

Wie sieht die aktuelle Diagnostik und
Therapie der Syringomyelie aus?
Erfahrungen aus 25 Jahren mit 2000
Patienten

Prof. Dr.med. Jörg Klekamp
Christliches Krankenhaus
Quakenbrück

Syringomyelie 2016

Was ist allgemein anerkannt?

Was ist umstritten?

Syringomyelie

Definition der Syringomyelie

Ollivier D`Angers 1827

Eine mit Flüssigkeit gefüllte Zyste im Rückenmark von länglicher Form.

Wikipedia

Die Syringomyelie (griech. Syrinx: Rohr, Flöte) ist eine Höhlenbildung in der Grauen Substanz des Rückenmarks.

Syringomyelie

Definition der Syringomyelie

Bis heute existiert keine international einheitliche Definition der Syringomyelie, die über diese allgemeine Formulierung hinausgeht.

Syringomyelie

Nicht jede Flüssigkeitsansammlung im
Rückenmark entspricht einer
Syringomyelie!

Syringomyelie

Entstehung

Behinderung des Liquorflusses, Tumoren oder
Fixierungen des Rückenmarks



Veränderung von Flüssigkeitsbewegungen im
Rückenmark



Gewebeflüßigkeit nimmt zu



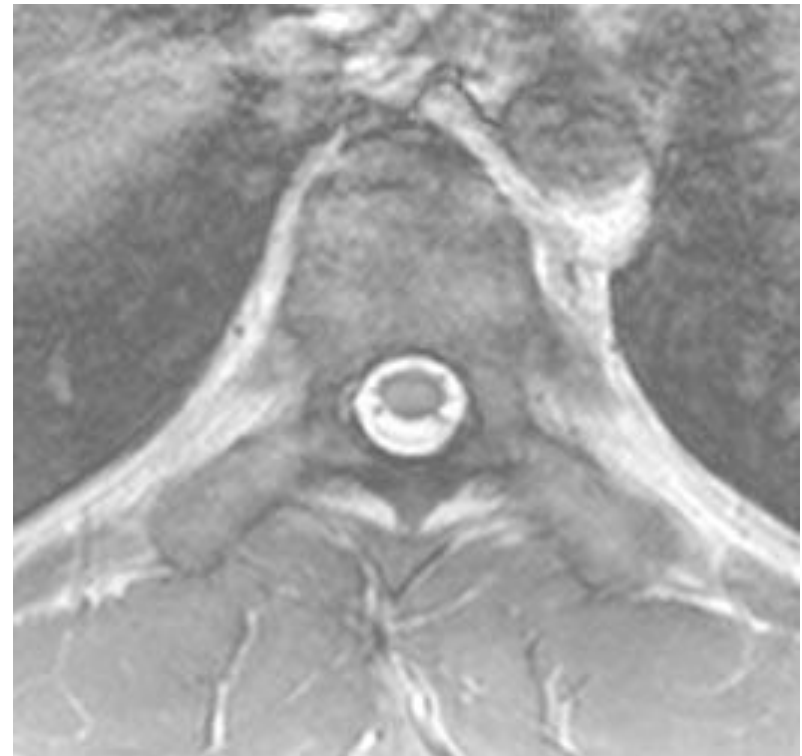
Chronische Rückenmarksschwellung



Syringomyelie

Syringomyelie

Normales Rückenmark



Syringomyelie

Syringomyelie



Syringomyelie

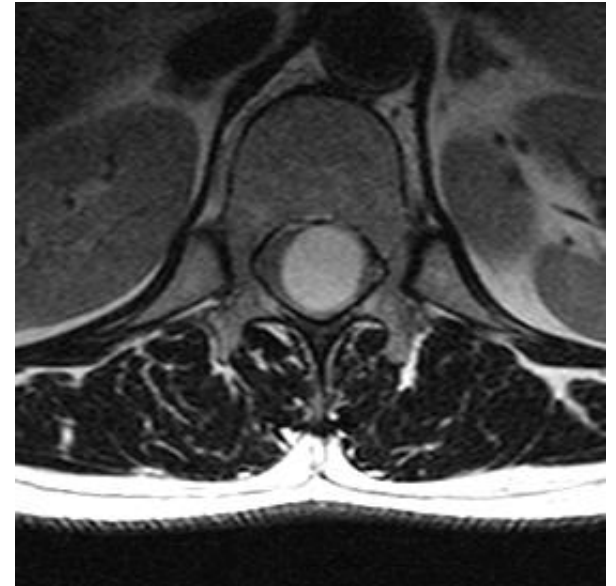


Malazie

Substanzdefekt nach
Rückenmarkschädigung

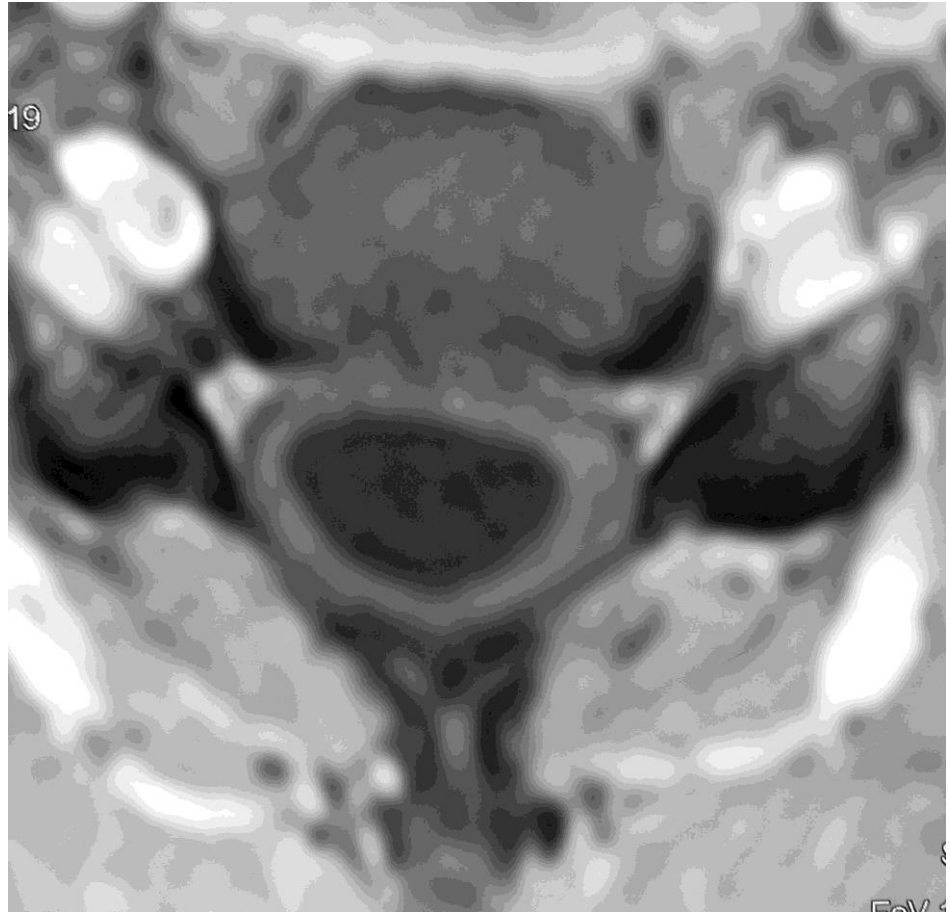
Syringomyelie

Glioependymale Zyste



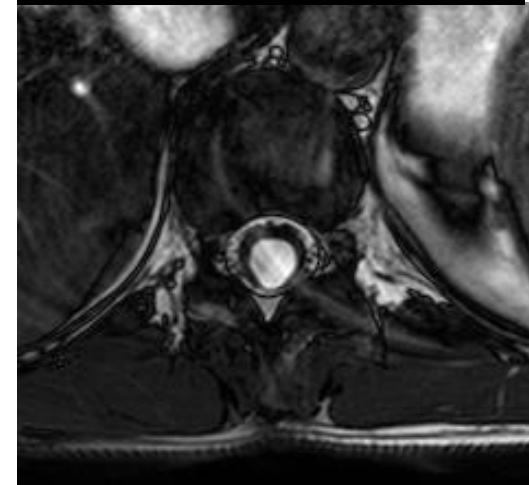
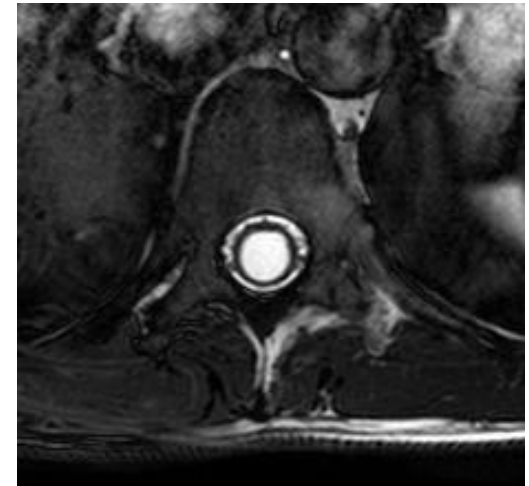
Syringomyelie

Glioependymale Zyste



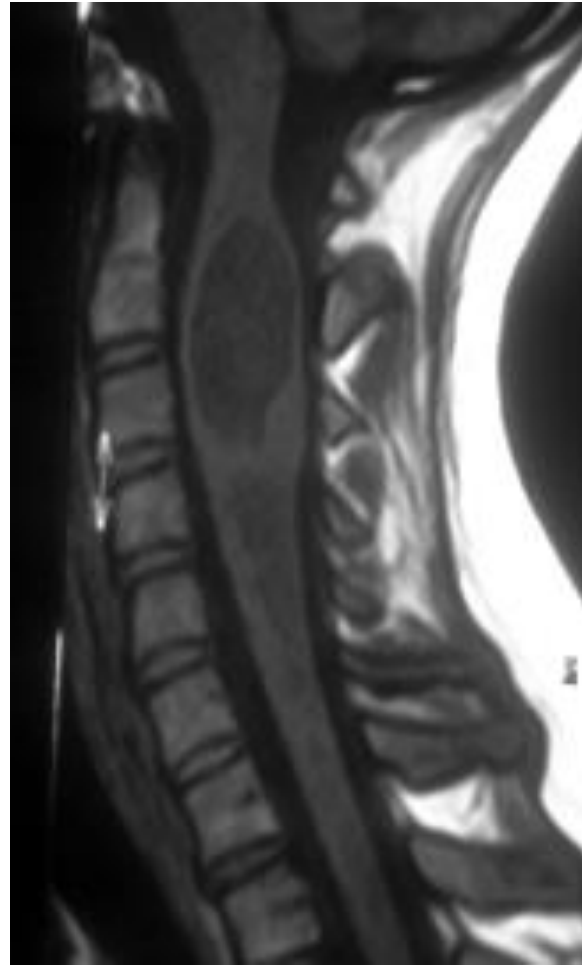
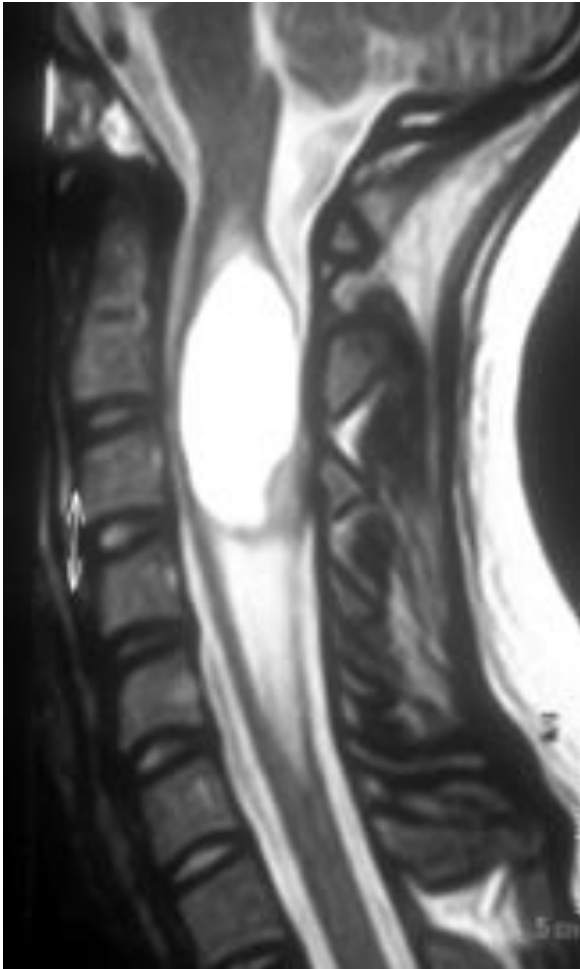
Syringomyelie

