

Vortrag von Herrn Prof. Dr. med. J. Klekamp am 09.10.2004

Weitere Informationen finden Sie unter <http://syringomyelie-mv.de.vu/>



Prof. Dr. med J. Klekamp hält am 09. Okt. 2004 in Jeggen ein Vortrag

**Selbsthilfegruppe Syringomyelie und Arnold-Chiari-Syndrom  
Hannover / Niedersachsen  
co. Rosemarie Panitz  
Ellernstr. 2  
30826 GARBSEN**

**Tel.: 05131 / 447352**

**eMail: [RosemariePanitz@t-online.de](mailto:RosemariePanitz@t-online.de)**

**Internet: [http://syringomyelie-mv.de.vu/sh\\_nsb\\_i.html](http://syringomyelie-mv.de.vu/sh_nsb_i.html)**

## **Die verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten und Formen der Syringomyelie**

In den vorherigen Vorträgen wurde bereits erklärt, welche Ziele mit einer neurochirurgischen Behandlung bei einer Syringomyelie erreichbar sind, nach welchen Prinzipien diese vorgenommen wird und wann sie durchgeführt werden sollte.

Das folgende Referat soll mehr über das direkte Operationsgeschehen informieren.

### Beginn mit Definition der Syringomyelie:

Der Begriff entstand etwa im 18. Jahrhundert und ist die griechische Beschreibung einer Höhle im Rückenmark.

Damals konnte diese Erkrankung lediglich durch Sektionen nach dem Tode festgestellt werden. Dabei entdeckte man im Rückenmark einen Hohlraum, in dem sich eine wässrige Flüssigkeit ansammelt.

Weil das Nervenwasser (Liquor), das im Gehirn gebildet wird und auch um das Rückenmark fließt, ebenfalls klar wie Wasser ist, nahm man an, dass es sich hier um Liquor handelt. Bis heute ist jedoch noch nicht völlig geklärt, ob die Flüssigkeit in einer Syrinx wirklich Liquor ist.

Wurde eine Syringomyelie diagnostiziert sollten der Patient sowie der behandelnde Arzt, folgende Kernpunkte wissen:

1. Die Entstehung einer Syringomyelie ist in der Regel ein langjähriger Prozeß und folglich eine chronische Erkrankung.
2. Jede Syringomyelie hat eine Ursache!
3. Die ursächliche Erkrankung der Syringomyelie kann auch neurologische Störungen und Beschwerden hervorrufen.
4. Die Behandlung muß für beide Krankheitsprozesse erfolgen und sich nach der Ursache richten.

Im Idealfall ist die operative Behandlung der Grunderkrankung ausreichend, weil die Syringomyelie eine Folgeerscheinung ist.

Die ursächlichen Erkrankungen werden in zwei Gruppen unterschieden:

- Tumore im Rückenmark
- Störungen der Liquorpassage

Zuerst muss ein Tumor durch Kernspintomographie (MRT), ohne sowie mit Kontrastmittel, ausgeschlossen werden.

Liegt kein Tumor vor, wird nach einer möglichen Störung der Liquorzirkulation gesucht.

Wie diese Flüssigkeit um das Gehirn und das Rückenmark fließt ist noch nicht bis in alle Einzelheiten geklärt. Bekannt ist nur, dass es sich um keinen Kreislauf, sondern um eine Art von Pendelfluß handelt.

Gesteuert wird dieser durch die Durchblutung und Atmung. Druckveränderungen im Bauchraum (z. B. durch Pressen) fördern den Liquorfluß.

Wenn an irgendeiner Stelle die Liquorpassage gestört wird, kann dadurch eine Syringomyelie entstehen.

Im Klinikum Nordstadt in Hannover wie auch jetzt im Christlichen Krankenhaus in Quakenbrück wurden systematisch über eine lange Phase mittlerweile über 1000 Patienten mit einer Syringomyelie in einer Datenbank erfaßt. Eine Gruppe dieser Patienten hatte einen Tumor als Ursache, der operativ entfernt werden mußte.

Erstes Beispiel eines Tumors: Auf einer MRT-Aufnahme ist ein Tumor im Rückenmark, der sich über 6 Halswirbel erstreckt, sowie die dadurch entstandene Syrinx zu sehen. Ein Foto durch das Mikroskop zeigt das freigelegte Rückenmark mit dem Tumor. Es wurde mit stumpfen Instrumenten geöffnet und die Nervenbahnen so zurückgeschoben, dass kein Gewebe durchtrennt werden mußte. Zuerst wird die Syrinx sichtbar und direkt darunter befindet sich der scharf abgegrenzte Tumor, der dann schrittweise herausgelöst wird. Nachdem das Rückenmark geschlossen ist, sieht es wieder ganz normal aus.

Im postoperativen MRT ist die Syrinx nur noch als kleiner Schlitz zu erkennen ist.

Dieser Patient hatte seine Beschwerden ausschließlich durch den Tumor. Auch bei den anderen Ursachen wurde beobachtet, daß die auslösenden Erkrankun-

gen über-wiegend mehr Beschwerden als die Syringomyelie erzeugen.

