

Vortrag von Herrn Prof. Dr. med. Jörg Klekamp am 22.10.2005

Operationsmethoden zur Wiederherstellung des Liquorflusses bei einer Syringomyelie

Einleitung:

Vorab erfolgte eine kurze Darstellung der Klinik in Quakenbrück, in der Herr Prof. Dr. Klekamp seit Januar 2004, nach seiner langjährigen Tätigkeit im Nordstadtkrankenhaus in Hannover, als Neurochirurg arbeitet. Es ist ein kleineres Krankenhaus mit 300 Betten, verfügt aber über alle wichtigen Abteilungen, die für eine effektive neurochirurgische Behandlung erforderlich sind.

Herr Prof. Dr. Klekamp hatte für diesen umfangreichen Vortrag zahlreiches Bildmaterial zu den unterschiedlichen Krankheitsbildern der Syringomyelie vorbereitet.

Weil es sich um eine sehr **facettenreiche Erkrankung** handelt, bestehen zwischen den einzelnen Patienten vielfältige Unterschiede. Die Behandlung kann dadurch völlig verschiedene Formen annehmen.

Die Syringomyelie ist eine Rückenmarkserkrankung, bei der sich eine Flüssigkeitsansammlung bzw. Zyste im Rückenmark bildet, die im zunehmenden Maße die Funktion der zentralen Nerven beeinträchtigt. Das ist zunächst nur eine allgemeine Definition und sagt nichts zur Ursache aus.

Die fachgemäße Diagnostik:

Nicht jede Zyste im Rückenmark ist eine Syringomyelie! Es gibt sehr viele Fehldiagnosen, wobei häufig ein lediglich erweiterter Zentralkanal im Rückenmark als Syringomyelie angesehen wird. Anhand einer MRT (Magnetresonanztomographie)-Aufnahme wurde nach einer eingehenden anatomischen Erläuterung eine „echte“ Syringomyelie definiert. Das Rückenmark ist dabei deutlich aufgetrieben. Zum Vergleich war auf dem nächsten Bild eine leichte Erweiterung des Zentralkanals ohne eine Veränderung des Rückenmarks zu sehen. Dieses ist lediglich ein Überbleibsel aus der Entwicklungsphase. In der Regel ist der Zentralkanal bei Erwachsenen geschlossen. Eine leichte Erweiterung ist aber noch als Normvariante zu bezeichnen. Aufgrund der verbesserten MRT-Untersuchungsverfahren nehmen die Verdachtsdiagnosen ohne die Bestätigung einer Syringomyelie deutlich zu.

Ein weiteres Beispiel zeigte ein eingedelltes teilweise schwächtiges Rückenmark mit einem Loch in der Mitte. Das ist keine Syringomyelie, sondern die Folge einer Gewebestörung nach einem Unfall, der eine inkomplette Querschnittlähmung verursachte. Es gibt eine Zystenform, die sehr schwierig von einer Syrinx zu unterscheiden ist. Das ist die sog. Ependymzyste, bei der das Rückenmark auch aufgetrieben ist. Im Einzelfall muss der Krankheitsverlauf genauestens beobachtet werden. Wenn sich die Zyste verändert, liegt eher eine Syringomyelie vor. Die Behandlung der beiden Erkrankungen ist grundverschieden.

Liegt eine „echte“ Syringomyelie mit entsprechenden Beschwerden vor, muss angemerkt werden, dass es sich dabei um ein chronisches Krankheitsbild handelt. Es dauert Jahre, bis sich soviel Flüssigkeit angesammelt hat und eine Syrinx im MRT sichtbar wird.

Jede Syringomyelie hat eine Ursache!

Es liegt immer eine auslösende Erkrankung vor. Kein Patient hat ausschließlich eine Syringomyelie. Das ist sehr wichtig für die ursächliche operative Behandlung!

Die Drainierung mit einem Shunt ist eine sinnlose Operation, weil die Ursache nicht behandelt wird.

Die ursächliche Erkrankung kann auch neurologische Störungen und Beschwerden hervorrufen.

Je früher die Patienten vorstellig werden, umso deutlicher wird, dass die Syringomyelie noch keine Symptome auslöst, sondern diese ausschließlich auf die Grunderkrankung zurückzuführen sind. Auffallend ist, dass eine Syringomyelie überwiegend vor der ursächlichen Erkrankung diagnostiziert wird.

Die Behandlung der Syringomyelie erfordert eine Operation der Ursache!

Bedauerlicher Weise halten sich immer noch sehr wenige Kliniken an diesen elementaren Grundsatz! Das liegt daran, dass der genaue Entstehungsmechanismus einer Syringomyelie noch nicht überall bekannt ist.

