

Syringomyelien – Diagnostik und Therapie



PD Dr. U. M. Mauer



Prof. Dr. F. Roser

Einführung

Als Syringomyelie wird eine progrediente Höhlenbildung (Abbildung) im Myelon bezeichnet. Im Verlauf der Erkrankung können verschiedene neurologische Ausfälle auftreten, wobei die dissoziierte Empfindungsstörung (gestörte Temperatur- und Schmerzwahrnehmung bei erhaltener Oberflächensensibilität) die typische jedoch nicht regelmäßig vorhandene Störung ist. In älteren Lehrbüchern wird deshalb häufig berichtet, dass die Patienten mit Syringomyelie keine Schmerzen, sondern eher eine verminderte Schmerzwahrnehmung haben. Die Erfahrung heute zeigt jedoch, dass oft Schmerzen das führende Symptom sind. Das Wissen vieler Lehrbücher resultiert aus der Diagnostikära der Myelographie. Damals wurden die Höhlenbildungen erst im fortgeschrittenen Stadium diagnostiziert. Durch den Einsatz der Kernspintomographie werden Syringomyelien heute meist in einem früheren Stadium diagnostiziert. Dies bringt jedoch auch das Dilemma mit sich, dass unbedeutende Erweiterungen des Zentralkanals als Syringomyelie missdeutet werden können.

Pathophysiologie

Es gibt eine Vielzahl von pathophysiologischen Konzepten zur Erklärung der Entstehung der Syringomyelie. Letztendlich gibt es keine allgemein anerkannte Theorie. In den aktuellen Theorien zur Ursache der Syringomyelie besteht lediglich darüber Einigkeit, dass bei allen mit der Syringomyelie assoziierten Erkrankungen die Syringomyelie aus einer Blockade der Liquorpulsation resultiert. Die Liquorpulsation selbst wird durch den systolischen Bluteinstrom in das Nervensystem durch Volumenverschiebung von intrakraniell nach intraspinal und vom Extrazellulärraum in den Subarachnoidalraum bestimmt. Somit ist die Syringomyelie keine eigenständige Erkrankung, sondern kann als ein Symptom verschiedenster Erkrankungen (Tabelle), die auf jede erdenkliche Weise an irgendeinem Ort im Nervensystem die Liquorpulsation, oder auch die Myelonpulsation selbst, behindern, verstanden werden.

Kausale Erkrankungen

Die Chiari-Malformation ist die häufigste Ursache einer Syringomyelie und gleichzeitig auch die häufigste Kleinhirnefehlbildung mit einer Inzidenz von 1: 25 000 Geburten. Etwa 75 Prozent aller Patienten mit Chiari-Malformation Typ I entwickeln dabei im Verlaufe der Erkrankung eine Syringomyelie. Manche Patienten werden bereits im ersten Lebensjahr klinisch auffällig, manche auch erst im hohen Alter von über 70 Jahren. Ein wesentlicher Pathomechanismus bei der Entstehung und Progredienz der Syringomyelie ist in diesen Fällen die tonsilläre Herniation mit konsekutiver Liquorpulsationsstörung im kraniozervikalen Übergang.

Arachnopathie-assoziierte Syringomyelien entstehen auf dem Boden einer Liquorzirkulationsstörung im Spinalkanal, deren kausale Pathologie in spinalen Traumen, degenerativen Veränderungen der Wirbelsäule, entzündlichen Veränderungen der Rückenmarkshäute oder postoperativen intraduralen Narben begründet sein kann. Auch nach „Bagateltraumen“ des Rückenmarks, ohne initiales neurologisches Defizit, kann es nach einem längeren symptomfreien Intervall zur Ausbildung einer Syringomyelie kommen. Wenn Patienten nach Rückenmarkstrauma sekundär neue neurologische Symptome entwickeln, muss deshalb stets an eine traumatische Syringomyelie gedacht werden.

Bei Vorliegen einer Syringomyelie sollte immer auch an einen intramedullären Tumor gedacht werden. Fast die Hälfte aller intramedullären Tumore, speziell Hämangioblastome und Ependymome, zeigen zystische Komponenten, die dann als Syringomyelie imponieren.

