

Vortrag von Herrn Prof. Dr. med. J. Klekamp über die Syringomyelie u. ihre Behandlungsmöglichkeiten

Die Syringomyelie beschreibt eine zystische Veränderung im Rückenmark. Die Mediziner sprechen von Zysten, wenn sich im Körper Flüssigkeit an einer dafür nicht vorgesehenen Stelle ansammelt. Sofern dies im Rückenmark geschieht, nennen wir das eine Syringomyelie. Die Bezeichnung leitet sich aus dem Griechischen ab: Syrinx ist ein flötenartiges Instrument und Myelon das Rückenmark. Es ist zunächst einmal ein sehr allgemeiner Begriff, der nicht besagt, dass jeder Patient, der im Kernspin eine Signalveränderung im Rückenmark aufweist, die vom Radiologen als Syringomyelie bezeichnet wird, tatsächlich auch eine hat. Es gibt verschiedene andere Signalveränderungen, die auch wie eine Syringomyelie aussehen können. Darum muss dies diagnostisch etwas differenziert werden.

Abzugrenzen von der Syringomyelie ist die Myelomalazie. Das ist ein Defekt im Rückenmark, der zum Beispiel nach einem schweren Unfall entstehen kann. Erleidet ein Patient dabei einen kompletten oder inkompletten Querschnitt, kann aufgrund der Rückenmarksschädigung ein Teil des Rückenmarksgewebes zugrunde gehen. Der Körper baut das zerstörte Gewebe mit der Zeit ab und übrig bleibt schlichtweg ein Loch, das wie eine kleine Syrinx (Zyste) aussehen kann. Damit entspricht die Myelomalazie einem Endzustand nach einer schweren Rückenmarksschädigung und kann und muss nicht behandelt werden. Diese Myelomalazie, wie auch manche zystischen Tumore, werden mitunter mit einer Syringomyelie verwechselt, sind aber damit nicht zu vergleichen.

Die wichtigste Aussage, wenn man über das Thema Syringomyelie spricht, lautet:

Jede Syringomyelie hat eine Ursache! Es gibt immer einen Grund dafür, dass sich Flüssigkeit im Rückenmark ansammelt. Jeder einzelne Fall muss für sich genau betrachtet und analysiert werden!

Die möglichen Grunderkrankungen sind äußerst vielfältig und – davon abhängig – die Behandlungsmöglichkeiten sehr unterschiedlich, so dass man die Behandlung einer Syringomyelie nicht verallgemeinern kann. Streng genommen sollte gar nicht die Syringomyelie operativ behandelt werden, sondern die Erkrankung, die die Syringomyelie hervorgerufen hat!

Wenn Sie sich in Form einer Selbsthilfegruppe treffen, wurde zwar bei allen Betroffenen eine Syringomyelie diagnostiziert, die Ursache ist jedoch bei jedem eine andere. Demzufolge ist, so wichtig ein Erfahrungsaustausch auch ist, die Vergleichbarkeit der Beschwerden und

Behandlungsmöglichkeiten problematisch, weil die Krankheitsverläufe und die Ursachen der Syringomyelie äußerst unterschiedlich sind.

Die Grunderkrankungen, die eine Syringomyelie auslösen, werden in zwei Gruppen unterteilt. Es sind einmal Erkrankungen, die am Hinterhauptsloch, wo das Rückenmark aus dem Schädel in die Wirbelsäule durchtritt, lokalisiert sind. An dieser Stelle gibt es Missbildungen und Veränderungen der Rückenmarkshäute, sog. Arachnopathien, sowie Tumore. Jede dieser Gruppen teilt sich wieder in Untergruppen, so dass alleine für die Begleiterkrankungen an diesem sogenannten kraniozervikalen Übergang, d. h. vom Kopf zum Hals, dutzende verschiedene Ursachen in Frage kommen können.

Die häufigste Ursache ist die Chiari-Malformation. Das ist eine Fehlbildung, die nach einem Pathologen aus Prag benannt ist, der sie zuerst beschrieben hat. Dieses Krankheitsbild stellt eine Veränderung des Knochens am Hinterhaupt dar, die dazu führt, dass der Platz für das Gehirn, das in der frühen Kindheit wächst, nicht ausreichend ist. Dadurch wächst ein Teil des Kleinhirns in das Hinterhauptsloch hinein und drückt dort von hinten auf das Rückenmark. Dies führt langfristig oft zu einer Syringomyelie.