Als zweites Beispiel eines Tumors wird die Lindau-Krankheit erläutert, bei der es aufgrund eines genetischen Defektes immer wieder zur Bildung von Gefäßtumoren kommt, die auch häufig im Rückenmark zu finden sind. Im MRT ist so ein Tumor zu sehen, der eine sehr große Syrinx hervorgerufen hat. Das Behandlungsprinzip ist gleich wie im vorherigen Fall. Auf dem OP-Foto sieht man einen orangefarbenen Tumor und die eröffnete Syrinx, die postoperativ fast zusammengefallen ist.

Die Patienten mit dem Lindau-Syndrom können diese Tumore auch an mehreren Stellen gleichzeitig haben. Dadurch wird die Vorgehensweise schwieriger.

Zwischenbemerkung: Alle Teilnehmer haben nur die eine Gemeinsamkeit, dass sie irgendwie von der Syringomyelie betroffen sind. Die Krankheitsprozesse, die zu der Syringomyelie geführt haben, sind so vielfältig, dass man letztendlich keine Patienten miteinander vergleichen kann.

Die Störungen der Liquorpassage: Einmal liegt diese am Anfang der Wirbelsäule im Bereich des Hinterhauptsloches. Bei den anderen Patienten ist die Liquorzirkulation weiter unten am Rückenmark zu finden.

Von ca. 1000 Patienten mit einer Syringomyelie hatten über 400 eine Chiari-Malformation. Entzündungen im Bereich des Hinterhauptsloches lagen nur in 25 Fällen vor.

Die Chiari-Malformation ist eine Fehlbildung des Hinterhauptsknöchens.

Einfach formuliert ist der Schädel zu klein.

Erstes Fallbeispiel: Durch den mangelnden Platz wächst ein Teil des Kleinhirns keilförmig in das Hinterhauptsloch, wo sich der Anfang des Rückenmarks befindet. Dadurch entstehen zwei Probleme: Der Liquor kann von der Hirnkammer nicht ungehindert zum Rückenmark fließen, weil das Kleinhirn diese Verbindung verschließt. Zudem drückt dieses auf Platzmangel auf die Nervenbahnen im Rückenmark. Das kann eventuell sogar eine hohe Querschnittslähmung auslösen. Auch ohne eine enorm große Syringomyelie, wie in diesem Fall. Die ständige Kompression allein kann schon mas-

sive Probleme hervorrufen. Unglaublich, dass diese Patientin keinerlei neurologische Ausfälle hatte. Die Diagnostik wurde lediglich wegen einer auffallenden Wirbelsäulenverkrümmung (Skoliose) eingeleitet.

Somit ist die Größe und Ausdehnung einer Syrinx nicht ausschlaggebend für die Symptomatik, weil die Grunderkrankung meistens im Vordergrund steht

Eine Chiari-Malformation kann angeboren sein. Seltener ist sie erworben z.B. durch eine Geburtsverletzung oder einen Gehirntumor, der das Kleinhirn herabdrückt.

Durch Kompressionen können sich auch Verklebungen bilden, die Hirnhautnarben verursachen.

In seltenen Fällen (ca. 5%) gibt es Kombinationen, wo Fehlbildungen des Hinterhauptsknöchens mit Fehlbildungen der Gelenke zwischen Kopf und Halswirbelsäule verbunden sind. Dadurch kann das Problem für eine relativ unverkennbare Gruppe, wie die der Chiari-Malformation, sehr kompliziert werden.

Beim zweiten Beispiel ist ein Stück Kleinhirn keilförmig in den Rückenmarkskanal gewachsen. Jedoch drückt hier auch von vorne ein Stück Knochen auf das Rückenmark. Das ist eine selten vorkommende basiläre Invagination. Hier ist die Nervenbahnenkompression viel schlimmer, weil das Rückenmark von beiden Seiten eingeengt wird. Auch das kann gravierende Beschwerden auslösen. Möglicherweise ist in diesem Fall zusätzlich eine operative Stabilisierung des Kopfes auf dem Hals erforderlich.

Deshalb muss jeder einzelne Fall sorgfältig betrachtet werden!

Das dritte Beispiel zeigt eine riesengroße Hirnkammer, in der sich durch die Kompression Liquor gestaut hat. Ein sog. Hydrozephalus kommt bei der Chiari-Malformation relativ selten (unter 2%) vor.

Etwa 75% der Patienten mit einer Chiari-Malformation haben eine Syringomyelie. Hirnhautvernarbungen, die zusätzlich die Liquorpassage stören, entstehen bei ca. 10% der Patienten, wobei hier die Ergebnisse langfristig etwas schlechter ausfallen.

Definition der Chiari-Malformation:

Allgemein wurde bislang gesagt, dass der Tiefstand einer Kleinhirntonsille von mehr als 5mm erst eine Chiari-Malformation ist.

Mittlerweile hat man herausgefunden, dass dieses nicht ausreicht. Es gibt Patienten, wo eine Chiari-Malformation vorliegt, aber das Kleinhirngewebe nicht so weit in das Hinterhauptsloch abgesunken ist.

