading in children and adolescents after early onset hydrocephalus and in normally developing age peers: phonological analysis, word recognition, word comprehension, and passage comprehension skill. *J Pediatr Psychol* 17(4):445–465. <https://doi.org/10.1093/jpepsy/17.4.445>
35. Barnes MA, Dennis M (1998) Discourse after early-onset hydrocephalus: core deficits in children of average intelligence. *Brain Lang* 61(3):309–334. <https://doi.org/10.1006/brln.1998.1843>

**Publisher's Note** Springer Nature remains neutral with regard to jurisdictional claims in published maps and institutional affiliations.

## Literaturverzeichnis

- Bächli, Heidi; Lütschg, Jürg; Messing-Jünger, Martina (Hg.) (2018): Pädiatrische Neurochirurgie. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg. Online verfügbar unter <http://dx.doi.org/10.1007/978-3-662-48700-6>.
- Bergmann, Eckhardt (Hg.) (2008): Lebensphasenspezifische Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Bericht für den Sachverständigenrat zur Begutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen. Robert-Koch-Institut. Berlin: Robert Koch-Inst (Beiträge zur Gesundheitsberichterstattung des Bundes). Online verfügbar unter <http://nbn-resolving.de/urn:nbn:de:0257-1002544>.
- Bisht, Ajay; Suri, Ashish; Bansal, Sumit; Chandra, P. Sarat; Kumar, Rajinder; Singh, Manmohan; Sharma, Bhawani Shankar (2014): Factors affecting surgical outcome of endoscopic third ventriculostomy in congenital hydrocephalus. In: *Journal of clinical neuroscience : official journal of the Neurosurgical Society of Australasia* 21 (9), S. 1483–1489. DOI: 10.1016/j.jocn.2013.12.033.
- Bourgeois, M.; Sainte-Rose, C.; Cinalli, G.; Maixner, W.; Malucci, C.; Zerah, M. et al. (1999): Epilepsy in children with shunted hydrocephalus. In: *Journal of neurosurgery* 90 (2), S. 274–281. DOI: 10.3171/jns.1999.90.2.0274.
- Bullinger, M.; Kuechler, Thomas (2001): Erfassung der Lebensqualität in der Onkologie. In: J. R. Siewert, F. Harder und M. Rothmund (Hg.): *Praxis der Viszeralchirurgie*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, S. 321–330.
- Demerdash, Amin; Rocque, Brandon G.; Johnston, James; Rozzelle, Curtis J.; Yalcin, Bulent; Oskouian, Rod et al. (2017): Endoscopic third ventriculostomy. A historical review. In: *British journal of neurosurgery* 31 (1), S. 28–32. DOI: 10.1080/02688697.2016.1245848.
- Deopujari, Chandrashekar E.; Karmarkar, Vikram S.; Shaikh, Salman T. (2017): Endoscopic Third Ventriculostomy. Success and Failure. In: *Journal of Korean Neurosurgical Society* 60 (3), S. 306–314. DOI: 10.3340/jkns.2017.0202.013.
- Fernell, E.; Hagberg, G.; Hagberg, B. (1994): Infantile hydrocephalus epidemiology. An indicator of enhanced survival. In: *Archives of disease in childhood. Fetal and neonatal edition* 70 (2), F123–8. DOI: 10.1136/fn.70.2.f123.
- Fleck, Steffen (Hg.) (2017): Pädiatrische Praxis 87: Mediengruppe Oberfranken.
- Foroughi, Mansoor; Wong, Andrew; Steinbok, Paul; Singhal, Ash; Sargent, Michael A.; Cochrane, D. Douglas (2011): Third ventricular shape. A predictor of endoscopic third ventriculostomy success in pediatric patients. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 7 (4), S. 389–396. DOI: 10.3171/2011.1.PEDS10461.
- Hellwig, Dieter; Tirakotai, Wuttipong; Riegel, Thomas; Heinze, Stefan; Bertalanffy, Helmut (2007): Endoskopische Verfahren in der Neurochirurgie. In: *Dtsch Arztebl International* 104 (4), A-185-. Online verfügbar unter <https://www.aerzteblatt.de/int/article.asp?id=54240>.
- Hoppe-Hirsch, E.; Laroussinie, F.; Brunet, L.; Sainte-Rose, C.; Renier, D.; Cinalli, G. et al. (1998): Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 14 (3), S. 97–99. DOI: 10.1007/s003810050186.
- Hsu, Wesley; Li, Khan W.; Bookland, Markus; Jallo, George I. (2009): Keyhole to the brain. Walter Dandy and neuroendoscopy. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 3 (5), S. 439–442. DOI: 10.3171/2009.1.PEDS08342.
- Kahle, Kristopher T.; Kulkarni, Abhaya V.; Limbrick, David D.; Warf, Benjamin C. (2016): Hydrocephalus in children. In: *Lancet (London, England)* 387 (10020), S. 788–799. DOI: 10.1016/S0140-6736(15)60694-8.