Eine andere, sehr seltene Missbildung, die zu einer Kompression des Rückenmarks von vorn führt, wird basiläre Impression genannt. Dabei handelt es sich um eine Fehlstellung eines Teils des 2. Halswirbels – des sog. Dens -, der in dieser Fehlstellung von vorn auf das Rückenmark drückt. Auch die basiläre Invagination kann eine Syringomyelie auslösen.

Außer durch Mißbildungen gibt es auch andere Erkrankungen, die zu einer Syringomyelie führen können. Dazu zählen narbige Verwachsungen der Hirn- und Rückenmarkshäute, sog. Arachnopathien. Für Arachnopathien sind am häufigsten Entzündungen die Ursache. Zum Beispiel kann eine Meningitis (Hirnhautentzündung) oder eine Blutung zu einer Arachnopathie am Hinterhauptsloch führen, die dann eine Syringomyelie auslöst. Nach Operationen am Hinterhauptsloch ist durch Narbenbildungen die Entstehung einer Syrinx genauso denkbar. Es gibt also eine Vielzahl von möglichen Ursachen. Dasselbe gilt für auslösende Erkrankungen im Bereich der Wirbelsäule. Hier wird ebenfalls zwischen Missbildungen, Veränderungen der Rückenmarkshäute sowie Tumoren unterschieden. Eine der häufigsten Ursachen sind Unfälle. Durch eine Verletzung der Rückenmarkshäute in Zusammenhang mit einer Rückenmarks- oder Wirbelerkrankung kann eine Arachnopathie entstehen, die eine Syringomyelie verursacht. Auch hier ist wieder eine Vernarbung der Rückenmarkshäute die Ursache.

Andere Ursachen einer Arachnopathie sind Blutungen, Entzündungen oder Operationen.

Was verbindet alle diese bisher genannten Erkrankungen? Was haben sie gemeinsam, dass sie eine Syringomyelie erzeugen können? Alle diese

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

Erkrankungen haben eine Liquorzirkulationsstörung zur Folge. Liquor ist das Hirn- bzw. Nervenwasser, das in den Hirnkammern gebildet wird und normalerweise frei um das Rückenmark zirkuliert. Alle Erkrankungen, die diese Zirkulation beeinträchtigen, sind prinzipiell zum Auslösen einer Syringomyelie geeignet, die immer durch eine Störung der Liquorzirkulation entsteht. Wenn also ein Patient mit einem Kernspinbild kommt, das eine Zyste (Syrinx) im Rückenmark zeigt, sind zwei Fragen zu beantworten: Liegt ein Tumor vor? Wenn nein, wo und wodurch ist die Liquorzirkulation gestört? Aus den Antworten auf diese Fragen leitet sich im wesentlichen die Behandlung ab: Wenn ein Tumor vorliegt, wird dieser operativ entfernt. Hat eine Liquorzirkulationsstörung die Syrinx hervorgerufen, muss versucht werden, diese zu beseitigen. Gelingt es, den Tumor bzw. die Zirkulationsstörung zu beseitigen, wird sich die Syrinx zurückbilden und keine neue klinische Symptomatik mehr auslösen. Damit ist eine ursächliche Behandlung der Syringomyelie im Prinzip möglich.

Die klinischen Beschwerden einer Syringomyelie können nicht verallgemeinert werden. Eine Syrinx bildet sich nicht innerhalb von wenigen Wochen oder Monaten, sondern dieser Prozess dauert in der Regel durchschnittlich viele Jahre. Es vergeht dann noch eine gewisse Zeit, bis ein Patient symptomatisch davon überhaupt etwas bemerkt. Jedoch macht die auslösende Krankheit selbst meist auch Beschwerden, in der Regel sogar, bevor die Syringomyelie Beschwerden hervorruft. Dies erscheint auch logisch, wenn man bedenkt, dass die auslösende Erkrankung ja meist schon über Jahre bestehen muss, bevor sich eine Syrinx überhaupt bildet. Im Einzelfall kann es schwierig sein, zu klären, ob Beschwerden eher von der Syrinx oder von der auslösenden Erkrankung herrühren. Ganz wichtig ist diese Frage auch für Beurteilungen von postoperativen Krankheitsverläufen. Das erklärt jedoch, warum die Ausdehnung der Syrinx oft gar nicht zu dem Ausmaß der Beschwerden eines Patienten passt. Es gibt einige, die haben eine ganz kleine Zyste und können kaum laufen. Andere wiederum weisen eine sehr große Zyste auf und haben nur eine geringe Sensibilitätsstörung.