Glioependymale Zyste



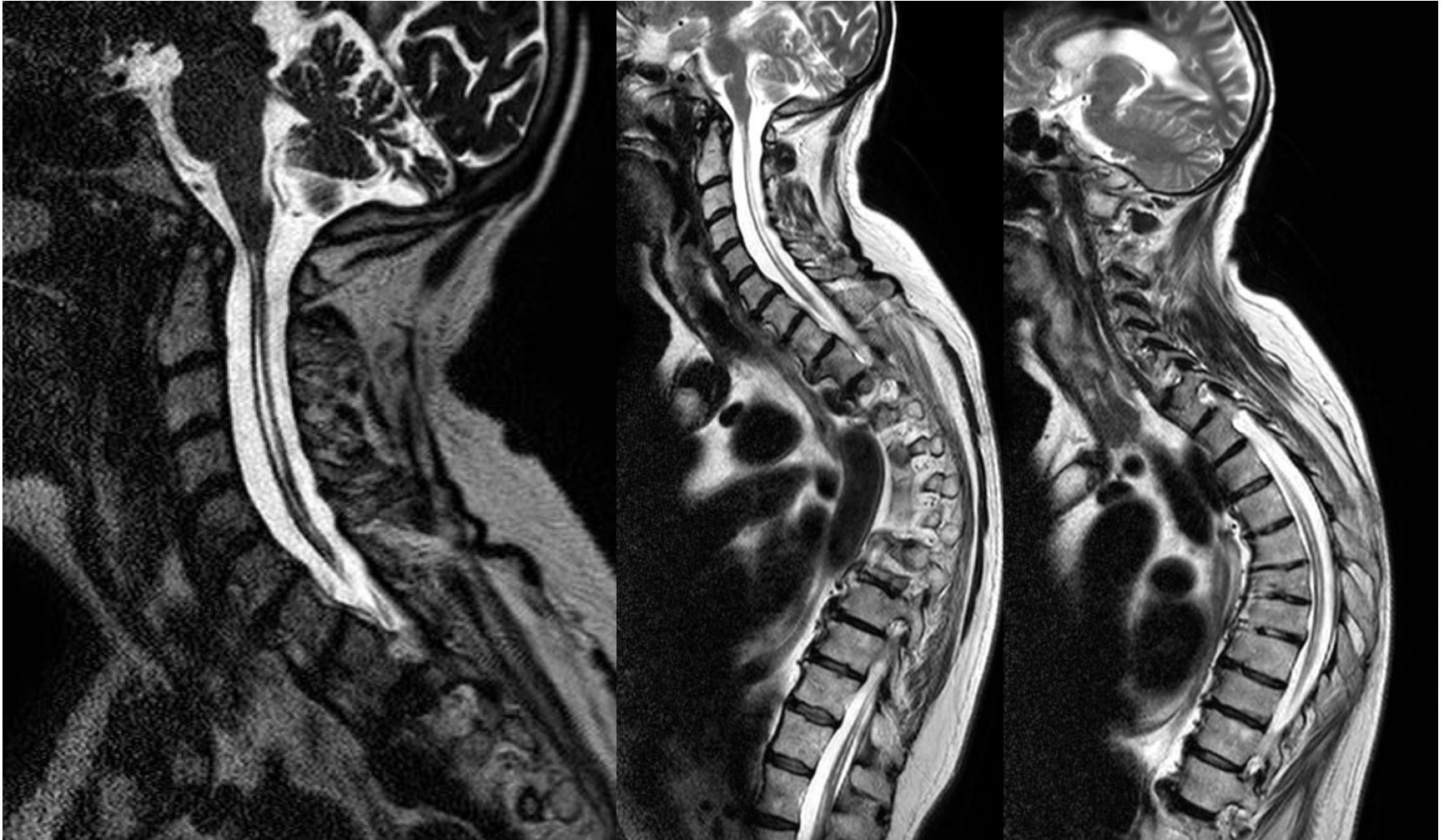
Syringomyelie

Zystischer Tumor



Syringomyelie

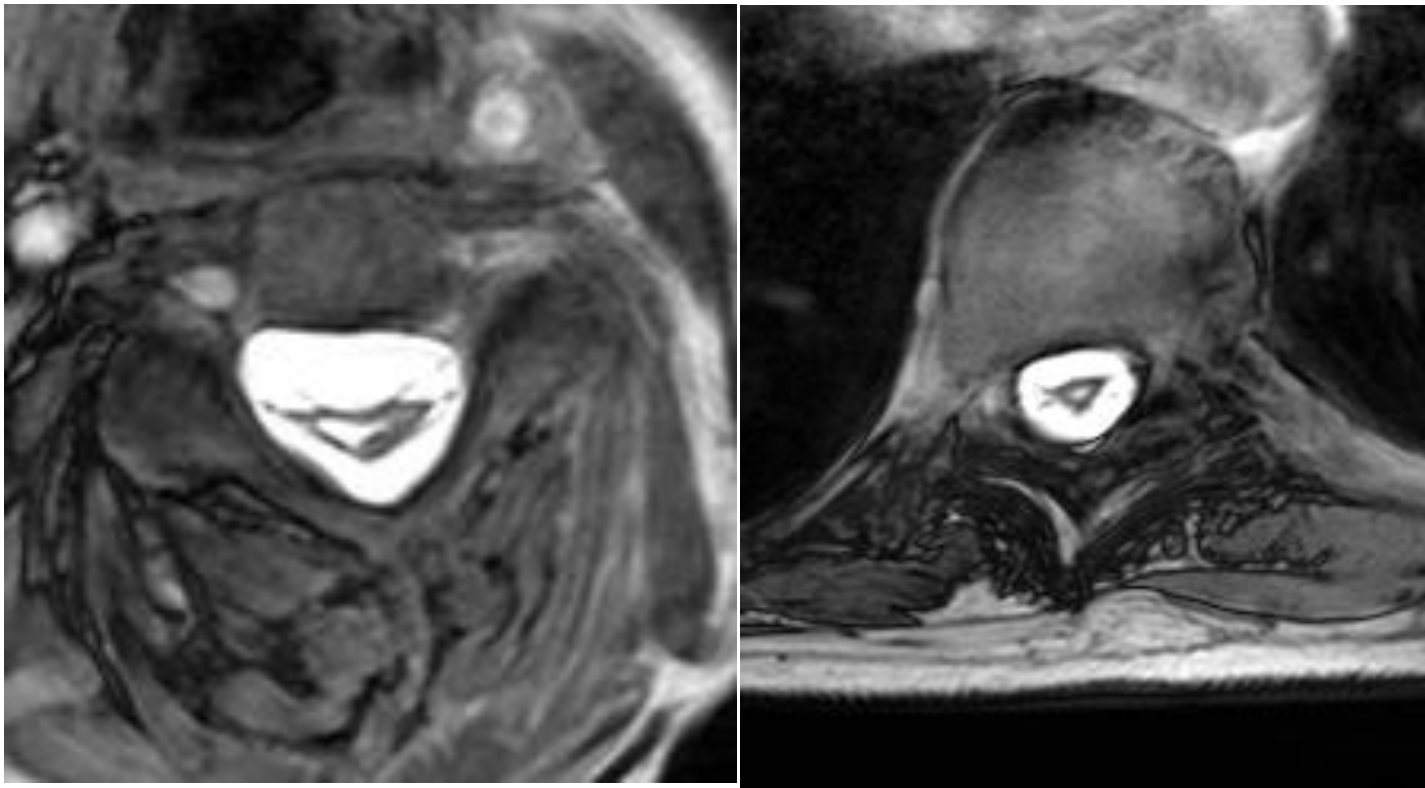
Rückenmarkschwund



Syringomyelie

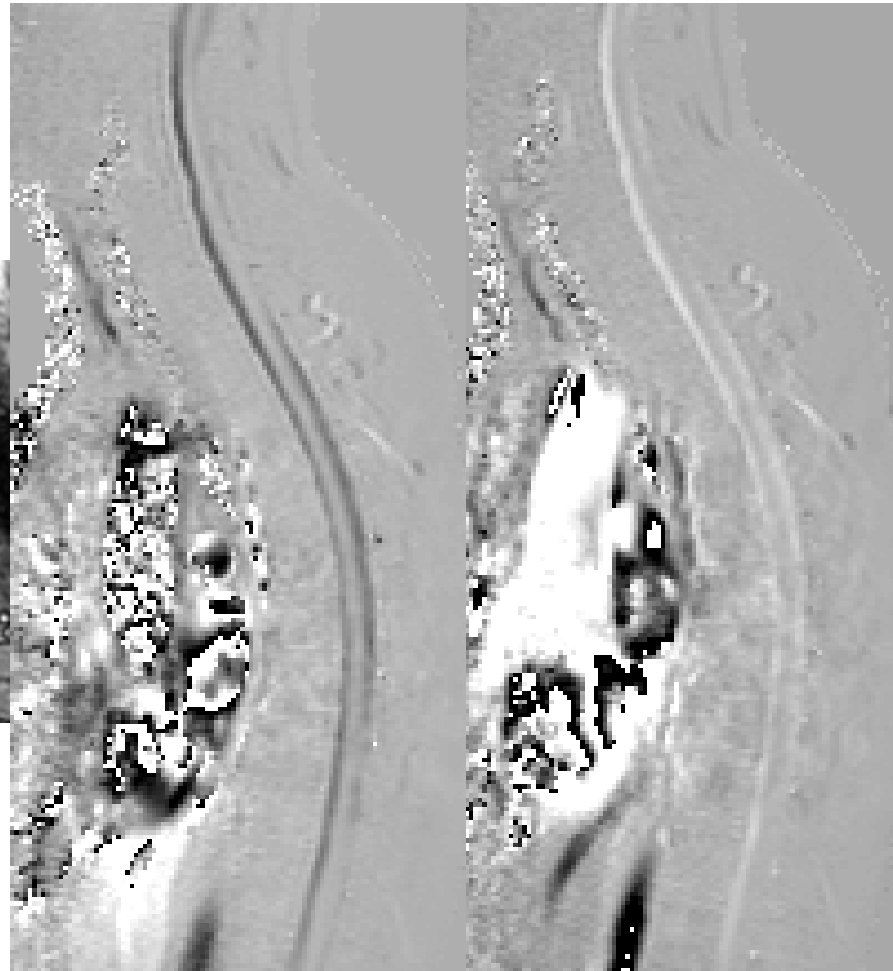
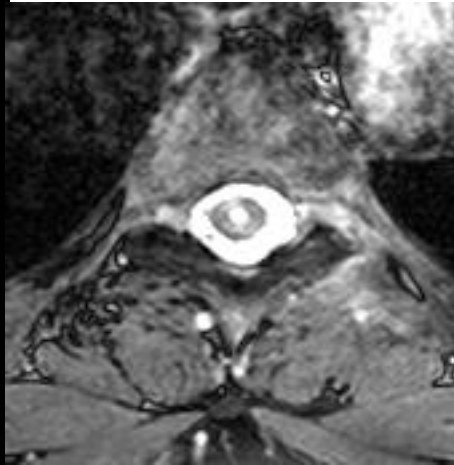
Rückenmarkschwund

Über 20 Jahre zunehmende Lähmungen der rechten Körperseite



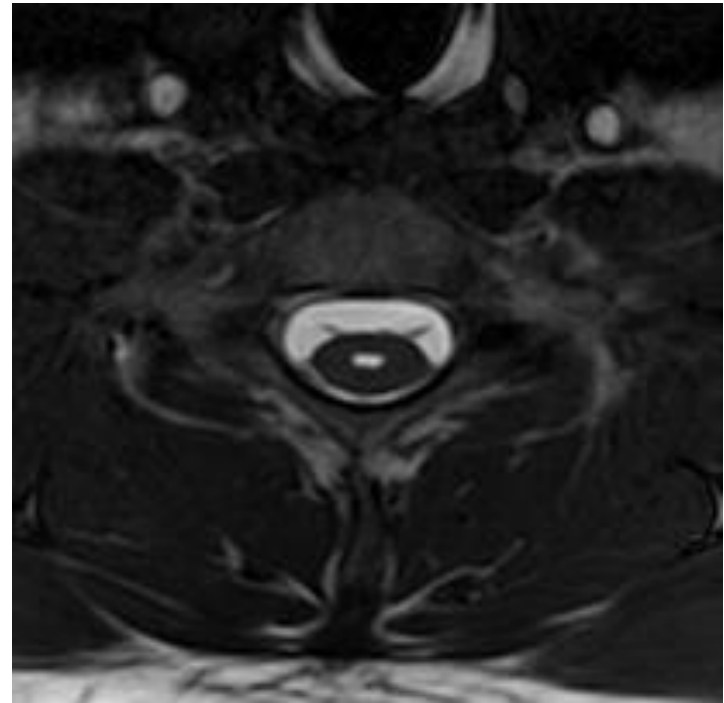
Syringomyelie

Erweiterung des Zentralkanal



Syringomyelie

Erweiterung des Zentralkanals



Syringomyelie

Erweiterung des Zentralkanal



Syringomyelie

Erweiterung des Zentralkanal

Sie verursachen keine neurologischen Störungen und keine Schmerzen.

Sie werden im Verlauf des Lebens kleiner.

Sie treten insbesondere im Bereich der unteren Hals- und oberen bis mittleren Brustwirbelsäule auf.