Die Inzidenz der Syringomyelie stieg in den vergangenen Jahren kontinuierlich; auch aufgrund von häufiger durchgeführten kernspintomographischen Untersuchungen, durch die eine immer größere Anzahl von Patienten mit asymptomatischen Höhlenbil-

Kranio-cervikaler Übergang	Malformationen	Chiari-Malformation basiläre Impression kleine hintere Schädelgrube Rhombencephalon Malformation
	Arachnopathie	postmeningitisch postoperativ posthämorrhagisch posttraumatisch
	Tumore	sekundärer Kleinhirntonsillientiefstand durch Tumore der hinteren Schädelgrube große supratentorielle Tumore mit Erhöhung des intrakraniellen Drucks
Wirbelsäule	Malformationen	Spina bifida Tethered cord Syndrom (primär/sekundär) Diastematomyelie
	Arachnopathie	postmeningitisch postoperativ posthämorrhagisch posttraumatisch
	Tumore	intramedullär extramedullär extradural
	Degeneration	enger Spinalkanal Kyphose Skoliose Bandscheibenvorfall

Tab. 1: Syringomyelie assoziierte Erkrankungen

dungen im Rückenmark diagnostiziert wird. Die Abgrenzung dieses persistierenden Zentralkanals zu einer echten Syringomyelie wird im klinischen Alltag oft nicht durchgeführt.

Diagnostik

Eine optimierte Diagnostik muss anhand moderner diagnostischer Untersuchungsmethoden die Ätiologie der Syringomyelie überprüfen, um dem Patienten mögliche sinnvolle neurochirurgische Therapieoptionen aufzeigen zu können, oder aber auch um fundiert eine konservative Therapie zu favorisieren. Bei der Erstdiagnostik sollte immer ein MRT der gesamten Neuroachse mit Kontrastmittel durchgeführt werden.

Bei Arachnopathie-assoziierten Syringomyelien liegt die verursachende Pathologie zumeist im Subarachnoidalraum. Sie kann kaudal und rostral der Syringomyelie liegen. Stark T2-gewichtete MRT-CISS-Sequenzen (constructive-interference-in steady-state) werden nach primär sagittaler Akquisition axial rekonstruiert. So können bei tolerierbaren Akquisitionszeiten nahezu beliebig viele spinale Segmente in Submillimeterschichtung ausgewertet werden. In sogenannten pulsgetriggerten CISS oder BFFE Movie Sequenzen können die arachnoidalen Verwachsungen als Netze oder Zysten dynamisch dargestellt werden. Um eine Liquorpulsationsstörung als verursachende Pathologie der Syringomyelie dynamisch mit dem Ausmaß der Pulsationsstörung darstellen zu können, werden pulsgetriggerte Phasenkontrast-Untersuchungen im MRT angefertigt.

Elektrophysiologische Messmethoden bei Syringomyelie-Patienten können bei der segmentalen Zuordnung und Ausdehnung der Läsion sowie Quantifizierung des funktionalen Defizits hilfreich sein, da der Nachweis einer neuronalen Schädigung durch die Elektrophysiologie der klinischen Manifestation häufig voraussetzt. Hier sind speziell fraktionierte SEP-Untersuchungen und die Messung der zentralmotorischen Latenz zu erwähnen. Die Sensitivität dieser Messungen ist jedoch oft nicht ausreichend, um eine Aussage über den Zustand der Faserbahnalteration geben zu können, da oft erst im Spätstadium der Syringomyelie, bei deutlicher Auftreibung des Myelons, derartige SEP/MEP-Veränderungen nach-

weisbar sind. Bei der Bestimmung sog. Silent periods (CSP, MNSP, CoSP) werden afferente Schmerzimpulse über dünn-myelinisierte A-Fasern geleitet und deren Latenz sowie die Zeitdauer der EMG-Suppression durch den applizierten Schmerzreiz dargestellt.