Fasst man die Krankheitsverläufe der Patienten mit den verschiedenen Ursachen der Syringomyelie zusammen, ergibt sich zwischen dem Auftreten der auslösenden Erkrankung und dem Beginn von Beschwerden der Syringomyelie in der Regel ein sehr langes Intervall. Die meisten Patienten mit einer Chiari-Malformation haben diese anatomische Konstellation etwa seit dem zweiten bis dritten Lebensjahr. Die Mehrzahl davon bekommt aber erst Beschwerden wenn sie 30-40 Jahre alt sind. Bei Patienten, die durch einen schweren Unfall eine Querschnittslähmung erlitten, die eine Syrinx ausgelöst hat, dauert es im Schnitt etwa zehn Jahre, bis Beschwerden der Syringomyelie auftreten. Sie ist demnach eine sehr schleichend verlaufende Erkrankung. Wenn sich Beschwerden ausbilden, ist der typische Verlauf am häufigsten der einer chronisch fortschreitenden Erkrankung. Dem Patienten geht es schleichend Schritt für Schritt und von Jahr zu Jahr immer ein bisschen schlechter. Es gibt aber auch Patienten, bei denen sich die Beschwerden stufenartig

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

verschlechtern. Es gibt eine Phase, in der sich nichts verändert und es dem Patienten gut geht. Und dann, provoziert z. B. durch einen Sturz oder kleinen Unfall, der ansonsten folgenlos gewesen wäre, verschlechtert sich der Zustand relativ rasch und plötzlich. Danach folgt wieder eine relativ ruhige Phase, bevor es dann wieder „eine Treppe hinunter“ geht. Das sind die beiden typischen Verlaufsformen bei Patienten mit einer Syringomyelie. Eine drastische Verschlechterung oder sogar eine spontane Verbesserung sind extreme Raritäten.

Hauptproblem der klinischen Symptome ist meist der Schmerz. Für die meisten Syringomyelie-Patienten ist das ein ganz großes Problem. Im Prinzip muss man die Schmerzen in drei Typen unterscheiden:

1. Es gibt Schmerzen, die nur bei körperlicher Belastung auftreten; wenn der Patient eine lange Strecke geht, besonders schwere Lasten trägt oder viel Stress hat. Sie bessern sich sobald sich der Patient ausruht oder schont. Solche belastungsabhängigen Schmerzen sind normalerweise haltungsbedingt und rühren daher, dass der Patient versucht eine Schonhaltung einzunehmen und folglich die Rücken- bzw. Nackenmuskulatur überbelastet oder fehlbelastet wird. Sehr häufig spielen auch Verschleißerscheinungen der Bandscheiben dabei eine große Rolle. Eine Syringomyelie macht in der Regel keinen belastungsabhängigen Schmerz, sondern entweder einen dauerhaften oder einen provozierbaren Schmerz.
2. Die provozierbaren Schmerzen werden beispielsweise durch Husten, Niesen oder durch Pressen auf der Toilette ausgelöst. Sie treten plötzlich auf und verschwinden aber in der Regel schnell wieder.
3. Der Dauerschmerz ist unabhängig von Schonung oder körperlicher Belastung überwiegend gleichförmig da.

Unterscheidet man diese drei Typen, ist eine erfolgreiche neurochirurgische Behandlung einer Syringomyelie eigentlich nur in der Lage, den provozierbaren Schmerz wirklich gut zu beheben. Für alle anderen Schmerzen, vor allem für den Dauerschmerz mit brennenden Charakter, ist der Operationserfolg äußerst zweifelhaft.

Wir kennen Patienten, bei denen die Operation ein wunderbares Ergebnis erzielte und auf dem Kernspinbild die Zyste nicht mehr zu sehen war. Dem Patienten ging es neurologisch gut, er konnte vielleicht sogar besser laufen; hatte von der Feinmotorik der Hände beispielsweise den Eindruck, dass er wieder besser damit arbeiten kann. Aber die brennenden Schmerzen waren unverändert da.