- Kokkonen, J.; Serlo, W.; Saukkonen, A. L.; Juolasmaa, A. (1994): Long-term prognosis for children with shunted hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 10 (6), S. 384–387. DOI: 10.1007/BF00335127.
- Kulkarni, Abhaya V. (2010): Quality of life in childhood hydrocephalus. A review. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 26 (6), S. 737–743. DOI: 10.1007/s00381-010-1131-0.
- Kulkarni, Abhaya V.; Cochrane, D. Douglas; McNeely, P. Daniel; Shams, Iffat (2008): Medical, social, and economic factors associated with health-related quality of life in Canadian children with hydrocephalus. In: *The Journal of pediatrics* 153 (5), S. 689–695. DOI: 10.1016/j.jpeds.2008.04.068.
- Kulkarni, Abhaya V.; Riva-Cambrin, Jay; Holubkov, Richard; Browd, Samuel R.; Cochrane, D. Douglas; Drake, James M. et al. (2016): Endoscopic third ventriculostomy in children. Prospective, multicenter results from the Hydrocephalus Clinical Research Network. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 18 (4), S. 423–429. DOI: 10.3171/2016.4.PEDS163.
- Kulkarni, Abhaya V.; Sgouros, Spyros; Leitner, Yael; Constantini, Shlomi (2018): International Infant Hydrocephalus Study (IIHS). 5-year health outcome results of a prospective, multicenter comparison of endoscopic third ventriculostomy (ETV) and shunt for infant hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 34 (12), S. 2391–2397. DOI: 10.1007/s00381-018-3896-5.
- Kutscher, Anja; Nestler, Ulf; Bernhard, Matthias K.; Merckenschlager, Andreas; Thome, Ulrich; Kiess, Wieland et al. (2015): Adult long-term health-related quality of life of congenital hydrocephalus patients. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 16 (6), S. 621–625. DOI: 10.3171/2015.4.PEDS15106.
- Lindquist, Barbro; Fernell, Elisabeth; Persson, Eva-Karin; Uvebrant, Paul (2014): Quality of life in adults treated in infancy for hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 30 (8), S. 1413–1418. DOI: 10.1007/s00381-014-2425-4.
- Morfeld, Matthias; Bullinger, Monika; Nantke, Juliane; Brähler, Elmar (2005): Die Version 2.0 des SF-36 Health Survey--ergebnisse einer bevölkerungsrepräsentativen Studie. In: *Sozial- und Präventivmedizin* 50 (5), S. 292–300. DOI: 10.1007/s00038-005-4090-6.
- Morfeld, Matthias; Kirchberger, Inge; Bullinger, Monika (2011): SF-36 Fragebogen zum Gesundheitszustand. Deutsche Version des Short Form-36 Health Survey. In: SF-36 Fragebogen zum Gesundheitszustand. Deutsche Version des Short Form-36 Health Survey. 2 RIS, S. 1–221.
- Moskopp, Dag; Wassmann, Hans Detlef (Hg.) (2015): Neurochirurgie. Handbuch für die Weiterbildung und interdisziplinäres Nachschlagewerk. 2. Auflage. Stuttgart: Schattauer.
- Noetzel, M. J.; Blake, J. N. (1992): Seizures in children with congenital hydrocephalus. Long-term outcome. In: *Neurology* 42 (7), S. 1277–1281. DOI: 10.1212/wnl.42.7.1277.
- Ogiwara, Hideki; Dipatri, Arthur J.; Alden, Tord D.; Bowman, Robin M.; Tomita, Tadanori (2010): Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus in children younger than 6 months of age. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 26 (3), S. 343–347. DOI: 10.1007/s00381-009-1019-z.
- Paulsen, Anne Henriette; Lundar, Trygve; Lindegaard, Karl-Fredrik (2015): Pediatric hydrocephalus. 40-year outcomes in 128 hydrocephalic patients treated with shunts during childhood. Assessment of surgical outcome, work participation, and health-related quality of life. In: *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 16 (6), S. 633–641. DOI: 10.3171/2015.5.PEDS14532.
- Peters, Nitin James; Mahajan, J. K.; Bawa, Monika; Sahu, Pardeep Kumar; Rao, Katragadda L. N. (2014): Factors affecting quality of life in early childhood in patients with congenital

hydrocephalus. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 30 (5), S. 867–871. DOI: 10.1007/s00381-013-2335-x.

Piatt, J. H.; Carlson, C. V. (1996): Hydrocephalus and epilepsy. An actuarial analysis. In: *Neurosurgery* 39 (4), 722-7; discussion 727-8. DOI: 10.1097/00006123-199610000-00014.

Piek, Jürgen (2019): Neurochirurgie für Einsteiger. Berlin, Boston: De Gruyter.

Platenkamp, Marc; Hanlo, Patrick W.; Fischer, Kathelijm; Gooskens, Rob H. J. M. (2007): Outcome in pediatric hydrocephalus. A comparison between previously used outcome measures and the hydrocephalus outcome questionnaire. In: *Journal of neurosurgery* 107 (1 Suppl), S. 26–31. DOI: 10.3171/PED-07/07/026.