Sehr Problematisch kann die Diagnostik bei Kindern sein, da häufig während der Entwicklung ein Tiefstand der Kleinhirntonsillen vorliegt, der sich jedoch mit dem späteren Körperwachstum normalisiert.

Deshalb sollte die Diagnose bei Kindern vor der Pubertät mit Zurückhaltung gestellt werden.

Des Weiteren werden einige Beispiele der Chiari-Malformation mittels MRT-Bildern kurz erläutert. Die Formen der Fehlbildung sind häufig ziemlich unterschiedlich.

Die Liquorflussuntersuchung: Heutzutage sind Störungen der Liquorpassage mit einem speziellen Kernspinverfahren nachweisbar. In einer Videofrequenz wird der Liquorfluß sichtbar, ist aber auch auf den einzelnen Bildern gut zu erkennen.

Ein Beispiel zeigt die normale Lage des Kleinhirns sowie regelgerechte Flußsignale vor und hinter dem Rückenmark.

Bei einem sehr schwarzen Signal fließt das Nervenwasser relativ schnell nach oben. Die andere Phase des Pendelflusses wird weiß dargestellt. Je heller desto schneller ist der Fluss nach unten.

Im Falle einer Chiari-Malformation ist an gewissen Stellen kein Signal zu sehen, weil der Fluß dort aufgrund der Passagestörung unterbrochen ist. Infolgedessen verlagert sich ein Teil des Flusses in die Syrinx, die sich bereits im Rückenmark gebildet hat.

Von 401 Patienten mit Chiari-Malformation wurden insgesamt 270 operiert.

Die anderen 131 haben eine Operation entweder abgelehnt oder es war aufgrund des Befundes und der Symptomatik keine neurochirurgische Behandlung notwendig.

Die Zahl der Operationen liegt jedoch bei 299, weil bei einigen Patienten ein einziger Eingriff nicht ausreichte.

Die meisten Patienten waren im Alter von rund 40 Jahren, aber das Spektrum geht von einem Jahr bis 84 Jahren. Die Krankengeschichte von der Diagnosestellung bis zur Operation beträgt in der Regel etwa sechs Jahre. Es gibt aber auch extreme Fälle, bei denen rückblickend festgestellt wurde, daß die Krankengeschichte eigentlich das ganze Leben vorgelegen hat, nur nie erkannt worden ist.

Hauptbeschwerden bei Chiari-Malformation im Vergleich mit und ohne Syrinx:

Beide Patienten-Gruppen geben gleichermaßen häufige Kopfschmerzen als Hauptproblem an. Gangstörungen kommen meistens ohne Syrinx vor. Sensible Störungen treten vermehrt bei Patienten mit einer Syringomyelie auf.

Nicht jede Syringomyelie löst Beschwerden aus. Das Hauptproblem ist in der Regel die ursächliche Erkrankung.

Schmerzen und Syringomyelie ist ein ganz spezielles Kapitel:

Bei den Patienten mit einer Chiari-Malformation ist die Behandelbarkeit der Schmerzen relativ gut. Bevor Schmerzen von der Syringomyelie eintreten, haben sie zuerst Schmerzen durch die Chiari-Malformation. Bei einer rechtzeitigen Behandlung entstehen keine so weit gehenden Rückenmarksschädigungen, etwa wie bei den anderen Ursachen der Syringomyelie.

Diese Patienten klagen meistens über Druck- und Schmerzgefühlen im Hinterkopf, die teilweise durch Kopfbewegungen und Pressen beim Stuhlgang sowie Lachen, Husten, Niesen provoziert werden.

Syringomyelie-Schmerzen sind in der Regel dauerhafte Schmerzen, die vielleicht etwas streßabhängig sein können, aber ansonsten nicht provozierbar sind und auch durch Ruhephasen nicht zum Abklingen gebracht werden.

Bei Schmerzen mit brennendem Charakter ist der Erfolg einer operativen Behandlung leider äußerst fraglich. Insofern bringt eine Operation bei diesen Patienten zwar die Chance eines Krankheitsstillstandes, aber die Schmerzen werden vermutlich bleiben.

Ein ganz seltener Fall:

Auf dem MRT wird ein Beispiel gezeigt, wo sich eindeutig ein Teil des Kleinhirns im Hinterhauptsloch befindet und ebenfalls eine Syringomyelie besteht.

Die Patientin hatte lediglich geringe Mißempfindungen und mußte deshalb vorerst nicht operiert werden. Drei Jahre später hatte sie keinerlei Symptome mehr, ließ aber sicherheitshalber eine Kontroll-MRT machen. Beides hatte sich zurück gebildet!

Dieses Phänomen ist jedoch so selten, dass auf diese Entwicklung kaum zu hoffen ist. Von 400 Patienten war sie die Einzige.

#### Wann sollte operiert werden?

Bei Kindern vor der Pubertät ist eine Operation nur angebracht, wenn eine deutlich fortschreitende Symptomatik vorliegt oder bei MRT-Kontrollen die Syrinx von Jahr zu Jahr immer größer wird. Ansonsten sollte erst einmal abwartet werden.