In Bezug auf das Thema Schmerzbehandlung bei Dauerschmerzen, muss man sagen, dass es kein Medikament gibt, das bei einem großen Prozentsatz der Patienten wirkt. Es ist für jeden einzelnen eine mühsame Suche und ein Ausprobieren verschiedenster Möglichkeiten. Wenn man die Patienten nach ihren Erfahrungen mit der Behandlung von Schmerzen fragt, bekommt man sehr unterschiedliche Antworten. Einige fahren regelmäßig nach Südostasien und machen dort Ayurveda-Therapien und sind begeistert, weil sie dadurch für jeweils ein paar Wochen nahezu

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

schmerzfrei sind. Anderen hilft Akupunktur wunderbar. Der nächste nimmt Paracetamol und kommt damit zurecht. Dann gibt es welche, die nehmen Opiate, weil nichts anderes hilft. Wieder andere nehmen Timonil oder Neurontin. Sie können nur zusammen mit einem Schmerztherapeuten für sich individuell nach einer Möglichkeit suchen. Das ist meistens ein langwieriger Prozess. In der Regel findet sich aber eine Therapie, die wenigstens etwas Linderung bringt.

Neurochirurgische Behandlungsmöglichkeiten der Syringomyelie bzw. ihrer Ursachen:

Bei Vorliegen eines Rückenmarkstumors besteht die Behandlung der Syringomyelie in der Entfernung des Tumors. Da in allen anderen Fällen die Syringomyelie durch eine Zirkulationsstörung des Nervenwassers verursacht wird, muss die Diagnostik darauf gerichtet sein, diese Störung zu finden und die Behandlung darauf abzielen, diese zu beseitigen.

Erläuterungen von neurochirurgischen Operationstechniken mit Fallbeispielen und Kernspin-Dias:

Beginnen wir mit der häufigsten Ursache der Syringomyelie, der Chiari-Malformation.

In diesem Fall ist ein Stück vom hinteren Schädelknochen etwas zu klein geraten. Ein Teil des Kleinhirns hatte daher nicht genug Platz im Schädel und wuchs zapfenförmig in das Hinterhauptsloch hinein. Dadurch kann das Liquor nicht mehr ungehindert vom Kopf um das Rückenmark und retour fließen. Hier ist folglich die Liquorzirkulation gestört und deshalb hat sich eine Zyste in Höhe der Halswirbelsäule gebildet. Außerdem drückt das keilförmige Stück des Kleinhirns auf die Nervenbahnen, so dass ein Patient überhaupt keine Beschwerden von der Zyste haben muss und allein durch Druck auf das Rückenmark Beschwerden haben kann.

Die Behandlung besteht darin, den Platz am Hinterhauptsloch zu erweitern, damit der Liquor wieder ungehindert fließen kann. Danach müsste sich die Zyste wieder zurückbilden. Auf dem präoperativen Bild sieht man, wie stark aufgetrieben das Rückenmark durch so eine Zyste sein kann. Im Querschnitt ist durch die große Zyste fast kein Rückenmark mehr zu sehen. Trotzdem hatte dieser Patient nur wenig Beschwerden. Auf der postoperativen Aufnahme sieht man, wo der zu klein geratene Knochen entfernt und somit Platz für den Liquor geschaffen wurde, der jetzt wieder frei zwischen dem Schädel und dem Rückenmark vorbeifließen kann. Die Zyste ist nun deutlich kleiner und das Rückenmark hat jetzt wieder eine normale Kontur. Zusätzlich zu der Entfernung des Knochens wurde die Hirnhaut mit einem Kunststoffpräparat erweitert, so dass an dieser Stelle ein Flüssigkeitsreservoir entstanden ist. Dieses sorgt nach der Abheilung des Operationsbereiches, dass die operativ hergestellte Passage auch frei bleibt. Von der Zyste ist nur noch ein kleiner Streifen erkennbar. So soll es bei einem optimalen Ablauf postoperativ aussehen. Jedoch verschwindet eine Zyste, die Jahre lang im Rückenmark war, nicht komplett, weil ein Teil des Gewebes an Elastizität verloren hat. Das Entscheidende ist die Beseitigung der Ursache.

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

Ein weiteres Beispiel zeigt wieder den deutlichen Tiefstand eines keilförmigen Kleinhirnanteiles. Diesmal haben sich zwei Zysten nebeneinander etwas weiter unten im Rückenmark angesiedelt. Postoperativ ist wieder die Entfernung des Stück Schädelknochens sowie eine Erweiterungsplastik der Hirnhaut zu sehen. Die Zysten sind jetzt praktisch nicht mehr vorhanden

Im nächsten Fall einer Chiari-Malformation ist der betreffende Knochen, der den Tiefstand des Kleinhirnanteiles verursachte, sehr dick. Es folgt eine Querschnittaufnahme durch die Zyste im Rückenmark.