Prakash, Priyanka; Dhandapani, Manju; Ghai, Sandhya; Singh, Neena V.; Dhandapani, Sivashanmugam (2018): Quality of Life Among Children Who Had Undergone Ventriculoperitoneal Shunt Surgery. In: *Journal of pediatric neurosciences* 13 (2), S. 189–194. DOI: 10.4103/jpn.JPN\_118\_17.

Ravens-Sieberer, U.; Bullinger, M.: KINDL. Hg. v. Office of Quality of Life Measures. Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Zentrum für Psychosoziale Medizin, Klinik für Kinder und Jugendpsychiatrie, -psychotherapie und -psychosomatik. Online verfügbar unter <https://www.kindl.org/>.

Ravens-Sieberer, U.; Ellert, U.; Erhart, M. (2007): Gesundheitsbezogene Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Eine Normstichprobe für Deutschland aus dem Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KIGGS). In: *Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz* 50 (5-6), S. 810–818. DOI: 10.1007/s00103-007-0244-4.

SF-36 Fragebogen zum Gesundheitszustand. Deutsche Version des Short Form-36 Health Survey (2011). 2 RIS.

Statistisches Jahrbuch 2019. Kapitel 3 Bildung (2019): Statistisches Bundesamt.

Stellman-Ward, G. R.; Bannister, C. M.; Lewis, M. A.; Shaw, J. (1997): The incidence of chronic headache in children with shunted hydrocephalus. In: *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie* 7 Suppl 1, S. 12–14. DOI: 10.1055/s-2008-1071201.

Sumpter, R.; Dorris, L.; Brannan, G.; Carachi, R. (2012): Quality of life and behavioural adjustment in childhood hydrocephalus. In: *Scottish medical journal* 57 (1), S. 18–25. DOI: 10.1258/smj.2011.011286.

Texakalidis, Pavlos; Tora, Muhibullah S.; Wetzel, Jeremy S.; Chern, Joshua J. (2019): Endoscopic third ventriculostomy versus shunt for pediatric hydrocephalus. A systematic literature review and meta-analysis. In: *Child's nervous system : ChNS : official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 35 (8), S. 1283–1293. DOI: 10.1007/s00381-019-04203-2.

V. E. Amelung, A. Mühlbacher, Ch. Krauth (2018): Gesundheitsbezogene Lebensqualität. Hg. v. Springer Gabler. Online verfügbar unter <https://wirtschaftslexikon.gabler.de/definition/gesundheitsbezogene-lebensqualitaet-51754/version-274909>, zuletzt geprüft am 19.02.2018.

## **Eidesstattliche Erklärung**

Hiermit erkläre ich, dass ich die vorliegende Dissertation selbständig verfasst und keine anderen als die angegebenen Hilfsmittel benutzt habe.

Die Dissertation ist bisher keiner anderen Fakultät, keiner anderen wissenschaftlichen Einrichtung vorgelegt worden.

Ich erkläre, dass ich bisher kein Promotionsverfahren erfolglos beendet habe und dass eine Aberkennung eines bereits erworbenen Doktorgrades nicht vorliegt.

Ort, Datum

Unterschrift

## Danksagung

An erster Stelle gilt mein Dank meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. H.W.S. Schroeder für die Möglichkeit, diese Studie durchführen zu dürfen, die tatkräftige Unterstützung während der gesamten Schaffungsphase und das Vertrauen in meine Fähigkeiten bei allen wissenschaftlichen Präsentationen.

Für die stetige Motivation, die herausragende fachliche Unterstützung sowie für das jederzeit offene Ohr bei Problemen möchte ich mich bei Herrn Dr. S. Marx bedanken, ohne den diese Arbeit nicht möglich gewesen wäre. Für die tolle Zusammenarbeit bedanke ich mich bei Eva-Maria Lemke und Christin Maria Gasch.

Herrn PD Dr. S. Fleck danke ich für die beständige Unterstützung das konstruktive Feedback. Einen besonderen Dank möchte ich allen widmen, die mir bei der Umsetzung der Fragebögen geholfen haben: Frau Dr. J. Berneiser, Herrn Dr. M. Opolka, Herrn Dr. H. Hirschfeld und Herrn Prof. Dr. H. Lauffer. Außerdem möchte ich Herrn PD Dr. J. Baldauf und Frau Dr. S. Schmidt sowie dem gesamten Team der Neurochirurgie dafür danken, dass ich alle aufkommenden Fragen stellen durfte und zu jeder Zeit Unterstützung erhielt.

Bei allen statistischen, technischen und mathematischen Fragestellungen konnte ich mich immer auf Herrn Dr. M. Vollmer und Herrn Dr. M. Matthes verlassen – vielen Dank dafür.

Besonders möchte ich mich an dieser Stelle auch bei meinem Mann Dr. Marc Bogaczyk sowie seiner Familie für die sorgfältige Korrektur, unentwegte Stärkung und den Rückhalt bedanken. Ein weiterer Dank gilt meinen Eltern dafür, dass sie mir diese Ausbildung ermöglicht haben.