Die ursächlichen Erkrankungen sind in drei Hauptgruppen unterteilt:

1. Tumore im Rückenmark können sehr ausgedehnte Syringomyelien verursachen. Deshalb sollte immer zuerst ein MRT mit Kontrastmittel vorgenommen werden.
2. Störungen der Liquorpassage zwischen den Rückenmarkshäuten.
3. Störungen der Beweglichkeit des Rückenmarks durch Narben oder andere Fehlbildungen.

Die Behandlungsprinzipien sind folglich:

1. Tumorentfernung
2. Wiederherstellung der Liquorpassage
3. Verbesserung der Rückenmarksbeweglichkeit

Nach einer erfolgreichen Operation ist die Syringomyelie automatisch therapiert. Leider besteht nicht immer die Möglichkeit, die Ursache einer Syringomyelie dauerhaft zu behandeln.

Aus der eigenen Behandlungsstatistik:

- 112 Patienten mit einem Tumor
- 685 mit Liquorpassagestörungen
- 28 mit Rückenmarkunbeweglichkeit

Es folgten intraoperative Fotos mit Darstellungen der genannten Ursachen vor und nach der neurochirurgischen Behandlung sowie einer detaillierten Erklärung des jeweiligen Operationsbereiches.

Störungen der Liquorpassage:

Die größte Gruppe der Patienten hat eine Passagestörung am Hinterhauptsloch, die in den meisten Fällen von einer Chiari-Malformation verursacht wurde. Die andere Möglichkeit einer Liquorflußstörung am Hinterhauptsloch sind Vernarbungen und Verklebungen durch Hirnhautentzündungen. Das Gleiche gilt für den Rückenmarkskanal. Auch hier können die Folgen einer Entzündung eine Syringomyelie auslösen. Weiterhin verursachen Verletzungen eine Liquorpassagestörung, wenn der Rückenmarkskanal zum Beispiel durch einen Knochensplitter blockiert wird. Auch Blutungen im Wirbelkanal sowie Missbildungen oder Verformungen der Wirbelkörper können für die genannten Störungen verantwortlich sein.

Aus der eigenen Behandlungsstatistik:

Über 400 Patienten hatten eine Chiari-Malformation und nur 25 entzündliche Ursachen am Hinterhauptsloch.

Die folgende MRT-Aufnahme zeigte eine typische **Chiari-Malformation** mit einem massiv aufgetriebenen Rückenmark durch eine immense Syringomyelie vom Halsmark bis in den Lendenwirbelbereich.

Das Kleinhirn ist zapfenförmig durch das Hinterhauptsloch in den Wirbelkanal abgesackt. Dadurch ist die Liquorpassage im Rückenmark behindert.

Die Patientin hatte lediglich leichte Sensibilitätsstörungen in der rechten Hand.

Das ist ein frappierendes Beispiel dafür, dass **die Größe einer Syrinx nicht ausschlaggebend für die Beschwerden** sein muss.

Bei einer Chiari-Malformation ist überwiegend der Hinterhauptsknöchel zu klein angelegt und somit der Platz für das Kleinhirn im Schädel unzureichend. Diese Entwicklung vollzieht sich in den ersten zwei bis drei Lebensjahren. Durch den Druck auf die Nervenbahnen im Rückenmarkskanal können zudem erhebliche Beschwerden auftreten.

Bei der Chiari-Malformation können zu der Kompression und der Liquorflußstörung auch Vernarbungen der Hirnhäute entstehen. Neben einer Syringomyelie kann es auch zu einer Stauung des Liquors in den Hirnkammern, einen sog. Hydrozephalus, kommen.

Einige Patienten haben zu der Fehlbildung des Hinterhauptsknöchels eine Fehlstellung des zweiten Halswirbels. Das führt zu einer Kompression des Rückenmarks von vorne und häufig zu einer Instabilität des Kopfes.

In einem MRT-Bild war deutlich zu erkennen, wie das Rückenmark von beiden Seiten eingeengt wird.

Danach erfolgte eine MRT-Ansicht eines Hydrozephalus, bei dem sich durch eine Liquorstauung die vierte Hirnkammer enorm vergrößert hat und das umliegende Hirngewebe deutlich verdrängt wird.

Bei 95% der Patienten mit einer Chiari-Malformation liegt die unkomplizierte Form einer Kompression am Hinterhauptsloch vor. Knapp 5% haben zusätzlich eine Einengung aufgrund einer Fehlstellung des zweiten Halswirbels von vorne.

Eine Syringomyelie kommt bei ca. 75% der Patienten mit einer Chiari-Malformation vor.