Bei dieser Patientin war das postoperative Ergebnis nicht gut. Sie konnte zwar eine Weile vom Eingriff profitieren, kam aber mit Beschwerden wieder. Warum? Das postoperative Kernspinbild zeigt, dass ein Stück des Knochens entfernt wurde, jedoch entsteht hier schon der Eindruck, dass die Konfiguration und die Passage des Liquors nicht optimal sind. Auch hier wurde versucht, mit einem Kunststoffpräparat die Hirnhaut zu erweitern. Aber die Naht war nicht ganz dicht. Deshalb hat sich Liquor in der Wunde angesammelt und die Hirnhaut nach vorne gedrückt und so die Passage wieder blockiert. Der knöcherner Bereich ist zwar entlastet, aber die Liquorpassage nicht mehr frei. Dadurch hat sich auch die Syrinx wieder neu gebildet.

Das ist eine Möglichkeit, warum ein solcher Eingriff im Einzelfall fehlschlagen kann. Was macht man? Der betreffende Bereich wird wieder geöffnet und das Kunststoffpräparat dicht eingenäht. Gelingt das und die Passage ist anschließend wieder frei, wird die Syrinx in der Regel wieder kleiner.

Im folgenden Beispiel gibt es ein weiteres Problem: Es ist noch nicht allzu lange bekannt, dass ein Zusammenhang zwischen einer Zirkulationsstörung des Liquorflusses und der Syringomyelie besteht. Es gibt Patienten, die bei einer Chiari-Malformation eine Drainage bekommen haben. Dabei wurde ein Schlauch (Shunt) in das Rückenmark gesteckt, um auf diese Weise die Flüssigkeit aus der Zyste abzuleiten. Was bei diesem Patienten eigentlich gut geklappt hat. Es ist keine Zyste zu sehen. Aber die Chiari-Malformation besteht weiterhin. Somit kann immer noch Druck vom Kleinhirngewebe auf die Nervenbahnen im Rückenmark ausgeübt werden und der Patient bekommt trotz Drainage zunehmende Beschwerden. Die Drainageableitung einer Syringomyelie ist nie eine optimale Lösung! Sie ist immer nur ein „Notnagel“, den man allenfalls in Erwägung ziehen sollte, wenn die Ursache der Syringomyelie nicht behandelt werden kann. Bei einer Chiari-Malformation ist die Ursache wie gesehen sehr gut behandelbar. Syrinx-Shunts sind daher überflüssig.

Die nächste Patientin kam zu uns, weil sie wegen des Katheters zusätzliche Beschwerden bekam. Durch den Fremdkörper wurde eine

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

narbige Fixierung an der Rückenmarkshaut verursacht. Daher war an dieser Stelle die Passage des Liquors nicht mehr frei. Zudem war das Rückenmark hier quasi „festgewachsen“, so dass es bei jeder Bewegung der Halswirbelsäule etwas gedehnt oder gestaucht wurde. Das ist schädlich für die Durchblutung des Rückenmarkes. Insofern kann man mit einer Drainage die Situation langfristig sogar verschlimmern! Hier haben wir den Katheter entfernt, eine Dekompression vorgenommen und so die Situation behoben.

Als weitere Möglichkeit einer Störung am Hinterhauptsloch jetzt das Beispiel der basilären Invagination: Bei diesem Patient sieht man, dass am Hinterhauptsloch praktisch kein Platz mehr ist und nur noch das Rückenmark hindurch passt. Hier ist das Kleinhirngewebe aber nicht hinunter gewachsen, sondern es drückt ein Knochen von vorne auf das Rückenmark. Die Behandlung ist in diesem Fall wesentlich komplizierter. Die Ursache der Syrinx liegt zwar an der gleichen Stelle, aber durch die Lokalisierung auf der anderen Seite des Rückenmarks ist die Vorgehensweise eine ganz andere als bei einer Chiari-Malformation. Hier muss nämlich durch die Entfernung des betreffenden Knochenteiles von vorne entlastet werden. Dieses erfolgt mittels einer Operation durch den Mund. Allerdings ist danach die Verbindung zwischen dem Kopf und der Halswirbelsäule nicht mehr stabil, da auch Gelenke mitbetroffen sind, die bei diesem Eingriff entfernt werden müssen. Bei diesem Patienten waren demnach zwei Operationen notwendig. Einmal von vorne die Dekompression und zweitens von hinten eine Stabilisierung vom Hinterhauptsknöchel zur Halswirbelsäule, in dem man Metallstäbe eingeführt und an der Wirbelsäule mit Schrauben fixiert hat. Auf diese Weise wurde ein fester Halt des Kopfes auf der Halswirbelsäule hergestellt.