Harmlose Normvariante ohne klinische Bedeutung

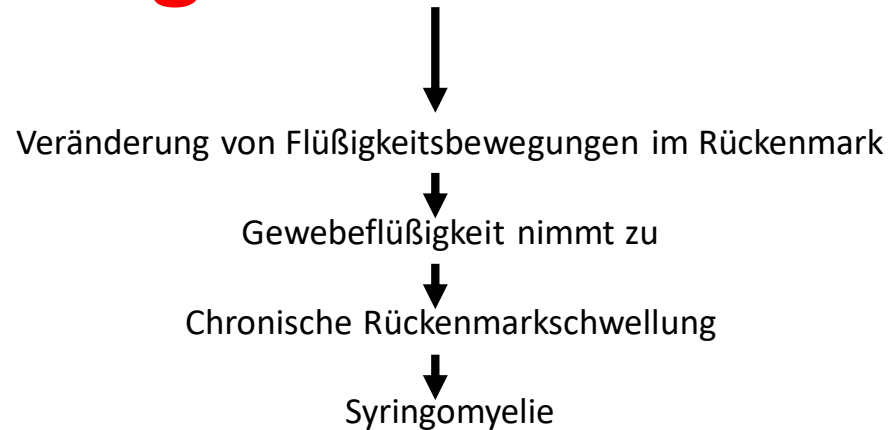
Syringomyelie

Nicht jeder Patient, dem die Diagnose einer Syringomyelie gestellt wird, hat tatsächlich eine!

Syringomyelie

Entstehung

**Behinderung des Liquorflusses,
Tumoren oder
Fixierungen des Rückenmarks**



Syringomyelie

Definition der Syringomyelie

Eine Zyste im Rückenmark von länglicher Ausdehnung

Im zeitlichen Verlauf nimmt sie an Größe zu

Nachweis einer Passagebehinderung des Liquors oder einer Fixierung des Rückenmarks oder eines Tumors im Rückenmark

Syringomyelie

Behinderung des Liquorflusses, Tumoren oder Fixierungen des Rückenmarks sind die möglichen Auslöser, die dann im Verlauf zu einer Syringomyelie führen können.

Syringomyelie

Wird die auslösende Erkrankung erfolgreich behandelt, geht die Syringomyelie in den meisten Fällen zurück und der Krankheitsprozeß ist zumindest gestoppt.

Syringomyelie

Geschichte der Therapie der Syringomyelie

1. Eröffnung der Syringomyelie (Abbe u. Coley 1892)
2. Drainage der Syringomyelie (Frazier u. Rowe 1936)
3. Herstellen der Liquorpassage (Adelstein 1938)
4. Dekompression bei Chiari Malformation (Van Houweninge Graftdijk 1932, Gardner u. Angel 1959)

Syringomyelie

Vor Einführung des Operationsmikroskopes waren Operationen am Rückenmark oder kraniospinalen Übergang mit einer hohen Morbidität und Mortalität verbunden.

Daher wurde bis in die 90er Jahre vielfach die Drainage der Syringomyelie als Methode der Wahl propagiert.

Syringomyelie

Aktuelle Therapie der Syringomyelie

Behandlung der Grundkrankheit, die die Syringomyelie ausgelöst hat

Syringomyelie

Datenbank für Erkrankungen des Rückenmarks und des kraniospinalen Übergangs (1991 – Juni 2016)

3920 Patienten sind erfaßt.

2665 Patienten mit Erkrankungen, die häufig zu einer Syringomyelie führen.

1568 Patienten mit im Kernspin nachgewiesener Syringomyelie.

Seit 2000 insgesamt 677 Patienten mit Erweiterung des Zentralkanals.

Syringomyelie

Auslösende Erkrankungen am kraniospinalen Übergang

Chiari I Malformation	752 (549 Syrinx, 203 keine Syrinx)
Chiari II Malformation	47 (27 Syrinx, 20 keine Syrinx)
Chiari III Malformation	3 (2 Syrinx, 1 keine Syrinx)
Chiari IV Malformation	2 (2 keine Syrinx)
Foramen Magnum Arachnoiditis	35 (35 Syrinx)
Tumoren	22 (8 Syrinx, 14 keine Syrinx)

Syringomyelie

Auslösende Erkrankungen im Wirbelkanal

Spinale Arachnopathien	540
Posttraumatisch	166
Ohne Trauma	374
Spinale Tumoren	1558
im Rückenmark	332
	(155 Syrinx, 177 keine Syrinx)
am Rückenmark	669
	(95 Syrinx, 529 keine Syrinx)
außerhalb der Dura	505
	(15 Syrinx, 490 keine Syrinx)
Tethered Cord Syndrome	211
	(71 Syrinx, 140 keine Syrinx)
Bandscheibenvorfälle der HWS	71

Syringomyelie

Chiari I Malformation



Ursache der Syrinx ist die Blockade der Nervenwasserpassage am Hinterhauptloch (Foramen Magnum)

Syringomyelie

Chiari I Malformation

Konsens

1. Die Dekompression des Foramen Magnum ist die Therapie der Wahl
2. Asymptomatische Patienten werden nicht operiert.

Strittig

1. Wie muß die Dekompression aussehen?
 - a) reicht die knöcherne Dekompression?
 - b) sollte man zusätzlich nur die harte Hirnhaut teilweise eröffnen?
 - c) sollte man die harte Hirnhaut ganz eröffnen aber nicht die weiche Hirnhaut?
 - d) sollte man alle Hirnhäute eröffnen?

Syringomyelie

Chiari I Malformation - Postoperative Ergebnisse

1. Alle Formen der Dekompression haben kurzfristig gute Ergebnisse.
2. Verfahren, die die harte Hirnhaut nicht vollständig eröffnen, haben weniger Komplikationen.
3. Im Langzeitverlauf sind die Ergebnisse bei Verfahren, die die Hirnhaut nicht vollständig eröffnen und mit einer Plastik erweitern, schlechter.

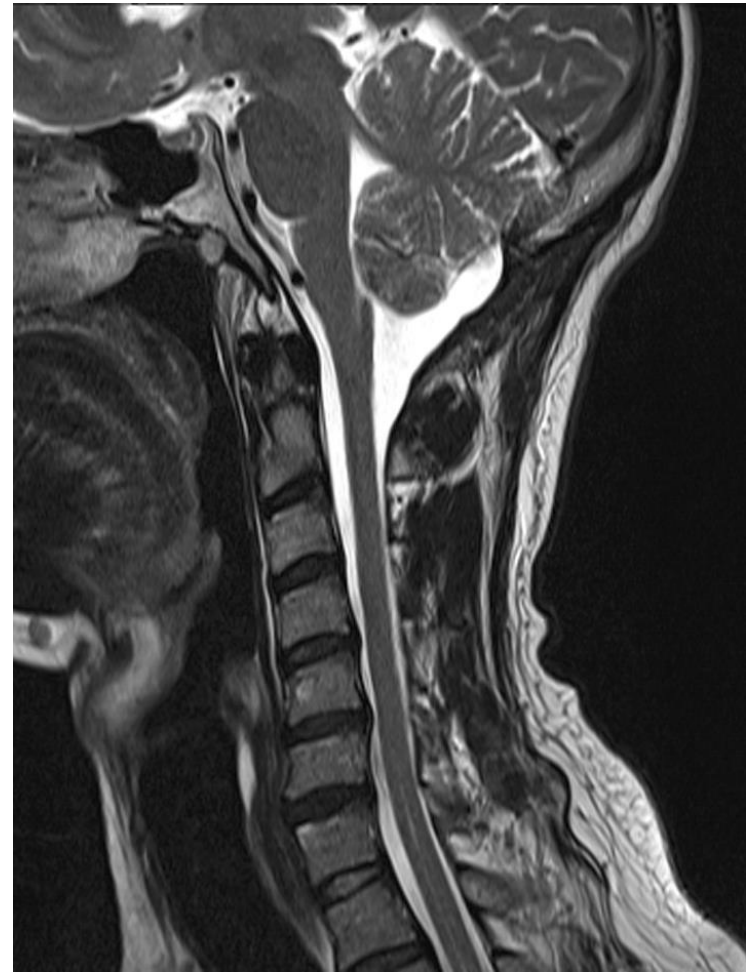
Syringomyelie

Chiari I Malformation – Eigenes Vorgehen

Alle Dekompressionen beinhalten ein
Überprüfung der Nervenwasserpassage sowie
eine Erweiterungsplastik der harten Hirnhaut

Syringomyelie

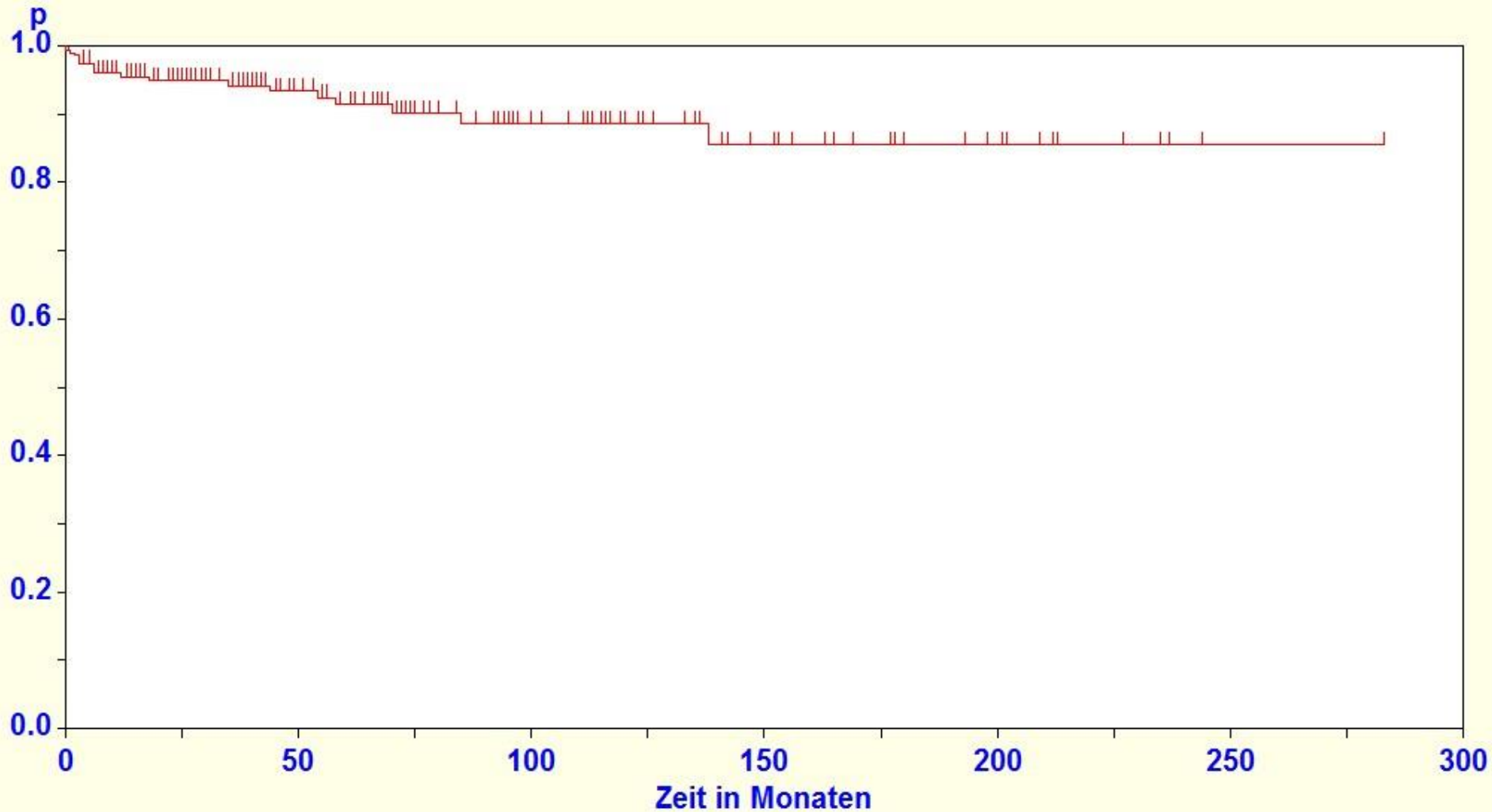
Chiari I Malformation



Syringomyelie

Chiari I Malformation - Postoperative Ergebnisse

Chiari I Malformation - Langzeitergebnisse



Syringomyelie

Chiari I Malformation - Postoperative Ergebnisse

293 Dekompressionen

17 Patienten (5.8%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

8.6% nach 5 Jahren

11.3% nach 10 Jahren

14.5% nach 20 Jahren

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie

Ursache der Syringomyelie ist die Blockade des Nervenwasserflusses an der Verletzungsstelle

2000



2007



Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie

Eine posttraumatische Syringomyelie erfordert keine Verletzung des Rückenmarks!