Hirnhautvernarbungen treten bei zirka 10% und ein Hydrozephalus bei weniger als 2% auf.

Nach dem derzeitigen Wissensstand wird davon ausgegangen, dass eine Chiari-Malformation nicht erblich ist.

Wann liegt eine Chiari-Malformation vor? In der Regel bei einem Kleinhirntonsillientiefstand von mehr als 5mm.

Das ist jedoch nur ein allgemeiner Wert, der im Einzelfall schwanken kann.

Bei alten Menschen reichen schon 3mm aus, weil das Gehirn im zunehmenden Alter schrumpft.

Bei Kindern ist solch ein geringer Kleinhirntonsillientiefstand bis zur Pubertät noch normal.

Problematisch wird es, wenn eine Chiari-Malformation bei einem Kind mit Hinterkopfschmerzen festgestellt wird. Soll in diesem Fall operiert werden oder wächst dieses noch aus? Diese Frage muss im Einzelfall sorgfältig abgeklärt werden. Im Allgemeinen ist bei Operationen der Chiari-Malformation im Kindesalter Zurückhaltung angebracht.

Die Form einer Chiari-Malformation kann unterschiedlich sein. Ein Beispiel zeigte einen steil geformten Hinterhauptsknochen und ein regelrecht herunter gerutschtes, nicht zapfenförmiges Kleinhirn.

Wie ist eine Störung der Liquorpassage nachweisbar?

Der Liquorfluss kann seit einigen Jahren durch ein spezielles MRT-Verfahren mit weiß-grau-schwarz-Abstimmungen dargestellt werden. Wird an einer Stelle am Rückenmark kein Signal gefunden, liegt hier eine Liquorpassagestörung vor.

Mit diesem Verfahren kann in zweifelhaften Fällen eine genaue Diagnose gestellt werden.

Durchgeführte Operationen aus der eigenen Behandlungsstatistik:

Von 443 beobachteten Patienten mit einer Chiari-Malformation wurden 285 operiert. Bei den übrigen Patienten war eine Operation angesichts geringer Beschwerden noch nicht nötig oder sie lehnten diese ab.

Insgesamt wurden 321 operative Eingriffe dieser Art durchgeführt. Einige Patienten mussten wegen Komplikationen mehrmals operiert werden.

Symptomatik bei der Chiari-Malformation: Dabei ist zwischen Patienten mit und ohne Syrinx zu unterscheiden.

Fast die Hälfte aller Patienten klagte über Kopfschmerzen und bis zu 30% hatten Gangstörungen.

Gefühlsstörungen, brennende Missempfindungen und Lähmungserscheinungen kommen mit Syrinx häufiger vor.

Schluckstörungen hatten überwiegend die Patienten ohne Syrinx.

Hinterkopfschmerzen, provozierbar durch Kopfbewegungen und Pressen, sind charakteristisch für eine Chiari-Malformation. Dieses Problem besteht normalerweise nach einer erfolgreichen Operation nicht mehr.

Dagegen sind Syringomyelie-Schmerzen etwas anders gelagert. Sie sind entweder dauerhaft vorhanden oder provozierbar durch Pressen, je nachdem in welchem Bereich des Rückenmarks die Syrinx angesiedelt ist.

Wann ist eine Operation anzuraten?

Normaler Weise entwickelt sich das Krankheitsbild schleichend. Schlagartige Verschlechterungen sind äußerst selten.

Bei Erwachsenen ist bei eindeutigen Beschwerden, wenn keine internistischen Risiken vorliegen, eine Operation zu empfehlen.

Im Nordstadtkrankenhaus in Hannover gab es einen einzigen Fall, bei dem sich eine Chiari-Malformation mit Syrinx und eindeutigen Symptomen innerhalb von drei Jahren ohne Operation komplett zurück gebildet haben.

Wie das geschah ist fraglich und äußerst selten. Die weltweite Fachliteratur beschrieb dieses Phänomen nur in ca. zehn Fällen.

Aus der eigenen Behandlungsstatistik:

Insgesamt wurden 277 Dekompressions-Operationen durchgeführt, die teilweise mit einer Stabilisierung der Halswirbelsäule verbunden waren.

Bei vier Patienten musste ein Hydrozephalus drainiert werden.

Fünf Patienten waren vorher in einer anderen Klinik operiert und hatten Probleme mit einem Syrinx-Shunt, der wieder entfernt werden musste.

Herr Prof. Dr. Klekamp hat seit 1986 keine Shunts mehr gelegt.

Anhand von MRT-Aufnahmen und intraoperativen Bildern wurden Fallbeispiele vor und nach der Operation eingehend geschildert.

