UKBB
kompetent & menschlich

Universitäts-Kinderspital beider Basel
Spitalstrasse 33 | Postfach | 4031 Basel | CH
T +41 61 704 12 12 | info@ukbb.ch | www.ukbb.ch

Arachnoidalzyste

Die wichtigsten Punkte:

- **Arachnoidalzysten sind seltene, mit Hirnwasser gefüllte Zysten die häufig keine Behandlung brauchen.**
- **Meist werden Arachnoidalzysten zufällig gefunden. Symptome können Kopfschmerzen, Entwicklungsstörungen oder kognitive Störungen sein.**
- **Die Bildgebung mittels MRI ist die Diagnostik der Wahl**
- **Arachnoidalzysten sollten nur operiert werden, wenn sie Symptome verursachen. Es gibt drei anerkannte Operationstechniken wovon die endoskopische Zystenfenestration die Methode der Wahl ist.**
- **Die Prognose nach einer erfolgreichen Operation ist exzellent.**

Was ist eine Arachnoidalzyste?

Arachnoidalzysten (AZ's) sind mit Hirnwasser gefüllte Zysten (ein mit Flüssigkeit gefüllter "Sack") innerhalb der sogenannten Spinnenhaut (Arachnoidea), eine der Hirnhäute, die unser Gehirn umgeben. Wie es genau zu der Entstehung von AZ's kommt und wieso sie grösser werden können ist bis heute unklar. Man vermutet, dass es sich bei sogenannten primären AZ um eine Fehlentwicklung handelt, bei der es zu einer Zystenbildung im 2. oder 3. Trimester der Schwangerschaft kommt. Selten sind die AZ's erworben, sogenannte sekundären AZ's, zum Beispiel nach einem Schädelhirntrauma oder nach einer Hirnblutung im Frühgeborenenalter. AZ's machen ca. 1% aller Hirnläsionen aus und kommen bei etwa 1.4%-2.6% der Bevölkerung vor, in ¾ der Fällen bei Kindern. Knaben sind häufiger betroffen als Mädchen. Prinzipiell können AZ's überall im Gehirn vorkommen. Grob unterscheidet man zwischen AZ's im Bereich des Grosshirns (eine sogenannte supratentorielle AZ), AZ's im Hirnkammersystem (eine sogenannte ventrikuläre AZ) und AZ's im Bereich des Kleinhirns (sogenannte infratentorielle AZ's). Die Behandlung der AZ's unterscheidet sich je nach Ort der Zyste und Art der Symptome.

Was sind typische Zeichen einer AZ?

Meist werden AZ's per Zufall bei einer Bildgebung des Kopfes festgestellt. Da sich während der kindlichen Entwicklung das Gehirn um die Zyste herum formt und entwickelt, bleiben Symptome oder Defizite oftmals aus. Symptome kommen in ca. 7% der Fälle vor, insbesondere dann, wenn die Zyste an Grösse zunimmt und sich ein hoher Druckgradient innerhalb der Zyste bildet, was wiederum Druck auf die umliegenden Strukturen verursacht. Zusätzlich kann sich ein Hydrocephalus (Wasserkopf) bilden, was dann ebenso zu Hirndrucksymptome führen kann. Selten kann eine AZ reissen oder einbluten, was wiederum zu Symptomen führen kann. Im Falle von Symptomen treten Kopfschmerzen am häufigsten auf. Weitere Symptome sind Entwicklungsverzögerungen, neurokognitive Defizite, Krampfanfälle, Sehstörungen, Störungen des Hormonhaushaltes oder eine Vorwölbung des Schädelknochens (druckbedingt).

Welche weiterführende Diagnostik ist bei Verdacht auf eine AZ notwendig?

Normalerweise wird eine AZ zufällig im Rahmen einer Bildgebung des Kopfes entdeckt. Die Bildgebung der Wahl, um die AZ zu diagnostizieren und evaluieren ist die Magnet-Resonanz Tomographie (MRT). Falls die Fontanelle noch offen ist (in der Regel bis zum Alter von 6-12 Monaten), kann auch ein Ultraschall zur Diagnose verwendet werden. Vor Behandlungsbeginn sollte immer eine Bildgebung mittels MRT erfolgen. AZ's können auch während der Schwangerschaft (intrauterin) diagnostiziert und beobachtet werden. In der Regel ist die intrauterine Diagnose einer AZ kein Grund für einen Schwangerschaftsabbruch oder für eine frühzeitige Entbindung.

Was sind Behandlungsmöglichkeiten einer AZ?