Sie kann sich bei Patienten mit kompletter oder inkompletter Querschnittslähmung ebenso entwickeln wie bei Patienten ohne Rückenmarkverletzung.

Voraussetzung ist lediglich eine narbig verheilte Verletzung der weichen Rückenmarkshaut (Arachnoidea).

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie

Konsens

Therapie der Wahl ist die Wiederherstellung der Nervenwasserpassage.

Strittig

Wann sollte die Syringomyelie zusätzlich oder alternativ drainiert werden?

Problem

Schwierig ist die Wiederherstellung der Nervenwasserpassage bei Patienten mit vorgeschädigtem Rückenmark (inkompletter Querschnitt durch die Verletzung).

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie – Therapie

1. Die Drainage einer Syringomyelie beseitigt nicht die Ursache., daher sind die Langzeitergebnisse unbefriedigend.
2. Gelingt die Wiederherstellung der Nervenwasserpassage, wird die Syringomyelie üblicherweise kleiner und der Krankheitsprozeß wird gestoppt.
3. Probleme bereiten postoperative Narbenbildungen, die die Passage wieder blockieren können.

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie – Eigenes Vorgehen

Herstellen der Nervenwasserpassage an der Verletzungsstelle sowie eine Erweiterungsplastik der harten Rückenmarkshaut

Keine Syrinxdrainagen

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie



Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie



Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie

Postoperative Ergebnisse

91 Operationen

26 Patienten (28.6%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

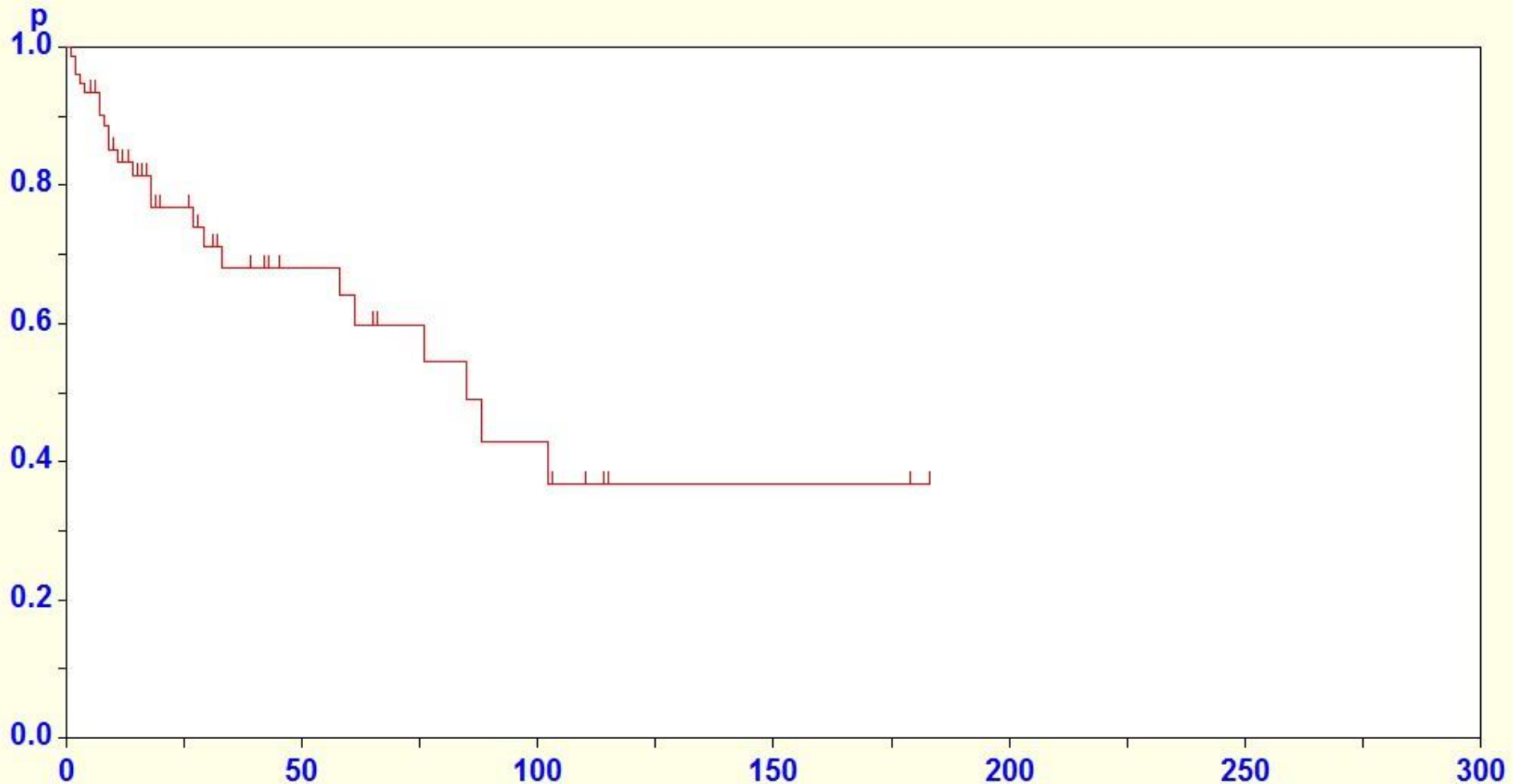
35.8% nach 5 Jahren

62.8% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie - Postoperative Ergebnisse

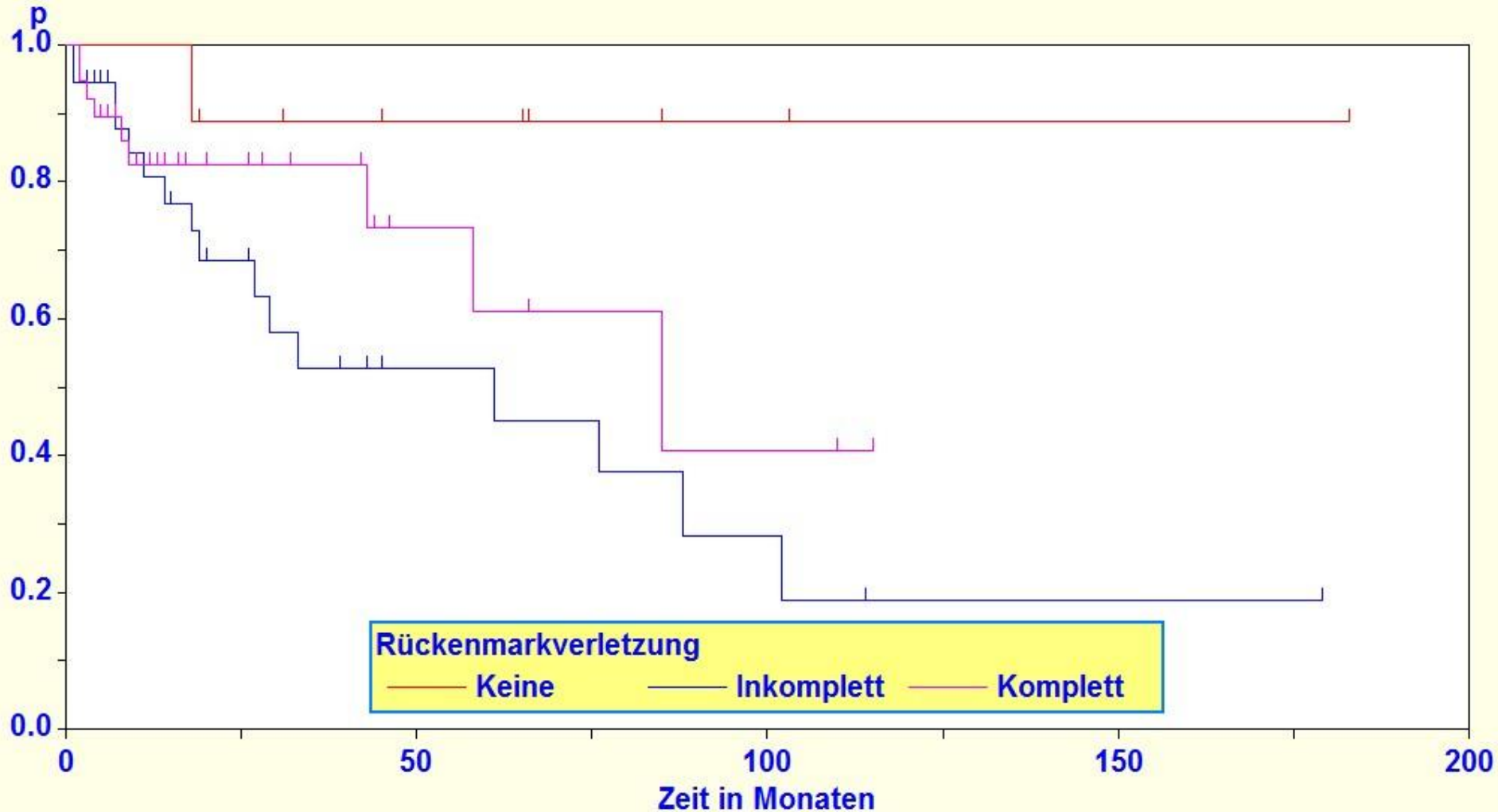
Posttraumatische Syringomyelie - Langzeitergebnisse



Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie - Postoperative Ergebnisse

Posttraumatische Syringomyelie - Langzeitergebnisse



Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie -

Keine Rückenmarkverletzung

Postoperative Ergebnisse

13 Operationen

1 Patient (7.7%) hat sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

11.1% nach 5 Jahren

11.1% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie -
Inkomplette Rückenmarkverletzung
Postoperative Ergebnisse

37 Operationen

16 Patienten (43.2%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

47.3% nach 5 Jahren

81.2% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Posttraumatische Syringomyelie -
Komplette Rückenmarkverletzung
Postoperative Ergebnisse

41 Operationen

9 Patienten (22.0%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

38.9% nach 5 Jahren

59.3% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien

Ursache der Syringomyelie ist die Blockade des Nervenwasserflusses durch die Arachnopathie



Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien

Konsens

Therapie der Wahl ist die Wiederherstellung der Nervenwasserpassage.

Strittig

Wie kann man die Arachnopathie nachweisen?

Wann sollte die Syringomyelie zusätzlich oder alternativ drainiert werden?

Problem

Die Wiederherstellung der Nervenwasserpassage ist bei Patienten nach ausgedehnten Blutungen oder Entzündungen (Meningitis) nicht möglich.

Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien – Therapie

1. Die Drainage einer Syringomyelie beseitigt nicht die Ursache, daher sind die Langzeitergebnisse unbefriedigend.
2. Gelingt die Wiederherstellung der Nervenwasserpassage, wird die Syringomyelie üblicherweise kleiner und der Krankheitsprozeß wird gestoppt.
3. Probleme bereiten postoperative Narbenbildungen, die die Passage wieder blockieren können.
4. Bei sehr ausgedehnten Arachnopathien ist dieses Verfahren nicht anwendbar.

Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien
Eigenes Vorgehen

Herstellen der Nervenwasserpassage an der Verletzungsstelle sowie eine Erweiterungsplastik der harten Rückenmarkshaut