Bei den meisten Patienten mit einer Chiari-Malformation reicht eine Teilentfernung des Hinterhauptsknochens nicht aus.

Hier ist zusätzlich eine Hirnhautplastik mit einem Kunststoffpräparat notwendig. Dazu hat sich ein Material aus Gorotex am dienlichsten bewährt.

Im Idealfall bildet sich die Syrinx zurück. Eine Vergrößerung kommt nach einer erfolgreichen Operation aufgrund der Wiederherstellung von der Liquorpassage normalerweise nicht vor.

Komplikationen treten auf, wenn neben der Chiari-Malformation noch Hirnhautvernarbungen vorhanden sind.

Anhand von intraoperativen Bildern wird die **Operationstechnik** zur Beseitigung von Hirnhautnarben demonstriert:

Der narbige Teil der harten Hirnhaut muss möglichst vollständig abgetragen werden. Anschließend erfolgt eine sog. Duraplastik mit dem Gorotexpräparat.

Dieses wird, wie die meisten neurochirurgischen Operationen, unter einem speziellen Mikroskop durchgeführt. Weil sich zwischen den Hirnhäuten sehr kleine Blutgefäße befinden, ist dieser Eingriff äußerst kompliziert. Eine Verletzung ist für den Patienten lebensgefährlich.

Deshalb können Hirnhautnarben oft nicht vollständig gelöst werden, so dass dann das Operationsergebnis schlechter ausfällt, als bei einer normalen Chiari-Malformation.

Ein extremes Beispiel stellt die Notwendigkeit der zusätzlichen Behandlung einer Kompression von vorne dar: Ein 17-jähriger Patient war nur eingeschränkt gehfähig, hatte Bewegungsstörungen der Arme, konnte nicht mehr schlucken und benötigte daher einen Luftröhrenschnitt.

In diesem Fall wurde zunächst der zweite Halswirbel, der auf den obersten Teil des Rückenmarks drückte, durch den Mund entfernt und die Stabilität des Kopfes mittels Verschraubungen wieder hergestellt. Die Operationsnarbe an der Rachenwand heilte sehr gut ab, so dass der Patient dadurch postoperativ keine Schluckbeschwerden hatte. Anschließend ist ein weiterer Eingriff zur Dekompression am Hinterhauptsloch durchgeführt worden.

Diese zwei großen Operationen wurden mit intraoperativen Bildern eingehend erläutert.

Die postoperative MRT-Aufnahme zeigte ein äußerst positives Ergebnis. Der Patient war drei Monaten später beschwerdefrei.

Das ist ein Präzedenzfall, der wohl auch mit auf das jugendliche Alter des Patienten zurückzuführen ist.

Wie gefährlich ist die neurochirurgische Behandlung der Chiari-Malformation?

Eine wesentliche Gefahr bei dieser Operation liegt zum Beispiel an einer nicht vorhergesehenen Hirnhautvernarbung.

Wenn dieser Eingriff von einem Neurochirurgen ausgeführt wird, der nicht über die entsprechenden Erfahrungen verfügt, besteht für den Patienten Lebensgefahr.

Die **Behandlung** einer normalen unkomplizierten **Chiari-Malformation** ist eine verhältnismäßig ungefährliche Operation, die in vielen neurochirurgischen Kliniken erfolgreich durchgeführt wird.

Weil es sich bei diesem Krankheitsbild um eine Missbildung handelt, muss jedoch immer mit anatomischen Besonderheiten gerechnet werden, die häufig erst während der Operation in Erscheinung tritt.

Komplikationen kamen bisher insgesamt bei 22% dieser Patientengruppe vor. Davon waren 18% lokal operativ und knapp 4% internistischer Art. Etwa 1% der Patienten, die an einer Chiari-Malformation operiert wurden, ist verstorben.

Postoperative Ergebnisse betreffend der Syringomyelie:

Bei 86% der Fälle war die Syrinx kleiner, bei 12% unverändert und bei nur 2% vergrößerte sie sich später wieder.

Wie wirkt sich eine Operation auf die Beschwerden aus?

Die typischen Hinterkopfschmerzen bei einer Chiari-Malformation sind normalerweise hinterher nicht mehr vorhanden.

Syringomyelie-Schmerzen werden nur geringer, wenn sie vor der Operation provozierbar waren.

Dauerschmerzen sind in der Regel operativ nicht beeinflussbar.

Deutliche Verbesserungen treten meistens bei Gefühls-, Gang-, Blasen- und Schluckstörungen auf. Missempfindungen gehen teilweise zurück. Lähmungen und Muskelschwund bleiben vorwiegend bestehen.