Erwachsenen Patienten, die Beschwerden durch die Chiari-Malformation und / oder die Syringomyelie haben, sollte eine Operation empfohlen werden, wenn keine schwerwiegende internistische Erkrankung vorliegt.

#### Operationsbeispiele:

Der erste Fall zeigt eine deutliche Chiari-Malformation mit einem nach innen entwickelten Knochenwulst und darunter eine Syringomyelie. Im Bereich des Hinterhauptslochs besteht dadurch ein erheblicher Engpaß.

Auf dem intraoperativen Foto ist die Stelle des entfernten Hinterhauptsknöchens zu sehen. Das Problem besteht zwar in erster Linie bei der knöchernen Enge, aber die Entfernung des Knöchens (3cm) allein beseitigt den Engpaß nicht. Die harte Hirnhaut ist sehr derb und gibt nicht nach. Sie muss eröffnet werden, um einen ausreichenden Platz herzustellen.

Das nächste Foto zeigt hinter der geöffneten harten Hirnhaut die folienartige weiche Hirnhaut, die im weiteren Verlauf ebenfalls geöffnet wurde.

Der Blick fällt nun in die vierte Hirnkammer, wo ein Abfluß für das Hirnwasser ermöglicht werden muss. Danach wird die zu enge Hirnhaut mit einem Kunststoffpräparat erweitert.

Postoperativ hat sich das Kleinhirn etwas nach oben entwickelt und die Syrinx ist kleiner geworden. In der Regel bildet sie sich nach diesem Eingriff nicht komplett zurück, wird aber bei etwa 80-90% der Patienten dauerhaft kleiner.

Es gibt spezielle Formen der Chiari-Malformation, wo zusätzlich eine Kompression des Rückenmarks von vorne vorliegt; die sog. basiläre Invagination.

In diesem Fall besteht zusätzlich eine Weichteilgeschwulst, die untrüglich ein Zeichen ist, dass dieser Kopf nicht fest auf der Halswirbelsäule steckt und die Gelenkverbindungen zwischen den ersten beiden Halswirbeln und der Schädelbasis gestört sind. Die Bänder verdicken sich und versuchen die Instabilität auszugleichen, schaffen das nicht und verursachen zusätzlichen Druck. Die Syringomyelie weiter unten ist in diesem Fall völlig uninteressant, denn hier geht es einzig um die Kompression. Es reicht nicht aus, nur am Hinterhauptsloch etwas Platz schaffen, da die Hauptkompression von vorne kommt.

Der erste Halswirbel muss deshalb durch den Mund entfernt werden. Dazu werden OP-Fotos von der geöffneten Rachenhinterwand bis zur Knochenentfernung gezeigt und die einzelnen Vorgänge eingehend erklärt.

Danach erfolgt der Eingriff am Hinterhauptsloch mit einer zusätzlichen Stabilisierung, wobei der Kopf mit Metallstäben und Schrauben fest an der Halswirbelsäule fixiert wird.

Der Hals ist zwar versteift, der Patient trotzdem erleichtert, weil er durch die Instabilität starke Nackenschmerzen hatte und die Bewegung sehr eingeschränkt war. Nach dem Eingriff lassen die Schmerzen nach und die Bewegung des Kopfes ist unter Umständen besser als vorher. Dieser Zustand ist jedoch nicht mit dem eines völlig gesunden Menschen zu vergleichen.

Postoperativ hat sich die Weichteilgeschwulst von selbst zurückgebildet und das Rückenmark wieder genug Platz.

Komplikationen: Bei fast 25% der Chiari-Malformation-Operationen sind Schwierigkeiten aufgetreten. Darunter fallen lokale und internistische Komplikationen. Die Operation ist nicht ganz ungefährlich; die Todesrate liegt bei 1,2%.



Ein operationsbedingter Todesfall liegt vor, wenn ein Patient innerhalb von 30 Tagen nach dem Eingriff verstirbt.

Unabhängig vom vorliegenden medizinischen Problem ist der Chirurg dafür verantwortlich.

Demzufolge sollten völlig beschwerdefreie Patienten nicht operiert werden.

Ergebnisse: Die Syrinx bildet sich bei fast 90% der Patienten zurück und wird später äußerst selten wieder größer. Die Hinterkopfschmerzen sind postoperativ, nach der Wundheilung, normalerweise nicht mehr vorhanden. Brennende Schmerzen bessern sich in der Regel nur, wenn sie vorher provozierbar (durch Husten, Niesen etc.) waren. Dauerschmerzen bleiben bestehen. Die übrigen Symptome wie Gefühls-, Gangs-, Blasen-, Schluckstörungen usw., verbessern sich in der Regel. Bei Mißempfindungen gibt es nur eine geringe Besserung. Lähmungen, die schon vor der Operation bestanden, bilden sich nicht wieder zurück. Vor allem nicht, wenn sie schon mit einem Muskelschwund verbunden sind.