AZ's, die keine Symptome verursachen, werden normalerweise mittels Bildgebung nachverfolgt und es ist nur selten eine Operation notwendig. Falls die AZ grösser wird, neue Symptome auftreten, oder es zu einer Blutung oder Zystenruptur kommt, dann wird eine chirurgische Behandlung der Zyste empfohlen. Die Behandlung richtet sich nach der Lokalisation und nach den Symptomen der AZ. Das Ziel der Operation ist es, den Druck, der sich innerhalb der AZ aufgebaut hat, zu reduzieren. Prinzipiell bestehen heutzutage 3 chirurgische Möglichkeiten: eine «offene» Fenestration der AZ, eine endoskopische Zystenfenestration, oder die Einlage eines Zysto-peritonealen Shunts. In der Regel bevorzugen wir die minimal-invasive endoskopische Technik.

- **Endoskopische «minimal-invasive» Technik:** Bei der endoskopischen Technik wird über einen minimal invasiven Zugang die Zyste entweder mit dem normalen

Hirnkammersystem (Ventrikel) verbunden, damit das Hirnwasser in die Hirnkammern fliessen und von dort aufgenommen und resorbiert werden kann. Alternativ verbinden wir die Zyste mit den sogenannten Zisternen, welche wiederrum zum äusseren Hirnkammersystem gehören, dass das Hirn umgibt. Zusätzlich kann man mit der endoskopischen Technik einen eventuellen Hydrozephalus während der gleichen Operation therapieren. Die endoskopische Technik gilt heutzutage als Methode der Wahl zur Behandlung einer AZ. Bei der endoskopischen Technik wird das Kind auf dem Rücken gelagert. Anschliessend wird ein ca. 3-4 cm grosser Hautschnitt gemacht, unter dem anschliessend ein ca. 1,3 cm grosses Loch gebohrt wird. Danach werden die Hirnhäute geöffnet und ein kleiner Schlauch, in dem das Endoskop (ein langer Stab mit einer Kamera daran) enthalten ist, in die Zyste vorgeschoben. Unter Sicht der Kamera wird ein Loch (Fenestration) zum Ventrikel oder zur Zisterne hin gemacht (sogenannte Stomie). Abschliessend wird geschaut, dass ein regelrechter Abfluss aus der AZ in das umliegende Hirnwassersystem gewährleistet ist. Danach wird das Loch im Schädelknochen verschlossen und die Haut zusammengenäht. Die ganze Operation wird mit einem computergesteuerten Navigationssystem durchgeführt, dass uns bei der Orientierung um und in der Zyste hilft, die Fenestration am richtigen Ort durchzuführen.

- **Mikrochirurgische «offene» Technik:** Die mikrochirurgische Technik hat dasselbe Ziel wie die endoskopische Operation. Da die endoskopische Operation minimal-invasiv ist wird sie bei uns am UKBB in der Regel bevorzugt und deshalb ist die mikrochirurgische Technik in den Hintergrund geraten. Bei der mikrochirurgischen Technik wird das Kind auf dem Rücken gelagert, ein ca. 5-6cm grosser Hautschnitt durchgeführt und ein ca. 5 Franken grosses Loch in den Schädelknochen des Kindes gebohrt. Anschliessend werden die Hirnhäute eröffnet und die AZ wird aufgeschnitten (Fenestration). Abschliessend wird geschaut, dass ein regelrechter Abfluss aus der AZ in das umliegende Hirnwassersystem gewährleistet ist und der Schädelknochen sowie die Haut werden wieder verschlossen. Die ganze Operation wird mit einem computergesteuerten Navigationssystem durchgeführt, dass uns bei dem Auffinden der Zyste hilft.
- **Zystoperitonealer Shunt:** Der Zystoperitoneale Shunt (ZPS) war lange Zeit die Standardtherapie bei AZ, ist jedoch durch die neuroendoskopische Methode abgelöst worden. Der ZPS wird heute vor allem in Kliniken mit wenig Expertise in der Neuroendoskopie oder in Ländern mit mangelnden Ressourcen eingesetzt. Bei einer nicht erfolgreichen endoskopischen Behandlung wird zusätzlich zu einer endoskopischen Fenestration ein ZPS eingelegt. Das Kind wird auf den Rücken gelagert und ein Hautschnitt von ca. 2-3cm wird gemacht. Danach wird ein 1.1cm grosses Loch in die Schädelkalotte gebohrt und ein Silikonkatheter in die Zyste eingeführt. Dieser Katheter wird dann an ein Ventil angeschlossen. Dieses Ventil reguliert die Menge an Flüssigkeit, die aus der Zyste in den Bauchraum abfliessen soll. Das Ventil kann mittels eines Magneten durch die Haut (ohne Operation) beliebig stark eingestellt werden. Danach wird ein zusätzlicher Silikonschlauch an das Ventil angeschlossen und unter der Haut bis in den Bauch durchgezogen und unter endoskopischer Sicht in den Bauchraum eingelegt. Somit kann Flüssigkeit aus der Zyste in den Bauchraum abgeleitet werden und dort vom Körper aufgenommen und ausgeschieden werden. Der Shunt bleibt meist lebenslänglich bestehen.