Die langfristigen Operationsergebnisse hängen stark vom Vorkommen einer Hirnhautnarbe so wie dem Ausmaß der Kompression ab.

Früher wurde häufig zuviel vom Hinterhauptsknochen entfernt, so dass das Kleinhirn an Halt verlor und regelrecht in das Hinterhauptsloch herunter gerutscht ist.

In einer graphischen Darstellung wurde deutlich, dass im Langzeitverlauf von 10 Jahren über 80% der operierten Patienten mit dem Ergebnis der Behandlung nach der erläuterten Methode zufrieden waren.

Sind zudem Hirnhautvernarbungen aufgetreten, liegen die positiven Langzeitergebnisse nur bei ca. 50%.

Zum Abschluss der Patientengruppe mit Problemen am Hinterhauptsloch wurde ein Beispiel beschrieben, bei dem eine Hirnhautentzündung die Ursache einer extrem großen Syrinx war.

Anhand von intraoperativen Bildern erfolgte die Erläuterung der entsprechenden Operationstechnik. Zur Wiederherstellung der Liquorpassage wurde eine Duraplastik durchgeführt. Hier war das ganz genaue Ausmaß der Hirnhautvernarbungen erst während der Operation zu erkennen. Aufgrund der Verletzungsgefahr von den umliegenden Blutgefäßen konnten diese Narben nicht vollständig entfernt werden. Postoperativ hat sich die Syrinx erheblich vermindert. Das langfristige Ergebnis ist meistens deutlich schlechter als bei einer Chiari-Malformation.

Störungen der Liquorpassage am Rückenmark:

In diesem Bereich gibt es zwei wesentliche Ursachen einer Syringomyelie:

1. Schädigungen der Rückenmarkshaut durch Verletzungen der Wirbelsäule.
2. Entzündungen an den weichen Rückenmarkshäuten.

Eine Narbe an den Rückenmarkshäuten behindert neben der Liquorpassage auch die Beweglichkeit des Rückenmarks.

Normalerweise befindet sich das Rückenmark im Wirbelkanal frei schwebend und vollständig vom Liquor umgeben.

Bei Vernarbungen ist es an dieser Stelle fixiert und wird bei jeder Bewegung der Wirbelsäule komprimiert. Das führt zu Durchblutungsstörungen und dauerhaft zu einem bleibenden Rückenmarksschaden. Dadurch werden die Beschwerden auch hier nicht ausschließlich von der Syrinx ausgelöst.

Großflächige Vernarbungen können das Rückenmark wie ein Tumor zusammendrücken.

Das Problem bei Störungen der Liquorpassage am Rückenmark ist die Diagnostik. Wie kann eine Narbe an der Rückenmarkshaut gefunden werden, wenn diese im MRT oder anderen Untersuchungsmethoden nicht sichtbar ist?

Dazu sind prinzipiell zwei Möglichkeiten zu nennen:

Die **Liquorflussdarstellung im MRT** ist die empfindlichere Methode.

Die andere diagnostische Möglichkeit ist eine **Myelographie**, bei der Kontrastmittel in den Liquorraum injiziert wird.

Üblicherweise wird dazu eine Punktionsnadel zwischen zwei Lendenwirbeln unterhalb des Rückenmarks angesetzt.

Die Beobachtung des Kontrastmittelflusses bis in den Halswirbelbereich erfolgt unter Röntgenkontrolle. Ist der Verlauf an einer Stelle blockiert, kann hier eine Passagestörung des Liquors nachgewiesen werden.

Die Liquorflussdarstellung ist exakter, aber deren Beurteilung erheblich komplizierter.

In welchem Rückenmarksbereich muss die Störung gesucht werden?

Meistens ist eine Rückenmarkshautnarbe am unteren Ende einer Syrinx angesiedelt.

In einem Fallbeispiel zog sich eine große Syrinx durch das gesamte Rückenmark.

Fälschlicherweise wurde hier in einer anderen Klinik bereits ein Shunt gelegt.

Demzufolge ist zu der eigentlichen Ursache das Rückenmark an dieser Stelle narbig fixiert.

Angesichts der großen Syrinx war die Drainierung total unzweckmäßig.

Die Ursache ist bei diesem Patienten eine alte Wirbelfraktur mit einer Verletzung der Rückenmarkshaut. In diesem Bereich hat sich eine Verklebung gebildet und dadurch sind ein Rückenmarksschaden und eine Syringomyelie entstanden.

Anschließend wurden Bildbeispiele von Passagestörungen im MRT mit Liquorflußdarstellung erörtert.