Keine Syrinxdrainagen

Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien



Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien

Postoperative Ergebnisse

138 Operationen

37 Patienten (26.8%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

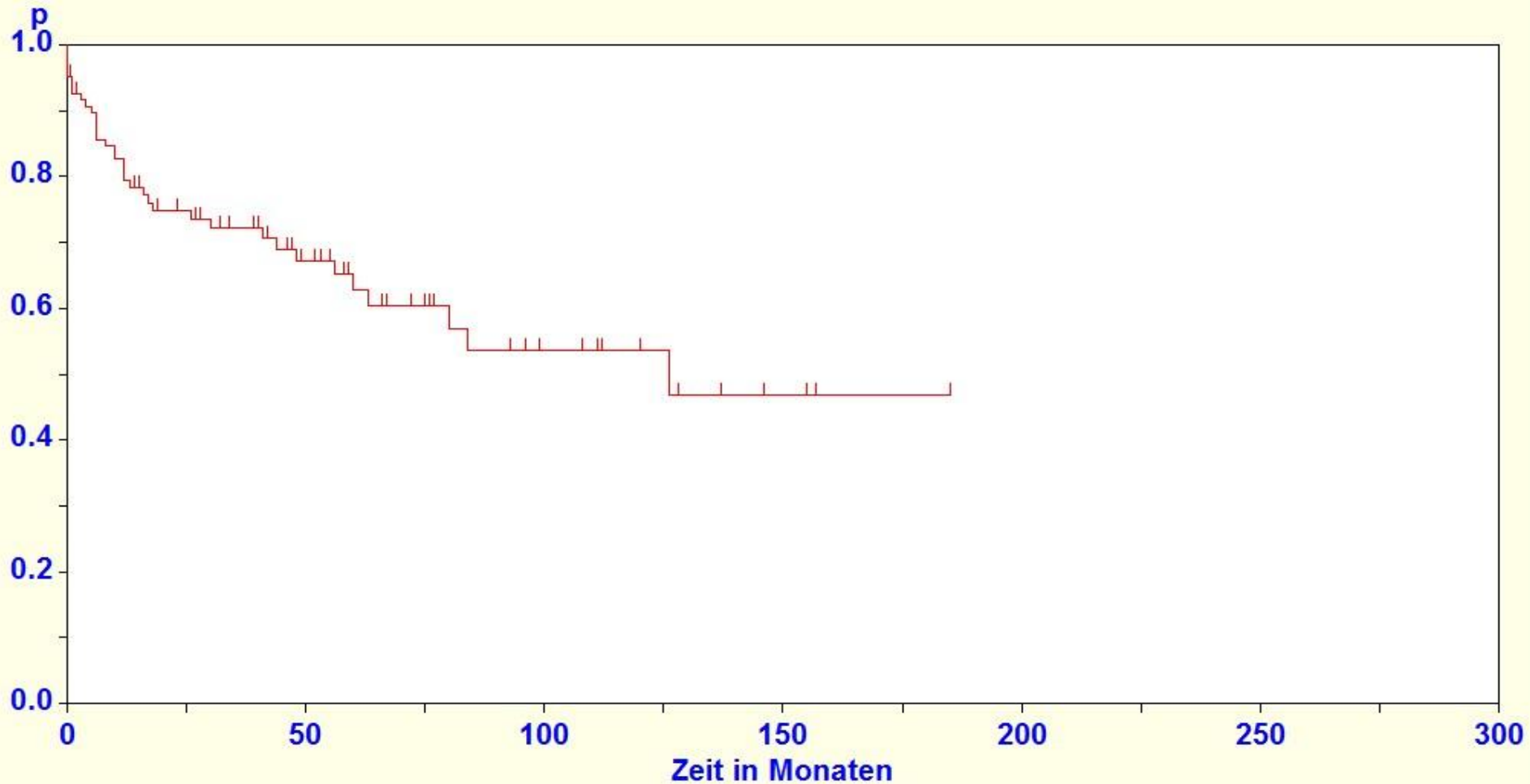
37.1% nach 5 Jahren

46.2% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien - Postoperative Ergebnisse

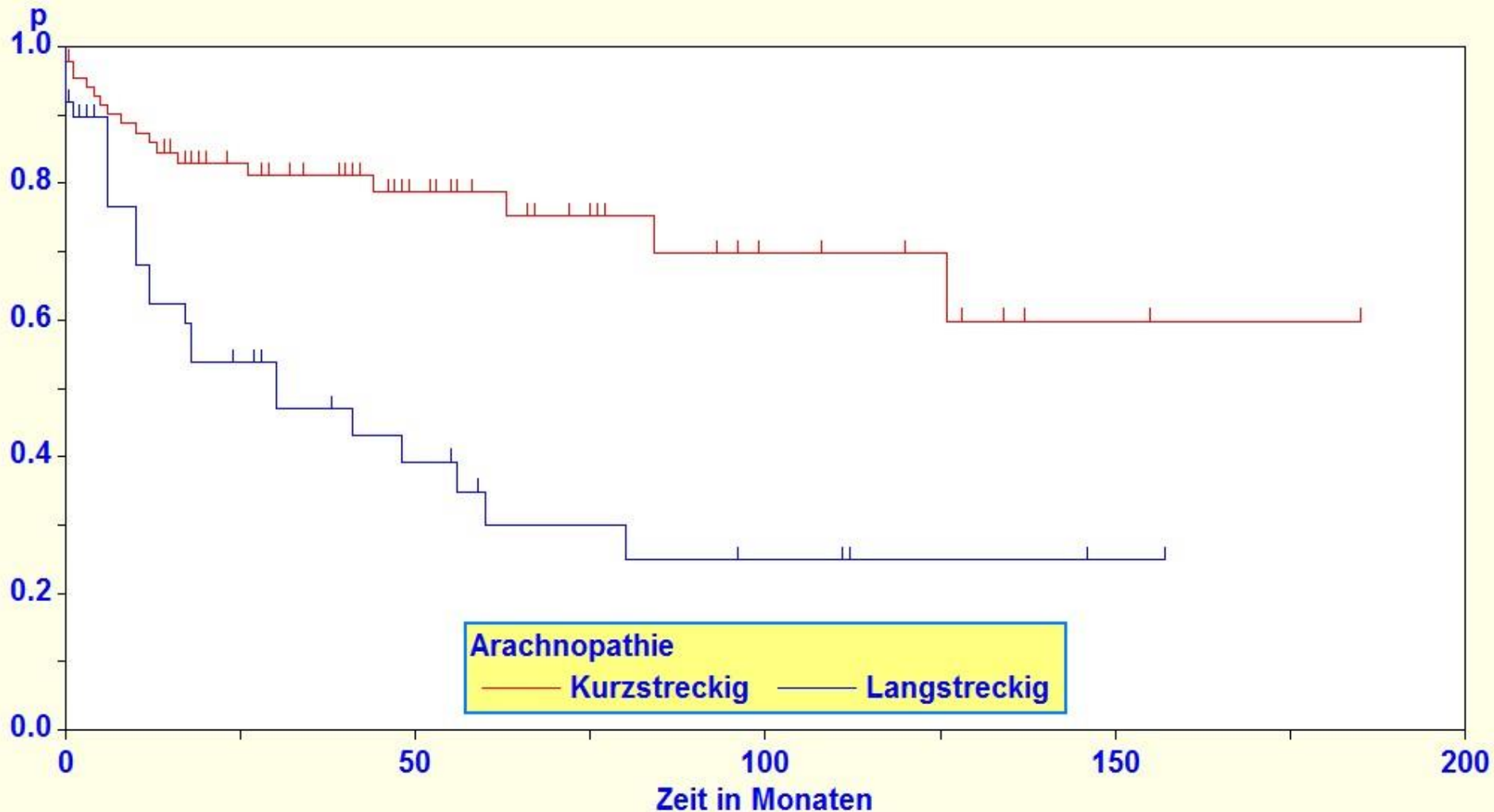
Syringomyelie durch Arachnopathien - Langzeitergebnisse



Syringomyelie

Syringomyelie durch Arachnopathien - Postoperative Ergebnisse

Posttraumatische Syringomyelie - Langzeitergebnisse



Syringomyelie

Syringomyelie durch kurzstreckige Arachnopathien
Postoperative Ergebnisse

89 Operationen

16 Patienten (18.0%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

21.2% nach 5 Jahren

30.2% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Syringomyelie durch langstreckige Arachnopathien
Postoperative Ergebnisse

49 Operationen

21 Patienten (42.9%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

70.1% nach 5 Jahren

75.1% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Zusammenfassung I

1. Die Syringomyelie ist keine eigenständige Erkrankung des Rückenmarks.
2. Die Syringomyelie ist immer Folge einer Erkrankung, die sie auslöst.
3. Die Beschwerden eines Patienten beruhen auf der auslösenden Erkrankung und der Syringomyelie.
4. Die Behandlungsergebnisse hängen von der Behandelbarkeit der auslösenden Erkrankung ab.

Syringomyelie

Behandlungsalternativen

1. Ist die auslösende Erkrankung nicht behandelbar, bleiben nur symptomatische Behandlungen der Syringomyelie übrig, d.h. die Beschwerden der auslösenden Erkrankung bleiben unbehandelt!
2. Optionen sind die Liquorableitung aus dem Wirbelkanal über einen Shunt oder die Drainage der Syringomyelie.

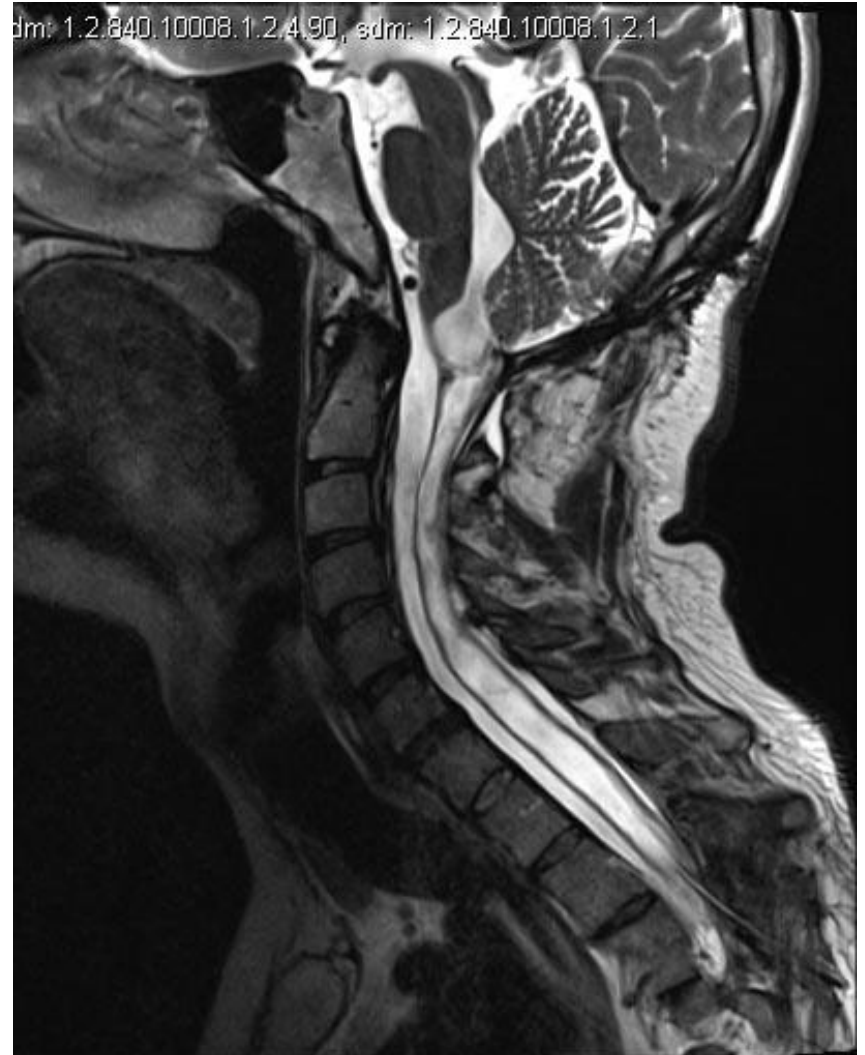
Syringomyelie

Liquorableitung aus dem Wirbelkanal

Präoperativ

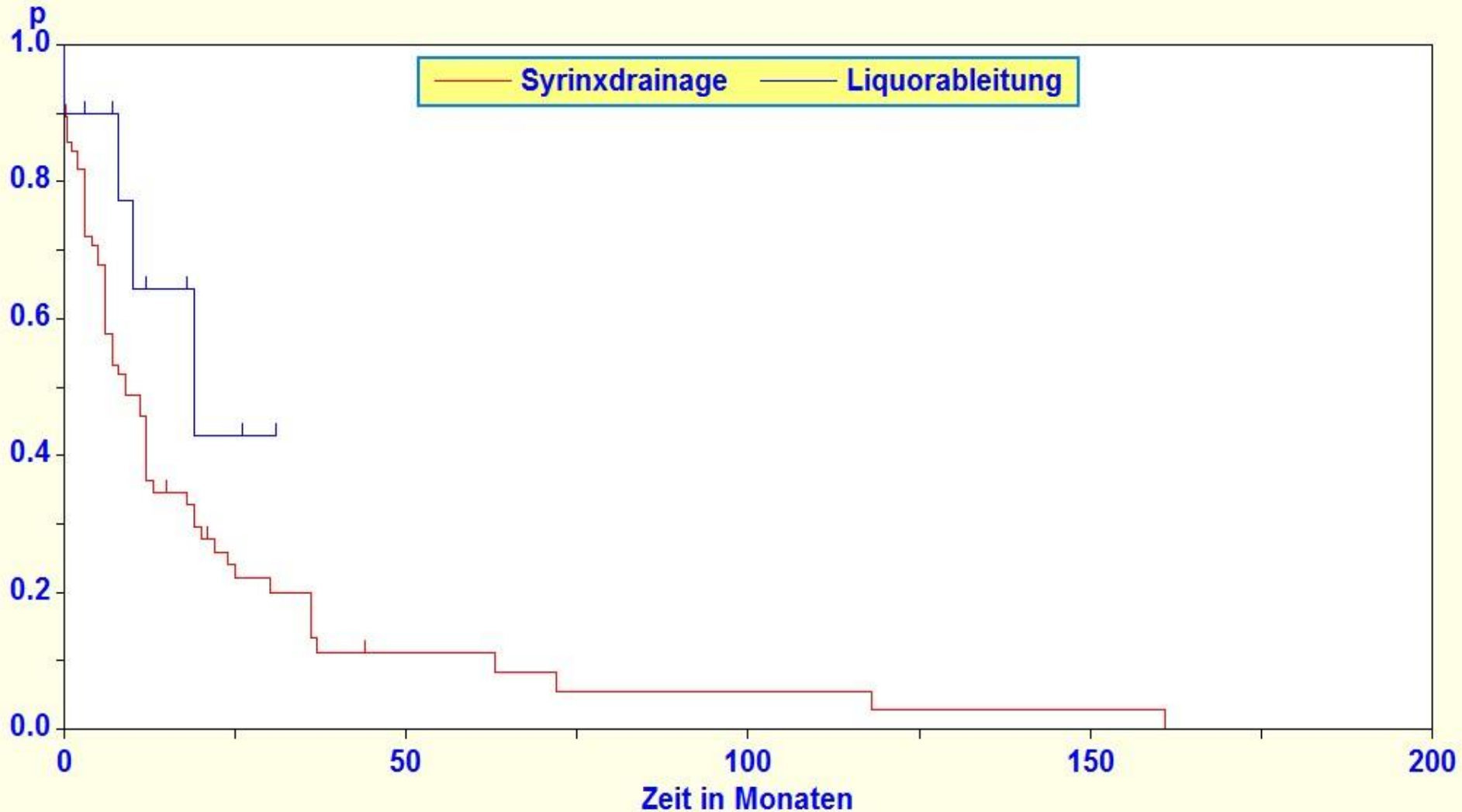


2 Jahre später



Syringomyelie

Behandlungsalternativen - Langzeitergebnisse



Syringomyelie

Behandlungsalternativen der Syringomyelie -
Postoperative Ergebnisse nach Syrinxdrainagen