Das langfristige Ergebnis hängt von den Vernarbungen der weichen Hirnhäute ab. Wenn z.B. eine Hirnhautentzündung zu Grunde liegt oder die Hirnhaut von vorherigen Operationen stark vernarbt ist, wird die Prognose wesentlich schlechter. Bei den erläuterten Fällen ist die Prognose gut, weil die Hirnhaut nicht angegriffen war. Der Zustand hat sich bei über 80% der Patienten gebessert oder stabilisiert.

Die Ergebnisse der Patienten, bei denen lediglich ein Syrinx-Shunt eingesetzt und nicht die Ursache beseitigt wurde, sind bei diesem Krankheitsbild sehr schlecht.

Fazit: Wer heutzutage bei einer Chiari-Malformation zuerst einen Shunt in die Syrinx setzt, begeht einen Kunstfehler!

In einigen Fällen konnte der Krankheitsprozeß trotz einer Operation nicht aufgehoben werden. Vielerorts wird den Patienten mitgeteilt, dass mit der Dekompression alles getan ist und sie mit dem jetzigen Zustand leben müssen. Es gibt aber durchaus Situationen, bei denen mit einem nochmaligen Eingriff eine Revision erreichbar ist.

Fallbeispiel einer Nachoperation:

Bei diesem jungen Patienten wurde zwar der Hinterhauptsknochen entfernt und

die Hirnhaut etwas erweitert. Jedoch ist das Kleinhirngewebe mit der Hirnhaut verklebt und deshalb die Liquorpassage gestört. Weil die Naht der Hirnhautplastik undicht war, hat sich dort ein Flüssigkeitskissen gebildet, das eine Verklebung verursachte. Zudem besteht, als Folge des Versuchs die Hirnkammer mit einem Katheter zu erreichen, ein dreieckiges Loch. Hier liegt ein Infarkt durch die Gewebeerstörung vor.

Intraoperativ wird die geöffnete harte Hirnhaut gezeigt, wo etliche vernarbte Nähte sowie die Spitze des Katheters in unmittelbarer Nähe einer lebenswichtigen Arterie zu sehen sind. In dieser Situation sind die chirurgischen Möglichkeiten sehr begrenzt. Es kann nicht alles rückgängig gemacht werden, was bei der ersten Operation angerichtet worden ist.

Die Schädigungen der Rückenmarkshaut wurden bei diesem Eingriff so gut wie möglich beseitigt. Der Katheter war im Rückenmark festgewachsen und konnte somit nicht entfernt werden.

Postoperativ war der Zustand des Patienten unverändert und hat sich acht Monate später nicht verschlechtert.

Liquorpassagestörungen durch Schädigungen der Rückenmarkshäute:

Verletzungen und Entzündungen bestehen bei ca. 80% dieser Patientengruppe. Mißbildungen und Blutungen sind sehr selten. Verletzungen der Rückenmarkshäute können durch Unfälle im Zusammenhang mit einer Wirbelfraktur und bzw. oder einer Rückenmarksverletzung passieren. Es gibt aber auch Unfallfolgen, bei denen nur die Rückenmarkshaut verletzt war.

Im Einzelfall kann das Unfallgeschehen nicht gänzlich geklärt werden.

Eine Vernarbung behindert nicht nur die Liquorpassage, sondern auch die Bewegung des Rückenmarks im Wirbelkanal. Das führt zu Durchblutungsstörungen des Rückenmarks. Zudem können die Narben auch Kompressionen hervorrufen.

Die Suche nach Schädigungen an den Rückenmarkshäuten kann im Einzelfall sehr schwierig sein.

Bei einem Patienten, der durch einen Unfall querschnittgelähmt wurde, ist die Suche ziemlich einfach. In diesem Fall ist

das Problem an der Stelle der Wirbelverletzung lokalisiert.

Besteht ein so klarer Hinweis nicht, hilft nur noch die Flussdarstellung im Kernspin weiter. Das ist die empfindlichste Methode, Vernarbungen der Rückenmarkshäute zu finden.

Nicht jede Veränderung im Rückenmark ist eine Syringomyelie!

Die Unterschiede werden anhand von verschiedenen MRT-Aufnahmen definiert. Von 10 Patienten mit dieser Diagnosestellung haben mind. 3 keine Syringomyelie.

Unabhängig von der Ursache ist eine Vernarbung der Rückenmarkshaut meistens unterhalb der Syrinx zu finden.

Bei Patienten, wo sich die Syrinx von der Narbe aus nach unten und oben ausgedehnt hat, ist der untere Teil in der Regel der kleinere.

Erstes Fallbeispiel (nach Verletzung):

Die Verletzung der Wirbelsäule ist durch einen Knick erkennbar. An dieser Stelle befindet sich auch die Narbe. Die Syrinx geht von dort an nach oben.

Bei der operativen Behandlung muss an der beschriebenen Stelle die Wiederherstellung der Liquorpassage erfolgen.

Fälschlicherweise wurde in diesem Fall ein jedoch Syrinx-Shunt gelegt.

Zweites Fallbeispiel (nach Entzündung):

Bei diesem Patienten wurde in den 60er Jahren ein öliges Kontrastmittel in den Rückenmarkskanal injiziert.

Die derzeitigen Kontrastmittel sind unbedenklich und lösen sich völlig auf.