Bei einigen Patienten kann trotz einer langwierigen Diagnostik die Lage der Passagestörung nicht gefunden werden. Bei 90% dieser Patientengruppe lassen sich die Rückenmarkshautnarben durch eine gründliche Diagnostik finden.

Beobachtungen der Symptomatik:

Die Beschwerden sind fast identisch mit denen einer Chiari-Malformation mit Syrinx. Jedoch löst eine Syringomyelie keine Kopfschmerzen aus.

Etwa je ein Drittel der Patienten geben als **Hauptbeschwerden** Schmerzen oder Gangstörungen an. Bei etwa 10% treten überwiegend Missempfindungen auf.

Insgesamt klagen 70% dieser Patienten über Schmerzen, über 80% haben Gangstörungen und fast alle Gefühlsstörungen.

Missempfindungen und Lähmungserscheinungen kommen bei ca. 60% vor und an Blasenstörungen leidet etwa die Hälfte.

Diese Patienten sind aufgrund der Symptomatik stärker beeinträchtigt als die mit einer Chiari-Malformation, zumal sich viele dieser Beschwerden auch durch eine erfolgreiche Operation nicht beheben lassen.

An welchen Stellen kamen Wirbelerletzungen als Ursache für eine Syringomyelie am häufigsten vor?

Etwa die Hälfte dieser Patientengruppe erlitten Verletzungen an den Brustwirbeln, ca. ein Drittel an der Halswirbelsäule und 12% im Lendenwirbelbereich.

Ausmaß der Verletzungen: Von den genannten Patienten hatten 23% eine komplette und 40% eine inkomplette Querschnittlähmung. Bei 36% bestand direkt nach dem Unfall nur eine Wirbelerletzung ohne Schädigungen des Rückenmarks und neurologischen Störungen. Die Beschwerden traten erst nach der Entstehung der Syrinx auf.

Das bedeutet, dass die Entwicklung einer Syringomyelie durch eine traumatische Ursache unabhängig von der Schwere des Unfalls ist. Demnach können auch relativ kleine Verletzungen eine Syrinx hervorrufen, die später im Falle eines Gutachten oft nicht mehr nachweisbar sind.

Der Zeitraum zwischen dem ursächlichen Geschehen und dem Auftreten von Symptomen durch die Syringomyelie beträgt durchschnittlich zehn Jahre.

Einzelne Patienten haben jedoch bereits wenige Wochen nach einem Unfall eindeutige Beschwerden.

Der überwiegende Teil der Patienten ist etwa 40 Jahre alt.

Vor der **Behandlung einer posttraumatischen Syringomyelie** muss festgestellt werden, in wie weit das Rückenmark in Mitleidenschaft gezogen wurde.

Wenn eine komplette Querschnittlähmung vorliegt, ist nach einer Operation keinerlei Besserung der Lähmungserscheinungen zu erwarten.

Bei umfangreichen Vernarbungen der Rückenmarkshäute fällt das Ergebnis einer Operation schlechter aus als bei einer minimalen Verklebung.

Liegen Verletzungsfolgen, wie beispielsweise eine schlecht verheilte Fraktur oder eine instabile Wirbelsäule vor, müssen diese Aspekte auch bedacht und möglichst mitbehandelt werden.

Das Operationsprinzip ist das gleiche wie bei einer Chiari-Malformation.

Operationsverfahren:

- Erweiterung des Wirbelkanals
- Wiederherstellung der Liquorpassage
- Lösen der Vernarbungen
- Erweiterung der Rückenmarkshaut mit Gorotexmaterial

Bei einigen Patienten ist zusätzlich eine Stabilisierung der Wirbelsäule durch Verschraubungen notwendig.

Zur Erläuterung der Operationstechniken wurde mittels Bildmaterial einige Fallbeispiele gezeigt.

Aus der eigenen Behandlungsstatistik:

Insgesamt wurden 102 Patienten mit Liquorpassagestörungen nach Verletzungen der Wirbelsäulen beobachtet und davon ca. zwei Drittel operiert.

Von 190 Patienten mit einer Rückenmarkshautnarbe anderer Ursache wurde bei kaum 50% eine operative Behandlung durchgeführt.

Wenn das Krankheitsbild über lange Zeit stabil bleibt sollte eine Operation nicht überbereilt vorgenommen werden.

Die postoperativen Ergebnisse sind langfristig wesentlich effektiver als ein Shunt. In den meisten Fällen verkleinert sich die Syrinx nach einer erfolgreichen Operation. Allerdings gibt es derzeit nur wenige Patienten, die über zehn Jahre postoperativ beobachtet werden konnten, weil dieses Verfahren erst seit etwa zehn Jahren durchgeführt wird. Von den ersten operierten Patienten sind einige wieder mit Vernarbungen auffällig geworden. Jedoch ist langfristig betrachtet zu annähernd 50% ein positives Ergebnis zu erwarten.