Wie läuft der Spitalaufenthalt meines Kindes ab?

Während des gesamten Spitalaufenthaltes wird Ihr Kind von unserem Team der pädiatrischen Neurochirurgie im UKBB betreut. Ihr Kind tritt einen Tag vor der Operation ein, wird durch unser Team und die Narkoseärzte (Anästhesie) nochmals untersucht und kann dann, falls Sie

dies wünschen, zuhause schlafen. Am nächsten Tag wird Ihr Kind operiert und kommt anschliessend zur Überwachung auf die Intensivpflegestation oder in den Aufwachraum. Am Operationstag steht Ihnen eine unserer Elternbegleiterinnen vom Eltern Begleitungsservice (BELOP) am UKBB zur Verfügung. Sie begleiten die Eltern, bis das Kind eingeschlafen ist und zeigen den Eltern, wo es wieder aufwachen wird. Zwischendurch helfen sie Ihnen, sich im Spital zurechtzufinden. Komplikationen nach einer Operation von AZ sind selten. Sobald Ihr Kind keine engmaschige Überwachung mehr braucht (in der Regel am Folgetag), kommt es auf die kinderchirurgische Bettenstation. In der Regel erholt sich Ihr Kind nach 3-5 Tagen von der Operation und darf auch in diesem Zeitraum nach Hause austreten. Während der gesamten Zeit dürfen Sie bei Ihrem Kind sein und sich mit Fragen an das Team der pädiatrischen Neurochirurgie wenden, welches täglich zur Visite bei Ihnen und Ihrem Kind vorbeikommt.

Was ist die Prognose einer AZ?

In der Regel sind AZ's gutartig, d.h. wenn sie asymptomatisch sind und nicht signifikant wachsen, können sie über Jahre hinweg beobachtet werden. Falls eine Operation notwendig ist, ist die Prognose ebenfalls sehr gut, da die Komplikationsrate einer Operation sehr niedrig ist. In der Regel bleibt die AZ trotz der Operation bestehen, die Symptome bilden sich jedoch oftmals zurück da der Druck innerhalb der Zyste reduziert wurde. Selten kann sich die Öffnung, die bei der endoskopischen oder offenen Zystenfenestration gemacht wurde, wieder verschliessen. In solchen Fällen könnte eine erneute Operation notwendig sein. Nach einem zystoperitonealen Shunt kann es zu mechanischen Problemen wie z.B. Verstopfung oder Abbruch des Katheters kommen. In diesen Fällen ist meistens eine Revisionsoperation notwendig. Nach der operativen Behandlung einer AZ braucht es keine weiteren anschliessenden Therapien. Oft erfolgt eine klinische Kontrolle für ein paar Jahren und bei einem problemlosen Verlauf kann die Behandlung abgeschlossen werden.

Ihre Spezialisten der Kinderneurochirurgie am UKBB

Prof. Dr. med.
Raphael Guzman

PD Dr. med.
Jehuda Soleman

Dr. med.
Maria Licci

Bei Fragen wenden Sie sich bitte an unser kinderneurochirurgisches Sekretariat:

Alessia Sabato
Sekretariat Pädiatrische Neurochirurgie am UKBB
Tel: +41 61 556 55 02
alessia.sabato@usb.ch

Weiterführende Literatur:

1. Soleman J, Kozyrev DA, Constantini S, Roth J. Surgical treatment and outcome of posterior fossa arachnoid cysts in infants. *J Neurosurg Pediatr*. 2021;28(5):544-552. doi:10.3171/2021.5.PEDS21119
2. https://www.paediatrieschweiz.ch/die-behandlung-von-intrakraniellen-arachnoidalzysten-in-kindern/
3. Ebel F, Greuter L, Mariani L, Guzman R, Soleman J. Intracranial Neuroendoscopy in Children and Adults: Where Do the Differences Lie? World Neurosurg. 2023 Jun 2:S1878-8750(23)00756-8. doi: 10.1016/j.wneu.2023.05.110.