Ein drittes Beispiel einer Erkrankung am Hinterhauptsloch: Diese Patientin hat auch eine Zirkulationsstörung an der gleichen Stelle, aber weder eine Kompression des Marks von vorne noch von hinten. Was ist die Ursache? Die Frau hatte vor 25 Jahren eine schwere Schädelverletzung und lag deswegen sogar längere Zeit im Koma. Sie hat glücklicherweise alles gut überstanden. Jedoch ist es aufgrund des Unfallereignisses zu einer Blutung im Kopf gekommen, die zu narbigen Veränderungen der Hirnhäute führte. Somit hat sich als Folge des Unfalls vor über 20 Jahren eine Arachnopathie gebildet, die die Syringomyelie hervorgerufen hat. Man sieht anstatt des Rückenmarks fast nur noch Syrinx. Ferner befindet sich durch die gestörte Liquorpassage oberhalb der Hinterhauptsloches auch noch eine Flüssigkeitsansammlung. Das Operationsprinzip ist ähnlich wie bei der Chiari-Malformation. Man versucht, eine freie Liquorpassage herzustellen, in dem man die Narbe beseitigt und die Hirnhaut mit dem Kunststoffpräparat erweitert. Das ist in diesem Fall gelungen; die Syrinx ist viel kleiner als vorher. Das Rückenmark zeigt nun vorne sowie hinten eine Kontur und die andere Zyste am Kleinhirn hat sich auch verkleinert.

Bei den Krankheitsprozessen im Wirbelkanal gibt es eine große Gruppe von Patienten die eine Wirbelsäulenverletzung hatten, die als Folge eine

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

Zirkulationsstörung des Liquors verursachte. Dieser nächste Patient hatte eine Wirbelsäulenverletzung, bei der ein Stück des hinteren Wirbelbogens, des sog. Dornfortsatzes, abgebrochen war. Dieses Knochenstück wurde nach unten gedrückt und der Wirbelkörper, von dem das Stück abgebrochen war, nach vorne gestaucht. Das hat eine Verletzung an den Rückenmarkshäuten verursacht. An der Stelle hat sich eine Narbe der Rückenmarkshaut gebildet, die Jahre später zu dieser Zyste führte. Wie kann man so etwas nachweisen? Entscheidend ist bei dieser Fragestellung eine Darstellung des Liquorflusses. Es gibt neuerdings ein kernspintomographisches Verfahren, das die Bewegungen des Liquors im Wirbelkanal sichtbar macht. Viele von Ihnen werden solche Bilder nicht kennen, die kaum allen Radiologen geläufig ist, weil diese Untersuchungstechnik noch nicht sehr verbreitet ist. Die Aufnahmen sehen etwas anders aus als normale Kernspinbilder. Die knöcherne Wirbelsäule wird bei diesem Verfahren gar nicht dargestellt. Das einzig Erkennbare ist das Rückenmark sowie helle und dunkle Signale davor und dahinter. Bei dieser Untersuchungstechnik wird praktisch alles in Grau dargestellt, wo sich keinerlei Bewegung des Liquors befindet. Infolgedessen ist das Rückenmark hier durchgehend grau. Überall, wo der Liquor nach unten oder oben fließt, verändert sich der Grauton. Fließt es nach unten, bekommt die Flüssigkeit eine dunkle Farbe. Je schwärzer, desto schneller fließt es nach unten. Wenn die Flüssigkeit nach oben fließt, wird sie hell dargestellt. Auch da wieder: Je schneller sie fließt, desto heller wird das Signal. Somit hat man eine Vorstellung davon, wo und wie schnell der Liquor nach oben oder nach unten fließt. Das wird, abhängig von der Herzaktion, für jede Zehntelsekunde getrennt berechnet. In Form eines Videofilmes demonstriert, kann man genau sehen, wie das Nervenwasser hin und her fließt. Die Flussquantität ist so besser zu berechnen als in einem einzelnen Bild. Man kann mit dieser Untersuchungstechnik solche Passagestörungen in der Regel sehr gut nachweisen.