Komplikationen: Diese Operationen sind ungefährlicher als die einer Chiari-Malformation. Es gab keinen Todesfall.

Im folgenden Beispiel konnte ein Patient aufgrund eines sehr gravierenden Befundes nicht behandelt werden. Das MRT-Bild zeigte eine Syrinx sowie eine Wirbelfraktur mit einem total versetzten und bereits verwachsenen Wirbelsegment. So ein Befund kann nicht operativ beseitigt werden, weil sonst mit 90%iger Sicherheit eine komplette Querschnittlähmung verursacht würde. In diesem Fall kann die Ursache der Syringomyelie nicht behandelt werden. Das ist die einzige Ausnahme, bei der ein Syrinx-Shunt akzeptabel wäre. Der Patient hat jedoch gute neurologische Funktionen und ist noch gehfähig.

Nach entzündlichen Prozessen an den Rückenmarkshäuten wird die gleiche **Operationsmethode** zur Wiederherstellung der Liquorpassage wie bei den traumatischen Ursachen durchgeführt.

Die Voraussetzungen für eine erfolgreiche Behandlung der Syringomyelie sind hier günstiger, weil das Rückenmark nicht vor-geschädigt ist. Der Zeitraum der Krankengeschichte und die Altersverteilung verhalten sich ebenso wie bei einer traumatischen Syringomyelie. Bisher wurden knapp 50% der Patienten mit entzündlichen Ursachen operiert.

Bei den anderen war entweder die Liquorpassagestörung nicht eindeutig fest-gestellt oder das Krankheitsbild noch stabil genug.

Die Position der Entzündungen an der Rückenmarkshaut ist ähnlich verteilt wie bei den Wirbelverletzungen. Es war lediglich bei etwas mehr Patienten der Bereich der Brustwirbelsäule betroffen.

Zum Operationsverfahren erfolgte eine ausführliche Erklärung mit intraoperativen Bildern.

Postoperative Ergebnisse:

Je kleiner die Vernarbungen sind, umso besser sind die Chancen, dass sich die Syrinx nach der Operation reduziert und sich die Beschwerden bessern.

In der Regel können nur provozierbare Schmerzen und keine Dauerschmerzen gemindert werden. Die besten Ergebnisse sind zu erwarten, wenn neben der Wiederherstellung der Liquorpassage auch eine Dekompression erreicht wird. Von den Patienten, die eine kleine Rückenmarkshautnarbe hatten, sind im Langzeitverlauf ca. zwei Drittel mit dem Ergebnis der Operation zufrieden. Bei größeren Vernarbungen sind das höchstens 20%. Nachoperationen sollten aufgrund der erneuten Narbengefahr möglichst vermieden werden. Die besten Chancen für die Patienten bestehen mit der ersten Operation.

Abschließend wurde eine besonders komplizierte Situation bei einer Syringomyelie nach einer Meningitis an den Rückenmarkshäuten erörtert: Bei diesem Patienten wurden entzündliche Verklebungen über fast zehn Wirbelkörper festgestellt. Dieser Befund ist leider neurochirurgisch nicht zu normalisieren. Es können allenfalls einzelne Abschnitte operiert werden, die den Liquorfluss hauptsächlich behindern. Das wurde in diesem Fall durchgeführt und das Ergebnis war verhältnismäßig gut. Jedoch ist hier keine Verkleinerung der Syrinx zu erwarten. Der Patient konnte sich nach der Operation wieder mit Gehhilfen bewegen. Vorher benötigte er einen Rollstuhl.

Ende des Vortrags

Die wichtigsten Themen aus der Gesprächsrunde:

Welche Kliniken in Süddeutschland sind kompetent zur Behandlung der Ursache einer Syringomyelie?

Die **Uniklinik Tübingen** ist sehr zu empfehlen. Mit dem Leiter der Neurochirurgie und dessen Mitarbeiter **Herr Dr. Roser** hat Herr Prof. Dr. Klekamp in Hannover zusammen gearbeitet. Die Operationsmethoden sind dort gleichzusetzen mit denen in Quakenbrück.

Herr Prof. Dr. Aschoff von der **Uniklinik Heidelberg** behandelt die Chiari-Malformation wie Herr Prof. Dr. Klekamp. Dennoch gibt es zur Behandlung einer Syringomyelie mit anderen Ursachen Meinungsverschiedenheiten. Herr Prof. Dr. Aschoff hat aber sehr viel Erfahrung mit dem Krankheitsbild der Syringomyelie.