85 Operationen

52 Patienten (61.2%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

88.9% nach 5 Jahren

97.2% nach 10 Jahren

Syringomyelie

Behandlungsalternativen der Syringomyelie -
Postoperative Ergebnisse nach Liquorableitungen

10 Operationen

3 Patienten (33.3%) haben sich im Verlauf verschlechtert.

Dies entspricht Rückfallquoten von

57.1% nach 5 Jahren

Syringomyelie

Zusammenfassung II - Therapeutische Probleme

1. Behandlungsprobleme ergeben sich immer dann, wenn die auslösende Erkrankung nicht behandelbar ist (langstreckige Arachnopathien nach Blutungen oder Entzündungen, vorgeschädigtes Rückenmark).
2. Liquorableitungen bieten bessere Ergebnisse als Syrinxdrainagen.

Syringomyelie

Schmerzen

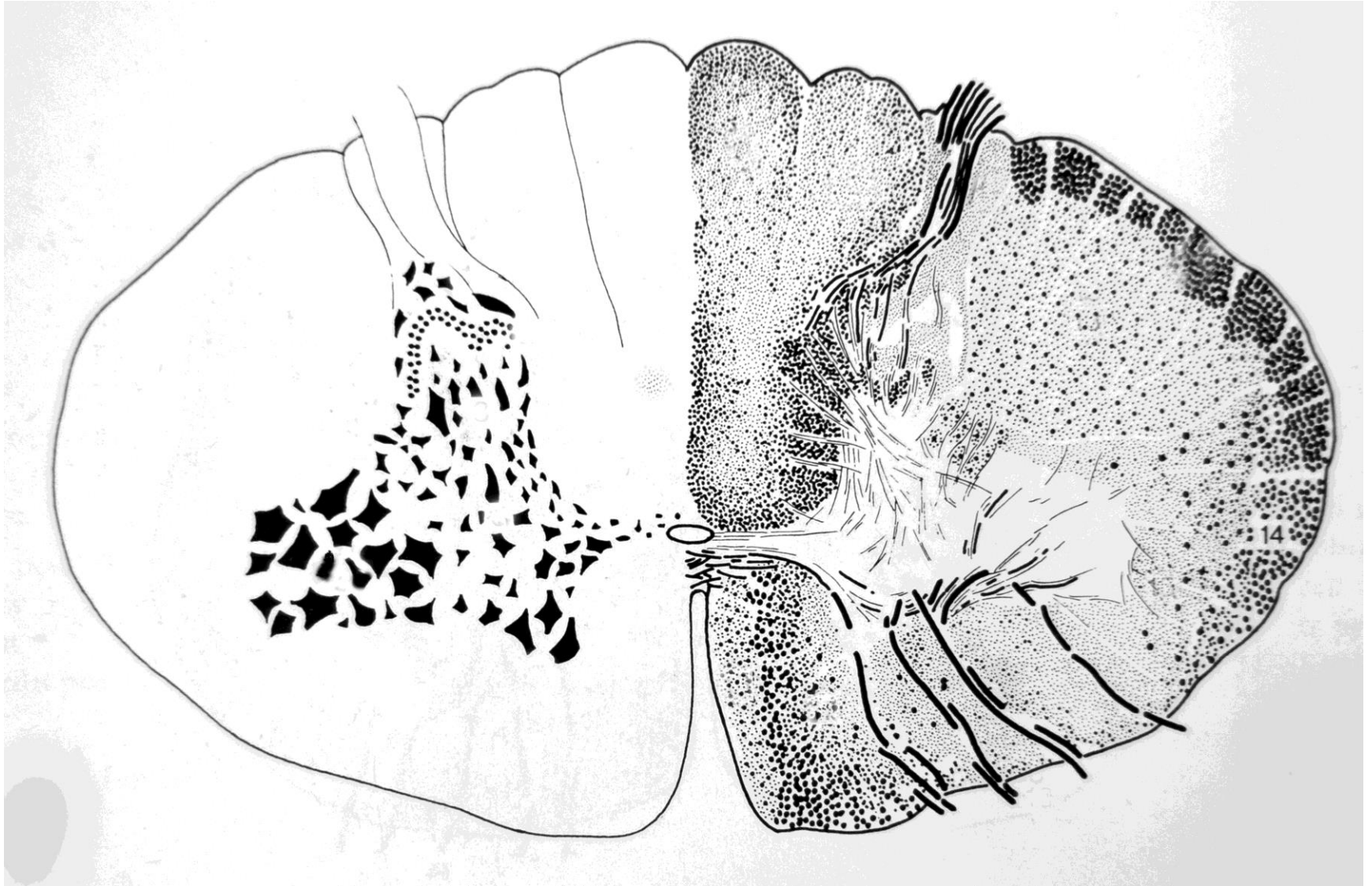
Syringomyelie

Schmerzen

Unterschieden werden peripher und zentral ausgelöste Schmerzen.

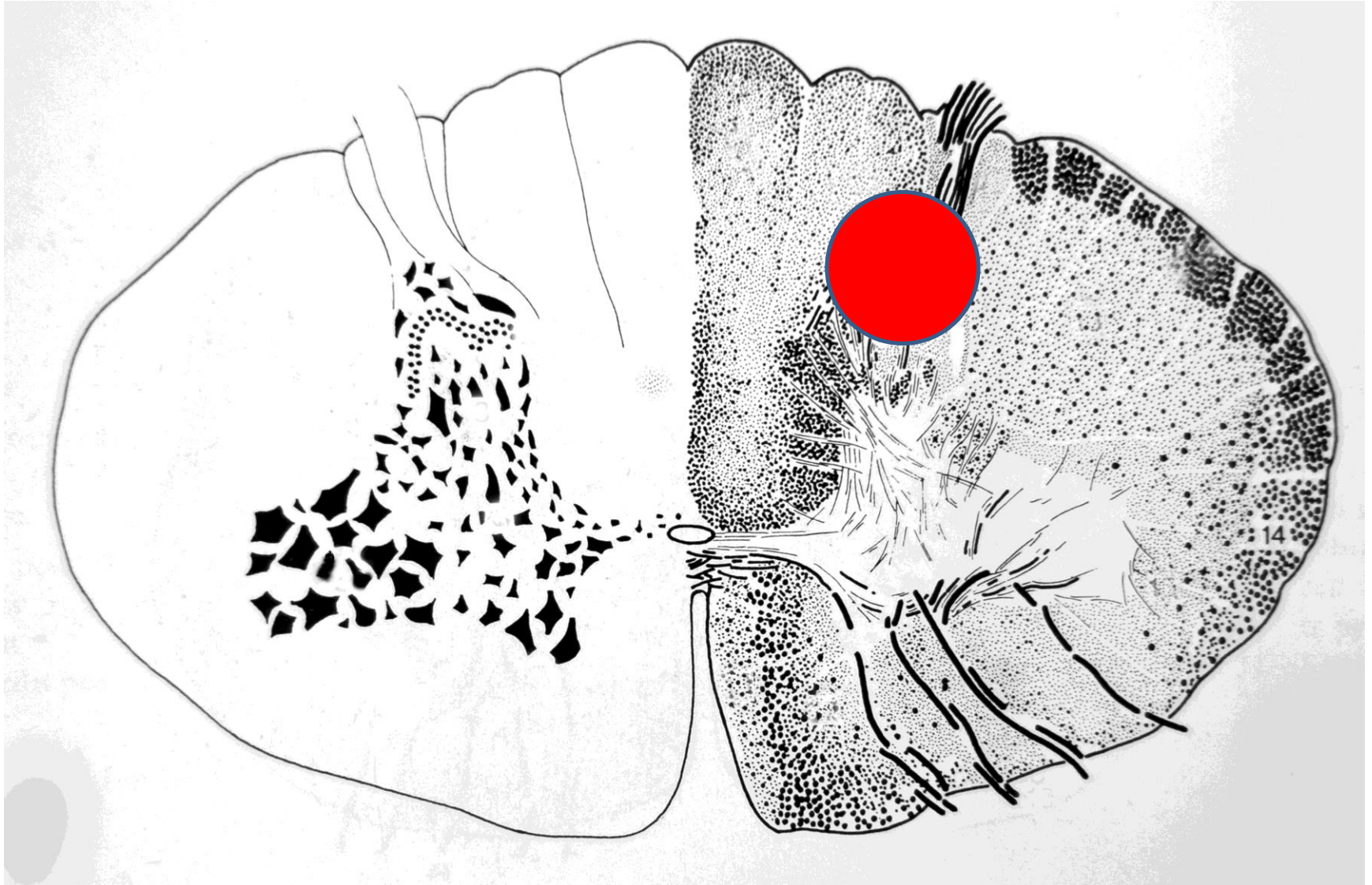
Schmerzen einer Syringomyelie entstehen im Rückenmark im Bereich der sog. Hinterhörner. Es handelt sich um einen zentral ausgelösten, sog. neuropathischen Schmerz.

Syringomyelie



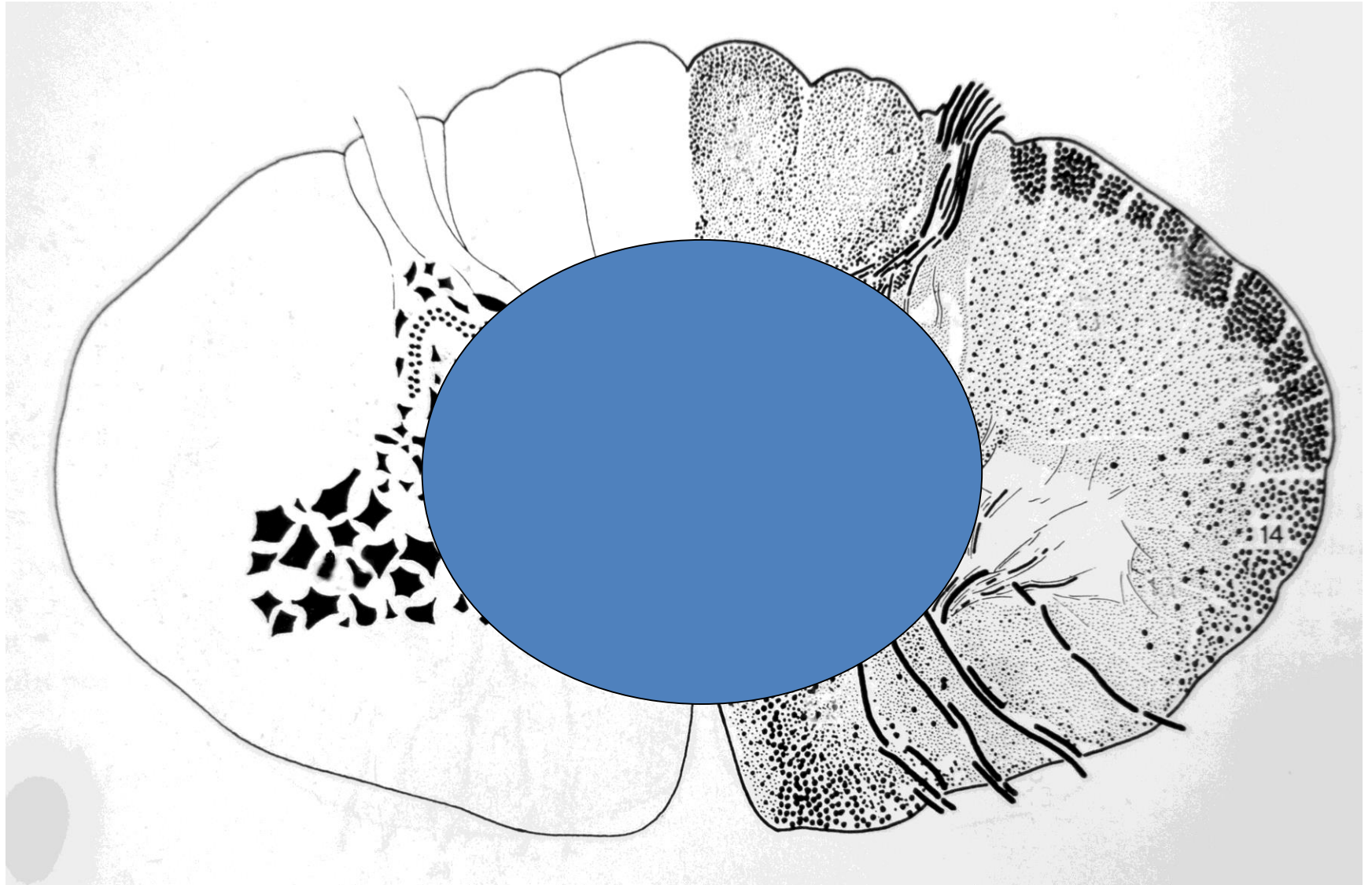
Syringomyelie

Wo entsteht der Schmerz im Rückenmark?