Ölhaltige Kontrastmittel können sich aber über Jahrzehnte in der Rückenmarkshaut einlagern und Entzündungen hervorrufen.

In diesem Fall liegt demzufolge eine Verklebung der Rückenmarkshäute vor, durch die oberhalb eine Syringomyelie entstand.

In der Liquorflussdarstellung ist die Passagestörung anhand der Signalveränderungen gut erkennbar.

Die Hauptbeschwerden sind ähnlich wie bei Patienten mit Syringomyelie bei einer Chiari-Malformation. Gangstörungen und Schmerzen stehen im Vordergrund.

In der Gruppe mit Rückenmarkshautnarben kommen im Vergleich Entzündungen und traumatischen Ursachen fast gleich vor.

Auch hier wurde in beiden Fällen eine große Anzahl Patienten nicht operiert, weil die Symptomatik nicht dementsprechend ausgeprägt war.

Beispiel einer komplizierten traumatischen Ursache der Syringomyelie:

Auf dem MRT-Bild ist ein von der großen Syrinx völlig aufgeweitetes und fast unerkennbares Rückenmark zusehen. In diesem Fall liegt ein schweres Trauma vor, das zu einer Verkrümmung der Wirbelsäule geführt hat. Zwei Wirbel haben sich in einer absoluten Fehlstellung verkeilt. Der Patient hat nur eine inkomplette Querschnittlähmung. Hier ist eine ursächliche Behandlung der Syringomyelie nicht möglich. Man müßte theoretisch einen Teil der Wirbelsäule wieder aufrichten, was praktisch nicht durchführbar ist. Eine normale Liquorpassage kann bei diesem Patienten also nicht hergestellt werden.

Dieses ist ein absoluter Ausnahmefall, bei dem ein Syrinx-Shunt akzeptabel wäre.

Ein weiteres Beispiel:

Ein MRT-Bild zeigt die Stelle der Verletzung, an der sich ein Blockwirbel sowie oberhalb davon eine lang gestreckte Syrinx gebildet haben. Ergebnis nach Öffnen der harten Hirnhaut: Die weiche durchsichtige Rückenmarkshaut ist durch den Unfall von einer schwieligen Narbe unterbrochen. Durch die feste Verbindung mit dem Rückenmark ist die Liquorpassage unterbrochen. Das Vernarbung wird vorsichtig abgetragen und anschließend eine Erweiterungsplastik vorgenommen, damit keine erneute Vernarbung oder Verklebung entsteht. Postoperativ ist die Syrinx völlig zusammengefallen. Das ist ein optimales Operationsergebnis.

Im nächsten Beispiel ist der Patient ist aus dem Auto geschleudert worden und war der einzige Überlebende von den vier Insassen. Er hatte nach diesem Unfall keinerlei neurologische Ausfälle und eine lange Zeit wurde nicht anerkannt, dass seine Syringomyelie Folge des Unfalls war. Vor dem Gericht hat ihm die Tatsache geholfen, dass von einem Wirbelkörper ein kleines Stück abgesprengt war. Darum war eine Wirbelfraktur durch den Unfall nachweisbar. Der Wirbelbogen wurde durch den Abriß gegen das Rück-

kenmark gestoßen, es kam zu einer Kompression und

somit zu einer Rückenmarkshautnarbe.

Bei der Liquorfluss-Untersuchung war das gut nachvollziehbar. Postoperativ ist die Erweiterungsplastik wie auch eine sich zu-rückgebildete Syrinx zu sehen.

Beispiel eines Katheters (Syrinx-Shunt):

Einige Patienten haben bereits eine neuro-chirurgische Behandlung mittels eines Katheters erhalten, was weitere Probleme verursachen kann. Bei einer Wiederherstellung der Liquorpassage ist es sehr ungünstig, wenn im Rückenmark ein kräftiger Katheter sitzt, der narbig an der Rückenmarkshaut festgewachsen ist. Das behindert die Liquorpassage zusätzlich und kann die Durchblutung sowie die Beweglichkeit des Rückenmarks stören.

In diesem Fall hat sich eine Art Tasche in der Rückenmarkshaut gebildet, die das Rückenmark an dieser Stelle regelrecht platt drückt. Außerdem ist ein viel zu großer Katheder gelegt worden.

Intraoperativ ist bei Freilegung des Rückenmarks eine relativ kleine Vernarbung (Ursache der Syrinx) und die aufliegende Taschenbildung zu sehen. Das ist eigentlich eine günstige Konstellation für den Patienten. Jedoch sieht die Stelle am Katheter wesentlich vernarbter aus, so dass auch nach der Entfernung des Katheters die Situation hier viel schlimmer ist, als an der Stelle wo sich die Ursache der Syrinx befand. Die Vernarbung konnte gelöst und der 9 cm lange Katheter entfernt werden. Ergänzend wurde eine Erweiterung der Rückenmarkshaut vorgenommen.

Postoperativ geht es diesem Patient besser.

Ein so positives Ergebnis läßt sich nicht immer erzielen.