Die **Uniklinik Würzburg** verfügt über eine hervorragende neurochirurgische Abteilung. Herrn Prof. Dr. Klekamp sind seine dortige Kollegen gut bekannt und er ist von ihrer Arbeit sehr beeindruckt.

Jedoch werden Syringomyelie-Patienten häufig aufgrund seiner umfangreichen Erfahrungen nach Quakenbrück weitergeleitet. **Kontakt zu Herrn Prof. Dr. Klekamp:**

Sämtliche betreffende **MRT-Aufnahmen** sowie die **Krankengeschichte** mit einer Beschreibung der Beschwerden und ärztlichen Berichten zur schriftlichen Beurteilung **per Post** schicken an:

Herrn Prof. Dr. med. Jörg Klekamp
Christliches Krankenhaus Quakenbrück
Fachbereich Neurochirurgie
Danziger Str. 2
49610 Quakenbrück

Wenn eine Operation nötig wird, ist ein **persönliches Gespräch** erforderlich.
Terminabsprache unter:

Tel. 0 54 31 / 15-17 15

Die Patienten können sich auch ggf. zur Syringomyelie-Sprechstunde in der neurochirurgischen Ambulanz anmelden.

Sind MRT-Kontrollen ohne Liquorflußdarstellung unzureichend?

Wenn die Ursache der Syringomyelie feststeht, reichen normale MRT-Aufnahmen aus. Ist dieses nicht der Fall, sollte bei jeder Kontrolluntersuchung eine Liquorflußdarstellung durchgeführt werden.

Die technische Qualität der Geräte sowie die Interpretationssicherheit der Radiologen verbessern sich zunehmend. Manchmal wird nach mehreren Kontrollen die Ursache einer Syringomyelie doch noch gefunden. Für bereits operierte Patienten machen die Flussuntersuchungen meistens wenig Sinn.

Warum haben die meisten Neurologen zu wenig oder ein veraltetes Wissen von Krankheitsbild der Syringomyelie?

Können Sie eine kompetenten Neurologen empfehlen?

1. Die jetzigen Erkenntnisse stehen noch nicht in den Lehrbüchern. Diese haben sich erst seit den Anfängen der MRT 1985 entwickelt. Die derzeitigen Operationstechniken werden seit ca. 1995 durchgeführt und Langzeitergebnisse sind

erst seit 5-6 Jahren bekannt. Interessiert sich ein Neurologe nicht speziell für das Thema Syringomyelie, kann er kaum über den neuesten Wissensstand verfügen.

2. Das Christliche Krankenhaus Quakenbrück hat eine neurologische Abteilung und eine Schmerzambulanz mit denen die Neurochirurgie eng zusammen arbeitet. Ein Syringomyelie-Patient mit chronischen Schmerzen, bedarf einer regelmäßigen Behandlung in Wohnortsnähe. Sind die behandelnden Ärzte ratlos, sollten die Patienten einen Facharzt für Schmerztherapie aufsuchen. Kompetenten Schmerztherapeuten ist der Schmerzmechanismus bei einer Syringomyelie bekannt, weil er auch bei anderen Patienten vorkommt. Sie müssen nicht unbedingt eingehende Kenntnisse über die Syringomyelie haben.

Wie kann ein Patient seinen Neurologen am besten die jetzigen Erkenntnisse über die Syringomyelie darlegen?

Am nützlichsten ist, wenn sich der Neurologe die aktuellen Veröffentlichungen der Neurochirurgie zu diesem Thema durchliest. Herr Prof. Dr. Klekamp hat auch mehrere Publikationen veröffentlicht. Der behandelnde Neurologe kann ihn bei Rückfrage gerne anrufen.

Zudem ist Ende 2004 ein neues deutsches Lehrbuch für Neurochirurgie erschienen, in dem Herr Prof. Dr. Klekamp das Kapitel über die Syringomyelie geschrieben hat.

Warum werden häufig Syringomyelie-Patienten als ein psychisch Erkrankter eingestuft?

1. Ein chronisch kranker Patient, der unter Dauerschmerzen leidet, verändert sich psychisch und wird im schlimmsten Fall wirklich psychisch krank.
2. Die Syringomyelie ist eine sehr seltene Erkrankung. Die meisten Menschen haben davon zu wenige Kenntnisse, um einschätzen zu können, welche Beschwerden von einer Syringomyelie ausgelöst werden. Deshalb wird ein Syringomyelie-Patient häufig falsch eingestuft. Außerdem fällt es vielen Ärzten schwer, die mangelnde Kompetenz einzugestehen.

**Ende der Berichterstattung
vom 6. Jahrestreffen am 22.10.2005**