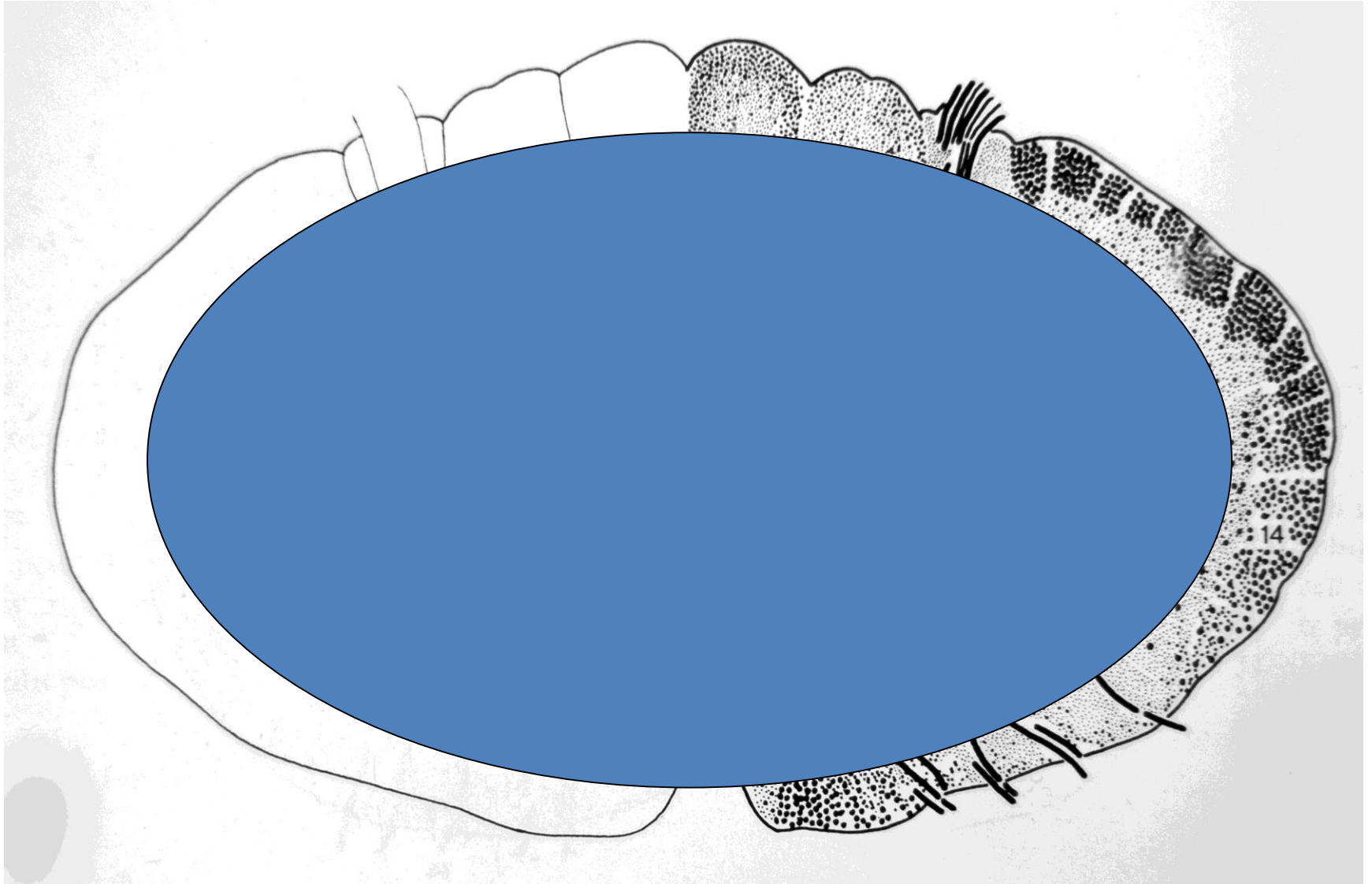
Syringomyelie

Kein Schmerz

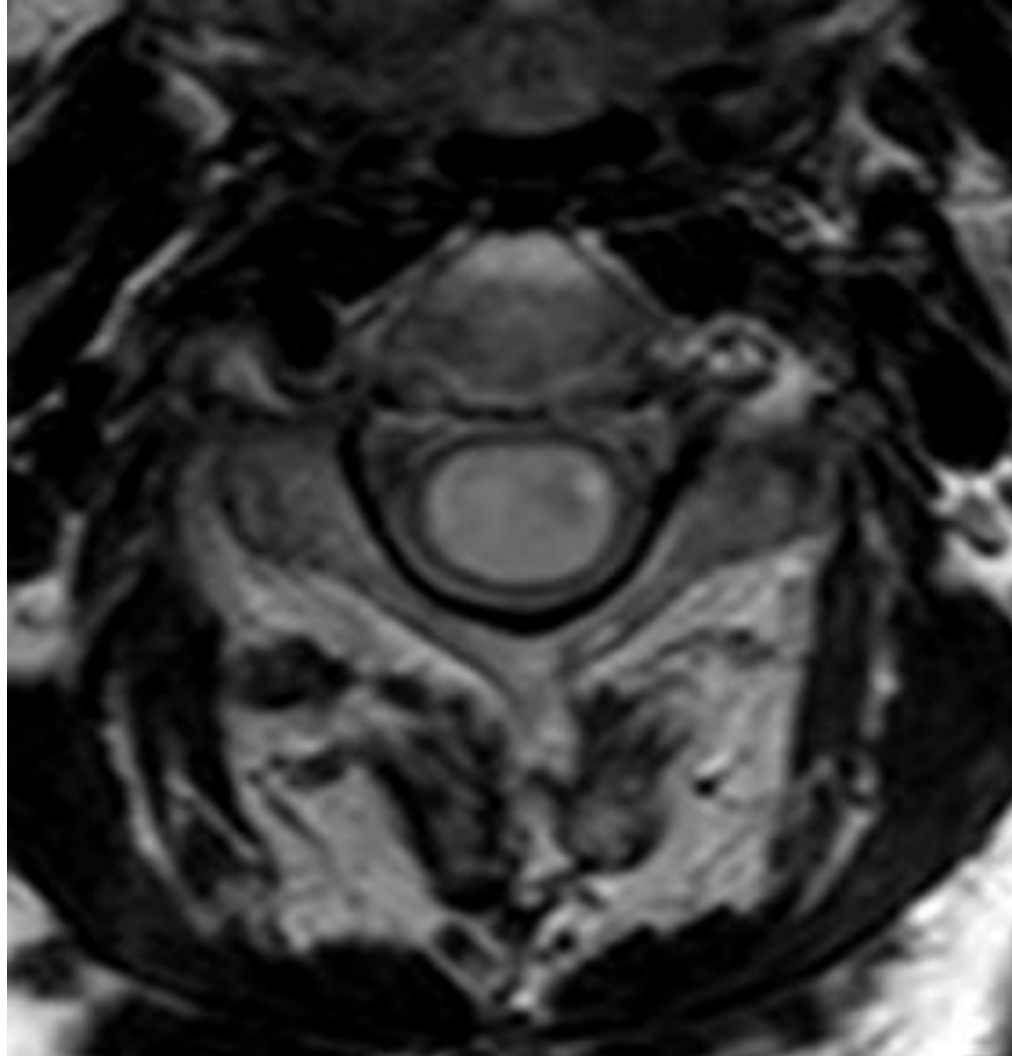


Syringomyelie

Schmerzen bei <50% der Patienten

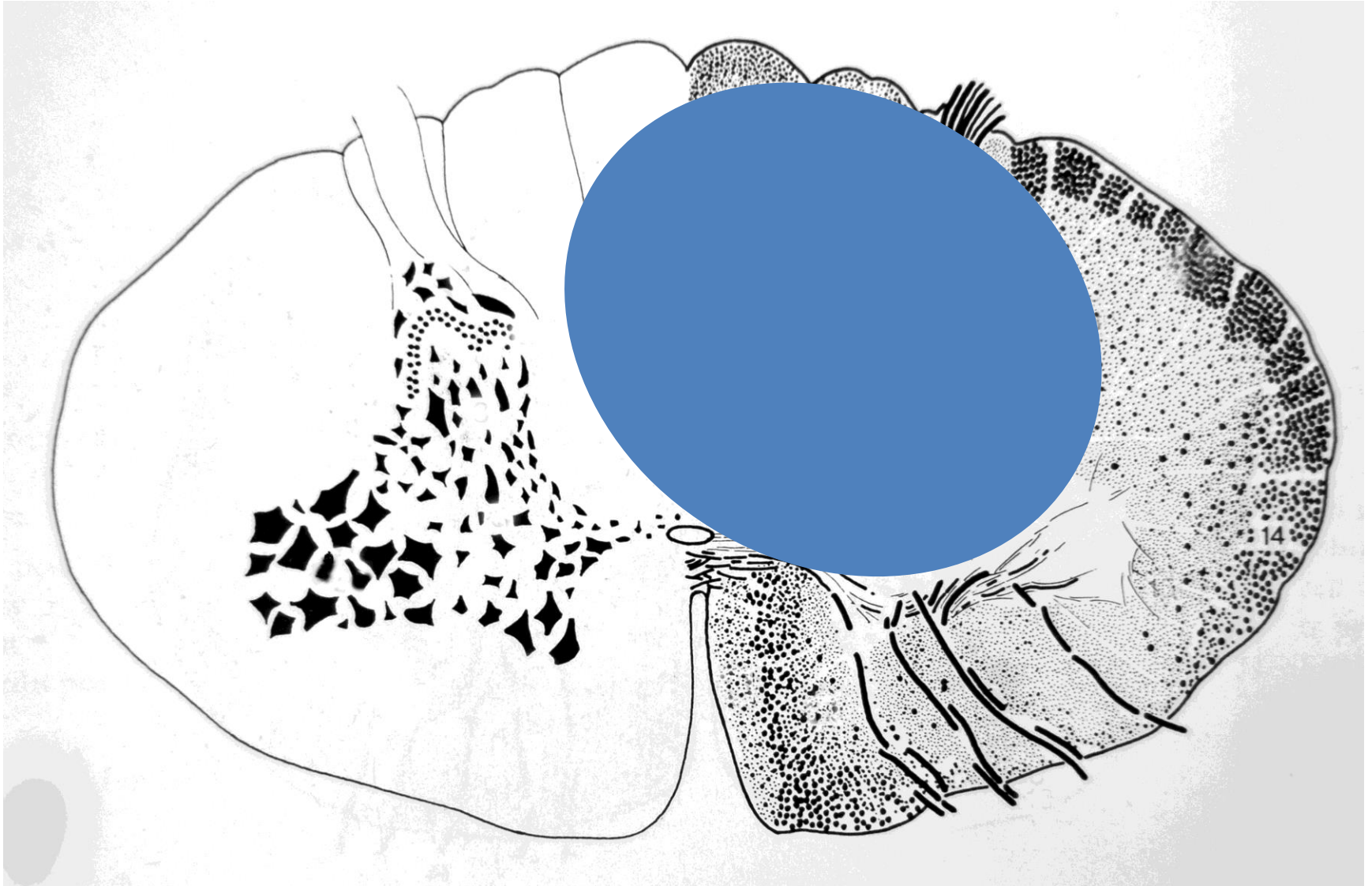


Syringomyelie

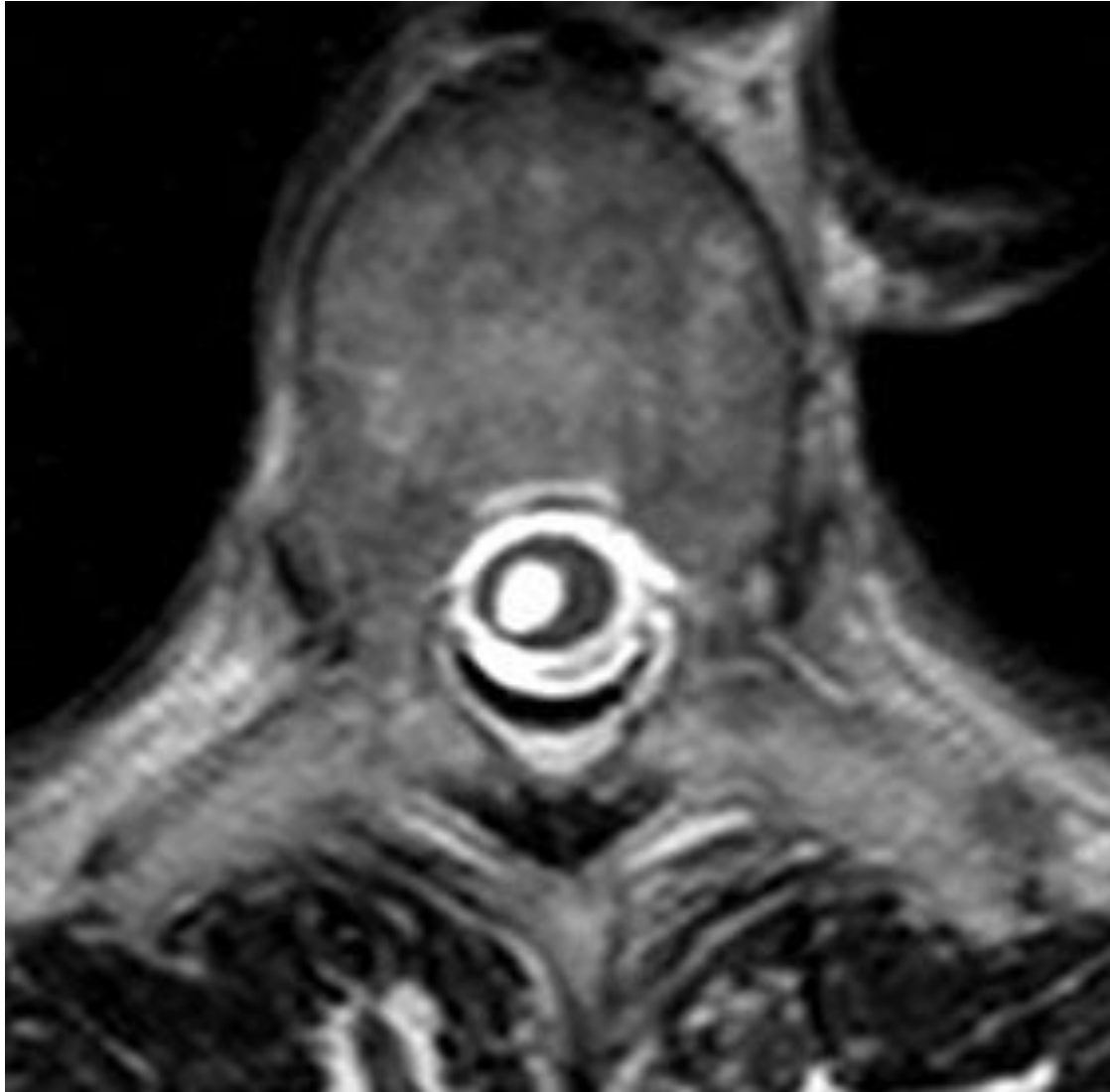


Syringomyelie

Neuropathischer Schmerz

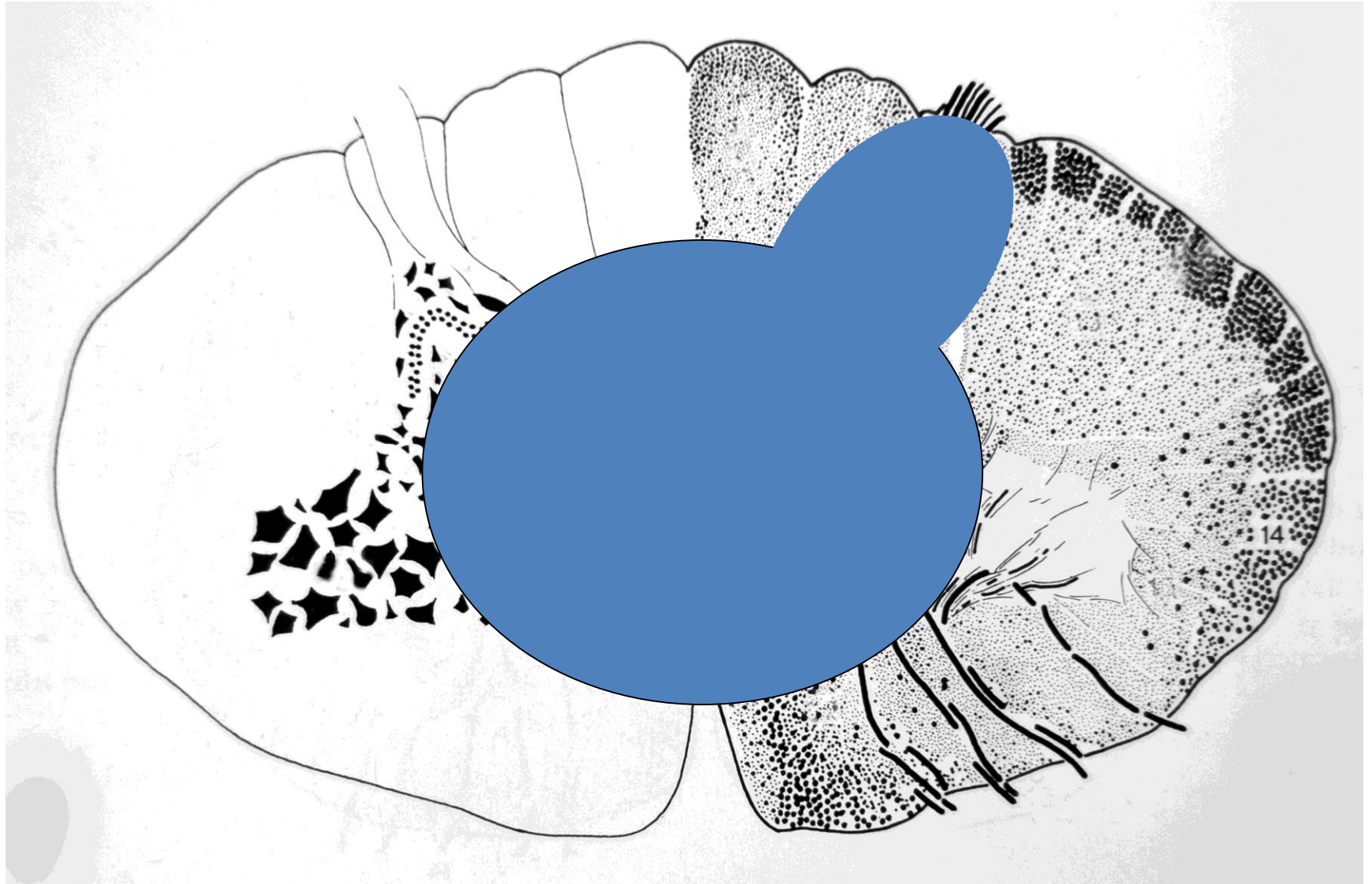


Syringomyelie

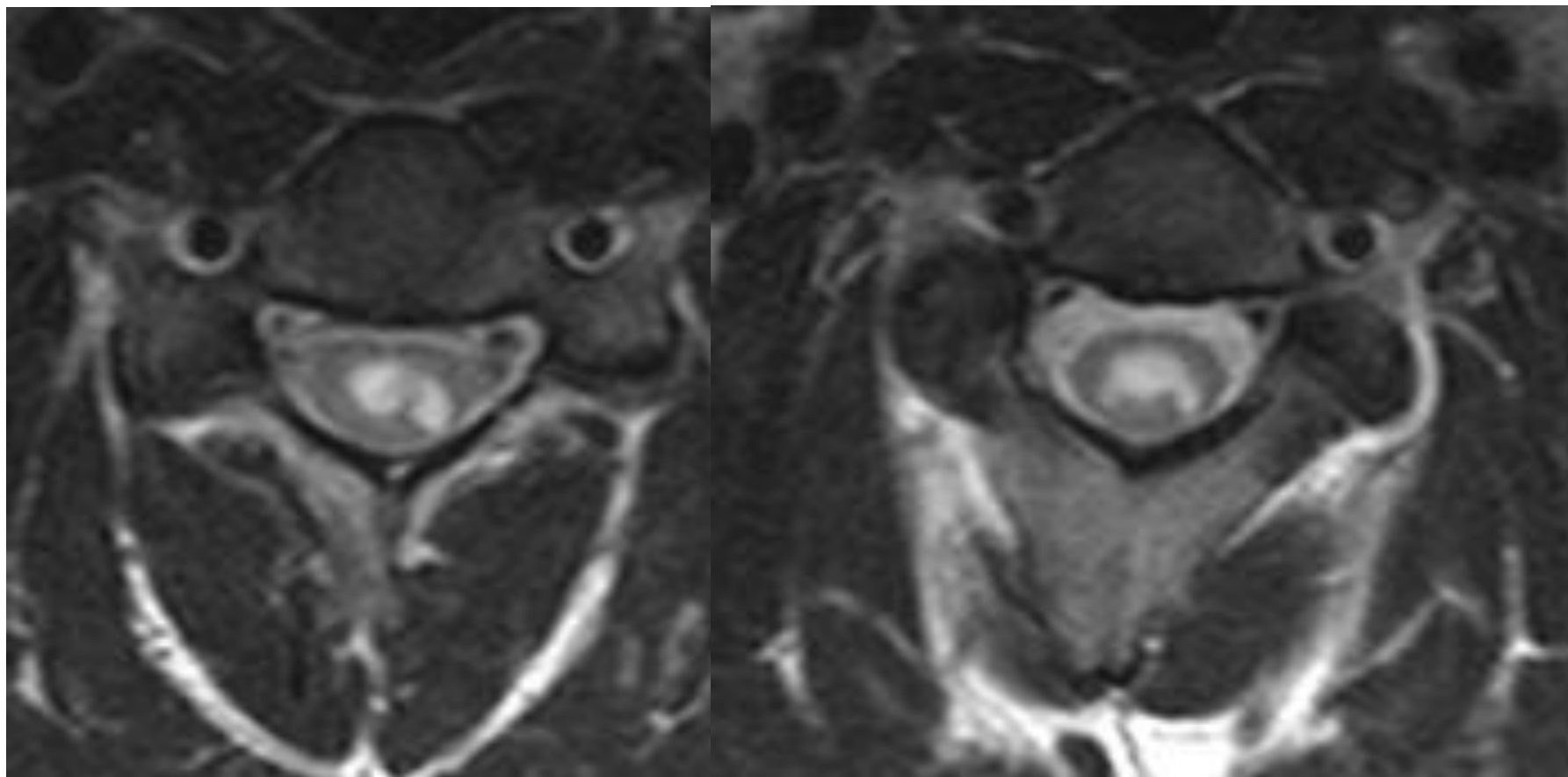


Syringomyelie

Neuropathischer Schmerz



Syringomyelie



Syringomyelie

Zusammenfassung III - Therapeutische Probleme

1. In den meisten Fällen entwickelt sich der Schmerz bei Syringomyelie von einem zeitweilig auftretenden zu einem Dauerschmerz.
2. Ist der Schmerz zu einem Dauerschmerz geworden, läßt er sich auch durch eine erfolgreiche Behandlung der Syringomyelie oft nicht mehr beeinflussen.

Syringomyelie

Für die Mehrzahl der Patienten mit einer Syringomyelie ist die auslösende Erkrankung gut behandelbar.