Die Operationsergebnisse für Patienten mit einer Rückenmarkshautnarbe sind etwas schlechter, als bei denen mit bei einer Chiari-Malformation.

Das Hauptproblem liegt bei der Beschaffenheit der Vernarbung. Es ist nicht immer möglich, eine Neubildung zu verhindern. Deshalb wird operativ nur selten eine Besserung erzielt.

Die Syrinx wird nur bei 50% dieser Patienten kleiner. Eine Verschlechterung des Zustands der operierten Patienten oder eine Vergrößerung der Syrinx kommt nur

in ganz seltenen Fällen vor. Das ist das realistische Ziel dieser Operation. Deshalb ist im Einzelfall die Zweckmäßigkeit eines Eingriffes genau abzuwägen und die Quote der nicht operierten Patienten ist etwas höher.

Bis 1992 wurden Drainagen bzw. Shunts in die Syrinx gelegt, was nach den heutigen Erkenntnissen sinnlos ist.

Eine operative Dekompression bedeutet in diesem Fall das Lösen der Rückenmarkshautnarben. Die Komplikationen bei einer Dekompression am Rückenmark liegen mit etwa 14% deutlich niedriger als bei Patienten mit einer Chiari-Malformation.

Dieser Eingriff ist wesentlich ungefährlicher und komplikationsloser.

Es gab keinen Todesfall innerhalb von 30 Tagen. Die Komplikationen treten überwiegend bei der Wundheilung auf.

Die Patienten werden jedoch darüber aufgeklärt, dass die Operation am Rückenmark (in seltenen Fällen) auch eine Querschnittslähmung auslösen kann.

Die meisten Patienten sind ca. 40 Jahre alt.

Das Intervall zwischen dem Unfall bis zum Auftreten von Beschwerden ist extrem variabel und liegt im Schnitt bei 10 Jahren.

Vom Beginn der Beschwerden dauerte es etwa 6 Jahre bis die Diagnose gestellt war und der Patient sich operieren ließ.

Die Verletzungsstelle an der Wirbelsäule, die Schwere des Traumas sowie das Vorliegen eines kompletten oder inkompletten Querschnitts stehen nicht in direktem Zusammenhang mit der Syringomyelie.

Die Beschwerden vom Unfall werden durch diese Operation nicht verändert.

Vernarbungen der Rückenmarkshäute können nicht an jeder Stelle gelöst werden, weil der Chirurg an der Vorderseite des Rückenmarks nicht ohne weiteres operieren kann. Dieser Eingriff ist lebensgefährlich, da sich hier Arterien befinden, die das Rückenmark ernähren. Darum sollten Vernarbungen hinter dem Rückenmark prinzipiell nicht operativ behandelt werden.

Auf der Rückseite ist es etwas weniger kritisch, weil dort in erster Linie die Venen mit Umgehungskreisläufen liegen und durch eine evtl. Gefäßverletzung



keine ernsthaften Komplikationen für den Patienten entstehen.

Langfristige Erfolge im Zusammenhang mit einer Stabilität für ca. 10 Jahre:

Mit knapp 50% viel schlechter als bei der Chiari-Malformation. Es besteht kaum ein Unterschied, ob die Operation wegen einer Vernarbung nach einem Trauma oder einer Entzündung erfolgte. Bei den postentzündlichen Eingriffen ist das Ergebnis etwas schlechter, weil bei manchen Patienten eine besonders ausge dehnte Rückenmarkshautvernarbung vorlag.

Wenn die Rückenmarkshaut nur über max. zwei Wirbelsegmente narbig verändert ist, sind die Erfolgsaussichten einer Operation deutlich besser.

Bei ca. 75% der Patienten konnte der Krankheitsprozess gestoppt und bei ausgedehnten Vernarbungen nur eine Verzögerung erreicht werden. Das heißt nicht, dass eine Operation in diesem Fall sinnlos ist. Jedoch darf dem Patienten nicht zu viel Erfolg versprochen werden. Schmerzen werden durch den Eingriff nur beeinflusst, wenn sie vorher provozierbar waren. Dauerschmerzen können nicht gebessert werden.

Neueste Erkenntnis: Die besten Ergebnisse wurden bei Patienten erzielt, wo die Rückenmarkshautnarbe noch eine komprimierende Wirkung hatte. Neben der Passageverbesserung erfolgte hier eine Druckentlastung des Rückenmarks, so dass einige Beschwerden durch die Operation gelindert werden konnten.

**Ende des Vortrages**

**Die anschließende Gesprächsrunde mit Herrn Prof. Klekamp** kann aufgrund akustischer Probleme während der Aufnahme sowie des komplexen Ausmaßes nicht vollständig bzw. nur **in gekürzter Version** wieder gegeben werden.

Frage: Was ist, wenn keine Ursache der Syringomyelie festgestellt wurde?

Antwort: Dieses vorerst in Frage stellen u. Untersuchung wiederholen. Die Diagnose kann evtl. nicht eindeutig gewesen sein. Erfolgte diese zu Recht, kommt es sehr selten vor, dass ich die Ursache auch nicht finden kann. Von den etwa 500 Patienten mit einer Rückenmarkshautnarbe unter 1%. Bei Patienten mit fortschreitender Symptomatik und Bedarf einer Operation war die Ursache immer zu finden.