Bei diesem Patienten bricht das Flussignal an einer Stelle ab. Auf dem nächsten Bild sehen wir eine andere Phase der Herzaktion; einige Zehntelsekunden später. Dort müsste sich ein Fluss nach unten ergeben, aber er bricht wieder an der gleichen Stelle ab. Dort ist also die Passage des Liquors gestört durch eine Vernarbung der Rückenmarkshäute auf der rückwärtigen Seite des Rückenmarks.

Will man also diese Syringomyelie behandeln, müsste diese Rückenmarkshautnarbe beseitigt werden. Das haben wir gemacht und anschließend auch wieder den betreffenden Bereich der Rückenmarkshaut mit dem Kunststoffpräparat erweitert. Jetzt ist eine freie Passage entstanden und die Zyste praktisch verschwunden.

Nächstes Beispiel: Dieser Patient hatte ebenfalls einen Unfall, aber nicht dadurch seine Syringomyelie erworben. Der Unfall war in den 60er Jahren. Auf dem Kernspinbild sehen wir noch eine kleine Signalveränderung, die Folge der damaligen Halswirbelerkrankung. Zur Zeit des Unfalles konnte

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

man den Patienten noch nicht mit Computertomographie oder Kernspin untersuchen. Deshalb wurde er myelographiert, ein Darstellungsverfahren bei dem Kontrastmittel in den Wirbelkanal eingespritzt wird. Das Kontrastmittel verteilt sich im Liquorraum und daher kann man die Stellen herausfinden, an denen das Rückenmark verletzt sein könnte.

Heutzutage ist diese Untersuchung eher selten und durch unproblematischere Kontrastmittel wesentlich ungefährlicher geworden. In den 60er Jahren nahm man ölhaltige Kontrastmittel, die über Jahrzehnte nicht vom Körper abgebaut werden. Diese haben eine chemische Reaktion ausgelöst, die zu Narbenbildungen an den Rückenmarkshäuten führte. Das ist bei diesem Patienten passiert. Durch das ölige Kontrastmittel hat sich eine Narbe gebildet, die eine Syringomyelie herbeiführte. Im Kernspinbild sieht man die gleichmäßig grau dargestellte Hinterkante des Rückenmarks. Aber an einer Stelle ist die hintere Grenze unterbrochen. Ein Zeichen dafür, dass sich dort eine Narbe an der Rückenmarkshaut gebildet hat. Bei der Liquorflussuntersuchung bricht dort das Signal ab. Die operative Behandlungsmethode ist hier die gleiche wie im vorherigen Fall: Entfernung der Narbe sowie eine Erweiterungsplastik mit dem Kunststoffpräparat.

Bei Tumoren im Rückenmark kann die dadurch ausgelöste Syringomyelie ganz verschieden sein. In der ersten Aufnahme eines Patienten sehen wir eine ziemlich große Syrinx durch einen relativ kleinen Tumor, den man ohne Kontrastmittel nicht sehen kann – ein sog. Angioblastom. Deshalb ist ein Kernspin mit Kontrastmittel bei Patienten mit Syringomyelie unklarer Ursache immer erforderlich! Nach der Entfernung des Tumors sieht man auf der postoperativen Aufnahme den kleinen Defekt, wo der Tumor war, sowie die zusammengefallene Syrinx.

Beim zweitem Beispiel eines Tumors handelt es sich um einen sehr großen Tumor im Rückenmark, der geblutet hat, mit einer sehr kleinen Syrinx. Ein völliger Gegensatz im Vergleich zu dem vorherigen Fall.

Die Behandlung der Zyste besteht wiederum aus der operativen Entfernung des Tumors. Auf dem postoperativen Bild ist der Tumor entfernt und die Zyste verschwunden.

Wie wirkt sich die operative Behandlung auf die präoperativen Beschwerden aus?