Syringomyelie

Auslösende Erkrankungen am kraniospinalen Übergang

Chiari I Malformation	752 (549 Syrinx, 203 keine Syrinx)
Chiari II Malformation	47 (27 Syrinx, 20 keine Syrinx)
Chiari III Malformation	3 (2 Syrinx, 1 keine Syrinx)
Chiari IV Malformation	2 (2 keine Syrinx)
Foramen Magnum Arachnoiditis	35 (35 Syrinx)
Tumoren	22 (8 Syrinx, 14 keine Syrinx)

Syringomyelie

Auslösende Erkrankungen im Wirbelkanal

Spinale Arachnopathien	540 (50%)
Posttraumatisch	166
Ohne Trauma	374
Spinale Tumoren	1558
im Rückenmark	332
	(155 Syrinx, 177 keine Syrinx)
am Rückenmark	669
	(95 Syrinx, 529 keine Syrinx)
außerhalb der Dura	505
	(15 Syrinx, 490 keine Syrinx)
Tethered Cord Syndrome	211
	(71 Syrinx, 140 keine Syrinx)
Bandscheibenvorfälle der HWS	71

Syringomyelie

Für ca. 80% der
Syringomyeliepatienten ist eine
kausale Behandlung mit guten
Langzeitergebnissen möglich!

Syringomyelie