Frage: Wie engmaschig sollten MRT-Kontrollen durchgeführt werden?

Antwort: Generell verändert sich eine Syringomyelie im Kernspin nur sehr langsam. Eine dramatische Zunahme kommt äußerst selten vor. In der Regel ist bei einer unveränderten Symptomatik eine Kontrolle einmal jährlich ausreichend. Verändert sich jedoch das Krankheitsbild deutlich, sollte diese gleich durchgeführt werden.

Frage: Kann ein Auffahrunfall mit HWS-Schleudertrauma auslösende Ursache sein? Antwort: Wenn nach dem Unfall keine neurologischen Störungen auftreten und im Röntgenbild keine sichtbaren Verletzungen an der Wirbelsäule nachweisbar waren, wird man später den Unfallzusammenhang nicht beweisen können.

Der genannte Unfallmechanismus könnte für eine Schädigung der Rückenmarkshaut ausreichend sein. Im Prinzip kann unter Umständen jedes Trauma mit schweren Stößen an der Wirbelsäule die Ursache einer Syringomyelie sein.

Die Schwierigkeit liegt im Unfallnachweis.

Frage: Gibt es alternative OP-Methoden? Kann z. B. eine Punktion der Syrinx den Druck auf die Nervenbahnen nehmen?

Antwort: Der erste Operationsversuch bei einer Syringomyelie wurde 1892 durchgeführt. Damals hat man unter

dem Verdacht eines Tumors die Rückenmarkshaut geöffnet und lediglich ein aufgetriebenes Rückenmark gefunden. Nach der Öffnung zeigte sich ein Hohlraum, aus dem sich Flüssigkeit entleerte. Mit der Leerung der Zyste konnte aber keine Besserung erzielt werden, weil sich diese wieder füllte.

Später haben Radiologen unter Röntgenkontrolle in lokaler Betäubung eine Syrinx punktiert. Das bringt zwar eine kurzzeitige Druckentlastung. Weil aber die Ursache nicht behandelt wird, ist eine Punktion (wie auch ein Shunt) völlig sinnlos.

Die einzige Alternative wäre eine Drainage, die außerhalb des Rückenmarks in den Liquorraum gelegt wird. Dadurch kann eine Druckminderung erreicht werden und sich die Syrinx verkleinern. Jedoch liegen hierfür noch keine Langzeitergebnisse vor.

Außerdem gibt es bis heute keine zufrieden stellenden Shunt-Systeme, die über Jahre verlässlich arbeiten.

Frage: Meine letzte OP ist gut verlaufen. Könnten die jetzigen Schmerzen noch von der ersten OP (in anderer Klinik u. kein gutes Ergebnis) kommen?

Antwort: Das Problem ist, dass zweimal am Hinterkopf operiert wurde und deshalb zweimal die Nackenmuskulatur durchtrennt werden mußte. Dadurch vernarben sich die Weichteile und die Muskeln. Je weniger vitales Muskelgewebe noch vorhanden ist, desto eher besteht die Gefahr, dass die verbliebene Muskulatur überlastet wird und damit Verspannungen sowie Schmerzen zustande kommen. Das ist wohl hier in erster Linie der Grund für die jetzigen Schmerzen.

Vermutlich wäre der Zustand jetzt besser, wenn eine zweite Operation nicht nötig gewesen wäre.

Frage: Die vor zwei Jahren beschriebenen Gefühlsstörungen im Arm u. Bein linksseitig, treten jetzt auch auf der rechten Seite auf. Zudem habe ich starke brennende Schmerzen u. seit 1992 einen Shunt. Was kann man da machen?

Antwort: Zuerst ist davon auszugehen, durch den Shunt die Ursache der Syringomyelie noch nicht behoben ist. In diesem Fall versucht man in der Regel diese operativ zu behandeln. Wenn danach

noch Beschwerden durch den Shunt bestehen, muss er ggf. bei einem weiteren Eingriff entfernt werden. Liegt der Shunt an der gleichen Stelle wie die Ursache, kann beides zusammen operiert werden. Brennende Schmerzen werden in den meisten Fällen nicht beeinflusst. Deshalb sollte mit Hilfe eines Schmerztherapeuten eine individuelle Behandlung erfolgen. Das ist ein ganz anderes Fachgebiet, welches ein Neurochirurg nicht behandeln kann.

Frage: Bei mir wurde ein Bandscheibenvorfall sowie eine ganz kleine Syrinx diagnostiziert. Nach der Bandscheiben-Operation hatte sich die Syrinx vom 3. bis zum 8. Brustwirbel ausgedehnt. Kann das evtl. aufgrund des Eingriffs passiert sein?

Antwort: Normaler Weise ist dieses nicht möglich, weil eine Bandscheibenoperation außerhalb des Rückenmarks abspielt. In seltenen Einzelfällen kann auch durch Bandscheibenvorfälle eine Syringomyelie ausgelöst werden.

**Ende der Berichterstattung**