Neurochirurgische Therapie

Wird die Syringomyelie grundsätzlich als ein Symptomkomplex einer zu Grunde liegenden Pathologie betrachtet, so verändert sich die nach wie vor nicht standardisierte chirurgische Betrachtungsweise: Weniger symptom-orientierte drainierende Verfahren zur intramedullären Druckentlastung finden aktuell Anwendung, als mehr pathogenese-orientierte Verfahren zur Schaffung einer durchgängigen subarachnoidalen Liquorpassage. Relativ gut belegt sind sowohl der Pathomechanismus bei der Entstehung, wie auch die Verbesserung der klinischen Befunde nach Behandlung einer Chiari-Malformation durch subokzipitale Dekompression und Rekonstruktion der hinteren Schädelgrube mit Dura-Erweiterungsplastik. Posttraumatische Syringomyelien sollten nach Vorliegen hinreichender neuroradiologischer Beweise einer fokalen Arachnopathie exploriert werden. Präoperativ muss dem Patienten deutlich gemacht werden, dass durch die geplante mikrochirurgische Arachnolyse die klinisch-neurologische Progression aufgehalten werden soll, eine Regredienz der schon vorhandenen Defizite jedoch meist nicht zu erwarten ist.

Durch das Wiederherstellen einer freien Liquorzirkulation und damit kausaler Therapie wird in vielen Fällen eine deutliche Verkleinerung der Syringomyelie erreicht, verbunden mit einer klinischen Stabilisierung. Die Methode der syringo-subarachnoidalen Shuntimplantation kann nicht als erste Maßnahme empfohlen werden. Abgesehen von der Tatsache, dass die Shuntversorgung die Ursache der Liquorzirkulationsstörung nicht beseitigt und die Implantation eine Myelotomie erfordert, ergeben sich im Langzeitverlauf vielfältige Komplikationen und Sekundärschäden (~50 Prozent) wie Shuntversagen, Dislokationen, sekundäres Tethered cord und arachnoidale Narben durch Shuntimplantation mit dann neuen iatrogenen Ursachen einer Liquorzirkulationsstörung.



Typische Syringomyelie bei Chiari-Malformation

Konservative Therapie

Die Syringomyelie ist eine chronische Erkrankung. Die Vielzahl der Beschwerden kann auch durch konservative Therapie vermindert werden. Eine langdauernde medikamentöse Therapie mit Opiaten ist jedoch erfahrungsgemäß nicht sinnvoll. Gegen die neuropathischen Schmerzen helfen meist Medikamente aus der antiepileptischen Gruppe.

Die sekundär auftretenden Beschwerden vonseiten der Wirbelsäule sollten durch eine regelmäßige krankengymnastische Therapie reduziert werden. Hierbei sind balancierende Übungen, beispielsweise im Sinne von isometrischen Übungen, sehr wichtig. Übungen an sogenannten Kraftmaschinen mit schweren Gewichten sind eher schädlich, da durch das regelmäßig sehr heftige Pressen der Abfluss des venösen Blutes verschlechtert wird und sich hierdurch der Druck im Liquorraum erhöhen kann und sich die Pulsationsstörung verstärkt auswirken kann.

Ausblick

Die operativen Maßnahmen gilt es in Zukunft derart zu verbessern, dass das Rezidivrisiko weiter vermindert wird. Die Diagnostik muss bei allen Erfolgen weiter verfeinert werden, um bei den sogenannten idiopathischen Syringomyelien doch eine Ursache zu finden und um die nicht pathologischen Erweiterungen des Zentralkanals im klinischen Alltag klarer von der Syringomyelie abgrenzen zu können. Einer weiteren Verbreitung des derzeitigen Wissensstands über die Syringomyelie wird (hoffentlich) dieser Artikel beitragen.

Literatur bei den Verfassern.

Autoren:

PD Dr. U. M. Mauer
Bundeswehr-
krankenhaus Ulm,
Abt. Neurochirurgie
89070 Ulm

Prof. Dr. F. Roser
Universitätsklinikum
Tübingen,
Neurochirurgische Klinik
72076 Tübingen