In der Regel muss davon ausgegangen werden, dass die Syringomyelie am Ende eines langjährigen Krankheitsprozesses steht. Eine erfolgreiche Operation erhält leider in aller Regel nur den Status Quo, den der Patient vor dem Eingriff hatte. Es gibt durchaus vereinzelt Besserungen, die aber nur in seltenen Ausnahmen so gravierend sind, dass der Patient nach der Operation praktisch beschwerdefrei ist. Besserungen sind für das Gehvermögen, die Feinmotorik und die Kraft, auch für die Sensibilität sowie teilweise auch für Schmerzen möglich. Es ist nicht so, dass eine Operation keine Chancen auf Besserung oder Linderung bringt. Aber man

Weitere Informationen & Kontaktmöglichkeiten gibt es unter: <http://Syringomyelie-MV.de.vu>

muss sich darüber im Klaren sein: Wenn wir die Beschwerden als einen Grad einer Behinderung oder einer funktionellen Beeinträchtigung ansehen, dass dieser sich auch nach einem erfolgreichen operativen Eingriff nicht wesentlich bessert. Wer z. B. vorher nur mit Gehhilfen laufen konnte, wird diese auch nach der Operation noch benötigen. Die erzielbaren Besserungen sind jedoch für einen Patienten deswegen jedoch nicht völlig belanglos, weil dabei auch der psychologischen Effekt beachtet werden muss. Ein Patient, der über Jahre einen schleichenden Verlust von Funktionen beobachtet und durch die Operation einen Stillstand oder sogar eine leichte Besserung bemerkt, der sieht wirklich wieder „Licht im Tunnel“. Das ist ein ganz wesentlicher Punkt, den man nicht vernachlässigen sollte.

Wir haben über eine längere Zeit Nachuntersuchungsstudien bei Syringomyelie-Patienten durchgeführt, um die Verläufe nach einer Operation zu beobachten. Bei einer relativ großen Gruppe von etwa 250 Patienten mit einer Chiari-Malformation haben ca. 90% den Zustand nach der Operation langfristig über mindestens 10 Jahre behalten. Das bedeutet jedoch nicht, dass diese Patienten in Bezug auf Schmerzen alle zufrieden sind, sondern dass keine neuen Störungen oder Beschwerden in dieser Zeit hinzu gekommen sind. Das schafft man nicht mit einem Syrinxshunt bzw. mit einer Drainage! Daher sieht man in dieser Statistik, dass die Patienten nach einer Drainage schon nach kurzer Zeit wieder Beschwerden bekamen.

In Zahlen ausgedrückt: 93% der Chiari-Patienten haben 10 Jahre nach der Operation zumindest noch den Zustand, den sie vorher hatten. Wenn man das für Patienten ausrechnet, die mit einem Shunt behandelt worden, sind nach 5 Jahren nur noch 10% zufrieden.

Somit erübrigt sich das Thema Shunt! Wir haben seit ca. 10 Jahren keinen einzigen Shunt mehr gelegt und auch nicht vor, damit jemals wieder anzufangen, weil dieser die Ursache der Syringomyelie nie beheben kann!

Bei Patienten mit Schädigungen an den Rückenmarkshäuten ist das Ergebnis etwas schlechter als bei der Behandlung einer Chiari-Malformation. Es ist äußerst schwierig, die freie Liquorpassage langfristig bei langstreckigen Passagestörungen herzustellen und zu erhalten. Mittlerweile haben sich unsere Ergebnisse verbessert. Vor 2 bis 3 Jahren konnte bei 75% der Patienten über 5 Jahre der Zustand nach der Operation erhalten werden. Derzeitig sind es etwas über 80%.

Patienten mit einer sehr ausgedehnten Passagestörung bekommen jedoch nach wie vor meist schon nach einem kurzen Zeitraum wieder Beschwerden. Für diese Gruppe kann man im Einzelfall eine Syrinxdrainage oder eine Ableitung des Liquors aus dem Wirbelkanal erwägen, auch wenn man klar sehen muss, dass das dann nur eine Kompromisslösung sein kann.

Ich hoffe, Sie nicht mit zuviel Informationen beladen zu haben. Aber wenn sich jeder für das, was ihn betrifft, einige Kernpunkte „herauspicken“ konnte, ist das Ziel dieses Vortrages schon erreicht.

Das Entscheidende ist: Eine Syringomyelie hat immer eine Ursache! Man kann in jedem Fall herausfinden warum sie sich gebildet hat. Manchmal ist es diagnostisch sehr schwierig – aber prinzipiell geht es.

Die Chancen, durch die operative Beseitigung der Ursache den Krankheitsprozess zu stoppen sind, werden ständig besser und sind in vielen Fällen sogar schon sehr gut.

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit.