

Aus der Klinik für Neurochirurgie der Universitätskliniken des Saarlandes,
Homburg/Saar

SYRINGOMYELIE - PATHOGENESE UND DIE THERAPIE IM WANDEL DER ZEIT

Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der Universität des Saarlandes

von
Florian Beyer
Geboren am 16.03.1970 in Köln

2010

INHALTSVERZEICHNIS

1	ZUSAMMENFASSUNG	3
2	EINLEITUNG	5
3	THEORETISCHE GRUNDLAGEN.....	9
4	MATERIAL UND METHODIK	39
5	ERGEBNISSE	84
6	DISKUSSION	97
7	LITERATURVERZEICHNIS	119
8	ABBILDUNGSVERZEICHNIS.....	137
9	ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	140
10	LEBENS LAUF.....	141
11	DANKSAGUNGEN.....	143
12	EIDESSTÄTTLICHE ERKÄRUNG.....	144

1 Zusammenfassung

Sowohl die pathogenetischen Erklärungen als auch die korrekte Behandlung der Syringomyelie, einer meist sekundär entstehenden Erkrankung des Rückenmarks, sind noch immer uneinheitlich. Unterschiedlichste operative Strategien auf dem Boden unterschiedlicher Vorstellungen zur Pathogenese sind verfolgt worden, erst in den letzten Jahren wurden sie abgelöst von einer vereinheitlichten Vorgehensweise. Diese Entwicklung soll durch eine Analyse der in den Jahren 1980 bis 1995 in der Universitätsklinik Homburg/Saar wegen einer Syringomyelie behandelten 43 Patienten nachvollzogen werden. Der Zeitraum wurde absichtlich so gewählt, da er genau den erforderlichen Wandel der pathophysiologischen Vorstellungen mit den daraus abzuleitenden OP-Verfahren abbildet. Die Patienten wurden größtenteils über einen längeren Zeitraum betreut. Es handelt sich um 23 Männer und 20 Frauen. In dem Beobachtungszeitraum wurden 34 Patienten mit verschiedenen pathogenetischen Auslösern nach unterschiedlichsten Verfahren operiert. Sieben Patienten wurden mehrfach operiert.

Ziel dieser Arbeit ist es also herauszuarbeiten, ob es bei dem retrospektiv untersuchten Patientengut Zusammenhänge zwischen den angewandten Operationstechniken und klinischen Parametern bzw. dem Therapieergebnis oder der Pathogenese gibt. Diesen Erkenntnissen werden die Ergebnisse aus der Literatur gegenübergestellt. Es soll geklärt werden, ob es eine Parallelität zwischen dem Vorgehen bei den in Homburg/Saar betreuten Patienten und der Literatur gibt. Es kann anhand der Auswertungen gezeigt werden, dass die Therapieentscheidungen in diesem Patientenkollektiv die zur damaligen Zeit in der Literatur vorgefundenen Therapiealgorithmen mit wenigen Ausnahmen widerspiegeln.

The treatment of syringomyelia which is very often a secondary disease of the spinal cord is still not absolutely clear. We reviewed the treatment of 43 patients suffering from syringomyelia of different origin and especially the operations that were done throughout the years 1980 to 1995. This period of 15

years was chosen because important changes concerning the pathophysiological ideas and consequently the therapeutic approaches took place in this period. Most of the patients were observed over a longer period. There were 23 men and 20 women of whom 34 patients were surgically treated. They had different kinds of syringomyelia treated with different surgical methods. 7 of these patients needed more than one surgery.

We tried to correlate the different surgical techniques with the special features of the patient group. These findings were compared with the literature. The second aim of this retrospective analysis is to compare these historic Homburg approaches with experiences reported in the literature.

In the majority of cases it could be seen that the Homburg therapy was similar to the reported propositions for any special pathogenesis. In a few cases the regimen of therapy was different.

2 Einleitung

Die Syringomyelie ist eine Erkrankung des Rückenmarks. Auf dem Boden von Liquorpassagestörungen entlang des Foramen magnum und des Rückenmarks entstehen intramedulläre Höhlen. Wenn der Subarachnoidalraum durch ein Passagehindernis eingeeengt ist, bahnt sich der Liquor alternative Passagewege. Es wurde vermutet, dass als Ausgleich der Rückenmarkskanal (Zentralkanal, Canalis centralis) durch den Flüssigkeitsdruck erweitert oder aber wahrscheinlicher der Liquor von außen in das Rückenmarkinnere dringt und so zu einer Spalten-(Riss-)bildung („clefts“) führt. Es liegt auf der Hand, dass dadurch auf- und/oder absteigende Bahnen komprimiert werden können. Das hat periphere Störungen wie vielfältige Empfindungsstörungen, Paresen und andere Ausfälle zur Folge. Ein typisches Symptom bei der Syringomyelie ist die „dissoziierte Empfindungsstörung“. Die Druck- und die Tiefensensibilität sind hierbei erhalten, die Empfindung für Schmerz und/oder Temperatur sind hingegen gestört oder ausgefallen. Die Ursachen für eine derartige Liquorflussbehinderung können angeboren (Tiefstand der Kleinhirntonsillen–KHT-, „tethered cord“), traumatisch entstanden (Kompression des Spinalkanals nach Wirbelkörperfraktur), entzündlich (Arachnitis), degenerativen Ursprungs (Kompression des Spinalkanals durch Osteophyten oder Bandscheibenvorwölbungen, ausgeprägte Gibbusbildung) und neoplastisch sein. Allerdings war die pathophysiologische Vorstellung zunächst sehr uneinheitlich. Erst Mitte der 90-er Jahre entwickelte sich die eben skizzierte Idee einer Flüssigkeitsbelastung des Rückenmarkgewebes als Ursache der intramedullären Höhlenbildung (KLEKAMP 2002). Zuvor waren unterschiedliche Theorien, die im folgenden Kapitel besprochen werden, aufgestellt worden. Dadurch war das therapeutische Vorgehen nicht einheitlich. Im Laufe der Zeit wurden verschiedene Therapiealgorithmen entwickelt und erprobt. Es war zum Beispiel nicht geklärt, in welchem Stadium operiert werden sollte. Ebenso stellte sich die Frage, ob die Operationstechnik in erster Linie darauf ausgerichtet sein soll, die Syrinxhöhle(n) zu beseitigen oder darauf, die Liquorabflussstörung zu korrigieren. Die vorliegende Untersuchung betrach-

tet ein Patientenkollektiv aus den Jahren 1975 bis 1995, das an den Zeitraum des oben angeführten Paradigmenwandels angrenzt, und damit geeignet zu sein scheint, diese Entwicklung aus einem historischen Blickwinkel heraus zu analysieren.

2.1 Historischer Überblick

Der Name „Syrinx“ entstammt der altgriechischen Sprache und bedeutet Röhre (BATZDORF 1991).

Der griechischen Sage zufolge ist die *Syrinx* eine arkadische Nymphe, die vom Hirtengott Pan geliebt und begehrt wurde. Er verfolgte sie, und versuchte, als er sie gefangen hatte, sie mit seinen Armen zu umklammern und festzuhalten. Um ihm nicht ausgeliefert zu sein, verwandelte sie sich in ein Bündel Schilfrohr. Pan erfüllte deswegen tiefe Trauer und er seufzte in seiner Verzweiflung. Der Seufzer strich über das Schilfrohr und es entstand eine schwermütige Melodie, die Melodie der Panflöte (BATZDORF 1991) (Abbildung 1).

Der erste Fall einer beschriebenen Syringomyelie-assoziierten Erkrankung stammt wahrscheinlich aus dem „alten Rom“: Der römische Bürger Mucius Scaevola demonstrierte Porsenna, dem König der Etrusker, seine Furchtlosigkeit, indem er seine Hand in die Glut eines Feuers hielt. Er empfand keinen Schmerz (SCHLIEP 1978, zit. n. BATZDORF 1991).

Die gesicherte Erstbeschreibung stammt von Estienne aus dem 16. Jahrhundert. In seinem Werk „La Dissection du Corps Humain“ erwähnt er eine Höhlenbildung im Rückenmark, die er bei einer Sektion beobachtet hatte (ESTIENNE 1546, zit. n. BATZDORF 1991).

Eine intraspinale Höhlenbildung beschrieben dann im 18. Jahrhundert Brunner und Morgagni bei einem Kind bzw. bei einem Erwachsenen (BRUNNER 1700, zit. n. BATZDORF 1991; MORGAGNI 1761, zit. n. BATZDORF 1991). Im 19. Jahrhundert definierte Potal erstmals die klinischen Symptome einer Syringomyelie (POTAL 1804, zit. n. BATZDORF 1991). Eine überarbeitete

Zusammenfassung des klinischen Bildes (der Klinik) stammt von Ollivier d'Angers. Er sieht die Ursache für die Fehlbildung in der pathologischen Dilatation des Zentralkanals mit Verbindung zum 4. Ventrikel. An dieser Vermutung hielt er in „De la Moelle Épinière et de ses Maladies“ fest (OLLIVIER D'ANGERS 1824, zit. n. BATZDORF 1991). In seiner nachfolgenden Arbeit „Traité de la Moelle Épinière et de ses Maladies“ bezeichnete er die längliche Höhle im Rückenmark als „Syringomyelie ou cavité central de la moelle“. Er ging jedoch schon davon aus, dass der Zentralkanal beim Erwachsenen normalerweise nicht offen ist. Er verwendete den deskriptiven Ausdruck Syringomyelie für einen pathologisch erweiterten Zentralkanal (OLLIVIER D'ANGERS 1824, zit. n. BATZDORF 1991). Später vermutete er, dass die Höhlenbildung die Folge einer Krankheit sei, bei der sich Hohlräume in der grauen Substanz bilden. Da die Höhlen von Gliazellen ausgekleidet sind, wurde eine degenerative Erkrankung des Rückenmarkes als Auslöser der Krankheit angenommen (OLLIVIER D'ANGERS 1827, zit. n. BATZDORF 1991).

Hallopeau hingegen berichtete von Höhlen im Rückenmark, isoliert vom Zentralkanal und vermutete einen Zusammenhang mit Myelitiden (HALLOPEAU 1870, zit. n. BATZDORF 1991).

Simon beobachtete gehäuft teleangiektatische Tumoren und Gliosen zusammen mit Rückenmarkshöhlen und bezeichnete diese vom Zentralkanal isolierten Höhlen als Syringomyelie. Als Hydromyelie benannte er die Höhlenbildung des Zentralkanals (SIMON 1875, zit. n. BATZDORF 1991). Nur kurze Zeit später versuchte Leyden diese These zu widerlegen: Beide Zustände könnten pathogenetisch nicht getrennt werden, die Bezeichnungen seien eher synonym zu gebrauchen (LEYDEN 1876, zit. n. BATZDORF 1991).

Im Jahr 1963 nahm sich der britische Neuropathologe Greenfield der begrifflichen Verwirrung erneut an und beschrieb die Syringomyelie als „tubusförmige Höhle des Rückenmarks, die sich über mehrere Segmente ausdehnt“.

Später entdeckte auch er eine unterschiedlich starke Neigung zur Gliaproliferation in der unmittelbaren Umgebung (FOSTER et al. 1973).

Die Erweiterung des Zentralkanals wurde auch von Ballantine mit dem Begriff Hydromyelia bezeichnet, wohingegen er als Syringomyelie eine intraspinale Höhle unklarer Genese bezeichnete (BALLANTINE et al. 1971, zit. n. BATZDORF 1991).

Greenfield unterschied schon etwas früher zwischen einer genuinen Syringomyelie, der erworbenen (sekundären) Form und der Hydromyelia. Die beiden erstgenannten Begriffe stehen für eine vom Zentralkanal unabhängige Höhlenbildung im Rückenmark (GREENFIELD et al. 1963, zit. n. BATZDORF 1991).

Die Begriffsdefinition aus den Jahren 1870 von Hallopeau und aus 1875 von Simon wird somit weitestgehend beibehalten.

In der aktuelleren Literatur wird eine genuine (idiopathische) Form der Syringomyelie nicht immer erwähnt.

Als Ursache für die Entstehung der Syringomyelie werden heute vielmehr Liquorzirkulationsstörungen angenommen, die meist aufgrund eines mechanischen Hindernisses entstehen, welches angeboren oder erworben sein kann (KLEKAMP 1977).

Somit hält die Begriffsverwirrung zwischen Syringomyelie und Hydromyelia weiterhin an: Viele Autoren machen immer noch keinen Unterschied zwischen beiden Entitäten, sie benutzen die beiden Ausdrücke synonym (LASSMANN et al. 1968; OLSON et al. 1988; WISOFF 1988). Da die beiden Fehlentwicklungen aber unterschiedliche Ursachen zu haben scheinen, müssen sie losgelöst voneinander betrachtet werden.

Im nächsten Kapitel sollen die Auslöser der Höhlenbildung erläutert werden.

3 Theoretische Grundlagen

3.1 Pathologie und pathophysiologische Ansätze

Eine erste Theorie zur Pathogenese der Syringomyelie stammt von Hans Chiari. Aufgrund von Obduktionsbefunden postulierte er eine Verbindung zwischen der Syrinxhöhle und dem Zentralkanal des Rückenmarks (CHIARI 1888, zit. n. BATZDORF 1991). Kurz darauf beschrieb er eine Assoziation dieser Anomalie zum kongenitalen Hydrozephalus und typische Veränderungen im Kleinhirn, die häufig bei bestimmten Formen der Syringomyelie auftreten (CHIARI 1891, zit. n. BATZDORF 1991). Fünf Jahre später teilte er diese Malformation in vier Ausprägungsgrade ein (siehe unten) (CHIARI 1896, zit. n. BATZDORF 1991). Der Zusammenhang zwischen Hydrozephalus und Kleinhirnanomalien wurde auch von Arnold gezeigt (CARMEL et al. 1972, zit. n. BATZDORF 1991; FRIEDE 1975).

Schwalbe und Gredig, die zu den Mitarbeitern um Arnold gehörten, schufen daher die Bezeichnung *Arnold-Chiari-Malformation*. Sie bezeichneten als „Arnolds-Malformation“ die Herniation der Kleinhirntonsillen (KHT), und als „Chiari-Malformation“ die Deformität des Hirnstamms (SCHWALBE et al. 1907, zit. n. BATZDORF 1991). Beide Veränderungen sowie ihre Kombination können zu einer Syringomyelie führen.

Nach der Veröffentlichung dieses Artikels wurde Clelands ursprüngliche Definition (Kleinhirn-Rautenhirn-Deformität in Verbindung mit einer Syringomyelie) aufgenommen und die „Arnold-Chiari-Malformation“ zum feststehenden Fachterminus (CHIARI 1891, zit. n. BATZDORF 1991):

Definition und Einteilung nach Chiari (1896):

Typ I: Kaudale Dislokation der Kleinhirntonsillen (KHT) mindestens 5mm in den Spinalkanal, das Foramen magnum ist nicht erweitert, der Tentoriumansatz kann nach kaudal verlagert sein (Abbildung 2.);

Typ II: KHT-Tiefstand mit Kleinhirn- und mit Hirnstamm-Beteiligung mit Erweiterung des Foramen magnum, mit Bogenschlussanomalien im Sinne einer Spina bifida, eventuell mit weiteren Anomalien, der Tentoriumansatz ist deutlich nach kaudal verlagert, häufig mit Hydrozephalus (Abbildung 3.);

Typ III: entspricht im weitesten dem Typ II, jedoch sind Anteile vom Hirnstamm und /oder Kleinhirn in einer Enzephalozele herniert; der knöcherne Defekt am Foramen magnum, dem Hinterhauptsknochen oder den oberen Zervikalsegmenten ist vorhanden (kranium bifidum) (CHIARI 1896, zit.n. BATZDORF 1991).

Typ IV: entspricht einer „Dandy-Walker-Malformation“ mit einer Hypoplasie des Kleinhirns

In der neuen Literatur hat sich der Terminus Chiari-Malformation durchgesetzt, da der Beitrag von Arnold zu diesem Komplex kritisch gesehen wird. Insbesondere Chiari-Malformationen des Typ I sind mit einer Syringomyelie vergesellschaftet.

Als Syringobulbie bezeichnet man hingegen das vornehmliche Auftreten der Höhlen in der Medulla oblongata, die jedoch durchaus auch bis ins Zervikalmark reichen können. Impulsive, aufwärts gerichtete Flüssigkeitsbewegungen können eine ascendierende Syringobulbie auslösen (GENNARO et al. 1983).

Eine Differenzierung der medullären Höhlenbildung erfolgt durch die begriffliche Unterscheidung von Hydromyelie und Syringomyelie. Erstere beschreibt einen erweiterten Teilabschnitt des Zentralkanals, letztere eine eigentliche Höhlenbildung im Rückenmark ohne offensichtlichen Kontakt zum Zentralkanal (LEVINE 2004). Eine Hydromyelie zieht häufig keine klinische Sympto-

matik nach sich, ist somit eher ein Zufallsbefund, wohingegen die Syringomyelie in der Regel zu Lebzeiten symptomatisch wird (LEVINE 2004). Vinters versuchte einen Unterschied zwischen der Hydromyelie und der Syringomyelie auf histopathologischer Grundlage zu erkennen: Im Gegensatz zur Hydromyeliehöhle, einer Ausdehnung des Zentralkanals, die von intaktem Ependym ausgekleidet ist und sich über einige wenige Segmente ausdehnen kann, ist die Syringomyelie in der Regel größer und von Gliafasern und/oder endothelähnlichen Zellen ausgekleidet. Einzelne ependymale Zellinseln können ebenso auftreten (VINTERS 1981). Barnett und Rewcastle bezeichnen die Syringomyelie ebenfalls als „eine Rückenmarkshöhle, die hauptsächlich von Glia-Gewebe ausgekleidet ist“ (BARNETT et al. 1973, zit. n. BATZDORF 1991). Beinhaltet die Zystenwand vorwiegend Ependym, weist das auf eine Verbindung zum Zentralkanal hin. Der Zentralkanal wird durch die Flüssigkeitsansammlung überdehnt und kann einreißen. Die Astrogliose kann als Reparaturvorgang angesehen werden. Wie lange es von der Entstehung der Höhle bis zur Ausbildung der Astrogliose dauert, ist nicht geklärt. Die Proliferation der Astrozyten hat nach einigen Wochen bis Monaten den Höhepunkt erreicht und schreitet dann nicht mehr fort (VINTERS 1981). Ist die Syringomyeliehöhle aufgrund von intraspinalen Tumoren entstanden, können sogar Zellen des Tumorgewebes an der Innenseite der Zyste gefunden werden (BARNETT et al. 1973, zit. n. BATZDORF 1991).

Zurück zur Chiari-Malformation: Der Kleinhirntonsillientiefstand bzw. die Hernie des Rautenhirns wirken als mechanisches Hindernis im natürlichen Liquorflussweg im Bereich des Foramen magnum (MAC KENZIE et al. 1971, zit. n. BATZDORF 1991; PEACH 1965, zit. n. BATZDORF 1991). Bei anderen Syringomyelieformen, besteht die Abflussstörung in knöchernen Auswachsungen, arachnoidalen Verwachsungen oder intraspinalen Tumoren (CHIARI 1891, zit. n. BATZDORF 1991). Die Chiari I-Malformation kann durch eine teratogene Schädigung ausgelöst werden, es entsteht eine Wachstumsstörung der hinteren Schädelgrube (MARIN-PADILLA 1981). Postnatal wachsendes Kleinhirngewebe kann sich im Wachstum nicht aus-

dehnen, das Kleinhirngewebe wird in den Spinalkanal verdrängt (BADIE 1995). Ebenso können Geburtskomplikationen diese Malformation auslösen, d. h. der Tonsillentiefstand entspricht einer geburtstraumatischen Läsion. Durch den intrakraniellen Druckanstieg perinatal werden Kleinhirnanteile in den Spinalkanal gepresst, diese Anteile verbleiben dort (WILLIAMS 1976; HIDA 1994). Weitere Auslöser für eine Chiari I-Malformation können ein lumboperitonealer Shunt sein (CHUMAS et al. 1993; WELCH et al. 1981), wiederholte Lumbalpunktionen (SATHI et al. 1993), intrakranielle Tumoren (KLEKAMP et al. 1995) oder venöse Abflussstörungen bei vaskulärer Malformation (BERENSTEIN et al. 1992). (Abbildung 4.)

In der Rautenhirn-Hernie (bei der Chiari II-Malformation) können Teile des Vermis einschließlich Uvula, dem Nodus und der Pyramide eingeschlossen sein (DANIEL et al. 1958, zit. n. BATZDORF 1991). Die Ursache der Chiari II-Malformation ist wohl eine Folge einer lumbosakralen Missbildung: Sie ist mit einer spina bifida vergesellschaftet (KLEKAMP 2004). Seltener erfolgt die Herniation in eine koexistente Enzephalozele, was als Chiari-Malformation Typ III bezeichnet wird wie oben beschrieben (PEACH 1965, zit. n. BATZDORF 1991; BUCY et al. 1945, zit. n. BATZDORF 1991; CASE et al. 1977; PEACH 1964; SWANSON et al. 1949; TENG et al. 1965). Sehr selten enthält die Hernie sogar Gewebe des Großhirns (PEACH 1965).

Gardner beschrieb als Erster, dass es durch Abnormalitäten an der Schädelbasis zu Druckdifferenzen zwischen dem intrakraniellen und dem spinalen Subarachnoidalraum kommen kann. Häufiger besteht zumindest zu Beginn der Erkrankung eine direkte Verbindung vom 4. Ventrikel zur Syrinxhöhle (GARDNER 1973). Das wird durch die Tatsache bekräftigt, dass sich die Zystenflüssigkeit in ihrer Zusammensetzung kaum von Liquor unterscheidet (WILLIAMS 1980). Von Gardner stammen Beobachtungen über die Persistenz des im Embryonalstadium angelegten Zentralkanals aufgrund von Fehlbildungen in der embryonalen Nackenbeuge (GARDNER 1973). Auch beschrieb er, dass ein dysraphischer Verschluss am Ausgang des vierten Ventrikels zu einer syrinxartigen Aufweitung des Zentralkanals führt, was

auch im Tierversuch bei Katzen nachgewiesen werden konnte (GARDNER 1973).

Milhorat et al. gaben eine Einteilung aufgrund histologischer Gesichtspunkte an:

1.) Ein dilatierter Zentralkanal in direkter Verbindung zum vierten Ventrikel:

In diesen Fällen werden gehäuft Geburtsfehler beobachtet, wie zum Beispiel ein Hydrozephalus. Die Höhlen sind völlig mit Ependym ausgekleidet (MILHORAT et al. 1995).

2.) Nicht kommunizierende (isolierte) Erweiterungen des Zentralkanals distal eines syrinxfreien Segmentes des Rückenmarks:

In diesen Fällen existieren die Höhlen in unterschiedlichen Abständen unterhalb des Ventrikels. Diese entstehen, dem Autor zu Folge, durch Behinderungen der Liquorabflüsse, wie z.B. der Chiari I-Malformation, der basilären Impression oder der Arachnitis. Die Höhlen werden üblicherweise durch Stenosen des Zentralkanals rostral und caudal begrenzt. Sie weiten sich häufig in das Gewebe des Rückenmarks aus. Diese teilweise in Verbindung stehenden Spalten bilden sich vornehmlich in den posterolateralen Quadranten des Marks (MILHORAT et al. 1995).

3.) Extrakanalikuläre Syrinxhöhlen, die im Parenchym des Rückenmarks entstehen und keine Verbindung zum Zentralkanal haben oder hatten:

Diese Höhlen finden sich häufig in Assoziation mit Rückenmarksschäden, wie Trauma, Infarkt oder Hämorrhagie in Zusammenhang mit einer Myelomalazie. Diese Höhlen sind mit Glia- oder Fibroglia-Gewebe ausgekleidet (MILHORAT et al. 1995).

Royo-Salvador (ROYO-SALVADOR 1996) beobachtete, dass man bei der Syringomyelie häufig einen tiefstehenden Conus medullaris findet. Hurth und Parker (1999) beobachteten, dass Syringomyelie-Höhlen auch ohne das gleichzeitige Vorhandensein einer kraniozervikalen Störung auftreten. Auslöser sind in diesen Fällen andere, häufig iatrogene spinale Liquorfluss-Hindernisse (arachnoidale Verwachsungen, nach spinalem Trauma, nach

spinaler Meningitis oder intraduraler Blutung oder nach Periduralanaesthesie) (ROYO-SALVADOR 1996).

In einem Tierexperiment, in dem bei Katzen mit intrazisternaler Kaolininjektion eine Syringomyelie ausgelöst wurde, konnte folgender Mechanismus beobachtet werden: Durch einen so induzierten Verschlusshydrozephalus kommt es zu einer veränderten Liquordruckdynamik. Der Liquor kann nicht über den normalen Weg abfließen. Die Liquordruckerhöhung führt zu einer langsamen Erweiterung des engen Zentralkanals. Nach der Akutphase, entsprechend einer hydrozephalusbedingten Hirndruckkrankheit, kommt es vorübergehend zu einer Besserung, wenn der Liquor über das Filum terminale abfließt. Die Versuchstiere erscheinen wieder normal, während die Krankheit fortschreitet. Die Liquorentlastung über das Filum ist auf Dauer nicht ausreichend. Es kommt zu einer kompensatorischen Aufweitung der inneren Liquorräume und des Zentralkanals mit dorsal gerichteter Höhlenbildung in die Hinterstränge. Monate später werden Ausfälle der Hinterstrangfunktionen wie Ataxie und Muskelatrophien, wie bei der menschlichen Syringomyelie manifest (MC LAURIN et al. 1954, zit. n. BATZDORF 1991; HALL et al. 1975; TORVIK et al. 1977; RASCHER et al. 1985). Die wichtige Bedeutung des Filum terminale für eine eventuelle Kompensation einer Syringomyelie hatte auch Eisenberg et al. (EISENBERG et al. 1974) und Hochwald et al. (HOCHWALD et al. 1975) beschäftigt. Beide fanden in Katzenversuchen heraus, dass nach Unterbindung oder Verschluss des Filums eine Syringomyelie mittelfristig nicht überlebt werden kann (EISENBERG et al. 1974; HOCHWALD et al. 1975). Eine Übertragung dieser tierexperimentellen Ergebnisse auf den Menschen ist allerdings zweifelhaft, beim Menschen ist eine derart exponierte Rolle des Filum terminale nicht belegt.

Bernard Williams und Gardner erkannten, dass dysraphische Fehlbildungen wie die Spina bifida und andere Krankheitsbilder ähnlich der Syringomyelie entstehen. Sie folgerten daraus, dass ein gemeinsamer pathogenetischer Ansatz besteht. All diesen Störungen liegen pathologische, hydrodynamische

Verhältnisse in der Embryonalzeit zugrunde (GARDNER 1957). Danach entsteht eine dysraphische Missbildung durch eine gestörte Liquorzirkulation. Es entstehen Druckgradienten zwischen den einzelnen Liquorkompartimenten. Der entscheidende Aspekt bei der Syringomyelie ist eine Blockade des Subarachnoidalraumes. Der Abfluss des Liquors sowie der Druckausgleich im Subarachnoidalraum werden insbesondere während pressorischer Tätigkeiten (Husten, Niesen, Abdominalpresse etc.) behindert. Es kommt so zu dekompensierten Druckerhöhungen, durch die der Liquorfluss zusätzlich behindert wird (BATZDORF 1991).

Williams fand heraus, dass bei Syringomyelie-Patienten mit kranio-zervikalen Übergangsstörungen gehäuft perinatale Komplikationen vorgekommen waren. Er beschrieb, dass Anomalien des Rautenhirns oft aus peripartalen Verformungen der Schädelknochen, Verdrängungen des Gehirns in das Foramen magnum, transienten Ödemen und intrazisternalen Hämorrhagien entstehen (WILLIAMS 1980). Schon Netsky hatte den engen Zusammenhang zwischen der Syringomyelie und Entwicklungsstörungen der hinteren Schädelgrube beschrieben. Neben Strukturen, die den Zentralkanal von außen komprimieren, ist ein Verschluss des Foramen Magendie oder der Foramina Luschkae, also eine innere Abflussstörung denkbar. Weitere, häufig diskutierte Obstruktionsmechanismen sind eine vaskuläre Dilatation, eine Fibrose oder eine Hyalinbildung in Höhe der Rückenmarksgefäße der Syrinxhöhle (NETSKY 1953).

Eine Proliferation der Schwann'schen Zellen, im Sinne einer Schwannosis (HUGHES et al. 1963) kann den Effekt verstärken. Das Auftreten einer solchen Schwannosis wird jedoch nicht nur primär im Parenchym um die Syrinxhöhle beobachtet, sie tritt auch nach Traumata, bei nekrotisierender Myelitis, Verletzungen des Rückenmarks oder Multipler Sklerose auf.

Williams unterschied als erster die kommunizierende von der nicht-kommunizierenden Syringomyelie und prägte dafür die entsprechenden Termini (WILLIAMS 1969). Er definierte eine Syringomyelie, die mit einer Chiari-Malformation assoziiert ist, als die kommunizierende Variante. Hierbei

muss eine Verbindung zwischen dem 4.Ventrikel und der Rückenmarkshöhle existieren, oder sie muss existiert haben. Unter Berücksichtigung dieser Definition ist die nicht-kommunizierende Form gleichbedeutend mit einer primären Syringomyelie (s.o.) (WILLIAMS 1980).

Da kraniozervikale Fehlbildungen angeboren sind, ist das Abflusshindernis in diesen Fällen intrauterin, seltener perinatal entstanden. Die Kommunikation der Syrinxhöhle mit dem 4.Ventrikel ist durch herkömmliche Kontrastmittel selten nachweisbar, ein Hydrozephalus wird auch nicht immer beobachtet (OLDFIELD et al. 1994).

HURTH und PARKER (HURTH et al. 1999) teilen die Meinung, dass die Entstehung der Syringomyelie in der Embryonalzeit einsetzt. Sie gehen von einem inkompletten Verschluss des Abflusses des vierten Ventrikels aus. Nach ihrer Meinung ist eine Verbindung zum 4.Ventrikel für die Progression der Syringomyelie aber nicht zwingend.

MILHORAT et al. untersuchten histologische Schnitte der Medulla oblongata (von Feten nach Abort und verstorbenen Erwachsenen). Zum anderen werteten sie MRT-Untersuchungen von gesunden Individuen und von Syringomyelie-Patienten aus. Sie bestätigten, dass Fehlbildungen im Stammhirn häufig mit einer Syringomyelie assoziiert sind. In den Schnitten konnten sie den Verlauf des Zentralkanals nachweisen. Er hat seinen Ursprung in der Medulla oblongata und endet am Obex in einer weiten Öffnung. MILHORAT et al. folgerten daraus, dass die nicht-kommunizierende Syringomyelie durch Fehlbildungen entsteht, die den oberen Zentralkanal obliterieren bzw. die Verbindung zum Subarachnoidalraum unterbrechen.

Da sich die Syrinxhöhle im MRT (Magnet-Resonanz-Tomographie) häufig erst unterhalb von einem syrinxfreien Segment befindet, konnten sie die Bildung/Erhaltung einer Syrinxhöhle auch nicht genügend erklären. Die kommunizierende Syringomyelie hingegen entsteht durch Fehlbildungen, die den Durchfluss der basilären Zisternen oder die Ausgänge des vierten Ventrikels verlegen und so einen Hydrozephalus begünstigen können (MILHORAT et

al. 1993). BATZDORF ergänzte in einem Kommentar, dass in der MRT meist kein Zentralkanal bei Erwachsenen nachweisbar ist und somit der syrinxfreie Abschnitt nicht unbedingt ein Widerspruch für einen kranio-kaudalen Liquorfluss sein muss (BATZDORF 1991).

Eine weitere Beobachtung zur Pathogenese machten GOEL et al. (2000): In der MRT konnten sie zeigen, dass bei Patienten mit unklarer Pathogenese oder posttraumatischer Syringomyelie der Zentralkanal in Höhe des Foramen magnum vorhanden ist. Bei Patienten mit Syringomyelie bei basilärer Invagination/Chiari-Malformation war diese Beobachtung meist nicht möglich. Daraus folgern die Autoren, dass in letzteren Fällen ein Ventilmechanismus die kaudal gelegene Höhle erhält (GOEL et al. 2000).

HEISS et al. folgerten 2000 aufgrund der Nachbeobachtung bei Dekompressionsoperationen, dass die Formveränderungen der KHT erworben sein müssen. Unter oder nach der Operation komme es nämlich zu einer Normalisierung der Tonsillenstruktur und -position. Bei den 20 Patienten mit Syringomyelie und assoziierter Chiari-Malformation wies jedoch nur einer eine Kommunikation zwischen dem vierten Ventrikel und der Höhle auf (HEISS 2000). NASH et al. (2002) vertreten die Ansicht, dass BegleitleSIONen, wie die Kompression von zerebellären Strukturen, des Hirnstamms und des oberen Rückenmarks ebenfalls erworben sind, da sie durch die nach kaudal verlagerten Tonsillen entstehen.

Durch die Verlegung der Ausgänge des vierten Ventrikels, über die physiologischerweise eine rasche Kompensation bei Hirndruckschwankungen erfolgt, kann es zu erheblichen Druckdifferenzen kommen. Diese nicht kompensierten, zerebralen Druckschwankungen werden in den Zentralkanal fortgeleitet (HUGHES et al. 1963).

Eine solche hydrodynamische Theorie der Syrinxentstehung ist für Entwicklungsabnormalitäten des Halsmarkes, der Schädelbasis bzw. des Inhalts der hinteren Schädelgrube prädisponierend (FOSTER et al. 1973).

Folgende Einteilung der Syringomyelieformen im Zusammenhang mit der Pathogenese ist (bis heute) anerkannt:

1.) Syringomyelie in Folge von Entwicklungsstörungen des kraniozervikaligen Übergangs

a) adulte Form: Chiari-Malformation Typ I; membranöses Rautenhirndach

b) infantile Form: Chiari Typ II und Typ III- Malformationen („kongenital“), Dandy- Walker- Zysten

2.) primär spinale Syringomyelie

a) posttraumatisch (Abbildung 5.);

i) in Assoziation mit Rückenmarksverletzungen

ii) postoperativ

b) entzündungsbedingt

i) postinfektiös (z.B. tuberkulös oder nach Pilzmeningitis)

ii) chemische Meningitis

(BATZDORF 1991)

Uneinheitliche Angaben finden sich über die Verteilung der Höhlen in der grauen und weißen Substanz. Bei der Höhlenbildung sind in erster Linie die Substantia intermedia um den Zentralkanal und die Substantia gelatinosa in der Nähe der Hinterstränge betroffen (RÉMILLARD et al. 1985).

Eine Erklärung für die bevorzugte Lokalisation der Höhlenbildung (zervikal oder lumbal) gab Batzdorf (1991): Die Höhlen entstehen meist an den Schwachstellen der dorsalen Raphe, der frühembryonalen Deckplatte, dort wo die Fusion der Neuralrinne zum Neuralrohr beginnt. Die Tatsache, dass der Verschluss zervikal und lumbal später als thorakal erfolgt, könnte also eine Erklärung für das gehäufte Auftreten einer Höhle in diesen Regionen sein (BATZDORF 1991).

Patienten mit einer angeborenen Skoliose zeigen überdurchschnittlich häufig eine Syringomyelie (BATZDORF et al. 2007). Bei Patienten mit Skoliose sollte eine MRT-Untersuchung bei neurologischen Ausfällen, Beginn der Skoliose vor dem 8. Lebensjahr und bei einer Operationsplanung erfolgen. Eine Syringomyelie sollte dann ausgeschlossen werden (KOLBAN et al. 2007).

Gardner und Williams, danach Ball und Dayan haben, historisch betrachtet, die zunächst wichtigsten Theorien zur Syrinxentstehung und –erhaltung aufgestellt. Diese sollen im Folgenden kurz zusammengefasst werden:

Gardners Theorie

GARDNER veröffentlichte 1973 seine Beobachtung, dass es Liquorzysten gibt, die im Rückenmark ihren Ursprung im Obex haben und über eine Verbindung unterhalten werden. Der Liquor der Neuroaxis ist in ständiger Bewegung. Der Herzschlag wird über das zerebrale Kapillarbett konstant als Druckwelle in das Nervensystem weitergeleitet. Der Impuls breitet sich in den Venenplexus des zentralen Nervensystems aus. Diese stehen über die klappenlosen Venen entlang des Rückenmarks in Verbindung. Jeder intrathorakale oder intraabdominelle Druckanstieg überträgt sich auch auf das Rückenmark und die begleitenden Venen. Die Druckwellen werden nach kranial fortgeleitet. Durch die Ausdehnung der epiduralen Venenplexus wird die Dura komprimiert. Es entstehen subdurale Flüssigkeitsbewegungen, die Druckschwankungen nach sich ziehen. Diese Kräfte sind an der Entstehung und Erhaltung der Syringomyelie maßgeblich beteiligt (VINTERS 1981). WILLIAMS fand in klinischen Untersuchungen heraus, dass kaudalgerichtete Druckwellen das Rautenhirn verdrängen. Es resultiert eine Verlagerung von Kleinhirn und Hirnstamm, eine Überdehnung von Hirnnerven oder eine Einengung des Hirnstamms durch Gefäßschlingen (WILLIAMS 1992).

Durch die venösen Pulsationen kommt es zu Druckdifferenzen in den Liquorräumen. Wird der Passageweg des Liquors eingeengt, wird die Flüssigkeit durch den intraabdominellen Druck an der Blockierung kranialwärts gepresst.

Der Rückfluss der Flüssigkeit ist träger. Darum kollabiert die Theka unterhalb des Hindernisses. Sammelt sich kranial der Raumforderung weiter Liquor an, wird die Compliance des Liquor-Raumes überschritten, die Flüssigkeit sucht sich den Weg entlang des geringsten Widerstandes in das umgebende Rückenmarksgewebe. Durch die Druckdifferenz distal des Foramens entsteht ein Sog (=„suck“). Die Pathogenese einer Syringomyelie ist initialisiert (GARDNER 1973).

Die häufigsten Auslöser für den beschriebenen Vorgang wurden weiter oben angeführt. Darüber hinaus wird durch einen „Wasserhammerereffekt“ des systolisch induzierten Liquorpulses der nicht komprimierbare Liquor in die elastische, venös ausgekleidete Höhle des Spinalkanals gepresst. Dieser Effekt wird verstärkt, wenn zusätzlich der Abfluss der Liquor aus dem Ventrikelsystem in die Basalzisternen behindert ist. So entsteht eine direkte Verbindung des Liquorraumes zum Zentralkanal, durch die sich der Zentralkanal zunehmend füllt, ausdehnt und sich zur Syrinxhöhle umformen kann. So kann auch das Auftreten von Ependymzellen an der Innenseite der Höhle erklärt werden (WILLIAMS 1970; 1980).

Williams' Theorie

Bernard Williams ergänzte die hydrodynamische Gardner-Theorie: Er sieht den Grund für die Syringomyelieentstehung auch in den zerebralen und spinalen venösen Druckdifferenzen (WILLIAMS 1972; 1974; 1976; 1986). Die Liquor-Welle „schneidet“ sich ihren Weg in das Nervengewebe. Anhand von zerebralen und spinalen Druckmessungen am sitzenden Patienten konnte eine nach kaudal verstärkte Sogwirkung festgestellt werden (WILLIAMS 1980). In diesem von ihm beobachteten Saugphänomen sah er einen wesentlichen Faktor für die Persistenz und die Progredienz der Syringomyelie. Als Ursache für die Dissoziation der Liquordrücke vermutete er auch mechanische Hindernisse. Eine zerebrale Drucksteigerung mit Verdrängung der Kleinhirntonsillen in das Foramen magnum, ein sekundärer Hydrozephalus, dadurch entstehende arachnoidale Verwachsungen, arachnoidale Einblutun-

gen mit folgender Myelomalazie, könnten so eine Erweiterung/Eröffnung des Zentralkanals nach sich ziehen (WILLIAMS 1969). Die negative Druckdifferenz zwischen den beiden Kompartimenten führt zu einer Kaudalverlagerung des Nervengewebes und zu einer Einklemmung im Foramen magnum. Das kann durch den kraniozervikalen subarachnoidalen Liquorfluss nicht mehr kompensiert werden (PORTNOY et al. 1982).

Der oben beschriebene Sog sorgt dafür, dass ständig Liquor durch die gebildeten Räume dringt. Nach einem durchgeführten Valsalva-Manöver beobachtete er bei syringomyeliekranken Probanden einen stärkeren negativen lumbalen Druck (WILLIAMS 1980).

Williams erklärte auch die venösen Druckwellen zu einem entscheidenden Faktor. Sie entstehen durch intrathorakale und intraabdominelle Druckanstiege, wie z.B. beim Husten, Niesen oder anderen größeren Anstrengungen, ähnlich dem Valsalva-Manöver (WILLIAMS 1969).

Bei der Erklärung der Pathogenese der Syringomyelie muss ein weiterer Mechanismus berücksichtigt werden: die intramedulläre Flüssigkeit fließt mit größerer Geschwindigkeit als die extramedulläre. Das lässt sich z.B. mit der Schwerkraft erklären. Dass die extramedulläre Flüssigkeit durch Passagehindernisse, wie Verklebungen der Dura und der Pia, die Ligg. denticulata, arachnoidale Zügel, sowie Gefäße oder Nervenwurzeln behindert wird, verstärkt die Dynamik. Die Flüssigkeit im Inneren des Rückenmarks dehnt das Mark von innen und kann Risse im Myelon bilden. Dieses Phänomen der Flüssigkeitsbewegung wird von ihm mit dem Ausdruck „*slosh*“ (=Welle) beschrieben. Das aufgetriebene Mark engt den Subarachnoidalraum dann zusätzlich ein.

Die Ursache der primären Schädigung scheint die Unfähigkeit des inneren Liquorraumes zu einer schnellen ausreichenden Druckkompensation zu sein. Sind die dorsalen Höhlen erst entstanden, ist die Syringomyelieentstehung initialisiert. Es kommt über die zunehmende Dynamik der Flüssigkeitsbewegungen zu einer Vergrößerung der Höhlen. Die eingerissenen Oberflächen werden durch Entstehung einer Astrogliose provisorisch repariert, bevor es

zu einer fibrinösen Vernarbung kommt (GARDNER 1973). Beide Theorien sind heute noch weitestgehend anerkannt (ZDERKIEWICZ et al. 2007).

Theorie von Ball und Dayan

Ball und Dayan (BALL et al. 1972) konnten im Versuch nachweisen, dass intrathekal injiziertes wasserlösliches Kontrastmittel nach einer bestimmten Zeit in der Syrinx nachgewiesen werden kann. Daraus schlossen sie, dass durch einen subarachnoidalen Block der Liquor über die erweiterten perivaskulären Räume (Virchow-Robin-Räume) in das Rückenmark eindringt und dort Höhlen bildet. Eine Voraussetzung ist dabei entweder ein aktiver Transportmechanismus oder ein ausreichender Druckgradient. Ellertson und Greitz konnten zeigen, dass ein aktiver Transport nicht existiert (ELLERTSON et al. 1970). Davis und Symon fanden heraus, dass der Druck in der Syrinx höher ist als im Subarachnoidalraum. Somit besteht ein Druckgradient in der umgekehrten Richtung. Die Erweiterung der Virchow-Robin-Räume entsteht also, weil der Liquor nicht in ausreichendem Maß in die Syrinx abfließen kann (DAVIS et al. 1989).

Die beiden ersten Hypothesen setzen einen offenen Zentralkanal voraus, der den Obex mit der Syrinxhöhle verbindet. In einigen Studien wurde aber gezeigt, dass eine solche Verbindung zwischen Obex und Syrinx nicht besteht oder nicht nachweisbar ist (BARNETT et al. 1973; BATZDORF 1991; DU BOULAY et al. 1974; LOGUE et al. 1981; PARK et al. 1989). Dies könnte dadurch erklärt werden, dass das eingesetzte Kontrastmittel konsistenzbedingt die spinale Enge nicht immer überwinden kann. Nach histologischen Untersuchungen existiert bei fast allen Menschen ein offener Zentralkanal (DONAUER 1992). Diese Feststellung untermauert somit o.g. Theorien von Gardner und Williams (BARNETT et al. 1973; BATZDORF 1991; WISSOFF 1988).

Weitere Beobachtungen von Oldfield et al. von kraniozervikalen Syringomyelien (OLDFIELD et al. 1994) sind ebenso vereinbar mit den Theorien von Gardner und Williams.

Die letzte Theorie von Ball und Dayan wurde schon oben teilweise entkräftet.

Zusammenfassend wird nach heutigem Wissensstand die Syringomyelieentstehung wie folgt erklärt:

Es muss ein Abflusshindernis der Liquorzirkulation bestehen. In der Folge entsteht eine Druckdissoziation des Liquors oberhalb und unterhalb der Enge. Dieser Druckgradient führt zu intramedullären Flüssigkeitsverschiebungen, diese können das Gewebe einreißen lassen. Im weiteren Verlauf entstehen Höhlen, die nicht unbedingt dem erweiterten Zentralkanal entsprechen müssen. Die Höhle wird durch Mechanismen wie den oben erwähnten „suck-“ und „slosh“-Mechanismus aufrechterhalten und vergrößert (s. Abbildung 4).

Ebenso wie sich die Zysten über mehrere Wirbelsäulensegmente ausdehnen können, existieren Fälle, bei denen multiple, parallel verlaufende Zysten gefunden werden. Diese parallel verlaufenden Höhlen sind auf dem Boden der Risse im Myelon entstanden (s.o.) (BATZDORF 1989; KLEKAMP 2002).

Einige Sonderformen der Syringomyelie sollen nun genauer betrachtet werden:

Eine **posttraumatische** zystische Degeneration des Rückenmarks wird in ca. 1% der Patienten mit Wirbelsäulentrauma beschrieben (WATSON 1981). Es fällt oft nicht leicht, eine Syrinx mit einem bestimmten Trauma der Wirbelsäule in Verbindung zu bringen. Oft entstehen die syringomyelie-assoziierten Beschwerden erst Jahre nach einem Unfall, zu einer Zeit, zu der die posttraumatische Symptomatik nicht mehr gegenwärtig ist (KLAWANS 1968, zit. n. BATZDORF 1991). Auch wenn pathologische und radiologische Studien viel zu einem besseren Verständnis der Pathophysiologie beigetragen haben, war der pathologische Vorgang bei der Entstehung einer posttraumati-

schen Syrinx zunächst nicht völlig geklärt (VINTERS 1981). Klekamp legte sich 2002 fest, dass die eigentliche Ursache für die Syringomyelieentstehung eine Arachnopathie ist. Diese bildet sich genau in dem Bereich der Verletzung aus (KLEKAMP 2004). Posttraumatisch entstandene Syrinxhöhlen findet man häufig in der zerviko-thorakalen Region, sie können sich aber auch bis in die Medulla oblongata ausdehnen (BARNETT et al. 1973). Sie dehnen sich, ausgehend von einer traumatischen Blutung, in kranialer Richtung aus. So kann eine Zystenbildung initialisiert werden (PEROT et al. 1966, zit. n. BATZDORF 1991). Einigen Theorien zufolge bilden sich die Rückenmarkshöhlen durch die Verflüssigung eines intramedullären Hämatoms (SGOUROS et al. 1995).

Die Entstehung einer Syringomyelie auf dem Boden einer **spinalen Neoplasie** basiert auf der mechanischen Störung des Liquorabflusses durch die Kompression des Tumors (VINTERS 1981).

Ein intramedullärer Tumor kann sogar erst durch die begleitende Syringomyelie symptomatisch werden. Eine Syrinx, die durch einen Tumor entsteht, muss aber neben den tumorassoziierten Symptomen keine weitere Symptomatik bieten. Bei 25-60% der Patienten mit intramedullären Tumoren kann eine begleitende Syrinx beschrieben werden (BARNETT et al. 1973). Bei 8-16% der untersuchten Fälle mit Rückenmarkshöhlen fand sich bei der Sektion ein intraspinaler Tumor (BARNETT et al. 1973).

Tumorassoziierte Höhlen zeigen oft eine große Ausdehnung. Häufig treten sie mit zervikalen oder thorakalen Tumoren auf. Die tumorassoziierte Syrinx muss von einem zystischen Tumor unterschieden werden. Bei zystischen Tumoren ist die Flüssigkeit proteinreich, bei der assoziierten Syrinx ist sie dem Liquor ähnlich. Zystische Tumorerkrankungen des Rückenmarks machen zwischen 25 und 58% aller zystischen Raumforderungen des Rückenmarks aus (DONAUER 1993).

Bei der **spinalen Arachnoiditis** ist eine Fibrosierung und Verdickung der Leptomeningen vorausgegangen. Sie kann unterschiedliche Ursachen haben (z.B. Subarachnoidalblutung, bakterielle oder fungale Infekte des spinalen

Subarachnoidalraumes) (BARNETT et al. 1973). Durch die fibrosierenden Verwachsungen können mechanische Hindernisse der Liquorzirkulation entstehen, wodurch die spinale Blutversorgung vermindert wird. Es entstehen ischämische/malazische Herde (MC LAURIN et al. 1954, zit.n. BATZDORF 1991). Arachnoidale Vernarbungen in der hinteren Schädelgrube können die Kleinhirntonsillen nach kaudal verdrängen und so den Liquorabfluss aus dem 4.Ventrikel stören. In Tierversuchen wurde eine iatrogene adhäsive Arachnoiditis durch Kaolin-Injektion erzeugt (s.o.). Die Tiere (Hunde, Katzen, Ratten oder Schweine) entwickelten in der Folge einen Hydrocephalus und eine Myelomalazie mit multipler Zystenbildung. Oft bestand auch eine Verbindung der Zysten zum Zentralkanal (DONAUER 1991).

Bei **degenerativen Wirbelsäulenveränderungen** kommt es durch ständigen knöchernen oder bindegewebigen Druck zu einer Entzündungsreaktion. Es entsteht eine unspezifische Entzündung durch den Druck und es kommt zu einer Fibrosierung. Die Entzündung wird auf die Leptomeningen übertragen und es kommt zu einer zunehmenden Einengung (FOSTER et al. 1973; WILLIAMS 1969).

Eine Syrinx tritt auch in Assoziation mit **intraduralen Zysten** auf (ANDREWS et al. 1988).

In einigen Fällen wird die Höhle von gliösen Gewebszügen, den Septen, unterteilt, die ihr ein gekammertes, fenestriertes Aussehen verleihen können. Die einzelnen Vorgänge, die zur Aufweichung des Marks führen, können sich unterscheiden. Es wird angenommen, dass mechanische, neurochemische und neuropharmakologische Faktoren diesen Vorgang auslösen (VINTERS 1981).

Eines bleibt jedoch allen Formen der Syringomyelieentstehung gemeinsam: Es liegt eine Behinderung des perimedullären Liquorflusses vor.

3.2 Klinisches Bild

Die erste Beschreibung des klinischen Bildes lieferte Schultze, der den Zusammenhang zwischen Rückenmarkszysten und einer Reduzierung von Schmerz- und Temperaturwahrnehmung bei erhaltenem Vibrationsempfinden, der sogenannten *dissoziierten Empfindungsstörung*, beschrieb (SCHULTZE 1882, zit. n. BATZDORF 1991). Gowers gab eine erste Beschreibung des klinischen Vollbildes in „Manual of Diseases of the Nervous System“ (GOWERS 1886, zit. n. BATZDORF 1991).

Die Syringomyelie wird in der Regel zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr symptomatisch (GARDNER 1973). Die vorherrschenden Symptome bei der Syringomyelie mit kraniozervikaler Beteiligung sind starke, meist subokzipitale Kopfschmerzen und Parästhesien (vor allem der oberen Extremitäten). Die Kopfschmerzen sind auch das erste Symptom, welches durch eine erfolgreichen Operation gelindert werden kann (BADIE et al. 1995).

Weitere Symptome sind ausser der dissoziierten Empfindungsstörung die Amyotrophie, Paresen (über Para- bis hin zu Tetraparesen), Entwicklung einer neuropathischen Arthropathie und trophischer Läsionen (BATZDORF 1985). Aboulker bezeichnete die klinischen Veränderungen als „syndrom syringomyélique“. Damit beschrieb er das gemeinsame oder zeitlich verzögerte Auftreten von Störungen der Temperatur- und Schmerzempfindung, von motorischen Defiziten, Atrophien der Muskeln (hauptsächlich der oberen Extremitäten), Störungen der Trophik, sowie eine Paraspastik der Beine (ABOULKER 1979).

Da der Krankheitsprozess meist im Bereich um den Zentralkanal beginnt, sind primär die in der Commissura alba kreuzenden Neuriten des zweiten Neurons des Tractus spinothalamicus geschädigt. Daher ist die Folge eine dissoziierte Empfindungsstörung, die einseitig oder beidseitig asymmetrisch auftreten kann. Sie findet sich bei der Syringomyelie in bis zu 49% der Fälle, ist aber kein zwingendes Symptom. Dies gilt allerdings nur für die strenge Definition (Verlust von Temperatur- und Schmerzempfindung bei erhalte-

nem Vibrations-/Berührungsempfinden) der dissoziierten Empfindungsstörung (HONAN et al. 1993).

Eine Schädigung der Hinterstränge äußert sich vor allem in propriozeptiven Störungen und einer Minderung der Oberflächensensibilität. Meist beginnen die Symptome in den oberen Extremitäten. Mit zunehmender Zerstörung der spinothalamischen Bahnen breitet sich die Symptomatik auf die unteren **Extremitäten** aus. Eine Steifheit der Beine und Zeichen der spastischen Paraparese können als Schädigung der Pyramidenbahnen interpretiert werden. Diese Ausfälle finden sich teils ipsi-, teils kontralateral mit den anderen Symptomen, da ein Teil der Fasern kreuzt.

Sind vornehmlich die Vorderhörner betroffen, steht die Amyotrophie im Vordergrund, die sich häufig zuerst an den Händen manifestiert, sich dann auf die Unterarme, später auch auf die Schultergürtelmuskulatur ausdehnt.

Sehr früh bei Auftreten der Krankheit gehen die Tiefenreflexe der oberen Extremitäten verloren. Eine Skoliose kann ebenso ein frühes Zeichen sein. Sie wird durch Schädigung der dorsomedialen und ventrolateralen Nuclei hervorgerufen (BATZDORF 1991).

ISKANDAR et al. beschreiben eine häufige Assoziation der Syringomyelie mit dem geschlossenen Dysraphismus. Häufig treten „tethered-cord-Syndrome“ (67% bei Syringomyelie) bei anorektalen Anomalien, „myelomalacie manque“ (54%) und Diastematomyelie (38%) auf (ISKANDAR et al. 1994).

Ein weiteres frühes Zeichen für die Krankheit kann ein tiefer unbestimmter Schmerz sein, der oft in der Schulter- Nacken- Region lokalisiert ist. Die Schmerzen können sich jedoch auch radikulär in den Thorax oder die Extremitäten ausbreiten (FOSTER 1991).

Williams lehnte es ab, bei der Diagnostik der Syringomyelie einzig die Verbindung mit der dissoziierten Empfindungsstörung zu suchen. In seinen Untersuchungen sind motorische Ausfälle mit einer Häufigkeit von 70% bei der Rhombenzephalon-assoziierten Syringomyelie vorhanden. Gefühlsstörungen können auch später hinzutreten (WILLIAMS 1990).

Dysästhetische Schmerzen sind ein geläufiges Symptom bei der Syringomyelie, wie aber auch bei einer traumatischen Paraplegie oder anderen myelopathischen Zuständen (WILLIAMS 1979).

Mit Fortschreiten der Krankheit nimmt der Verlust der Schmerz Wahrnehmung zu. Es bilden sich Schwielen und Narben an den Händen aus bis zu Resorptionszonen an den Fingern (MORVAN 1883, zit. n. BATZDORF 1991). Marinesco beschrieb die typische Ausprägung eines subkutanem Ödems und einer Hyperhidrose im Bereich der Hände (MARINESCO 1897, zit. n. BATZDORF 1991). In einem Viertel der Fälle tritt eine neurogene Arthropathie auf (MEYER et al. 1957). Da die Skoliose ebenso wie andere Missbildungen der Wirbelsäule eher als Begleiterscheinung denn als Symptom angesehen wurden, versuchten sie, einen direkten Bezug zwischen der Syringomyelie und strukturellen Wirbelsäulenabnormalitäten (z.B. Gibbus, deutliche Skoliose oder ausgeprägte degenerative Wirbelsäulenveränderungen mit osteophytären Anbauten) herzustellen (CALDARELLI et al. 2007).

Honan und Williams stellten fest, dass die Syringomyelie aufgrund der vielfältigen Symptomatik in die Differentialdiagnose einer jeden Rückenmarkserkrankung einbezogen werden müsse (HONAN et al. 1993).

	Symptome	Häufigkeit in der Literatur
Hirnnerven- und Kleinhirnzeichen		17/70 (24 %)
	Nystagmus	16/70 (23 %)
	Atrophie des M. sternocleidomastoideus.	5/70 (10 %)
	Heiserkeit	2/70 (3 %)
	Kein Würgregreflex	2/70 (3 %)
	Kleinhirn-Ataxie	1/70 (1 %)
Motorische Ausfälle		45/70 (64 %)
	einseitig an den oberen Extremitäten	20/70 (28 %)
	beidseitig an den oberen Extremitäten	10/70 (14 %)
	untere Extremitäten	5/70 (7 %)
	Hemiparese	7/70 (10 %)
	Tetraparese	3/70 (4 %)
Sensibilitätsstörungen		66/70 (96 %)
	halbe Rumpfseite	33/70 (47 %)
	Gesamter Rumpf	21/70 (30 %)
	Halbseitenstörung	5/70 (7 %)
	Mischformen	7/70 (10 %)
Schmerzen		26/37 (37 %)
Störungen des autonomen Nervensystems		11/70 (16 %)
Skoliose		41/70 (59 %)

Tab.1: Häufigkeit der Syringomyelie-typischen Symptome in der Literatur (HIDA et al. 1995)

3.3 Therapie

In der Therapie der Syringomyelie muss man zwischen konservativen und operativen Therapieansätzen unterscheiden. Einige Autoren empfehlen bei milder Symptomatik eine abwartende Haltung. Sie berufen sich auf einige Fälle, bei denen eine Spontanheilung mit spontaner Reduktion der Syrinx und der Symptomatik erfolgte (SARKARATI et al. 1994; SUDO et al. 1994).

Bei Progredienz der Symptome (bis zu schweren Hinterstrangläsionen), Muskelatrophien, sekundärer Deformierung der Gelenke und der Wirbelsäule ist eine symptomatische Therapie mit Krankengymnastik, Bewegungstherapie und physiotherapeutische Maßnahmen zwar lindernd, die Zunahme der Ausfälle kann meist nicht verhindert werden (DONAUER 1991).

Früher angewandte alternative Behandlungsverfahren wie die Bestrahlung haben, sich nicht bewährt (HERTEL et al. 1973; BOMANN et al. 1967, zit. n. BATZDORF 1991). Kam es durch Bestrahlung (GARDNER et al. 1958) oder Chemotherapie (BORYSOWICZ 1967) zu einer Besserung, war eher ein intraspinaler Tumor die Ursache der Beschwerden. Hormigo et al. beobachteten 15 Patienten mit extramedullärem Tumor und Syringomyelie. Die Syrinx verschwand nach Bestrahlung des Tumors oder Entfernung desselben (HORMIGO et al. 1990).

Die Indikation zur Operation lässt sich aus dem klinischen Bild stellen, sie ist gegeben bei progredienten Symptomen. Die Operationsart richtet sich nach der auslösenden Ursache:

Handelt es sich z.B. um eine tumorassozierte Syringomyelie, gilt es, primär das Tumorleiden zu bekämpfen. Besteht eine Chiari-Malformation, so ist die Dekompression des kraniozervikalen Übergangs indiziert (HEISS et al. 1999).

Bei der Entscheidung zur operativen Therapie ist die Wahl des Zeitpunktes von besonderer Wichtigkeit. Die Syringomyelie schreitet in den meisten Fällen langsam voran. Einige Patienten, vor allem die älteren, gewöhnen sich an

die eingetretenen Behinderungen und lernen damit zu leben. Diese Patienten lehnen aufgrund des relativ geringen Leidensdruckes bei altersbedingt reduziertem Aktionsradius häufig eine operative Intervention ab. In solchen Grenzfällen muss der Arzt unter Berücksichtigung des Operationsrisikos sorgfältig abwägen, inwieweit eine postoperative Verbesserung zu erwarten ist (WILLIAMS 1991). Bei jungen Patienten ist die OP-Indikation großzügiger zu stellen, um eine Progression der Krankheit und irreversible Schäden so früh wie möglich zu verhindern. Oft stellen sich die Patienten erst mit schwerwiegenden Störungen vor. Bei irreversiblen Endzuständen muss eine Syringomyelie als „ausgebrannt“ angesehen werden. Eine Operation in einem „ausgebrannten“ Stadium ist meist nicht lohnend (WILLIAMS 1991).

Je früher der Eingriff bei progredienter Symptomatik durchgeführt wird, desto besser sind die Heilungs- bzw. Besserungschancen (BADIE et al. 1995). Die besten Ergebnisse werden erzielt, wenn die Symptome nicht länger als zwei Jahre bestehen (BLAGODATSKY et al. 1993).

Nach Indikationsstellung zur Operation wirft sich die Frage nach dem idealen Zeitpunkt sowie dem geeigneten operativen Verfahren auf. Ist eine einzelne Operationsmethode ausreichend, die die Ursache (z.B. Einengung des Subarachnoidalraumes) zu beheben versucht oder genügt es, die Syrinx zu drainieren Oldfield et al. vertreten die Meinung, dass ein befriedigender postoperativer Zustand nur dann erreicht werden kann, wenn die pathophysiologische Ursache ausgeschaltet ist, die für die Unterhaltung und Progression der Höhle verantwortlich ist (OLDFIELD et al. 1994).

Von Badie et al. wird hervorgehoben, dass die Wiederherstellung des ungehinderten Liquorflusses dazu führt, dass z.B. die kraniozervikale Druckdissoziation reduziert wird. So kann es zu einer Auflösung der Syrinx und der Symptome kommen (BADIE et al. 1995).

3.3.1 Operative Methoden

Kraniozervikale Dekompression: Williams empfahl 1980 die operative Dekompression des kraniozervikalen Überganges nach gesicherter Druckdissoziation zwischen den zerebralen und spinalen Liquorräumen (WILLIAMS 1980). Lässt sich also eine knöcherne Enge am Foramen magnum, ein knöcherner Keil an der Hinterhauptsschuppe oder eine Vorwölbung des Rhombenzephalons bzw. der Kleinhirntonsillen nachweisen (etwa im Sinne einer Chiari-Malformation), sollte eine Dekompression im kraniozervikalen Übergang stets das primäre operative Vorgehen darstellen (WILLIAMS 1989).

Bei Liquorpassagestörungen in weiter kaudalen Abschnitten der Wirbelsäule besteht das äquivalente Verfahren in der Laminektomie und Myelolyse der betroffenen Region (WILLIAMS 1980).

Es besteht kein Konsens darüber, ob bei der Operation die Dura teilweise oder komplett eröffnet oder gar reseziert werden sollte:

Isu et al. verfolgten den Verlauf bei sieben Patienten mit Syringomyelie und assoziierter Chiari-Malformation. Bei den Patienten wurde eine knöcherne Dekompression an der Stelle der Enge vorgenommen, nur das äußere Blatt der Dura wurde eröffnet. Die Patienten wurden über einen Zeitraum von ein bis drei Jahren beobachtet. Bei sechs der sieben Patienten kam es früh zu einer Besserung der neurologischen Symptome sowie zu einer Reduktion der Syrinx (ISU et al. 1993). Die Autoren betonen, dass die Vorgehensweise extradural ist. Somit werden mögliche Komplikationen wie Liquorzysten im Operationsgebiet, Pseudomeningocele und die Gefahr einer Meningitis minimiert. Intraoperativ kann man jedoch erkennen, ob die Dekompression den gewünschten Effekt bringt (ISU et al. 1993). Di Lorenzo et al. stellten eine „konservative“ kraniozervikale Dekompression für die Chiari-assoziierte Syringomyelie vor. Da der Entstehungsmechanismus der Syringomyelie in einem fehlerhaften Liquorfluss in Höhe des kraniozervikalen Übergangs zu suchen ist, empfehlen sie eine alleinige Dekompression von Knochen und Dura ohne Manipulation des Nervengewebes. Die Osteotomie wird über einen „minimal-invasiven“ subokzipitalen Zugang vorgenommen. C1 wird la-

minektomiert (bei Bedarf auch C2) und die Dura eröffnet. Es erfolgt jedoch keine Manipulation des Nervengewebes wie z.B. Exploration und Verschließen des Obex, Resektion von arachnoidalen Verwachsungen, Resektion der Amygdalae oder gar der KHT (DI LORENZO 2000).

Batzdorf stellt in Frage, ob diese Variante in allen Fällen und Ausprägungsgraden bei adulten Patienten mit Chiari-Syringomyelie ausreichend ist. Er weist insbesondere auf arachnoidale Verwachsungen hin, die bei der o.g. Methode unentdeckt bleiben und den Operationserfolg in Frage stellen können. Im Hinblick darauf empfiehlt er ein Verfahren, welches von Logue und Edwards, sowie von Lapras beschrieben wird: Dabei wird die Dura mater eröffnet, die transparente Arachnoidea jedoch nicht verletzt. Auf diese Weise können zusätzliche Abnormalitäten im Bereich des Rautenhirns sicherer ausgeschlossen und Verwachsungen identifiziert werden (BATZDORF 1993). Oldfield geht etwas weiter: Ihm zu Folge müssen alle Schichten inklusive Arachnoidea eröffnet werden, wenn man im Situs Verwachsungen vorfindet. Nur dann sei ein früher Rückfall zu vermeiden (OLDFIELD 1994). Milhorat weist auf die Komplexität der Chiari-Malformationen hin. Auch er vertritt die Ansicht, dass es nicht ausreichend ist, eine Dekompression ohne Eröffnung aller Schichten durchzuführen. Die Kontinuität zwischen Zentralkanal und dem Subarachnoidalraum über das Foramen Magendie muss wiederhergestellt werden, wobei dies nur in einigen Fällen durch alleinige Dekompression der Kleinhirntonsillen erreicht werden kann (MILHORAT et al. 1993). Milhorat weist in einem Kommentar darauf hin, dass die subokzipitale Dekompression in jedem Fall großzügig genug durchgeführt werden muss. Ansonsten drohe, dass die Kleinhirntonsillen nicht ausreichend dekompriert werden und die Einklemmung der KHT zunimmt (MILHORAT et al. 1995).

Goel et al. empfehlen ebenso, die Dekompression großzügig auszuführen, eine Resektion des Atlasbogens (oder weiter kaudalerer Bögen) sei in Einzelfällen zusätzlich erforderlich. Die Einengung sei nämlich häufig durch eine

eingeeengte hintere Schädelgrube bedingt und nicht weiter kaudal zu suchen (GOEL et al. 2000).

Badie et al. führten bei 20 Patienten mit Chiari I-Malformation eine subokzipitale Dekompression mit Duraplastik durch. Falls erforderlich ergänzten sie die Operation durch eine Laminektomie von C1, in einigen Fällen zusätzlich von C2 (BADIE et al. 1995).

Raftopoulos präsentierte in einem Kommentar 1993 einen neuen dekomprimierenden Eingriff bei Patienten mit Hydrosyringomyelie-Chiari I-Komplex. Bei dieser Variante der Operation nach Gardner (siehe unten) wurde vor allem auf eine sorgfältigste Blutstillung geachtet. Um ein gutes Operationsergebnis zu erreichen, muss der Kontakt zwischen Blut und den subarachnoidalen Räumen vermieden werden. Er bezeichnete die kaudalisierten Kleinhirntonsillen als ein extramedulläres Hindernis ähnlich einem extramedullären Tumor. Um deren Widerstand zu schwächen, höhle er die Kleinhirntonsillen mit einem Ultraschall-Aspirator zusätzlich aus (RAFTOPUOLOS 1994). Klekamp widerspricht hier: Nach einer ausreichenden Dekompression und bei normaler Liquorzirkulation retrahieren sich die Tonsillen wieder nach intrakraniell (KLEKAMP 2004).

Klekamp empfahl nach eigenen Erfahrungen eine Dekompression des Foramen magnums, des ersten, gegebenenfalls des zweiten Wirbelbogens. Er betont, dass gute Langzeitergebnisse nur mit einer Eröffnung der Arachnoidea erreicht werden können. Die Dissektion der Arachnoidea sollte nur scharf und in der Mittellinie erfolgen (KLEKAMP 2004).

Laminektomie: Bei kraniozervikaler Syringomyelie ist neben der kraniozervikalen Dekompression oft eine Laminektomie von C1, manchmal auch von C2 erforderlich. Diese Maßnahme ist notwendig, um den KHT die freie kaudale Ausdehnung zu ermöglichen (MUNSHI et al. 2000). Oft wurde die Laminektomie jedoch als alleiniges Verfahren angewandt. Klekamp empfiehlt folgendes Vorgehen: es sollte eine Präparation von kranial bis kaudal der Passagestörung ausgeführt werden. Es ist wichtig, dass Liquor in das Operationsgebiet strömt (KLEKAMP et al. 2001; MAUSS et al. 1918, zit. n. BATZ-

DORF 1991). Anfolgend sollte eine Duraerweiterungsplastik mit Goretex erfolgen (INOUE et al. 1994; KLEKAMP et al. 2001). Bei spinalen Syringomyelieförmigkeiten und Skoliose, insbesondere bei thorakalen Syringomyelien wird diese Technik angewandt (LEE et al. 2002). Bei der Skoliose muss man jedoch beachten, dass eine großzügige Laminektomie (über mehrere Segmente) die Höhle primär reduzieren, die skoliotische Wirbelsäulenverkrümmung aber verschlechtern kann (BATZDORF et al. 2007).

Syringosubarachnoidale Shunts: Batzdorf fasst den Mechanismus dieser Operationsmethode zusammen. Sie wird heute bevorzugt bei primär spinaler Syringomyelie angewendet. Die Drainagen werden mit dem einen Ende in die Syrinx, mit dem anderen einige Segmente tiefer in den Subarachnoidalraum eingebracht. Da in der Höhle der Druck deutlich erhöht ist, fließt die intrasyringale Flüssigkeit in den Subarachnoidalraum, einen Niederdruckbereich. Ein Vorteil dieser Methode ist, dass sie nicht an eine bestimmte Höhe des Rückenmarks gebunden ist, sie kann in jeder Höhe angewandt werden. Andererseits ist der Unterdruck im Subarachnoidalraum nicht so groß wie z.B. der intraperitoneale bzw. der intrapleurale Druck. Es besteht also die Gefahr des retrograden Flusses aus dem Subarachnoidalraum. Geringer ist aber die Gefahr eines Kollapses der Höhle mit späterem Aufstau des Liquors oberhalb der Shuntstelle.

Der größte Nachteil ist die Gefahr, dass die Drainagen verstopfen oder dislozieren können. Dieser Komplikation kann vorgebeugt werden, indem das subarachnoidale Ende der Drainage in ausreichender Entfernung von der Höhle eingebracht wird. Es sollten Y-förmige Drainagen verwendet werden, so dass ein Ende nach kranial, das andere nach kaudal gerichtet in den Subarachnoidalraum gelegt werden kann (BATZDORF 1991).

Syringoperitoneale und syringopleurale Shunts: Eine solche Drainage leitet die Syrinxflüssigkeit in den Peritoneal- bzw. (beziehungsweise) in den Pleuralraum. Diese Möglichkeit einer intrakorporalen Drainage ist vor allem einer Syrinx in Höhe der BWS oder LWS vorbehalten. Der Abfluss der Syrinxflüssigkeit wird durch den Unterdruck in der Pleura bzw. im intraperi-

tonealen Raum gefördert. Die Indikation besteht bei posttraumatischen oder arachnoid bedingten Syringomyelien bzw. anderen spinalen Syringomyelien mit entsprechender klinischer Symptomatik und neuroradiologischem Befund. Eine mögliche Komplikation ist die „Hyperdrainage“ mit Kollaps der Höhle und Verklebung der Höhlenwände (s.o.). Oberhalb oder unterhalb der Drainagestelle kann es dann zu einer erneuten Höhlenbildung kommen (BATZDORF 1991). Sgouros und Williams akzeptierten die Drainageoperationen allenfalls als zusätzliche Maßnahme, auch wenn ein Therapieerfolg dann nicht eindeutig zugeordnet werden kann (SGOUROS et al. 1995). Einige Chirurgen führen bevorzugt diese Variante durch, insbesondere bei rein spinaler Syringomyelie ohne Besonderheiten oder Beteiligung in der kraniozervikalen Verbindung wie Syringobulbie, Tiefstand der Kleinhirntonsillen und/oder Chiari-Malformation (WILLIAMS 1995).

Ventrikuläre Drainage: Ein ausgeprägter Hydrozephalus mit entsprechender neurologischer Symptomatik ist eine Indikation für die Drainage des vierten Ventrikels in den extrathekalen Raum. Manchmal ist dies die Methode der Wahl, um eine Verringerung der Syrinx und Normalisierung des kranio-spinalen Druckes zu erreichen, nämlich dann, wenn Rautenhirn-Hernien oder intrakranielle Tumore die Auslöser der Höhlenbildung sind (WILLIAMS 1991).

Operation nach Gardner: Sie besteht in einer kraniozervikalen Dekompression kombiniert mit einer Syringostomie und dem Verschluss des Obex mit einem Muskelstück. Blagodatsky et al. z.B. favorisieren bei Patienten mit kraniozervikaler Syringomyelie diese Technik als Primärmaßnahme und berichten gute Erfolge (BLAGODATSKY et al. 1993). Williams erklärte schon 1980, dass bei einer nachgewiesenen kraniospinalen Druckdifferenz mit einer typischen Saugwirkung („slosh“) im erweiterten Zentralkanal die Indikation zur Gardnerschen Operation besteht (WILLIAMS 1980). Klekamp bezweifelte, dass durch den Verschluss des Obex ein zusätzlicher Effekt erzielt wird. Oft besteht keine Verbindung zwischen dem Obex und der Höhle, die Komplikationsgefahr ist aber deutlich erhöht (KLEKAMP 2004).

Terminale Ventrikulostomie: Diese Operationsmethode wurde von Gardner, in der Folge auch von Williams und Fahy eingesetzt (GARDNER 1973; WILLIAMS et al. 1983). Zum Liquorabfluss wird das Filum terminale eröffnet. Diese Methode konnte jedoch die in sie gesetzten Hoffnungen nicht erfüllen (SGOUROS et al. 1995).

Als endoskopisches Verfahren wird es heute noch eingesetzt, wenn die Syringomyelie mit einem Hydrozephalus assoziiert ist (MOHANTI 2005).

Myelotomie: Einige Autoren führten eine Myelotomie im Sinne einer Inzision in der Mittellinie des Rückenmarks durch. Asano et al. wandten diese Technik bei Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie an (ASANO et al. 1996).

Egar und Quail inzidierten die Höhlenwand an mehreren Stellen mit mehreren Inzisionen, um einen ständigen Abfluss zu gewährleisten. Die Inzisionen verschlossen sich häufig wieder spontan, sodass kein anhaltender Erfolg erzielt werden konnte.

Also versuchten sie, die Inzisionen mit zusätzlichen „Stents“ offen zu halten. Auch diese Variante zeigt aber keinen anhaltenden Erfolg, da sie zwar den Abfluss aus der Syrinx für eine Weile ermöglichte, die Ursache für die Erkrankung aber nicht korrigierte (EGAR et al. 1994).

Syringostomie: Nachdem die Lasertechnologie in die Medizin eingeführt wurde und erfolgreich in der Rückenmarkschirurgie angewandt worden war, versuchte man sie bei der operativen Therapie der Syringomyelie anzuwenden. Mit Laser schien die Möglichkeit gegeben, die Höhlen schonend zu eröffnen und durch Verschweißen der Randzone eine persistierende Verbindung zwischen Syrinxhöhle und spinalem Subarachnoidalraum zu schaffen (HERMANN et al. 1988). Die Ergebnisse waren aber enttäuschend. Zwar gelang es, mit dem CO₂-Laserskalpell eine feine, mediane Syringostomie auf der Dorsalseite über dem erweiterten Zentralkanal durchzuführen, innerhalb weniger Tage kam es aber wieder zum Verschluss des Stomas und zu Verklebungen der darüberliegenden Arachnoidea. Bei breiter Eröffnung mit dem Laserskalpell konnte zwar eine ständige Verbindung entstehen, die Laser-

bedingten Schäden konnten die Methode jedoch nicht rechtfertigen (EDWARDS et al. 1983; MADISON et al. 1988).

Aspiration der Syrinx: Eine einfache Nadelaspiration kann nicht als alleinige Operationsmethode betrachtet werden. Schlesinger schlägt vor, sie als sekundäre Maßnahme durchzuführen in Fällen, in denen es nach Beseitigung eines Passagehindernisses zu einem Rezidiv der Höhle kommt. Zumindest sollte dieser Therapieversuch einer Revisionsoperation vorgeschaltet werden (SCHLESINGER 1992).

3.3.2 Kombinierte Operationsverfahren

Beinhaltet die operative Intervention eine Dekompression, einen Verschluss des Zentralkanal im Bereich des Obex (wie von Gardner vorgeschlagen), die Implantation eines „Stent“ vom 4.Ventrikel, eine Duraplastik und eine Syringostomie, ist es schwierig, einen Erfolg oder Misserfolg einer der Maßnahmen zuzuschreiben. Es ist durchaus zu erwägen, bei zervikaler Syringomyelie eine ventrikuläre Drainage mit einer Rautenhirn-Dekompression zu kombinieren, wenn man sich für keine der Möglichkeiten entscheiden kann. Grundsätzlich sollte aber -wenn möglich- primär nur ein Verfahren durchgeführt werden, um die Operationsdauer und die damit verbundenen Risiken so gering wie möglich zu halten (WILLIAMS 1991).

Die Durchführung eines kombinierten Operationsverfahrens kann jedoch in geeigneten Fällen favorisiert werden. Dadurch kann die Ursache sowie die Höhle chirurgisch korrigiert werden (BARRENCHEA et al. 2006).

4 Material und Methodik

Die Akten der Patienten, die in den Jahren 1975 bis 1995 in der neurochirurgischen Klinik des Universitätsklinikum des Saarlandes in Homburg/Saar behandelt worden waren, wurden ausgewertet. Ein Score wurde erstellt, über den verschiedene Parameter vergleichbar gemacht wurden.

Zuerst wurden Patientengruppen aufgrund des pathogenetischen Ursprungs gebildet. Es wurde versucht, Gemeinsamkeiten im Hinblick auf das therapeutische Vorgehen zu finden. Anschließend erfolgte ein Vergleich mit der Fachliteratur.

4.1 Untersuchtes Patientengut

In den Jahren 1975 bis 1995 wurden in der neurochirurgischen Ambulanz des Universitätsklinikums des Saarlandes in Homburg/Saar 43 Patienten mit einer Syringomyelie, größtenteils über einen längeren Zeitraum, betreut. Es handelt sich um 23 Männer und 20 Frauen.

Bei der ersten Vorstellung waren die Patienten zwischen 4 Jahren und 2 Monaten und 79 Jahren und 5 Monaten alt (Mittelwert 43,7 Jahre). Die Beobachtungszeit variierte zwischen 3 Monaten und 21 Jahren 11 Monate (Mittelwert 5 Jahre 2,5 Monate). Bevor sich die Patienten in der Sprechstunde vorstellten, waren die ersten Symptome für einen Zeitraum bis zu 28 Jahre 6 Monate präsent (Mittelwert 3 Jahre 9 Monate). Die 20 weiblichen Patientinnen hatten sich spätestens bis zum 50. Lebensjahr erstmalig in der Sprechstunde vorgestellt. Die männlichen Patienten unternahmen diesen Schritt grundsätzlich später: 5 Männer begannen mit der Therapie nach dem 49. Lebensjahr, einer erst mit 79 Jahren und 7 Monaten. Zu einer Therapie entschlossen sich 18 Männer und 16 Frauen.

Bei 9 Patienten konnte eine Ursache für die Erkrankung nicht eindeutig festgelegt werden, weil sie die Operation ablehnten und sich nicht mehr in der Sprechstunde vorstellten. Diese Patienten sind zum Großteil in der ersten Patientengruppe (ohne Operation) aufgeführt.

Eine Patientin wurde nur konservativ therapiert.

4.2 Score

Wir erarbeiteten ein Scoresystem, mit dem wir versuchten, die Erkrankung der Patienten unterschiedlichen Schweregraden zuzuordnen. Der Score-Wert entsteht aus subjektiven Beschwerden der Patienten und aus dem objektiv erhobenen Befund. Der subjektive und der objektive Befund wurden jeweils bei der ersten Vorstellung, nach der operativen Intervention und weiter in sechsmonatigen Abständen erhoben.

Die Syring-Ausdehnung wurde pro Segment mit 0,25 Punkten bewertet. In einem Fall (H.-G.-G. *10.10.41) war die exakte Ausdehnung aus den Unterlagen nicht mehr nachvollziehbar.

Bei den subjektiven Beschwerden wurden für Kopf- und Nackenschmerzen sowie Schmerzen der Extremitäten nach der Ausprägung Punkte verteilt. Bei den Kopfschmerzen 1, 3 oder 5 Punkte, bei den Nackenschmerzen 1, 2 oder 3 Punkte, um der individuellen Beeinträchtigung Rechnung zu tragen. Die Extremitätenschmerzen wurden pro Quadrant mit 0,5 oder einem Punkt bewertet. Paresen erhielten im Score nach Mono-, Para- und Tetraparesen und nach Ausprägung 1 bis 5 Punkte. Spastiken wurden nach Mono-, Para- und Tetraspastik und Ausprägung mit 2 bis 8 Punkten bewertet.

Bei den objektiven Befunden wurde weiter auf Sensibilitätsstörungen verschiedener Qualität, auf Koordinations- und auf Reflexstörungen Wert gelegt. Die Sensibilitätsstörungen wurden in Störungen des Temperatur-, Schmerz- und Vibrationsempfindens sowie in die „dissoziierte Empfindungsstörung“ unterteilt. Eine Störung des Temperatur-, Schmerz- und Vibrationsempfindens wurde je nach Ausprägung mit 0,5 bis 1,5 Punkten bewertet. Koordinationsstörungen der oberen und unteren Extremitäten wurden je nach Schweregrad mit 2, 4 oder 6 Punkten bewertet. Bei den Reflexstörungen wurden für Hyperreflexie, Hyporeflexie und das Auftreten von pathologischen Reflexen je ein Punkt vergeben. Die Scores wurden aufgrund von Untersuchungen erhoben. Untersuchungszeitpunkt 1 war die erste Vorstellung in unserer

Sprechstunde. Wenn bis zum Operationstermin eine längere Zeit verstrich, wurde unmittelbar vor der Operation der klinische Status aktualisiert. Die erste postoperative Untersuchung fand im Krankenhaus vor der Entlassung statt. Die weiteren Untersuchungen erfolgten in zwei- bis sechsmonatigen Abständen.

4.3 Patientengut

4.3.1 Nichtoperative Gruppe

9 von 43 Patientinnen und Patienten hatten relativ blande Beschwerden, denen meist niedrige Score-Werte zwischen 3,5 und 10 Punkten entsprachen. Zwei Patienten hatten zu Behandlungsbeginn einen höheren Score-Wert, es wurde jedoch nicht direkt eine Operationsindikation gestellt. Auf eine Operation wurde ebenso verzichtet, wenn die Indikation nicht klar gestellt werden konnte oder wenn sich die Patienten nicht zu einer Operation entschließen konnten. Bei diesen Patienten wurden in zwei Fällen ausgeprägte degenerative Wirbelsäulenveränderungen, in drei Fällen eine Chiari I-Malformation, in einem Fall eine Chiari II-Malformation, und einmal ein Verschluss des IV. Ventrikels diagnostiziert. Die Ausprägung der Höhlen bewegte sich zwischen einem zervikalen Segment und bis zum gesamten Rückenmark.

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Pathogenese	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
1	G.B. m 4/88	degen. WS, Hydrozephalus, SA-Zyste	7	7	4/88-5/94
					5 Jahre 1 Monat
2	H.F. m 7/89	degen. WS (zervikal), enger Spinalkanal	5	10	7/89-5/90
					10 Monate
3	J.D. m 6/91	degen. WS (zervikal)	5,5	5	6/91-5/95
					3 Jahre 11 Monate
4	A.R. m 5/90	Chiari I-Malformation	6	-	5/90
					einmalige Untersuchung
5	M.K. m 3/92	Chiari I-Malformation	5,5	-	3/92;
					einmalige Untersuchung
6	A.E. w 8/93	Chiari I-Malformation	4	6	8/93-9/93
					1 Monat
7	C.D. w 12/93	Chiari I-Malformation Dysraphie-Syndrom	13	5,7	12/93-4/95
					1 Jahr 4 Monate
8	M.B. w 1/89	massiver Hydrozephalus bei Okklusion des IV. Ventrikels	12		1/89;
					einmalige Untersuchung
9	E.D. w 10/89	andere	3,5	11,5	10/89-4/92
					2 Jahre 6 Monate

Tab. 2: Patienten Nr. 1 bis 9: nichtoperative Gruppe

Pat. Nr.1, G.B. m:

Anamnese: Erstuntersuchung 4/88 im Alter von 57 Jahren bei Auftreten einer zunehmenden Gangstörung

Klinik: leichte spastisch-ataktische Gangstörung mit beginnender Paraspastik, Hyperreflexie rechtes Bein, Vibrationsempfinden in den Beinen herabgesetzt, **Score-Wert 7 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

MRT (21.6.88): Fehlbildung des kraniozervikalen Übergangs, Syringomyelie des gesamten Rückenmarks, Markverschmächtigung, Kleinhirntonsillentiefstand

CT (4.7.88): kein Nachweis einer Chiari-Malformation, Subarachnoidalzyste im Bereich der Zisterna magna, Zeichen für einen Hydrozephalus internus e vacuo;

Verlauf: Nachdem sich der Patient im Jahr 1988 zweimal vorgestellt hatte, wurde aufgrund des geringen Beschwerdedruckes auf eine Operation verzichtet. Letzte Untersuchung 5/94: Nahezu unverändertes klinisches Bild, bei ausbleibender Progredienz keine Operationsindikation, erhöhtes Operationsrisiko bei Aortenklappenprothese und Lungenemphysem.

Zusammenfassend ist aufgrund eines eher geringen Leidensdrucks und fehlender Progredienz der Symptomatik auf eine operative Intervention verzichtet worden. Zusätzlich hatte der Patient durch kardiale Beschwerden ein deutlich erhöhtes Operationsrisiko.

Patient Nr. 2, H.F., m:

Anamnese: Symptombdauer drei Jahre neun Monate, Erstuntersuchung im Alter von 31 Jahren (7/89) mit einer Paraparese der Beine

Klinik: deutliche Paraparese der Beine, progrediente Gangunsicherheit, Hyperreflexie im rechten Bein, **Score-Wert: 5 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

MRT (6/89): Osteochondrosen, Spondylosen bei engem Spinalkanal, Subarachnoidalraum verschmälert, generalisierte Myelopathie, Zyste von C1 bis

C2, Ausdünnung und Schnürfurche in der dorsalen Duralsackkontur und Kompression der Zisterna magna

Verlauf: Die Symptomatik war während der Beobachtungszeit stetig progredient. Retrospektiv ist aus der Krankenakte nicht zu rekonstruieren, warum keine Operationsindikation gestellt wurde. Ob der Patient sich nicht operieren lassen wollte oder ob ihm aufgrund der fehlenden pathogenetisch entscheidenden Struktur abgeraten wurde, geht nicht hervor. Bei der letzten Untersuchung 5/90 bestand nach wie vor eine progrediente Gangstörung mit Paraparese, **Score-Wert 10 Punkte**.

Medikamentöse Therapie mit Lioresal und Akantinol

Patient Nr.3, J.D., m:

Anamnese: Symptombdauer neun Monate, Erstuntersuchung im Alter von 52 Jahren (6/91) mit Gang- und Sensibilitätsstörung

Klinik: etwas breitbeiniger Blindgang, Hypästhesie an beiden Oberschenkeln und Th 4 bis 9 dorsal, linksbetont mit dissoziierter Empfindungsstörung, **Score-Wert 5,5 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

Röntgen (5/91): Abgeflachte Halslordose, Osteochondrose, multiple Spondylosen bei C5/6 und C6/7

MRT (4/92): Syringomyelie von C6 bis Th3, geringe strukturelle Abnormalitäten der HWS, progrediente Syrinxhöhlen;

Verlauf: Bei geringem Leidensdruck und ausbleibender Progredienz der Symptome (entsprechend Werten **zwischen 3 und 5,5 Punkten**) wurde bei fehlendem Angriffspunkt für eine operative Intervention keine Operation durchgeführt; der Score war bei der letzten Untersuchung 5/95 bei leichter Größenzunahme der Syringomyelie-Höhle (C5 bis Th1) weitgehend gleich geblieben.

Patient Nr.4, A.R., m:

Anamnese: Einmalige Vorstellung in der neurochirurgischen Ambulanz 5/90 im Alter von 53 Jahren bei seit vier Jahren bestehenden Schmerzen im linken Bein und Gangunsicherheit

Klinik: deutliche Störung der Feinmotorik der oberen Extremitäten, deutlich unsicheres Gangbild, leichte Schmerzen im linken Bein, **Score-Wert 6 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

kein deutlich pathologischer Befund vorliegend, bekanntes Chiari I-Syndrom mit Syringomyelie von C6 bis Th3, geringe degenerative Veränderungen der HWS

Verlauf: Aufgrund geringen Leidensdruckes und fehlender Progredienz der Beschwerden in der Anamnese wurde keine Operation durchgeführt.

Medikamentöse Therapie mit Laraxyl 25 und Saroten 75mg bei bekannten Depressionen

Patient Nr.5, M.K., m:

Anamnese: einmalige Vorstellung in der neurochirurgischen Ambulanz 3/92 im Alter von 30 Jahren bei seit einem Jahr und zwei Monaten bestehenden Sensibilitätsstörungen und Schmerzen

Klinik: etwas unsicheres Gangbild, Hyperreflexie des linken Beines, leichte Nackenschmerzen, Sensibilitätsstörung im Sinne einer Hemihypästhesie der rechten Körperhälfte sowie einer Störung des Temperatur- und Schmerzempfindens, **Score-Wert 5,5 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

Es ist kein ausführlicher Befund vorhanden, Syringomyelie im gesamten Rückenmark, bekanntes Chiari I-Syndrom

Verlauf: Es wurde die operative Dekompression mit Erweiterungsplastik empfohlen. Bei der relativ geringen klinischen Beschwerdesymptomatik konnte sich der Patient nicht zur empfohlenen operativen Therapie entscheiden.

Patient Nr.6, A.E., w:

Anamnese: Symptomdauer ca. neun Monate, Erstuntersuchung im Alter von fast 33 Jahren (8/93), mit Sensibilitätsstörungen und Nackenschmerzen

Klinik: leichte Kopf-, stärkere Nackenschmerzen, Hypästhesie rechts paravertebral im Teilgebiet Th3/4, **Score-Wert 4 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

MRT (26.8.93): Chiari I-Malformation, zervikale und thorakale Syringomyelie (C2 bis Th4) mit mehr als 1 cm Durchmesser und ausgeprägter Kompression des Myelons

Verlauf: Bei relativ blander Symptomatik sah man von einer Operation ab, auch wenn bei ausgeprägtem MRT-Befund die Symptomatik nach einem Monat nur leicht progredient war.

Patient Nr.7, C.D., w:

Anamnese: Symptomdauer sechs Monate, Erstuntersuchung im Alter von 35 Jahren (12/93) wegen Schmerzen, Funktions- und Sensibilitätsstörungen des rechten Armes

Klinik: deutliche Parese mit Funktionsstörung des rechten Armes, Schmerzen in den oberen Quadranten, rechts stärker, dort auch Sensibilitätsstörungen mit ausgeprägter dissoziierter Empfindungsstörung und vermindertem Vibrationsempfinden, **Score-Wert 10,5 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

MRT (30.9.93): ausgedehnte Syringomyelie von C1 bis in den Thorakalbereich, Spondylosis deformans der BWS

MRT (10.1.94): Syringomyelie von C1/2 bis unterer Thorakalbereich bei Tethered cord in Höhe LWK4

MRT (4/95): keine Zunahme der Höhle, Chiari I-Malformation

Verlauf: Die Klinik war bis zur letzten Untersuchung 4/95 konstant mit unveränderter Darstellung der Syrinxhöhle. Im Beobachtungszeitraum wurde die Patientin nicht operiert.

Patient Nr.8, M.B., w:

Anamnese: Einmalige Vorstellung in der neurochirurgischen Ambulanz 1/89 im Alter von 42 Jahren bei seit gut sechseinhalb Jahren bestehender, zunehmender Bewegungsstörung der Arme und Beine

Klinik: progrediente Tetraparese mit Betonung der unteren Extremitäten, progrediente Gangstörung, milde Koordinationsstörung der Arme und Hände,

Score-Wert 12 Punkte

Röntgen/CT/MRT:

MRT (1/89): im gesamten Spinalmark zystische Aufweitungen, Myelon bildet nur schmalen Randsaum, intrakraniell erhebliche hydrozephalie Aufweitung des Ventrikelsystems, KHT ragen in das Foramen magnum

Verlauf: Der Patientin wurde ein ventrikulo-kardialer Shunt bei deutlichem Hydrozephalus empfohlen. Sie konnte sich aber zu diesem Eingriff nicht entscheiden.

Patient Nr.9, E.D., w:

Anamnese: Symptombdauer: elf Monate, Erstuntersuchung im Alter von 38 Jahren (10/89) mit Schmerzen im Nacken und im linken Arm

Klinik: fehlender Trizepssehnenreflex links, leichte Schmerzen im Nacken und linken Arm, stärkergradig in der linken Schulter, **Score-Wert 3,5 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

Röntgen (10/89): beginnende Osteochondrose C5/6, dorsale und ventrale Spondylose

MRT (27.03.90): Syrinxhöhle in Höhe C6/7, 1,5cm Länge

Verlauf: Nach zehn Monaten kam es erstmalig zu einer Beschwerdezunahme, gefolgt von einem stabilen Intervall von eineinhalb Jahren. Bei der letzten Untersuchung 4/92 war es erneut zu einer deutlichen Progredienz gekommen mit Hyporeflexie des Trizepssehnenreflexes links, leicht unsicherem Gangbild mit Kraftverlust in den Beinen, beginnender Parese der linken Hand, deutlichen Schmerzen in Kopf, Nacken, linker Schulter und im linken

Arm, **Score-Wert 11,5**. In den bildgebenden Verfahren war keine chirurgisch therapierbare Pathologie erkennbar.

4.3.2 Operative Gruppe

Bei den 34 operierten Patienten wurden unterschiedlichste Operationsstrategien verfolgt. Sieben Patienten wurden mehrfach operiert.

Die Patientengruppen wurden entsprechend der zugrundeliegenden Pathogenese gebildet.

4.3.2.1 Syringomyelie bei Chiari-I-Malformation

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Operationsmethode	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
10	H.G. m 8/78 48Jahre	cervikale und thorakale Dekompression und SSS	5	17	8/78 bis 8/94
					16 Jahre
11	H.N. m 4/87 51Jahre	1.) thorakale Dekompression + SSS, 2.)kraniozervikale Dekompression	10,5	11	4/87 bis 5/92
					5 Jahre 1 Monat
12	A.O. w 10/87 35Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SSS	15,5	8	10/87 bis 8/88
					10 Monate
13	A.G. w 6/88 47Jahre	1.) kraniozervikale Dekompression, 2.) zervikale Dekompression	9,5	9	6/88 bis 10/90
					2 Jahre 4 Monate
14	G.S. m 2/89 59Jahre	kraniozervikale Dekompression	9,5	7	2/89 bis 5/89
					3 Monate
15	G.D., 3/90, w 38Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SVS	7,5	10	3/90 bis 7/95
					5 Jahre 4 Monate
16	H.W., 5/90, m 30Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SVS	16,5	12	5/90 bis 5/95
					5 Jahre
17	M.B. 1/91, w 36Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SVS	12	8	1/91 bis 10/92
					21 Monate
18	I.W., 2/91, m 30Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SVS	11,5	7	2/91 bis 10/91
					8 Monate
19	C.R. M 10/91 27Jahre	kraniozervikale Dekompression	6	13	10/91 bis 5/95
					3 Jahre 7 Monate
20	B.F. m 5/92 80Jahre	zervikale Dekompression	7,5	3	5/92 bis 8/92
					3 Monate
21	E.B. w 12/92 42Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SSS	7,5	3	12/92 - 9/93
					9 Monate
22	K.S. w 8/93 4Jahre	thorakale Laminektomie +SSS	6	3	8/93 - 3/94
					7 Monate
23	E.A. w 4/94 46Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SSS	22	18	4/94 - 9/94
					5 Monate

Tab. 3: Patienten Nr. 10 bis 23: Syringomyelie mit einer Chiari I-Malformation (vorherige Seite)

Bei 14 Patienten konnte als Ursache für die Syrinx-Höhlen-Bildung ein Chiari I-Syndrom gefunden werden. Die Patientengruppe teilt sich in 8 Frauen und sechs Männer auf. Die meisten dieser Patienten bemerkten eine progrediente Symptomatik nach ihrem 30. Lebensjahr. Bei diesen Patienten wurde immer eine kraniozervikale oder eine zervikale Dekompressionsoperation durchgeführt. In acht dieser Fälle wurde die Dekompression durch ein Shuntverfahren ergänzt, zwei Patienten mussten mehrfach operiert werden. Eine Patientin wurde bereits mit vier Jahren symptomatisch (s.u.). Bei ihr wurden die Dekompression und die Shunteinlage thorakal durchgeführt.

Der präoperative Score-Wert variierte zwischen fünf und 22 Punkten, im Durchschnitt 10,46 Punkte. Bei neun Patienten konnte der Befund durch die Behandlung verbessert werden. Bei zwei Patienten konnte keine deutliche Veränderung beobachtet werden, drei Patienten verschlechterten sich.

Patient Nr.10, H.G., m:

Anamnese: Behandlungsbeginn 8/78 bei Einsetzen der syringomyelieassoziierten Symptome mit 48 Jahren

Klinik: zunehmende Schwäche der Beine, leichte Atrophie des linken Arms, Hyposensibilität linker Arm und Minderung des Vibrationsempfindens linkes Bein, **Score-Wert 5**

Röntgen/CT/MRT:

präoperatives Röntgen: fixierte Kyphoskoliose mit rechtsseitigem Schulterhochstand

Myelographie: deutliche Verbreiterung des Markschatens, Tonsillen-Tiefstand

CT (8/78): ausgeprägter Hydrozephalus internus, große Syrinx bis C7 reichend, eine weitere Höhle erstreckt sich bis BWK11

postoperative Myelographie (3.5.79): Freie Passage in sämtlichen Wirbelsäulenabschnitten

CT (28.2.80): keine Veränderung des Hydrozephalus internus, die Hirnzisternen kommen teilweise zur Darstellung

(28.8.81 bis 14.5.87): keine Befundänderung

MRT (21.5.87): Atrophie der Gesamtmasse des Hals- und Brust Rückenmarks, keine Syringomyeliehöhle

(3.5.89): kollabierte Syrinx zervikal und thorakal

(1991): älterer Deckplatteneinbruch LWK3, sehr schmale Syrinx bei BWK11 weiter nach kaudal reichend, kleine intraspinale Lipome in der Cauda equina

(7.4.92): Deutlicher Hydrozephalus, Syrinx von BWK2 bis 7 nachweisbar

Operation (2.11. und 8.12.78): kraniozervikale Dekompression, Laminektomie C1 und C2, syringoventrikulärer Shunt in den Brückenwinkel, Tiefstand der Kleinhirntonsillen bis C2, deutliche Verwachsungen in Höhe der hinteren Schädelgrube, Laminektomie Th 11 und Th12

Verlauf: postoperative Verschlechterung (Score-Werte von 13 und 19), bei der letzten Untersuchung 16 Jahre postoperativ deutliche Gangataxie mit linksbetonter Paraspastik, Schmerzen rechtes Bein, dissoziierte Empfindungsstörung und Vibrationsempfindungsstörung rechter Arm, **Score-Wert 17**

Patient Nr.11, H.N., w:

Anamnese: Symptombdauer ein Jahr, Erstuntersuchung im Alter von 51^{1/2} Jahren (4/87) mit Gangstörung und Schmerzen in den Armen

Klinik: unsicheres Gangbild mit leichter spastisch-ataktischer Komponente bei leicht ausgeprägter Paraspastik der Beine, beginnende Parese der Arme, Schmerzen in beiden Armen, gestörtes Vibrationsempfinden in den unteren Extremitäten, **Score-Wert 11,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (1.4.87): Kompression der Medulla durch Spondylophyten C5/6 und C6/7, Syringomyelie bis mindestens Th6, nicht kommunizierend

prä-/postoperativ (zwischen Operation I und II) (16.5.90): unveränderte Darstellung der bekannten Syrinxhöhle von C1 bis Th8

postoperativ (7.11.90): deutliche Abnahme der Syrinxhöhle

(18.10.91): Bandscheibenprotrusion bei C4 bei Dorsalverlagerung von HWK4, bei Th2/3 geringe Zunahme der Höhle, Längsausdehnung der Höhle vermindert

Operationen:

I): (22.4.87): Laminektomie von Th4 und 5, sowie die Implantation eines syringosubarachnoidalen Shuntsystems in dieser Höhe

II): (18.10.90): Laminektomie von C1 und C2, Rekonstruktion einer Zisterna magna, Implantation eines Shuntes vom vierten Ventrikel in den Subarachnoidalraum bei deutlichem Kleinhirntonsillientiefstand mit ausgeprägten Verwachsungen

Verlauf: Zunahme der klinischen Symptome nach der ersten Operation, keine Verlaufskontrollen zwischen 8/87 und 8/90, danach weitere Progredienz; zunehmende Beschwerden in den ersten 14 Monaten nach der zweiten Operation, in den folgenden sechs Monaten Besserung auf das präoperative Niveau, bei der Abschlussuntersuchung 5/92 weiter fortschreitende Gangunsicherheit, Deltoideusparese rechts, leichte Schmerzen im rechten Arm, eine Hyperpathie am rechten Fuß, rechtsbetonte Störung des Temperaturempfindens der unteren Extremitäten, Verminderung des Vibrationsempfindens an den Beinen, **Score-Wert 11**

Patient Nr.12, A.O.-G., w:

Anamnese: Symptomdauer ein Jahr 8 Monate, erste Vorstellung im Alter von 36,5 Jahren mit Gangstörung, Bewegungsstörung des rechten Armes und Gefühlsstörung von rechtem Arm und Bein.

Klinik: feinmotorische Schwäche der rechten Hand, deutliche Gangataxie, rechtsbetonte Paraspastik, Schmerzen und dissoziierte Empfindungsstörung im rechten Arm und Bein, **Score-Wert 15,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (12/87): Syringomyelie von C1 bis Th1, septiert, Chiari I-Malformation

Operation (18.1.88): Zisterna-magna-Rekonstruktion, Laminektomie C1, Teillaminektomie C2, Implantation eines syringosubarachnoidalen Shunt

Verlauf: letzte Untersuchung sieben Monate postoperativ mit Koordinationsstörung und Monoparese der rechten Hand, ausgeprägten Schmerzen im rechten Arm, Sensibilitätsstörungen in den Fingern der rechten Hand, **Score-Wert 8**

Patient Nr.13, A.G., w:

Anamnese: Erstuntersuchung im Alter von 47 Jahren mit Auftreten der Symptome (6/88) mit deutlicher Gangunsicherheit, Schmerzen und Gefühlsstörungen in Armen und Beinen

Klinik: deutliche Gangunsicherheit mit beginnender Paraspastik, Schmerzen und Hyposensibilität in beiden Armen und Beinen, **Score-Wert 8**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (6/88): Platybasie und Retroversion des Dens axis mit retrodentaler bindegewebiger Hypertrophie, Kleinhirntonsillientiefstand bis zum Oberrand von C2, Syringomyelie von der Medulla bis C7

prä-/postoperativ (zwischen Operation I und II) (23.9.88): Kompressionseffekt am kraniozervikalen Übergang, Syrinx deutlich erkennbar, Syringomyelie von C1 bis C7

Operationen:

I): (14.7.88): Resektion des Dens und des ventralen Atlasbogens, erhebliche Kompression durch den retroflektierten Dens, Kleinhirntonsillientiefstand bis zum Oberrand C2

II): (12.6.89): Laminektomie C1 bis C3, Duralsackerweiterung mit Durapatch, Zustand nach Zisterna-magna-Rekonstruktion

Verlauf: Deutliche Rückbildung der Beschwerden drei Monate nach der ersten Operation, erneute Zunahme weitere zwei Monate später, 16 Monate nach der zweiten Operation sind die Beschwerden etwas stärker als vor der ersten Operation, letzte Untersuchung (10/90) mit schwerer Gangataxie im Sinne einer progredienten Paraspastik, diskreter Koordinationsstörung der linken Hand, leichter Sensibilitätsstörung am rechten Arm und Bein, herabgesetztem Vibrationsempfinden an den Beinen, **Score-Wert 9**

Patient Nr. 14, G.S., m:

Anamnese: Erste ambulante Vorstellung im Alter von 58 Jahren und drei Monaten (2/89) kurz nach Auftreten von Bewegungsstörungen, Schmerzen und Empfindungsstörungen insbesondere in der linken Hand

Klinik: linksbetonte Paresen der kleinen Handmuskeln mit Koordinationsstörungen der Hände, leichte Schmerzen der ulnaren Finger li. Hand, vermindertes Temperatur-, Berührungs- und Schmerzempfinden in den Händen, vermindertes Vibrationsempfinden der Beine, Atrophien der interdigitalen Muskulatur, **Score-Wert 9,5**

Röntgen/CT/MRT:

präoperative MRT (2/89): Hyperlordose der HWS, extreme Kyphose in der BWS, Syringomyelie von C2 bis Th1 und Th2 bis Th12, Chiari I-Malformation

Postoperativ (5/89): unveränderter Befund

Operation (1.3.89): Zisterna-magna-Rekonstruktion, Laminektomie C1

Verlauf: Kontrolluntersuchung ca. drei Monate postoperativ (letzte Untersuchung): Beschwerden rückläufig, alle Empfindungsstörungen geringer ausgeprägt, Paresen der Hände gebessert, **Score-Wert 7**

Patient Nr.15, G.D., w:

Anamnese: Symptomdauer zwölf Jahre, Erstuntersuchung im Alter von 50 Jahren (3/90) mit Schwäche der linken oberen und unteren Extremität, leichter Gangunsicherheit, Nackenschmerzen und Gefühlsstörung im linken Arm

Klinik: leichte Gangunsicherheit beim Zehen- und Hackengang, mäßige Schwäche der linken oberen Extremität, Fußsenkerschwäche links, Nackenschmerzen, Schmerzen und Sensibilitätsstörung im linken oberen Quadranten, **Score-Wert 7,5**

Röntgen/MRT/CT:

postoperative MRT (12/90): Restsyrinx am okzipito-zervikalen Übergang, Chiari I-Malformation

MRT (4/91): Syrinx-Höhle C2 bis C4

Operation (3.7.90): Laminektomie C1 und Teillaminektomie C2 mit Resektion des Dornfortsatzes, Shuntanlage von der Syrinx in Höhe C1 in den vierten Ventrikel, verwachsene, tiefstehende Kleinhirntonsillen bis Unterkante C1 reichend

Verlauf: Zwei Monate postoperativ zunächst deutliche Befundbesserung, dann neuerliche Progredienz, letzte Untersuchung 7/95 mit stärkeren Symptomen als präoperativ: Koordinationsstörung der oberen und unteren Extremitäten, Parese beider Hände, persistierende Nackenschmerzen, aufgehobene Armschmerzen, weniger stark ausgeprägte Sensibilitätsstörungen allerdings mit Ausbreitung auf beide Beine, neu aufgetretene, dissoziierte Empfindungsstörung, **Score-Wert 10**

Patient Nr.16, H.W., m:

Anamnese: Symptomdauer 22 Jahre und zwei Monate, Erstuntersuchung im Alter von 50 Jahren (5/90) mit deutlicher Gangstörung und Funktionsstörung beider Hände, Schmerzen des rechten Armes und Gefühlsstörung der rechten Körperhälfte

Klinik: rechtsbetonte Tetraspastik mit zusätzlicher Funktionsstörung des linken Armes, deutlich unsicherer Blind- und Schrittgang, Muskeleigenreflexe

rechts nicht auslösbar, leichte Schmerzen der rechtsseitigen Extremitäten, Hypästhesie und Temperaturempfindungsstörung der rechten Körperseite,

Score-Wert 16,5

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (12.4.90): Syringomyelie von der Densspitze bis LWK1, Chiari I-Malformation

postoperative MRT (8.8.90): zervikale Syrinx allenfalls minimal kleiner

MRT (6.2.91): keine Progredienz

Operation (26.7.90): Laminektomie C1 und Teillaminektomie C2, Shuntimplantation zwischen Zisterna magna und 4. Ventrikel

Verlauf: Beobachtungszeitraum fünf Jahre vier Monate postoperativ Verschlechterung des Beschwerdebildes, nach weiteren vier Monaten Verbesserung der Symptomatik, Konstanz über weitere 4 Jahre 2 Monate mit gebesserter Tetraparese, rechtsseitiger Reflexabschwächung und unveränderter Sensibilitätsstörung, **Score-Wert 12**

Patient Nr.17, M.B., w:

Anamnese: Symptomdauer ein Monat, Behandlungsbeginn im Alter von 35 Jahren und vier Monaten (1/91) mit Ungeschicklichkeit der Hände, Gangunsicherheit, Kopfschmerzen, Schmerzen in Händen und Füßen, Empfindungsstörungen der rechten Körperhälfte

Klinik: Ungeschicklichkeit der Hände, deutliche Gangataxie, starke Kopfschmerzen in das Gesicht ziehend, Schmerzen in Händen und Füßen, Hypästhesie und Störung des Temperaturempfindens auf der rechten Körperseite, **Score-Wert 12**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (25.01.91): feine Syrinx von C4 bis D7 bei skoliotischer Fehllhaltung der BWS, Kleinhirntonsillientiefstand bis C1, Chiari I-Malformation

postoperative MRT (7.5.91): keine Befundänderung zur Voruntersuchung

MRT (7.10.92): ausreichend dimensionierte Zisterna-magna-Plastik, fraglich diskrete Größenzunahme der Syrinx zerviko-thorakal

Operation (18.03.91): Laminektomie C1 und Teillaminektomie C2, Anlage eines syringo-ventrikulären Shuntes

Verlauf: postoperative Meningitis, vier Monate postoperativ deutliche Befundverbesserung, letzte Untersuchung 20 Monate postoperativ mit unsicherem Blindgang, gebesserten Kopfschmerzen, persistierenden Schmerzen in den Füßen, Hypästhesie rechts, leichtgradig auch links, Störung des Vibrationsempfindens rechts, **Score-Wert 8**

Patient Nr.18, I.W., m:

Anamnese: Symptombdauer 23 Jahre sechs Monate, Erstuntersuchung im Alter von 52,5 Jahren (2/91), mit leichten Bewegungsstörungen des linken Armes, deutlicher Gangstörung, Kopf- und Rückenschmerzen und Gefühlsstörung rechtsseitig im unteren Thorakalbereich

Klinik: leichte Koordinationsstörung im linken Arm, deutliche Gangstörung, Kopf- und Rückenschmerzen, leichte Schmerzen beider Schultern, Hypästhesie im unteren Thorakalbereich rechts, gestörtes Vibrationsempfinden bds. ab Th4 kaudalwärts, **Score-Wert 11,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (28.2.91): Syringomyelie von C2 bis Th11, Protrusion C6/7

postoperative MRT (3.6.91): Skoliose der BWS, Syringomyelie vom Dens axis bis Th11 (in den folgenden MRT keine Befundänderung)

Operation (14.3.91): Laminektomie C1 und Teillaminektomie C2, Anlage eines ventrikulo-zisternalen Shunts, Kleinhirntonsillientiefstand bis unteres Drittel C1, Verwachsungen zwischen den Tonsillen und dem vierten Ventrikel und dem Obex, Chiari I-Syndrom

Verlauf: postoperative Besserung mit Stabilisierung über den gesamten Beobachtungszeitraum, letzte Untersuchung 10/91 mit verstärkter Koordinationsstörung im linken Arm, sehr unsicherem Blindgang bei sonst sicherem

Gangbild, aufgehobenen Schmerzen, Hypästhesie ab Th4 links, **Score-Wert 7**

Patient Nr.19, C.R., m:

Anamnese: Symptomdauer vier Monate, erste ambulante Untersuchung im Alter von 27 Jahren sieben Monaten (10/91) mit Kopfschmerzen und Gefühllosigkeit im rechten Schulter-Arm-Bereich

Klinik: starke Kopfschmerzen, komplette Anästhesie des rechten oberen Quadranten, **Score-Wert 6**

Röntgen/CT/MRT:

präoperative MRT (13. und 17.9.91): Syrinx von C4 bis Th12, Hauptbefund zwischen BWK5 und 9, Chiari I-Malformation

postoperative MRT (6.1.92): Rückbildung der Syrinx auf Th 2 bis Th12

Operation (5.12.91): Zisterna-magna-Rekonstruktion, Duraerweiterungsplastik, Laminektomie C1

Verlauf: Symptomatik gleichmäßig progredient, postoperativ Beschwerdezunahme über drei Jahre und fünf Monate: leichte Störung der Feinmotorik der oberen Extremitäten mit Kraftminderung im rechten Arm, Blindgang etwas unsicher, Kopfschmerzen, Schmerzen in rechter Schulter, rechtem Arm und leichtgradig im rechten Bein, Sensibilitätsstörung mit dissoziierter Empfindungsstörung im rechten oberen Quadranten, **Score-Wert 13**

Patient Nr. 20, B.F., m:

Anamnese: Erstvorstellung im Alter von 79 Jahren und fünf Monaten (5/92) bei Auftreten von Kopf- und Nackenschmerzen sowie Sensibilitätsstörungen

Klinik: selbstständiges Stehen nicht möglich, pathologische Reflexe am linken Bein, leichte Kopf- und Nackenschmerzen, diskrete Sensibilitätsstörung mit Störung des Vibrationsempfindens am linken Fuß, **Score-Wert 7,5**

Röntgen/CT/MRT:

präoperatives Röntgen: Retrospondylose C6/7 mit Myelonkontakt

postoperatives Röntgen (19.8.92): extreme Spondylose mit beginnende Knickkyphosierung C3/4, Pseudospondylolisthesis und Spondylose bei C6/7;

Operation (10.6.92): Abtragung der Spondylosen C3/4 und C6/7 und Flachdübelfusion

Verlauf: Postoperativ kam es zu einer Minderung der Beschwerden (Beobachtungszeitraum bis 8/92) mit Anlaufbeschwerden in den Beinen und angedeutet pathologischem Reflexmuster im rechten Bein, **Score-Wert 3.**

Patient Nr.21, E.B., w:

Anamnese: Symptomdauer neun Monate, Behandlungsbeginn im Alter von 42 Jahren (12/92) mit einer progredienten Bewegungsstörungen der rechten Hand, Empfindungsstörungen im rechten Arm, Gangstörung, Kopfschmerzen

Klinik: feinmotorische Störung der rechten Hand, unsicherer Blindgang mit Fallneigung nach rechts, mittelstarke Kopfschmerzen und dissoziierte Empfindungsstörung im rechten oberen Quadranten mit Hals- und Thoraxseite,

Score-Wert 7,5

Röntgen/MRT/CT:

präoperatives CCT (2/93): Die Vorderhörner und der dritte Ventrikel sind balloniert, Hygromsäume über Kleinhirnhemisphären, Chiari I-Malformation

postoperatives CCT (3/93): rückläufige Ventrikelweite

Operation (19.2.93): Zisterna magna-Rekonstruktion, Laminektomie C1/2, Implantation eines syringosubarachnoidalen Shuntes

(9.3.93): Implantation einer Spiegelberg-Sonde

Verlauf: neun Monate nach der ersten Untersuchung leichte Kopfschmerzen und geringe Sensibilitätsstörung beider Beine, **Score-Wert 3**

Patient Nr.22, K.S., w:

Anamnese: Symptomdauer zwei Monate, erste ambulante Vorstellung im Alter von vier Jahren (6/89) mit zunehmende Gangunsicherheit und Bewegungsstörung des linken Beines

Klinik: Gangunsicherheit mit progredienter Parese des linken Beines bei ausgeprägter Fußheberparese, MER am linken Bein negativ, Dyslalie, **Score-Wert 6**

Röntgen/CT/MRT:

Präoperativ MRT (12.8.93): aufgeweiteter Zentralkanal mit ausgedehnter Syringenhöhle von C3 bis L1 mit Linksbetonung im Konusbereich

postoperative MRT (18.8.93): deutliche Reduktion der Syringx

MRT (20.8.93): deutliche Volumenverkleinerung der thorakalen Syringx bei unveränderter Septierung der Höhle

MRT (3/94): zervikale Höhlenzunahme (C5 bis Th2), sonst unverändert

Operation (17.8.93): Laminektomie Th 11 und 12, syringosubarachnoidaler Shunt

Verlauf: postoperativ zunehmende Besserung der klinischen Ausfälle, letzte Untersuchung sieben Monate postoperativ mit relativ sicherem Gangbild, leichtem Hinken und leichter Fußheberschwäche links, MER weiter negativ, Sprache deutlich besser mit einem, **Score-Wert 3**

Patient Nr.23, E.A., w:

Anamnese: Symptomdauer 18 Jahre vier Monate, erste Vorstellung im Alter von 63 Jahren (4/94) mit Bewegungs- und Empfindungsstörung im rechten Arm, weniger im rechten Bein

Klinik: Störung der Feinmotorik des rechten Armes und rechtsbetont der Beine, Parese des rechten Armes, deutliche Gangstörung, pathologische Reflexe am rechten Arm, Atrophien und Sensibilitätsstörungen des rechten oberen Quadranten, dissoziierte Empfindungsstörung des rechten Beines, **Score-Wert 22**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT: ausgedehnte Syringomyelie von C2 bis mittlere BWS, Chiari I-Malformation

Operation (10.5.94): Zisterna-magna-Rekonstruktion, Laminektomie C1/2 und Anlage eines syringosubarachnoidalen Shunts zum Kleinhirnbrücken-

winkel bei ausgeprägter Syringomyelie mit Chiari I-Malformation und tiefstehenden verwachsenen Kleinhirntonsillen

Verlauf: einzige postoperative Untersuchung nach fünf Monaten mit rückläufiger Koordinationsstörung der oberen Extremität, progredienter Koordinationsstörung der unteren Extremität, rechts- und beinbetonter Tetraspastik, Schmerzen im Rücken und beiden Beinen, leichter bis mäßiger Sensibilitätsstörung im rechten Bein, **Score-Wert 18,5**

4.3.2.2 Syringomyelie bei Chiari II-Malformation

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Operationsmethode	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
24	B.M. W 3/75, 23Jahre	Gardner-Operation	10	2	3/75 – 8/92
					17 Jahre 5 Monate
25	W.M. w 12/77 38Jahre	kraniozervikale Dekompression	14	10,5	12/77 - 6/93
					14 Jahre 6 Monate
26	V.N. m 2/87 45Jahre	thorakale Dekompression+ SSS	7	8	2/87 - 3/90
					3 Jahre 1 Monat
27	C.Z. M 2/90 39Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SSS	10,5	3	2/90 - 12/90
					10 Monate
28	M.H. w 7/90, 24Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SVS	21,5	22,5	7/90 - 10/90
					3 Monate
29	G.C. w 10/90, 49Jahre	1.) kraniozervikale Dekompression, 2.) thorakale Dekompression +SSS	8,5	17	10/90 – 8/95
					4 Jahre 10 Monate
30	C.L. w 6/92, 28Jahre	kraniozervikale Dekompression+ SSS	12,5	11,5	6/92 - 7/95
					3 Jahre 1 Monat

Tab. 4: Patienten Nr. 24 bis 30: operative Gruppe, Syringomyelie mit einer Chiari-II-Malformation als pathogenetische Ursache

Die Gruppe der Patienten bei denen eine Chiari II-Malformation als Auslöser der Höhlenbildung angesehen werden kann beläuft sich auf 7 Patienten, 5 Frauen und 2 Männer. Die behandlungsbedürftige Beschwerdezunahme trat

insgesamt etwas früher, häufig bereits in der 3. Lebensdekade auf. Die Score-Werte bewegen sich zu Therapiebeginn zwischen 7 und 21,5 Punkten, der Mittelwert beträgt 12.

Eine reine Dekompressions-Operation reichte in einem Fall aus um einen Erfolg zu erreichen. Bei allen anderen Patienten musste zusätzlich eine Shunt-Implantation vorgenommen werden. Einmal wurde dies im Rahmen einer Gardner-Operation durchgeführt, eine Patientin wurde mehrfach operiert.

Die Beschwerden von 3 Patienten konnten verbessert werden, bei drei weiteren konnte zumindest eine Progredienz aufgehalten werden. Lediglich eine Patientin verschlechterte sich, auch nach zwei Operationen.

Patient Nr.24, B.M., w:

Anamnese: Symptomdauer drei Jahre, Erstuntersuchung im Alter von 25^{1/2} Jahren (3/75) mit unsicherem Gang, Sensibilitätsstörungen in den Fingerspitzen und Kopf-/Nackenschmerzen

Klinik: unsicherer Gang, ausgeprägte Kopf- und Nackenschmerzen, Hypo-sensibilität aller Fingerspitzen, Taubheitsgefühl im Unterkiefer- und Nackenbereich, Anästhesie im dritten Trigeminusast, **Score-Wert 10**

Röntgen/MRT/CT:

präoperatives CCT (10/78): kranial kein Anhalt für Liquorabflussstörung

Operation (23.5.75): Gardner-OP, Laminektomie C1, Teillaminektomie C2, ventrikulo-atrialer Shunt über einen Rickham-Katheter, Implantation eines Muskelstückes in den Zentralkanal, untere Zirkumferenz der Kleinhirntonsillen bei C2, Chiari II-Malformation

(14.9.90): Entfernung des Rickham-Katheters

Verlauf: aseptische Meningitis nach der ersten Operation, anschließend Besserung und Stabilisierung der Symptomatik, Progredienz ab 3/90, letzte Untersuchung 8/92 mit spontaner Besserung und nicht Syringomyelie-assoziierten, migräneartigen Kopfschmerzen, **Score-Wert 2**

Patient Nr. 25, W.M., w:

Anamnese: Symptombdauer zwei Jahre, erste ambulante Vorstellung im Alter von 38 Jahren (12/77) mit Gangunsicherheit, Schmerzen und Sensibilitätsstörungen der oberen Extremitäten

Klinik: Dysdiadochokinese bds. unsicheres Gangbild, leichte Nacken- und leichte bis ausgeprägte Schmerzen der oberen Extremitäten, deutliche Atrophien der Interdigitalmuskulatur, stark ausgeprägte dissoziierte Empfindungsstörung und Störung des Temperaturempfindens, **Score-Wert 14**

Röntgen/CT/MRT: (Präoperativ: liegt in den Akten nicht vor)

postoperatives Röntgen (1.2.80): Kyphoskoliose C6/7, Osteochondrose, Spondylosis deformans

MRT (10.8.87): Syringomyelie mit allgemeiner Höhlenbildung von kraniozervikal bis thorakal

Operation (29.12.77): Zisterna-magna-Rekonstruktion, Laminektomie C1 und C2 bei basilärer Impression, Kleinhirntonsillentiefstand bis C2 und Chiari II-Malformation

Verlauf: postoperativ zunächst Beschwerdebesserung für ein Jahr, dann Stagnation auf etwas schlechterem Niveau bis zur letzten Untersuchung nach 14 1/2 Jahren mit Parese des Schultergürtels, Schmerzen im Rücken, leichter in den Schultern, Hypästhesie beider Arme und Hände, erloschenem Temperaturempfinden in den Armen, **Score-Wert 10,5**

Patient Nr.26, V.N. m:

Anamnese: Symptombdauer sechs Monate, erste ambulante Vorstellung im Alter von 46 Jahren (2/87) mit Zervikobrachialgien und Sensibilitätsstörungen im linken Arm, Zustand nach Plattenosteosynthese C5/6

Klinik: leichte Nackenschmerzen in den linken Arm einstrahlend, Hyposensibilität der linken Hand, Temperatursinn linksseitig erloschen, **Score-Wert 7**

Röntgen/CT/MRT:

präoperative MRT (23.6.87): Syringohydromyelielie von C1 bis Th4, rechts-links-konvexe BWS-Skoliose

postoperative MRT (26.1.88): deutlich tiefstehende Kleinhirntonsillen

MRT (12/87): rückläufige Syrinx im Halsmark, in Höhe Th4 Syrinx mit Kontakt zum Duralsack

MRT (15.6.88): stark reduzierte zervikale Resthöhle

MRT (8/89): fragliche Zunahme der zervikalen Höhle, „kinking“ des Myelons nach dorsal im Operationsgebiet aufgrund arachnitischer Verwachsungen

MRT (17.4.90): Protrusion einer zervikalen Bandscheibe, Syrinx unverändert, Chiari II-Malformation

Operation (27.10.87): Laminektomie Th4 und Th5, syringosubarachnoidaler Shunt

Verlauf: postoperative Stabilisierung der Symptomatik auf den Ausgangsbefund, letzter Befund (3/90): MER im linken Arm ausgefallen, starke Kopfschmerzen, Schmerzen im rechten Bein und im linken Arm, deutliche Störung des Temperatur- und Vibrationsempfindens im rechten Bein und im linken Arm, **Score-Wert 8**

Patient Nr.27, C.Z., m :

Anamnese: Symptombdauer acht Jahre fünf Monate, Behandlungsbeginn im Alter von 47 Jahren und fünf Monaten (2/90) mit Funktionsstörung der linken Hand, ausgeprägter Gangstörung, Schmerzen in beiden Armen und Gefühlllosigkeit der linken Hand

Klinik: motorische Störung der linken Hand, deutlich progrediente Gangstörung mit linksbetonten Kloni, leichte Schmerzen in beiden Armen rechtsbetont, nahezu Anästhesie der linken Hand, herabgesetztes Temperaturempfinden der unteren Extremitäten, **Score-Wert 10,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (10/89 und 3/90): hydrozephalie Ventrikelaufweitung, Syringomyelielie C2 bis Th8, Chiari II-Malformation

postoperative MRT (5/90): schmale Restsyrinx C2 bis C6, keine Auftreibung mehr

Operation (23.3.90): osteoklastische Trepanation der Hinterhauptsschuppe mit Laminektomie C1 bis C4, Shuntimplantation zwischen Syrinx und Zisterna magna, arachnoidale Verwachsungen

Verlauf: stetige Besserung im Beobachtungszeitraum, letzte Untersuchung 12/90 mit Restsymptomatik des linken Armes mit einer leichten Schwäche, leichtgradigen Kribbelparästhesien, Hypalgesie und –ästhesie, **Score-Wert 3**

Patient Nr.28, M.H., w:

Anamnese: Symptomdauer 20 Jahre acht Monate, Erstuntersuchung im Alter von 44 Jahren und neun Monaten (7/90) mit armbetonter Tetraparese, Schmerzen in rechter Schulter und rechtem Arm, Gefühlsstörung am gesamten Körper

Klinik: armbetonte Tetraparese, rollstuhlpflichtig (seit 1978), Schmerzen im rechten oberen Quadranten, durchgehende Hypästhesie ab C2, leicht in der oberen, stark in der unteren Körperhälfte, **Score-Wert 21,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (2.6.90): leichte Verplumpung des mittelständigen Ventrikelsystems und angedeutete Erweiterung der äußeren Liquorräume, zervikale rechtskonvexe Skoliose, ausgedehnte Syrinx von C1 bis Th12 mit Syringobulbie und Hydromyelia, Chiari II-Malformation

Operation (27.7.90): Laminektomie C1 und Teillaminektomie C2, Shuntanlage zwischen der Zisterna magna und der Syrinx, Kleinhirntonsillientiefstand, tiefstehende Arteriae cerebelli posteriores, Platybasie, kräftig adhärente Dura kraniozervikal, Verwachsungen der Tonsillen mit der Medulla und der Dura und am Obex

Verlauf: postoperative Liquorfistel, im weiteren Verlauf allmähliche Progredienz der Beschwerden, letzte Untersuchung 10/90 mit verschlechterter Koordination der unteren Extremitäten verschlimmert durch eine spastische Kom-

ponente, aufgehobenen Schmerzen in der rechten oberen Extremität, unveränderten Sensibilitätsstörungen, **Score-Wert 23**

Patient Nr.29, G.C., w:

Anamnese: Symptombdauer 18 Monate, Erstuntersuchung im Alter von fast 41 Jahren (10/90) mit Bewegungsstörungen der Arme, Gangunsicherheit, Empfindungsstörungen am ganzen Körper, Schmerzen in Kopf, Nacken und den Armen

Klinik: diskrete rechtsbetonte Koordinationsstörung der oberen Extremitäten, langsam progrediente Gangunsicherheit, Dysästhesien am ganzen Körper ausser im Gesicht, leichte Kopfschmerzen und leichte Schmerzen in den Armen, stärkere Nackenschmerzen, **Score-Wert 8,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT(22.1.91): tiefstehende Kleinhirntonsillen

prä-/postoperativ (zwischen Operation I und II) MRT(20.6.91): Adhäsionen im zervikalen Rückenmark in Höhe C2 (Duraplastik), flächenhafter Demyelinisierungsherd/ Syrinx C2 bis C4

(6/93): progrediente Syringomyelie okzipital mit Höhlenbildung bis Th3, beginnende Syringobulbie

(9/93): deutliche Zunahme der Syrinx

Operationen:

I): (18.2.91): Laminektomie von C1 und C2, minimale Rekonstruktion der Zisterna magna, Chiari II-Malformation mit Tiefstand der Kleinhirntonsillen bis C2

II): (24.6.93): Hemilaminektomie in der mittleren BWS und Implantation eines syringosubarachnoidalen Shuntes mit Kollaps des Marks

Verlauf: Progredienz der Symptome unmittelbar postoperativ, gefolgt von spontaner Besserung im Lauf des ersten Jahres, Progredienz ein Jahr später mit erneuter Besserung nach der zweiten Operation, dramatische Verschlechterung weitere 19 Monate später (letzte Untersuchung 8/95) mit beginnender Parese des Schultergürtels, gestörter Koordination der oberen

Extremitäten, ataktischem Gangbild, starken Nacken-, deutlichen Rumpf- und Schulter-Arm-Schmerzen beidseits, gestörtem Berührungs- und Temperaturempfinden am Rumpf, aufgehobenem Berührungs- und Temperaturempfinden an beiden Armen, **Score-Wert 17**

Patient Nr.30, C.L., w:

Anamnese: Symptomprogredienz seit zwei Jahren fünf Monaten, Behandlungsbeginn im Alter von 30 Jahren (6/92) mit Koordinationsstörung der Arme und Beine, einer Schwäche im Schultergürtel und Empfindungsstörungen in den Armen

Klinik: leichtgradige Koordinationsstörung der Arme und der Beine mit zunehmender Schwäche im Schultergürtel und beiden Armen, am linken Arm Areflexie, leichte Schmerzen und Muskelatrophien in beiden Schultern, leichte Hyposensibilität im linken Unterarm bis in die Finger und dissoziierte Empfindungsstörung an beiden Armen, **Score-Wert 12,5**

Röntgen/MRT/CT:

postoperative MRT (8/93): keine Zunahme der Syrinx, Chiari II-Malformation

Operation (25.6.92): kraniozervikale Dekompression mit Zisterna-magna-Plastik, Laminektomie C1, 2 und Teillaminektomie C3, Implantation eines syringosubarachnoidalen Shunttes bei C2/3

Verlauf: postoperativ deutliche Verringerung der Symptome, letzte Untersuchung 7/95, **Score-Wert 11,5**

4.3.2.3 Syringomyelie mit degenerativen Wirbelsäulenveränderungen als Ursache

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Operationsmethode	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
31	J.K. m 6/71, 46Jahre	1.) thorakale Dekompression+SSS, 2.) Gardner-Operation, 3.) zervikale Dekomp	5	23	6/71 – 7/94
					24 Jahre 1 Monat
32	R.S. M 1/85, 54Jahre	1.) kraniozervikale Dekompression, 2.) thorakale Dekompression+ SPS	6,5	5	1/85 – 10/93
					8 Jahre 9 Monate
33	P.N. m 11/85, 44Jahre	zervikale Dekompression	14	11,5	11/85-2/92
					6Jahre 3 Monate
34	H.S. m 1/92, 52Jahre	zervikale Dekompression	9	1,5	1/92-2/93
					1 Jahr 1 Monat

Tab. 5: Patienten Nr. 31 bis 34: Syringomyelie bei degenerativen Wirbelsäulenveränderungen (HWS)

Vier Patienten aus unserem Patientengut, alle männlich, hatten degenerative Wirbelsäulenveränderungen (HWS) als Auslöser für die Höhlenbildung. Bei der therapieentscheidenden Beschwerdezunahme waren alle über 40 Jahre alt. Die Ausprägung der Beschwerden bei Therapiebeginn entsprechen Score-Werten zwischen 5 und 14 Punkten, im Mittel 8,63 Punkten. Bei zwei Patienten wurde ein rein dekomprimierender Eingriff durchgeführt, bei beiden konnten die Beschwerden verbessert werden. Die beiden anderen Patienten wurden mehrfach operiert (zusätzliche Shunt-Implantationen). Bei einem konnte die Progredienz nicht aufgehalten werden, sein Zustand verschlechterte sich zunehmend. Bei dem anderen Patienten kam es lediglich zu einer geringen Besserung der Beschwerden.

Patient Nr.31, J.K., m:

Anamnese: Symptombdauer zwei Monate, Erstuntersuchung im Alter von 45^{1/2} Jahren (6/71) mit deutlich progredienter Gangstörung, Gefühlsstörung am Oberkörper und den Oberschenkeln und degenerativen Wirbelsäulenveränderungen

Klinik: progrediente ataktisch-spastische Gangstörung, deutliche Dysästhesien in beiden Oberschenkeln (Hyperästhesie ab Th11, Hyperalgesie ab L1), Hypästhesie und –algesie ab Th3/4, Ausfall des Vibrationsempfindens ab Th3, **Score-Wert 7**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative Myelographie (7/71): inkompletter Kontrastmittelstop bei Th3

prä-/postoperativ (zwischen den Operationen II und III) Myelographie (11/72): freie Kontrastmittelpassage

postoperativ (nach der letzten Operation) Myelographie(8.8.78): inkomplette Darstellung der Strukturen im zervikothorakalen Übergang

CCT (22.4.77): kein Hydrozephalus, Verbreiterung des Interhemisphärenspaltes

(18.11.82): Zeichen eines deutlichen Hydrozephalus externus bei geringer Aufweitung des Ventrikelsystems

spinales CT (15.9.83): kein Anhalt für eine Zystenbildung

MRT (11.7.86): völliger Kollaps der Höhle, Restsaum in der hochgradig atrophischen Medullasilhouette

(27.5.93): diskrete Erweiterung des Zentralkanals distal C6, ausgeprägte gliöse Veränderung in Verlängerung des Hinterhorns des Seitenventrikels, kein Anhalt für Syringobulbie, kein Kleinhirntonsillientiefstand, dorsale Verlagerung des verschmäligten Markes im zervikothorakalen Übergang, spinale Enge, diskrete Erweiterung des Spinalkanals in Höhe der oberen Thorakalsegmente

(16.9.91): intrakraniell unverändert, Hirnatrophie, Entmarkungsherd im zervikalen und thorakalen Spinalkanal, Restsyrinx bis Th4

Operationen:

I): (9.9.71): Laminektomie Th1 bis Th3 und Anlage eines syringoarachnoidalen Shuntsystems in Höhe Th2/3, Entleerung von gelblicher Flüssigkeit aus der Zyste

II): (22.11.71): Anlage eines ventrikulo-atrialen Shuntes

III): (26.10.72): Revision bei disloziertem ventrikulo-atrialem Hakim-Ventil

IV): (14.11.73): Operation nach Gardner, Hydromyelie und Hydrozephalus

V): (6.2.75): Laminektomie C6/7 und Th4/5, schwallartige Entleerung der Zystenflüssigkeit bei einer Syringostomie

VI): (21.2.77): Entfernung des Hakim-Ventils bei Verdacht auf Ventilsepsis

Verlauf: präoperativ progrediente Symptomatik, jeweils leichte Rückbildung der Symptome im Anschluss an die ersten beiden Operationen, Implantation eines Hakim-Ventils bei erneuter Progredienz, danach keine klinische Verbesserung, nach einer Gardner-Operation allerdings deutliche klinische Besserung mit Stabilisierung für ca. 16 Monate; bei erneuter Beschwerdeprogredienz Laminektomie mit postoperativer Besserung über einen Zeitraum von nahezu zwei Jahren, nach Ventilentfernung bei fraglicher Sepsis erneute stetige Zunahme der Beschwerden mit rechtsbetonter Spastik der oberen Extremitäten und linksbetonten Paresen der unteren Extremitäten, gefolgt von einer beinbetonten Tetraspastik, zusätzlich leichte Kopf- und Nackenschmerzen bis in die Schultern einstrahlend, leichte Sensibilitätsstörungen mit dissoziierter Empfindungsstörung am rechten Unterarm, verminderter Temperaturwahrnehmung und Hyperpathie des rechten Beines, **Score-Wert 25**

Patient Nr. 32, R.S., m:

Anamnese: Symptombdauer vier Jahre zehn Monate, Erstvorstellung im Alter von 54 Jahren (1/85) mit Funktionsstörung, Gefühlsstörung und Schwäche des linken Armes sowie Nacken-Arm-Schmerzen links

Klinik: leichte Trizeps-, Hand- und Fingerflexorenparese links, ausgeprägte Nackenschmerzen und Schmerzen im linken oberen Quadranten mit dissoziierter Empfindungsstörung, **Score-Wert 6,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperatives Röntgen HWS (1985): spondylotische und spondylarthrotische Veränderungen mit Schwerpunkt im Bereich C7/Th1

Myelographie (1985): von C4 bis Th1 reichende, kolbige, intramedulläre Raumforderung mit Kompression des Subarachnoidalraumes

CT (1985): Myelon von C4 bis Th1 aufgetrieben mit zentraler Hypodensität

prä-/postoperativ (zwischen II und III) MRT (8/88): Syringomyeliehöhle von C3 bis Th3 mit erheblicher Raumforderung in der unteren Hälfte

postoperativ (nach der letzten Operation) CCT (7/89): bilaterale subdurale Hygrome

MRT (5/93): im Laminektomiebereich zervikal Ausziehung des Markes und Adhärenz an der Dura im Bereich des Shuntes

Operationen:

I): (18.2.85): Laminektomie C3 bis C7 und Implantation eines syringosubarachnoidalen Shuntes in dieser Höhe, bei beträchtlichen arachnoidalen Verwachsungen, aufgetriebener Duralsack, in der Konsistenz vermindertes Mark

II): (17.8.87): Wechsel des Shuntsystems: Implantation eines syringoarachnoidalen Shuntes in Höhe C3/4 bei nachweisbar insuffizientem Shunt

III): (26.5.89): Laminektomie Th1 und Th2, Implantation eines syringopleuralen Shuntes in Höhe Th1 bei deutlichen intraduralen Verwachsungen

Verlauf: deutliche Verschlechterung nach der ersten Operation, wieder rückläufig nach ungefähr einem Jahr aber weiterhin schlechter als präoperativ, bei erneuter Progredienz Revisions-Operation. In den folgenden 16 Monaten weitere Progredienz, gefolgt von einer spontanen Besserungsphase, weiter aber schlechter als vor der Revisionsoperation; bei erneuter, leichter Beschwerdezunahme zusätzliche Shuntanlage thorakal, Stabilisierung der Symptome auf das Niveau vor der ersten Operation. Nach weiteren zwei Jahren und sieben Monaten letzte Untersuchung 10/93: Parese im linken Arm (Grad 4), beeinträchtigtes Gangbild mit unsicherem Blindgang, Hyporeflexie im linken Arm, Hyperpathie der gesamten linken Körperhälfte, Verlust des Temperaturempfindens, **Score-Wert 4,5**

Patient Nr.33, P.N., m:

Anamnese: Symptomdauer sechs Jahre und neun Monate, erste ambulante Vorstellung im Alter von 50 Jahren und neun Monaten (11/85) mit Gangstörung und Bewegungsstörung der Arme sowie Koordinationsstörungen

Klinik: Mittelgradige Koordinationsstörung der Arme und unsicheres ataktisches Gangbild mit rechtsbetonter Paraparese, Sensibilitätsstörung in den Armen und Beinen (reduzierte Vibrationsempfindung in Beinen und im rechten Arm, Temperaturempfindung in den Beinen und im linken Arm, dissoziierte Empfindungsstörung im linken Arm), **Score-Wert 14**

Röntgen/CT/MRT:

präoperatives CT: Spondylogene Einengung C3/4 und C6/7, Bandscheibenvorfall C3/C4

präoperative MRT: Syringomyelie C2 bis C4/5

postoperative MRT (9.7.92): Intramedullärer Prozess (= Syrx) C3/4, geringer Bandscheibenvorfall bei C6/7

Operation (6.11.85): Abtragen der Spondylose C3/4 und Ausräumung des Massenbandscheibenvorfalles, Flachdübelfusion

Verlauf: letzte ambulante Vorstellung am 25.2.92 (Beobachtungszeit fünf Jahre drei Monate): Breitbeinige Gangstörung mit Hinken, Fußklonus links, Schmerzen im rechten Bein, Sensibilitätsstörungen in den Beinen (Temperatursinn rechts, Schmerzempfinden links), **Score-Wert 11,5**

Patient Nr.34, H.S., m:

Anamnese: Erstvorstellung im Alter von 52 Jahren (1/92) wegen Auftreten von Schmerzen und Sensibilitätsstörungen in den Armen, Gangstörung, degenerativen Wirbelsäulenveränderungen; Behandlungsdauer 13 Monate (bis 2/93)

Klinik: Koordinationsstörung der Beine, Schmerzen und Atrophien der oberen Extremitäten, Sensibilitätsstörungen der rechten Quadranten, Störung von Vibrations- und Temperaturempfinden sowie dissoziierte Empfindungsstörung, **Score-Wert 9 Punkte**

Röntgen/CT/MRT:

präoperatives Röntgen: ausgeprägte Retrospondylosen bei C4, C5 und C6, V.a. verkalkte Bandscheibenvorfälle bei C4/5 und C5/6 mit Myelonkompression, Höhe von C2 bis C7

Operation (17.02.92): Entfernung der Bandscheibenvorfälle, Abtragung der Spondylosen, Fusion mit Beckenkammspan

Verlauf: Postoperativ besserte sich die Klinik stetig, die letzte ambulante Vorstellung erfolgte am 2.2.93 mit Belastungsschmerzen der rechten Schulter und leichten Sensibilitätsstörungen des rechten Fußes und der rechten Hand, **Score-Wert 1,5**

4.3.2.4 posttraumatische Syringomyelie

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Operationsmethode	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
35	P.H. m 2/74, 32Jahre	thorakale Dekompression+ SSS	20,5	21	2/74 - 9/92
					18 Jahre 7 Monate
36	H.G. M 4/85, 42Jahre	thorakale Dekompression	26	16	4/85-11/91
					6 Jahre 7 Monate
37	U.T. M 2/92, 30Jahre	thorakale Dekompression+ SSS	24	22	2/92 - 5/95
					3 Jahre 3 Monate

Tab. 6: Patienten Nr. 35 bis 37: posttraumatische Syringomyelie

Drei Patienten in unserem Kollektiv (alle männlich) haben eine posttraumatische Syringomyelie. Alle sind zwischen 30 und 42 Jahre alt. Alle hatten zu Beginn der auf die Syringomyelie gerichtete Therapie starke Beschwerden (posttraumatisch), daraus ergeben sich entsprechend hohe Score-Werte zwischen 20,5 und 26 Punkten, im Mittel 23,5 Punkte. Bei einem Patienten, konnten die Beschwerden deutlich verbessert werden, er wurde mit einer Dekompression behandelt. Die anderen beiden verbesserten oder verschlechterten sich minimal, bei beiden wurde zusätzlich ein syringo-subarachnoidaler Shunt eingelegt.

Patient Nr.35, P.H., m:

Anamnese: Symptomdauer 21 Jahre (nach Querschnitt von Th9 abwärts rechtsbetont 1955); Zustand nach Laminektomie Th7 bis Th10, im Alter von 32 Jahren (1971); neuerliche Progredienz der Schmerzen und Empfindungsstörung, ambulante Erstuntersuchung im Alter von 35 Jahren (2/74), zweite Konsultation 1982 mit unveränderter Klinik (der Vorschlag einer Gardner-Operation wird vom Patienten abgelehnt), nächste Untersuchung 1992 mit Zunahme der Querschnittssymptomatik

Klinik: rollstuhlpflichtig, deutliche Schmerzen im linken oberen Quadranten, dissoziierte Empfindungsstörung von der linken Halsseite in den linken Arm und die Hand ausstrahlend, MER im linken Arm negativ, **Score-Wert 20,5**

Röntgen/Myelographie/CT/MRT:

präoperatives Röntgen (2/74): rechtsseitige Halbwirbelbildung zwischen Th8 und Th9, gibbusartige nach vorne und links offene Knickbildung, unilateraler Keilwirbel unter Th7

Röntgen (19.2.74): deutliche Streckstellung der HWS und beginnende degenerative Veränderungen

Myelographie (4.3.74): mittlere BWS-Gibbusbildung mit Rechts-Rotation der Wirbelsäule, Keilwirbel BWK8

MRT (13.1.92): Knickwirbelbildung bei BWK8, Kyphosewinkel ca. 60°, Hydromyelia vom 4. Ventrikel bis in den Syrinxbereich

Postoperativ MRT (12.8.92): unverändert große Syrinx oberhalb der Knickbildung bei Th8

Operation (6.4.92): Laminektomie Th6 und Implantation eines syringosubarachnoidalen Shunts, geblähtes Myelon kollabiert nach Punktion deutlich, arachnoidale Verwachsungen bei Th7 bis Th9

Verlauf: postoperativ (8/92) geringe Verbesserung der Klinik, 9/92 erneute Progredienz mit unveränderter Gangstörung, distal betonter Armparese links, geringeren Schmerzen im Arm, unveränderter Sensibilitätsstörung, **Score-Wert 21**

Patient Nr. 36, H.-G. G., m:

Anamnese: Symptombdauer gut 3 Jahre (nach Polytrauma 1982 mit subtota-
ler Amputation des linken Armes, Rippenserienfrakturen und instabilen BWK
7- und 8-Frakturen im Alter von 41 Jahren), Erstvorstellung 4/85 mit komplet-
ter Bewegungsunfähigkeit, Gefühlsstörung des Armstumpfes, zunehmender
Bewegungsstörung der Beine

Klinik: hochgradige Paraparese der Beine, komplette Plegie des Armstump-
fes rechts und starken Schmerzen im Stumpf mit kompletter Anästhesie,

Score-Wert 26

Röntgen/CT/MRT:

präoperatives Röntgen: ausgeprägte Gibbusbildung im ehemaligen Fraktur-
bereich

Operation (25.9.91): Laminektomie in Höhe Th 6, 7 und 8, am 2.9. Revision
und Hämatomausräumung

(15.10.91): ventrale Fusion Th 8 und 9 mit Knochenspaninterposition

(21.10.91): Plattenosteosynthese und dorsale Zuggurtung

Verlauf: letzte ambulante Vorstellung am 8.11.91 mit hochgradiger Parapare-
se beider Beine und Sensibilitätsstörung, **Score-Wert 16**

Patient Nr.37, U.T., m:

Anamnese: Symptombdauer drei Monate (nach Motorradunfall 1986 mit in-
kompletter, hauptsächlich motorischer Querschnittslähmung, (rollstuhlpflich-
tig), Erstuntersuchung im Alter von 31 Jahren mit progredienten Bewegung-
schmerzen der oberen Extremitäten und Sensibilitätsstörungen in Armen und
Beinen und Schmerzen im linken Bein

Klinik: Koordinationsstörung der oberen Extremitäten, Gangunfähigkeit mit
ausgeprägten Streckspasmen, leichte bis starke Nackenschmerzen, ebenso
im linken Bein, deutliche dissoziierte Empfindungsstörung im linken, begin-
nend im rechten oberen Quadranten, leichte Störung des Vibrations- und des
Temperaturempfindens an den Beinen, **Score-Wert 24**

Röntgen/CT/MRT:

präoperative MRT (28.1.92): Syringomyelie im gesamten Zervikalmark, im zervikothorakalen Übergang Kompression des Marks von zentral

postoperative MRT: gute Rückbildung der Syringomyelie, besonders apikal

Operation (13.3.92): Resektion des Dornfortsatzes und mediale Laminektomie Th2, Myelolyse und Einlage eines syringosubarachnoidalen Shunts. Es zeigt sich eine multiple Septierung der Syrinx.

Verlauf: erste postoperative Untersuchung nach zwei Monaten ohne wesentliche Befundänderung, Nachuntersuchung nach drei Jahren und drei Monaten mit rückläufiger Koordinationsstörung der oberen Extremitäten, leichten Zervikobrachialgien links, sonst unverändert, **Score-Wert 22**

4.3.2.5 postinflammatorische (-arachnitische) Syringomyelie oder „sonstige Ursache“

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Operationsmethode	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
38	E.H. m 7/75, 34Jahre	1.) thorakale Dekompression, 2.) Gardner-Operation	8	23	7/75 – 4/93
					17 Jahre 9 Monate
39	L.H. w 5/82, 50Jahre	thorakale Dekom- pression+ SPS	14	9	5/82 – 11/91
					9 Jahre 6 Monate
40	M.E. W 8/83, 30Jahre	zervikale Dekom- pression+ Gardner- Operation	8	6	8/83 – 11/92
					9 Jahre 3 Monate
41	D.C. W 5/90, 48Jahre	1.) thorakale Dekompression+ SPS, 2.) Baclofen- Pumpe	20,5	4	5/90 - 12/92
					2 Jahre 7 Monate

Tab. 7: Patienten Nr. 38 bis 41: postinflammatorische (arachnitische) Syringomyelie und Syringomyelie „sonstige Ursache“

Bei 2 Patienten (Nummer 38 und 41) in der ausgewerteten Gruppe (eine Frau und ein Mann) ist die Syringomyelie in Folge von Verwachsungen postinfektiös entstanden. Sie waren bei Beginn der Beschwerdezunahme 34 und 48 Jahre alt, hatten bei Therapiebeginn unterschiedlich starke Beschwerden,

die sich durch Score-Werte von 8 bzw. 20,5 Punkte verifizieren lassen. Beide Patienten wurden zweimal operiert. Der Patient mit den geringeren Beschwerden verschlechterte sich nach einer Dekompression, dann nach einer Gardner-Operation zunehmend. Bei der Patientin wurde primär eine thorakale Dekompression mit einer syringo-subarachnoidalen Shuntimplantation durchgeführt. Bei einem zweiten Eingriff wurde eine Baclofen-Pumpe eingesetzt. Ihre Beschwerden konnten durch diese Eingriffe deutlich vermindert werden.

Bei 2 Patientinnen (Nummer 39 und 40) konnte der Auslöser für die Syringomyelie nicht eindeutig identifiziert werden. Es waren jedoch arachnoidale Adhäsionen in den Operationsberichten erwähnt worden. Zur Zeit der Beschwerdezunahme, die zu der entsprechenden Therapie führte, waren die Patientinnen 50 und 30 Jahre alt. Bei der einen Patientin wurde eine thorakale Dekompression mit einem syringo-pleuralen Shunt kombiniert. Die starken Beschwerden zu Therapiebeginn konnten so deutlich vermindert werden. Die andere Patientin hatte ein geringeres Beschwerdeausmass bei Therapiebeginn. Sie wurde mit einer kranio-zervikalen Dekompression und einer Gardner-Operation versorgt. Bei ihr konnten die Symptome gering verbessert werden.

Patient Nr.38, E.H., m:

Anamnese: Symptomdauer acht Monate, Erstuntersuchung im Alter von 34½ Jahren (7/75) mit progredienter Bewegungsstörung des rechten Beines, beginnend auch links und Gefühlsstörung der Beine

Klinik: langsam progrediente Parese des rechten Beines, beginnend auch links, Reflexkloni der Beine, unscharf begrenzte Sensibilitätsstörung für alle Qualitäten in den Beinen, **Score-Wert 8**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative Myelographie (7/75): kompletter Kontrastmittelstopp bei Th3

prä-/postoperativ Myelographie (zwischen Operation II und III) (12/76): verzögerte Passage des Kontrastmittels zwischen Th2 und Th4

Liquorraumszintigraphie (3/79): extensive Arachnitis thorakal

CT (12/83): Syringomyelie von C2 bis Th1

Myelographie (11/84): Stop des Kontrastmittels bei Th 9/10

postoperative MRT (4.8.88): mehrere Syrinxhöhlen zwischen C1 und dem Konus medullaris, mehrfach gekammert

Operationen:

I): (28.7.75): Laminektomie Th2 bis Th4, derb verdickte Dura, einschnürende arachnoidale Verdickung mit starker Adhärenz der Arachnoidea mit der Dura in Höhe Th2

II): (6.8.75): Revision bei epiduralem Abszess

III): (28.11.84): Operation nach Gardner

Verlauf: leichte Verbesserung nach der zweiten Operation, erneute Progredienz nach 17 Monaten, weitere 18 Monate später starke Beschwerdezunahme mit Gangunfähigkeit (Rollstuhl) ohne Besserung durch die Operation Ende 1984, letzte ambulante Vorstellung 4/93 mit deutlicher Koordinationsstörung der Arme und schwerster Koordinationsstörung der Beine in Form einer bein- und linksbetonten Tetraplegie, Anästhesie ab Th7 mit Ausbreitung nach kaudal entsprechend einer dissoziierten Empfindungsstörung ab Th4 rechts und ab Th6 links, **Score-Wert 23,5**

Patient Nr.39, L.H., w:

Anamnese: Symptomdauer ca. 9 Jahre, erste Untersuchung im Alter von 59 Jahren (5/82) mit Schwäche und Bewegungsstörung beider Schultern sowie nahezu vollständiger Gefühllosigkeit der oberen Extremitäten (seit 1977 mehrere TIA-Episoden mit bekannten Sensibilitätsstörungen und Paresen)

Klinik: proximal betonte progrediente Parese der oberen Extremitäten, Atrophie der Schultergürtelmuskulatur beidseits, deutliche Sensibilitätsstörungen beider oberen Extremitäten, erloschenes Temperatur- und Vibrationsempfinden in beiden Schultern, vermindertes Schmerz- und Berührungsempfinden, **Score-Wert 14**

Röntgen/MRT/CT:

ein präoperativer Befund ist in den Akten nicht vorhanden.

postoperatives CT (6/82): Syringomyelie C1 bis BWK 7/8 bei Missbildung des kraniozervikalen Übergangs und Fehlbildung der HWS, fragliche Chiari I-Malformation

CT (27.9.83): Intraspinale Raumforderung am zervikothorakalen Übergang, Hypodensitäten nur auf einzelnen Schnitten sichtbar

Operation (13.5.82): Hemilaminektomie BWK 7/8 und Implantation eines syringoperitonealen Shuntes in dieser Höhe

(24.05.82): Revisionsoperation bei Katheterdislokation

Verlauf: bis 10/88 keine Befundverbesserung, letzte Untersuchung 11/91 mit erstmaliger Beschwerdebesserung bei fortbestehender proximal und linksbetonter Parese mit Koordinationsstörungen der oberen Extremitäten, Rückbildung der Sensibilitätsstörungen rechts auf Th10 abwärts, rückläufiger Atrophie der rechten Schultergürtelmuskulatur, aber Verschlechterung der Gehfähigkeit des rechten Beines, **Score-Wert 9**

Patient Nr.40, M.E., w:

Anamnese: Symptombdauer 18 Monate, Erstuntersuchung im Alter von 31^{1/2} Jahren (8/83) mit leichter Bewegungsstörung des rechten Armes mit Ungeschicklichkeit, leichter Gefühlsstörung der Finger, Temperaturwahrnehmungsstörung beider Hände

Klinik: leichte Parese der rechten oberen Extremität mit entsprechender Koordinationsstörung, geringgradige Hyposensibilität der Finger, reduziertes Temperaturempfinden beider Hände rechtsbetont, Atrophien der interdigitalen Muskulatur beidseits, **Score-Wert 8**

Röntgen/MRT/CT:

postoperatives CT (13.11.84): Atrophie des oberen Zervikalmarkes, kleine Syrinx in Höhe Th1

MRT (27.3.86): Zentralkanal normal weit, verschmälertes zervikales und thorakales Myelon, in Höhe C6/7 angedeutete Knickbildung des Myelons

MRT (14.9.87): schmale Syrinx von der Schädelbasis bis TH4

MRT (5.2.91): schmale Syrinx mindestens bis Th6, bis Th9 nicht mehr sicher nachweisbar, Syrinxmaximum C6/7

Operation (12.8.83): Zisterna-magna-Plastik, Laminektomie C1,2 und 3, Implantation eines Shuntes vom linken Brückenwinkel nach subarachnoidal, Abdichtung des Zentralkanals mit einem autologen Muskelstück, Kleinhirntonsillen oberhalb des Foramen magnum, Zentralkanal stark erweitert

Verlauf: ein Jahr nach der Operation Verschlechterung, ab 8/87 leichte spontane Besserung, letzte Untersuchung 11/92 mit unveränderten Atrophien der Handmuskulatur, diskretem Horner-Syndrom, dissoziierter Empfindungsstörung im linken Rumpfbereich und beiden Unterschenkeln, Hypästhesie in beiden Beinen und den Fingern, abgeschwächtem Schmerz- und Temperaturempfinden im distalen Anteil der linken Hand, gestörtem Vibrationsempfinden im linken Bein, Parese in der rechten Hand, **Score-Wert 6**

Patient Nr.41, D.C., w:

Anamnese: erste ambulante Vorstellung im Alter von 48 Jahren 5/90 (bei Z.n. tuberkulöser Arachnitis 1959) bei Einsetzen einer starken Beschwerdeprogredienz mit Rollstuhlpflichtigkeit bei Gangunfähigkeit, Zittern der Arme bei Bewegung, Schmerzen und Gefühlsstörung arm- und rechtsseitig betont

Klinik: Koordinationstörung der oberen Extremitäten mit leichtem Intentionstremor, progrediente Paraspastik und pathologische Reflexe der unteren Extremitäten, Rollstuhlpflichtigkeit, Schmerzen in der rechten Körperhälfte, Sensibilitätsstörung des rechten oberen Quadranten mit dissoziierter Empfindungsstörung, **Score-Wert 20,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative MRT (23.05.91): im Abschnitt C1 bis C3 kollabiertes Myelon, ab C3 stark verschmälert

postoperative MRT: normaler Markschaten C0/1, ab C1 zunehmende Markatrophie bzw. Volumenreduktion mit Restmark, von C3 bis C6 kein eindeutiger Markschaten mehr zu differenzieren

Operation (25.5.90): Laminektomie BWK 9 und Implantation eines lumboperitonealen Shuntsystems in dieser Höhe, verwachsene und verdickte Arachnoidea

(17.7.91): Implantation einer Infusaid-Pumpe zur intrathekalen Baclofen-Therapie

Verlauf: ein Jahr und zwei Monate nach der ersten Operation deutliche Besserung der Symptomatik, nach Implantation der Pumpe weitere Besserung in weiteren 18 Monaten der Beobachtungszeit, Abschlussuntersuchung 12/92 mit nahezu unveränderter beinbetonter Tetraparese, nur noch leichten Schmerzen der rechten oberen Extremität, **Score-Wert 14**

4.3.2.6 Syringomyelie bei intraspinaler Neoplasie

Lfd.Nr.	Patienten- kenndaten Erstvorstellung	Operationsmethode	Score		Behandlungsdauer
			zu Beginn	am Ende	
42	W.S. m 7/87, 40Jahre	zervikale und thorakale Dekom- pression	5	19	7/87-11/88
				Exitus	1 Jahr 4 Monate
43	T.H. M 10/87, 58Jahre	1.) thorakale Dekom- pression+ SSS, 2.) thorakale Dekom- pression+SPS	12,5	18	9/87 – 8/92
					4 Jahre 11 Monate

Tab. 8: Patienten Nummer 42 und 43: Syringomyelie bei intraspinaler Neoplasie

Bei zwei Männern aus unserer Klientel war eine intraspinale Neoplasie das Liquorpassagehindernis und somit der Auslöser für die Bildung der Syrinxhöhle. Bei beiden Patienten kam es zu der entscheidenden Befundverschlechterung im Alter von 40 bzw. 58 Jahren. Bei Therapiebeginn war die Erkrankung bei den Patienten verschieden stark ausgeprägt. Durch die Operation konnte das Beschwerdebild jeweils nicht positiv beeinflusst werden. Der eine Patient verstarb ein Jahr nach einer Dekompressionsoperation an seinem Grundleiden. Der andere Patient wurde zweimal operiert. Es erfolgte jeweils eine thorakale Dekompression und eine Shuntanlage. Über den

knapp 5-jährigen Beobachtungszeitraum kam es zu einer stetigen Beschwerdezunahme.

Patient Nr.42, W.S., m:

Anamnese: Symptombdauer sieben Monate, Diagnose eines intraspinalen Astrozytoms, erste ambulante Vorstellung im Alter von 40 Jahren (7/87) nach anhaltenden Beschwerden in Form von Bewegungs- und Sensibilitätsstörungen im rechten oberen Quadranten

Klinik: leichte Koordinationsstörung der oberen Extremitäten mit Parese im rechten Arm, leichte Atrophien im rechten oberen Quadranten, diskrete Hypästhesie aller Finger, **Score-Wert 5**

Röntgen/CT/MRT:

präoperative MRT (15.4.88): Gadolinium-Anreicherung von Th1 bis Th7, Syringomyelie von der Medulla oblongata bis Th4

Operation (7.7.88): Teillaminektomie C6 und Th1, Laminektomie C7, Syringostomie

Verlauf: Symptomatik im ersten Jahr progredient, postoperativ zunächst leichte Verschlechterung der Symptomatik, MRT (11/88) Ausdehnung des Tumors nach kranial, Verschlechterung des Allgemeinzustandes, **Score-Wert 19**, 15 Monate nach der Operation am 22.11.88 notfallmäßige Aufnahme mit hohem Querschnitt und reduzierter Lungenfunktion, am 13.12.88 Exitus.

Patient Nr.43, T.H., m:

Anamnese: Symptombdauer sechs Monate, Erstvorstellung im Alter von 58½ Jahren (10/87) mit intraspinalen Tumor, begleitender Syringomyelie im gesamten Rückenmark und Hydrozephalus

Klinik: leichte Gangunsicherheit mit beginnender linksbetonter Paraspastik, Störung der Tiefensensibilität und des Berührungsempfindens an den unteren Extremitäten, aufgehobenem Temperatur- und Vibrationsempfinden ab

Th8 nach distal, deutlichen Rückenschmerzen sowie Schmerzen in beiden Beinen, **Score-Wert 12,5**

Röntgen/MRT/CT:

präoperative Myelographie (8/87): intramedulläre Raumforderungen bei Th12
Prä-/postoperativ (zwischen den Operationen V und VI) CCT (16.1.91): Deutliche e-vacuo-Aufweitung der inneren und äußeren Liquorräume

postoperative Myelographie (7/92): ungehinderter Abfluss des Kontrastmittels, das thorakale Myelon ist verschmälert

Operationen:

I): (6.10.87): Laminektomie Th8, Implantation eines syringosubarachnoidalen Shunters in dieser Höhe, Zystenentleerung durch Syringostomie

II): (23.3.88): Laminektomie Th9, Th10 und Th11, Anlage eines syringopleuralen Shunters, Kollaps der kaudalen, septierten Zyste

III): (20.2.89): Resektion Ependymom II°

IV): (31.3.89): Anlage einer intrathekalen Baclofen-Pumpe in Höhe L4/5

V): (21.3.90): Revision des Pumpenkatheters

VI): (22.3.91): Wechsel des Pumpensystems

Verlauf: Progredienz der Symptome nach den beiden ersten Operationen mit Stabilisierung auf niedrigem Niveau nach der Tumorentfernung, erneute Progredienz sieben Monate später, anhaltende Paraspastik der Beine mit langjähriger intrathekaler, spasmolytischer Therapie, Sensibilitätsstörung im rechten und Anästhesie im linken Bein, dissoziierte Empfindungsstörung ab Th4 nach distal, **Score-Wert 17**

5 Ergebnisse

5.1 Patientenkollektiv

Im Zeitraum 1979 bis 1995 wurden 43 Patienten mit der Diagnose Syringomyelie erfasst und bilden die Grundlage der vorliegenden Arbeit. Von diesen wurden 34 mit unterschiedlichen Techniken, teils auch in Kombination (zum Beispiel Dekompression +/- Anlage eines syringosubarachnoidalen oder syringopleuralen Shuntsystems, Gardner-Operation) operiert, acht Patienten sogar mehrfach. Die operierten Patienten wurden im Durchschnitt 59,4 Monate (zwischen drei und 271 Monaten) beobachtet, wobei die Untersuchungsintervalle vor allem von der Mitarbeit der Patienten bzw. von ihren Restbeschwerden abhängig waren.

Die neun Patienten, die in der Beobachtungszeit von 1975 bis 1995 nicht operiert worden waren, hatten sich entweder trotz gestellter OP-Indikation nicht mehr vorgestellt (n=4) oder waren aufgrund unklarer Pathogenese und/oder geringer Klinik (n=5) konservativ behandelt worden.

5.2 Pathogenese

Unterschiedliche pathogenetische Auslöser für die Syringomyelie konnten beobachtet werden. Am Häufigsten waren kraniozervikale Missbildungen, nämlich die Chiari I-Malformation (n=18) und die Chiari II-Malformation (n=7). Sieben Patienten wiesen schwere degenerative Veränderungen der Wirbelsäule auf (ausgeprägte Kyphose, Skoliose oder schwere Osteochondrose). Bei drei Patienten war die Syringomyelie traumatischen Ursprungs, drei Patienten hatten eine entzündliche Anamnese, zwei Patienten hatten einen intraspinalen Tumor. Bei drei Patienten konnte der auslösende Faktor nicht gefunden werden.

Als häufigste Begleiterscheinung hatten sechs Patienten einen Hydrozephalus und sechs weitere eine Hydromyelie. 20 Patienten zeigten unabhängig und zusätzlich zum primär auslösenden Faktor unterschiedlich stark ausge-

prägte Wirbelsäulenabnormalitäten (zehn Patienten mit Chiari I-Malformation, drei mit Chiari II-Malformation, naturgemäß alle Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie und beide Patienten mit intraspinalen Tumoren).

5.3 Tabellen

	Fallzahl -In () ohne OP-	Score-Wert bei Erstunter- suchung	Alter bei Erst- manifestation	Zeit bis Therapie- beginn	Therapie- dauer
Chiari I- Malformation	W:10(2) M:8(2)	9,6 (4-22)	39J.7Mo. (4-79J.5Mo.)	57,5Mo. (1-283Mo.)	35,4 Mo. (0-156Mo.)
Chiari II- Malformation	W:5 M:2	12 (7-21,5)	33J.5Mo. (23-45J.6Mo.)	66,1Mo. (6-248Mo.)	77,4 Mo. (4-204Mo.)
degen. Wirbelsäulenverä- nderungen	W:0 M:7(3)	9 (5-14)	46J.10Mo. (28-57 J.)	29Mo. (0-81Mo.)	87,1 Mo. (12-263Mo.)
postarach- nitisches	W:5(1) M:1	11 (3,5-20,5)	39J. (29-50J.)	37,7Mo. (0-109Mo.)	122 Mo. (30-189Mo.)
intraspin. Tumor	W:0 M:2	8,75 (5 bzw. 12,5)	48J.9Mo. (39J.5Mo. bzw. 58J.)	6,5Mo. (7 bzw. 6Mo.)	32 Mo. (16 / 48Mo.)
posttraumatisch	W:0 M:3	23,5 (20,5-26)	34J.5Mo. (30-41J.)	22,7Mo. (2-36Mo.)	112,6 Mo. (40-220Mo.)

Tab. 9: Pathogenese vs. präoperative Symptombdauer, Zeitpunkt der Erstmanifestation, Latenz bis zum Therapiebeginn und Therapiedauer

Zu Tab. 9:

In der Gruppe der Patienten mit einer Chiari I-Malformation (n=18) wurden vier Patienten nicht operiert. Von den Patienten mit degenerativen Wirbelsäulenveränderungen als auslösender Faktor (n=7) verzichtete man in drei Fällen auf eine Operation und von den Patienten mit arachnitischer Genese (n=6) in zwei Fällen.

Die Score-Werte (bei Erstkonsultation in Homburg) variierten sowohl innerhalb der einzelnen, nach der Pathogenese eingeteilten Gruppen, als auch zwischen den Gruppen:

Bei den Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie liegen sie mit einem Mittelwert von 23,5 am höchsten. Bei diesen drei Patienten konnte die Symptomatik im Therapieverlauf nicht unter einen Wert von 16 Punkten reduziert werden. Alle hatten eine Querschnittssymptomatik, die die Syringomyelie assoziierten Beschwerden teilweise überlagerte. In allen anderen Untergruppen betrug der Score-Wert bei der Erstuntersuchung zwischen 3,5 und 22 Punkten. Die niedrigsten Score-Werte waren bei Patienten mit degenerativen Wirbelsäulenveränderungen mit einem Mittelwert von 7,6 (5–9) und in der Untergruppe „intraspinaler Tumor“ zu verzeichnen. Der mittlere Score-Wert bei arachnoid bedingter Syringomyelie lag bei 11 (3,5–20,5), bei tumorassoziierter Syringomyelie bei 8,8 (5-12,5), bei Chiari I-Malformation bei 9,8 (4–22) und bei Chiari II-Malformation bei 12 (7-21,5).

Aufgrund der Komplexität dieser Tabelle werden in den folgenden drei Tabellen einzelne Aspekte isoliert dargestellt.

	<10J.	10-20J.	20-30J.	30-40J.	40-50J.	50-60J.	60-70J.	70-80J.
Chiari I	1	0	4	5	5	2	0	1
Chiari II	0	0	3	2	2	0	0	0
arachnoid	0	0	0	2	1	0	0	0
degen. WS	0	0	1	0	3	3	0	0
posttrauma.	0	0	0	2	1	0	0	0
Tumor	0	0	0	1	0	1	0	0
andere	0	0	1	1	1	0	0	0
Gesamt	1	0	9	13	13	6	0	1

Tab. 10: Pathogenese vs. Alter der Patienten bei Auftreten der Symptome

Zu Tab. 10:

Erste syringomyelietytische Beschwerden traten im Mittel zwischen der zweiten und sechsten Dekade auf. Einen frühen Beginn zeigten Patienten mit Chiari-Malformation, nach Trauma und postarachnitisch. Bei degenerativen Veränderungen der Wirbelsäule aber auch bei intraspinalen Tumoren verschiebt sich der Symptombeginn in spätere Dekaden (30-60 Jahre).

	0-10 Monate	>0-50 Monate	>50-100 Monate	>100-200 Monate	> 200 Monate	Monate Latenz Durchschnitt
Chiari-I	10	4	0	2	2	57,89 Mon.
Chiari-II	1	4	0	1	1	66,14 Mon.
degenerative WS	4	1	2	0	0	29,14 Mon.
postarachnit.	2	2	1	1	0	26,00 Mon.
posttraumat.	1	2	0	0	0	23,00 Mon.
tumorasso.	2	0	0	0	0	6,50 Mon.
Gesamt	20	13	3	4	3	34,78 Mon.

Tab. 11: Pathogenese vs. Dauer der Symptome vor der Behandlung

Zu Tab. 11:

Die Krankheitsdauer bis zur Erstvorstellung lag im Mittel bei drei Jahren elf Monaten mit einer maximalen Dauer von 28 Jahren und sechs Monaten.

Am kürzesten war sie bei Patienten mit tumorassoziierter Syringomyelie (t=6,5 Monaten) trotz niedriger Score-Werte, gefolgt von den Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie (t=23 Monaten), denen mit degenerativen Wirbelsäulenveränderungen (t=29,14 Monaten), denen mit postarachnitischer (t=37,7 Monaten), denen mit Chiari I-Malformation (t=57,89 Monaten) und denen mit Chiari II-Malformation (t=66,14 Monaten).

Die Beobachtungszeit war am kürzesten bei Patienten mit Tumoren (t=7 bzw. t=6 Monaten). Die längste Beobachtungszeit wurde bei Patienten mit

einer Chiari-Malformation verzeichnet (Chiari I: t= 57,89 Monaten und Chiari II: t=66,14 Monaten). Es muss aber erwähnt werden, dass sich in beiden Gruppen „Ausreisser“ befinden (n=4 bzw. n=2) mit Zeitwerten > 100 Monaten (t=Durchschnittswerte für die entsprechende Dauer).

Es hebt sich die Untergruppe mit tumorassoziierter Syringomyelie heraus. Die beiden Patienten dieser Gruppe begaben sich deutlich früher in die Therapie.

	0-5 Pkte.	>5-10 Pkte.	>10-15 Pkte.	>15-20 Pkte.	> 20Pkte	Durchschnitt
Chiari-I	2	9	4	2	1	9,3±4,5
Chiari-II	0	3	3	0	1	13,4±4,4
degen. WS	2	4	1	0	0	7,6±3,2
postarachnit.	2	1	2	0	1	11,0±9,5
posttraumat.	0	0	0	0	3	23,7±2,5
tumorassoiz.	1	0	1	0	0	8,8±5,3
Gesamt	6	20	10	2	5	Xxx

Tab. 12: Pathogenese vs. präoperative Score-Werte

Zu Tab. 12:

Bei den Patienten, die nicht operiert wurden, wird der „Score-Wert bei der Erstvorstellung“ gewertet.

Patienten mit degenerativen Wirbelsäulenveränderungen zeigten präoperativ keine Score-Werte über 14 Punkte (m=7,6). Patienten mit tumorassoziierter Syringomyelie hatten präoperativ nie Score-Werte über 15 Punkte. Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie zeigten alle präoperative Score-Werte größer 16 Punkte. In der Chiari I-Gruppe lagen die präoperativen Score-Werte durchschnittlich bei 9,3, in der Chiari II-Gruppe bei 13,4. Die Patienten

mit postarachnitischer Genese hatten im Mittel 11 Score-Punkte präoperativ. Die Patienten sind gleichmässig über die Gruppen verteilt. Bei den beiden tumorassoziierten Syringomyelien hatte ein Patient einen Score von fünf Punkten, der andere von 12,5 Punkten.

Aufgrund der niedrigen Abweichungen können die Gruppe mit degenerativen Veränderungen sowie die kleine Untergruppe mit posttraumatischer Syringomyelie als homogen angesehen werden. Die Patienten mit den degenerativen Wirbelsäulenveränderungen hatten alle verhältnismässig schwache Ausprägungen, die mit den posttraumatischen Veränderungen alle starke. Die grösste Streuung konnte bei den Patienten mit Chiari I-Malformation beobachtet werden.

	0-10 Monate	10-50 Monate	50-100 Mon.	100-200 Mon.	> 200 Mon.
besser	7	5	0	3	1
unverändert	4	4	1	0	2
schlechter	5	1	0	1	0

Tab. 13: „outcome“ vs. Erkrankungsdauer vor Therapiebeginn

Zu Tab. 13:

Patienten mit einer Anamnesedauer von über zehn Monaten bis zur Operation verschlechterten sich bis auf zwei Ausnahmen (n=18) nicht. Lediglich in der ersten Gruppe mit einer Latenz bis zu 10 Monaten verteilten sich die 16 Patienten relativ gleichmässig, mit einer Verschlechterungsrate von 33%.

Operationstechnik	n	Symptombdauer präoperativ	Schwere der Symptomatik präop./postop.
Dekompression	8	19,6 Mo. \pm 47,5	prä 11,9 (5-26) \pm 6,6
		(1 – 107 Mo.)	post 10,4 (5-19) \pm 6,0
syringosubarachnoidaler Shunt	15	85,9 Mo. \pm 109,9	prä 13,3 (5-24) \pm 6,4
		(<1 - 282 Mo.)	post 11,5 (3-23) \pm 6,9
syringopleuraler Shunt	2	54,5 Mo. \pm 75,7	prä 17,3 (14 und 20,5) \pm 5,6
		(1 + 108 Mo.)	post 12,5 (10+15) \pm 3,5
Gardner-Operation	2	27 Mo. \pm 12,7	prä 9 (8 und 10) \pm 1,4
		(18 + 36 Mo.)	post 4 (2+7) \pm 3,5
mehrfach operiert (insgesamt 16 Eingriffe)	7	15,4 Mo. \pm 19,8	prä 9,1(7-12,5) \pm 1,9
		(1-58 Mo.)	prä/post 12,3(7-18) \pm 12,3
			post 15,3 (5-25) \pm 15,3

Tab. 14: OP-Methode vs. präoperative Symptombdauer und Entwicklung der Score-Werte

Zu Tab. 14:

Die am häufigsten angewandten Operationsmethoden sind die Dekompressionsoperationen mit oder ohne syringosubarachnoidale Shuntanlagen.

Die dritte größere Gruppe bilden die mehrfach operierten Patienten.

Die acht Patienten, bei denen ausschließlich eine Dekompressions-Operation zur Anwendung kam, hatten im Durchschnitt eine geringere Symptombdauer als die Patienten, die zusätzlich mit einem syringosubarachnoidalen Shunt versorgt wurden (19,6 vs. 85,9). Die durchschnittlichen Score-Werte verminderten sich während der Therapie im Durchschnitt um 1,5 bzw. 1,8 Scorepunkte, also geringfügig.

Bei den sieben Patienten, die mehrfach operiert wurden, erfolgten insgesamt 16 Operationen. Die erste Operation war eine reine Dekompressionsoperation (n=4), bzw. kombiniert mit einem syringosubarachnoidalen Shunt (n=3). Als zweite Operation wurde eine weitere Dekompressionsoperation (n=1), eine Shuntanlage syringosubarachnoidal (n=3), syringopleural (n=2) und in einem Fall eine Operation nach Gardner durchgeführt. Der Patient, der ein drittes Mal operiert wurde, wurde nochmals dekomprimiert. Sie hatten durchschnittlich eine geringere Latenz (15,4 Monate) bis zum Therapiebeginn als die reine Dekompressionsgruppe.

Ein syringopleuraler Shunt oder eine Gardner-OP kamen in je zwei Fällen primär zur Anwendung. Die Durchschnittswerte und die Abweichungen sind bei diesen kleinen Gruppen nicht verwertbar.

Im Weiteren werden nur noch die operierten Patienten in den Tabellen berücksichtigt.

Bei Betrachtung pathogenetischer Zusammenhänge sind wegen der geringen Gruppenstärke in den folgenden Tabellen und ihren Erläuterungen die Untergruppen wie folgt zusammengefasst:

„spinale Syringomyelie“: degenerative Wirbelsäulenerkrankungen, postarachnoidische, tumorassoziierte und die posttraumatische Syringomyelie;

„kraniozervikale Syringomyelie“: Chiari I- und Chiari II-Malformation

Operationstechnik	spinale Syringomyelie	kraniozervikale Syringomyelie
Dekompression	4	4
SSS	2	13
SPS	2	0
Gardner-OP	1	1
mehrere OPs	4	3
Gesamt	13	21

Tab. 15: Pathogenese vs. ausgewähltes Operationsverfahren

Zu Tab. 15:

Patienten mit einer „kraniozervikalen Syringomyelie“ (n=21) wurden 13-mal mit einem syringosubarachnoidalen Shunt (SSS) versorgt. Bei „spinaler Syringomyelie“ (n=10) wurde ein syringosubarachnoidaler Shunt nur bei post-traumatischer Genese implantiert. Ein rein dekomprimierender Eingriff als alleiniges Verfahren wurde bei 40% der Patienten mit „spinaler Syringomyelie“ und 19% mit „kraniozervikaler Syringomyelie“ gewählt. Ein syringoperitonealer bzw. –pleuraler Shunt (SPS) wurde bei je einem Patienten mit spinaler Syringomyelie (ca. 20%) implantiert. Mehrere Operationen waren bei vier bzw. drei Patienten erforderlich. Jeweils ein Patient wurde nach Gardner operiert.

Operationstechnik	spinale Syringomyelie	kraniozervikale Syringomyelie
besser	5	11
unverändert	5	6
schlechter	3	4

Tab. 16: „outcome“ vs. Pathogenese

Zu Tab. 16:

Das postoperative Outcome bei „spinaler Syringomyelie“ variierte bis auf die Untergruppe „posttraumatisch“, in der sich kein Patient verschlechterte, stark. Bei Patienten mit „kraniozervikaler Syringomyelie“ war das Outcome insgesamt günstiger. 81% der Patienten waren nach Operation stabilisiert bzw. gebessert.

	Präoperativer Score-Wert					Durchschnitt
	0-5 Pkte.	>5-10 Pkte.	>10-15 Pkte.	>15-20 Pkte.	>20Pkte.	
Dekompr.	1	4	2	0	1	11,4/6,9
SSS	1	4	4	2	4	13,3/6,4
SPS	0	0	1	0	1	17,3/4,6
Gardner	0	2	0	0	0	9/1,4
mehrere	0	5	2	0	0	8,8/1,8

Tab. 17: Operationsverfahren vs. Präoperativer Score-Wert

Zu Tab. 17:

Mit einer Ausnahme wurde eine rein dekomprimierende Operation nur bei geringer Klinik (Score-Wert <15 Punkte) durchgeführt. Die Verwendung eines syringoarachnoidalen (bzw. syringoventrikulären) Shuntsystems zeigt keine Abhängigkeit zum präoperativen Score. Auf den Einsatz eines SPS wurde bei Score-Werten unter 10 Punkten nicht zurückgegriffen. Die beiden Patienten mit Gardner Operation hatten beide ähnliche Score-Werte von 8 bzw. 10. Diese Gruppe ist jedoch wie die „SPS-Gruppe“ zu klein, um eine valide Schlussfolgerung ziehen zu können.

Auffällig ist, dass die Patienten, die mehrfach operiert wurden, präoperativ keine Score-Werte über 12,5 Punkten hatten. Bei einem durchschnittlichen präoperativen Score-Wert von 8,8 haben die Werte bei diesen Patienten eine sehr geringe Streuung (+/-1,8).

	Präoperativer Score-Wert				
	0-5 Pkte.	5-10 Pkte.	10-15 Pkte.	15-20 Pkte.	> 20Pkte.
besser	0	7	5	2	2
unverändert	0	3	4	0	4
schlechter	3	4	0	0	0

Tab. 18: Outcome (Verlauf) vs. Präoperativer Score-Wert:

Zu Tab. 18:

In der Gruppe mit den niedrigsten präoperativen Score-Werten (bis 5 Punkte) konnte eine Progredienz durch eine Operation nicht aufgehoben werden. In der Gruppe mit präoperativem Score zwischen 5 und 10 Punkte sind die Verläufe der Patienten verteilt. Bei sieben Patienten kam es zu einer Verbesserung, sieben blieben „unverändert“ (n=3), oder verschlechterten (n=4) sich. Bei den Gruppen mit höheren Ausgangsscores (n=17) verschlechterte sich

kein Patient, 8 blieben weitestgehend unverändert. 52% konnten gebessert werden. In der letzten Gruppe mit Ausgangsscores >20 Punkten konnte jedoch nur bei zwei von sechs Patienten eine Befundverbesserung erreicht werden. Die anderen vier blieben zumindest stabil.

Bei Patienten mit sehr geringer Symptomausprägung konnte in unserem Patientengut die Progredienz nicht aufgehalten werden. Bei schwersten Verläufen kann zumindest mit einem Aufhalten der Progredienz gerechnet werden.

Operationstechnik	Outcome			
	besser	keine deutliche Änderung	schlechter	gesamt
Dekompression	5	1	2	8
syringosubarachnoidaler Shunt	7	6	2	15
syringopleuraler Shunt	2	0	0	2
Gardner-Operation	1	1	0	2
mehrfach operiert	1	3	3	7

Tab. 19: angewandten Operationstechniken vs. „outcome“

Zu Tab. 19:

Von den 27 Patienten, die einmal nach einem der oben genannten Verfahren operiert wurden, waren 15 (55,5%) am Ende der Beobachtungszeit klinisch gebessert, vier Patienten (14,8%) verschlechtert und acht Patienten (29,6%) unverändert.

Nach reiner Dekompression besserten sich fünf von acht (64%), 2 Patienten verschlechterten sich postoperativ (24%), einer von ihnen verstarb, ein Patient (12%) zeigte unveränderte Score-Werte.

Sieben von 15 Patienten mit SSS besserten sich postoperativ (46,7%), zwei (13,3%) verschlechterten sich, 6 (40%) konnten stabilisiert werden.

Beide Patienten mit SPS verbesserten sich.

Auch nach Gardner-Operation (2 Fälle) war der postoperative Verlauf positiv mit Symptombesserung in einem Fall und Symptomstabilisierung im anderen. Diese beiden Gruppen konnten jedoch nur anekdotisch betrachtet werden, da sie mit je 2 Patienten zu klein für eine richtungsweisende Aussage sind.

Bei den mehrfach operierten Patienten besserten sich die Beschwerden bei einem Patienten. Bei drei Patienten (42,9%) war der Zustand nur unwesentlich verändert, bei den anderen drei (42,9%) konnte die Progredienz nicht aufgehalten werden.

6 Diskussion

6.1 Spezifische Fragestellungen

Das therapeutische Vorgehen bei Syringomyelie mit neurologischen Ausfällen unterlag im letzten Jahrzehnt einem ständigen Wandel. Um beste Heilungsaussichten zu ermöglichen, versuchte man den optimalen Zeitpunkt für eine Operation herauszufinden. In Abhängigkeit von der Symptomatik, der Ausprägung und der Pathogenese wurde angestrebt, ein bestimmtes Operationsverfahren favorisieren zu können. In diesem Zusammenhang sind Kernfragen aufgetaucht, die mit dieser Arbeit beantwortet werden sollen:

- **Kann ein direkter Bezug zwischen der Syringgröße und der Ausprägung der Symptomatik hergestellt werden?**
- **Wann ist eine operative Intervention bei einer Syringomyelie erforderlich?**
- **Nach welchen Parametern richtet sich diese Entscheidung?**
- **Gibt es für spezielle Pathogenesen ein zu favorisierendes Operationsverfahren?**
- **Warum verschlechtern sich einige Patienten postoperativ weiter?**
- **Kann durch weitere Operationen das klinische Ergebnis üblicherweise weiter verbessert werden?**
- **Kann im Beobachtungszeitraum ein Paradigmenwechsel im therapeutischen Vorgehen beobachtet werden?**

Die Angaben, die in der Fachliteratur zu finden sind, werden ausgewertet. Die Kernaussagen werden der zusammengefassten Auswertung der Patientenakten aus den Jahren 1975 bis 1995 gegenüber gestellt.

I. Kann ein direkter Bezug zwischen der Syrinxgröße und der Ausprägung der Symptomatik hergestellt werden?

Dieser Zusammenhang wird in der Literatur kontrovers diskutiert. Einige Autoren (DI LORENZO et al. 1995; WYSOKINSKI und KIWIE 1998; GUYOTAT et al. 1998; FELDSTEIN und CHOUDHRI 1999; MUNSHI et al. 2000) konnten in verschiedenen Patientenbeobachtungen feststellen, dass gute postoperative Ergebnisse normalerweise mit einer deutlichen Verkleinerung der Syrinxgröße einhergehen. Andere (SAKAMOTO et al. 1999; DEPREITERE et al. 2000; GOEL et al. 2000; NISHIZAWA et al. 2001; REBAI et al. 2002) konnten dies hingegen nicht bestätigen. Sie konnten keinen konstanten Zusammenhang zwischen den postoperativen Beschwerden und der Syrinxgröße beobachten.

In unserem Patientengut wurde die Syrinxgröße nicht bei allen Patienten im Verlauf dokumentiert. Bezüglich unseres Patientengutes kann jedoch bestätigt werden, dass eine Reduktion der Syrinxgröße nicht immer mit einer klinischen Besserung einherging.

II. Wann ist eine operative Intervention bei einer Syringomyelie erforderlich und nach welchen Parametern richtet sich diese Entscheidung?

In der Literatur findet sich zu dieser Frage keine einheitliche Meinung. Manche teilen die Ansicht, dass eine Chiari-assoziierte Syringomyelie bei Diagnosestellung operiert werden sollte (NISHIKAWA et al. 1999; OZERDEMOGLU et al. 2003). Sie vertreten diese Meinung, da man so bleibende Schäden am ehesten vorbeugen kann. Andere wie Dyste und Menezes, Zadeh oder Enle und Erickson favorisieren ebenso die operative Intervention nach der Diagnosestellung, da sich dadurch eine irreversible Myelopathie und damit verbunden eine Progredienz aufhalten lässt (DYSTE et al. 1989; ZADEH et al. 1995; ENLE et al. 2002). Yeom et al. betonen, dass bei gleichzeitigem Vorkommen einer Syringomyelie und einer Skoliose die Operation

früh erfolgen sollte; insbesondere wenn der Patient jünger als zehn Jahre ist, kann die Progredienz der Skoliose reduziert werden (YEOM et al. 2007) .

Bains et al. zeigen, dass ein frühes neurochirurgisches Vorgehen auch bei der posttraumatischen Syringomyelie das Ausmass einer frühen irreversiblen Schädigung minimieren kann. Diese Operation soll primär darauf abzielen, die Wirbelsäule zu stabilisieren, ohne eine spinale Enge hervorzurufen (BAINS et al. 2001). Attal et al. empfehlen ebenso die frühe Operation bei der posttraumatischen Syringomyelie. Sie beobachteten, dass damit insbesondere bleibende Temperatur- und Empfindungsstörungen minimiert werden (ATTAL et al. 2004) .

HAROUN führte mit seiner Gruppe eine Befragung unter 77 Neurologen. Die meisten dieser lehnen eine „prophylaktische“ Operation bei weitgehend asymptomatischen Patienten ab (HAROUN et al. 2000).

Nishizawa und Kollegen konnten in einer Langzeitstudie zeigen, dass die asymptotische, zufällig diagnostizierte Syringomyelie mit einer Chiari-Malformation häufig einen benignen Verlauf nimmt (NISHIZAWA et al. 2001). Sacco und Scott empfehlen ebenso, dass asymptotische Patienten nicht operiert werden sollen (SACCO et al. 2003).

Schijman und Steinbok schränken diese Aussage zusätzlich ein. Sie sind der Meinung, dass eine asymptotische Chiari-Malformation nicht operiert werden sollte, es sei denn, es existiert gleichzeitig eine Syringomyelie (SCHIJMAN et al. 2004).

Nash und andere sehen eine operative Therapie bei symptomatischen Patienten sogar erst indiziert, wenn radiologische Veränderungen und/oder Abnormalitäten am Stammhirn bestehen (NASH et al. 2002).

Zusammenfassend ist zu sagen, dass die Autoren in den Jahren 1985 bis 1999 eine primäre operative Maßnahme nach der Diagnosestellung empfahlen. Beginnend mit o.g. Umfrage aus dem Jahr 2000 wurde zunehmend alternativ eine abwartende Haltung empfohlen.

Einige dieser Beobachtungen decken sich mit denen, die in der Neurochirurgie Homburg gemacht wurden. In unserem Patientengut wurde die Mehrheit der Patienten kurz nach der Erstvorstellung operiert.

In der untersuchten Patientenklientel wurden die Patienten nach Pathogenese und präoperativer Latenz untersucht (Tab.9.). Die Patienten, die einen intraspinalen Tumor hatten, wurden im Durchschnitt nach sechseinhalb Monaten operiert. Zwischen 20 und 30 Monaten nach Diagnosestellung wurden Patienten mit degenerativen Veränderungen und die mit posttraumatischer Genese operiert. Die Patienten mit postarachnitischer Genese wurden im Durchschnitt nach 37,7 Monaten (zwischen 8 und 109 Monaten) nach Diagnosestellung operiert. Klammert man den Ausreißer mit einer Latenzdauer von 109 Monaten aus, ergibt sich ein Durchschnittswert von 23,4 Monaten. Die Patienten mit kraniozervikaler Syringomyelie wurden im Durchschnitt erst nach 57 bis 69 Monaten operiert. Ansonsten kann man aus den Akten ersehen, dass die Patienten erst operiert wurden, wenn es zu einer Befundverschlechterung (>20% des Score-Wertes) gekommen war oder wenn die Patienten stark beeinträchtigt waren. Bestand zusätzlich ein anatomisches Korrelat, welches operativ korrigiert werden kann, bestand Aussicht auf ein gutes Ergebnis.

III. Welches sind die Primärziele einer Operation?

Dones und seine Kollegen vertreten die Meinung, dass es das Primärziel einer operativen Intervention bei Chiari I-Malformation mit oder ohne Syringomyelie sein muss, die Progredienz der Symptome aufzuhalten (DONES et al. 2003).

Die Anfänge der Syrinxchirurgie waren primär auf eine Beseitigung der Syrinxhöhle gerichtet. Es wurden selten alleinige Dekompressions-Operationen durchgeführt. Häufiger wurden diese durch Shunt-Implantationen ergänzt. Im Laufe der Zeit konnte man aber feststellen, dass diese Shuntimplantationen eine erhöhte Morbidität zur Folge hatten (BATZDORF et al. 1998).

Die Patienten, die in Homburg untersucht wurden, kamen häufig aufgrund einer starken Beschwerdezunahme. Somit war das primäre Ziel auch bei unserem Patientengut, ein Fortschreiten der Symptomatik aufzuhalten. Reversible Symptome sollten so weit wie möglich verbessert werden.

IV. Gibt es ein Operationsverfahren, welches bei einer kraniozervikalen Syringomyelie (mit Chiari-Malformation) zu favorisieren ist?

Die operative Korrektur einer kraniozervikalen Syringomyelie baut zunächst auf einer Dekompression der Fossa posterior auf. Mit diesem Eingriff soll Platz geschaffen werden, damit die tiefer stehenden KHT (Kleinhirntonsillen) nicht mehr komprimiert werden.

Eine erhebliche Anzahl von Autoren halten die alleinige knöcherne Dekompression am Foramen magnum für ausreichend. Sie erachten diesen Eingriff zumindest primär als Standardverfahren. Sollte der dekomprimierende Effekt nicht ausreichend sein, können danach weitere Schritte geplant werden. Sie stellen fest, dass Shuntversorgungen eine stärkere Wirkung haben, jedoch komplikationsträchtiger sind. Revisionen werden nicht selten erforderlich. Ein Verschluss des Obex (nach Gardner) bringt keinen sicheren Vorteil, birgt jedoch häufig Komplikationen in sich (BATZDORF 1989; KLEKAMP et al. 1996; LUND-JOHANNSEN et al. 1997; DAVID et al. 1999; SAKAMOTO et al. 1999; MUNCHI et al. 2000; GOEL et al. 2000; TUBBS et al. 2003; SACCO et al. 2003).

Andere Gruppen von Medizinern erweiterten den dekomprimierenden Eingriff durch eine C-1-Laminektomie, falls erforderlich auch von dem C2-Bogen. Zusätzlich empfehlen sie eine Erweiterung der Dura oder zumindest Durainzisionen um ein besseres Langzeitergebnis zu erreichen (ISU et al. 1993; DI LORENZO et al. 1995; NAVARRO et al. 2004; TAKAYASU et al. 2004; TUBBS et al. 2004). Perrini et al. befürworten die extraarachnoidale kraniozervikale Dekompression. Dieses Verfahren stellt ein sicheres Vorgehen bei

einer Syringomyelie mit Chiari-Syndrom dar. Sie beschränken es aber auf Fälle ohne arachnoidale Verwachsungen. Sie betonen, dass es für den Erfolg der Operation wichtig ist, die Arachnoidea nicht zu verletzen. Das helfe, postoperative Komplikationen zu vermeiden (PERRINI et al. 2007). Takayasu et al. decken den Laminektomiedefekt mit einer kaudalen Transposition der Hinterhauptsschuppe ab (TAKAYASU et al. 2004).

Hida und Kollegen sind eine der wenigen, die bei Patienten mit einer größeren Höhle die Insertion eines syringosubarachnoidalen Shuntes favorisieren. Sie erzielten gute Ergebnisse mit diesem Vorgehen. Die Nachbeobachtungszeit betrug im Mittel 60 Monate (HIDA et al. 1995). Hida und Iwasaki fanden heraus, dass es entscheidend ist, den Shunt an der dorsalen Wurzel einzubringen, und ihn dann im ventralen Subarachnoidalraum zu platzieren (HIDA et al. 2001).

Guyotat und die Gruppe um Arruda untersuchten, welchen Effekt eine zusätzliche Resektion der KHT hat. Guyotat beobachtete, dass dieses Verfahren eindeutige Vorteile gegenüber Shuntverfahren hat. Arruda et al. fanden heraus, dass sich chiari- und syrinxassozierte Symptome gleichermaßen nach einem Eingriff mit Resektion der KHT verbessern (GUYOTAT et al. 1998; ARRUDA et al. 2004). Galarza et al. haben eine Population von 48 Kindern nachuntersucht und fanden heraus, dass die knöcherne Dekompression unbedingt durch eine Teilresektion der KHT ergänzt werden sollte (GALARZA et al. 2007).

Bei den Patienten, die im Beobachtungszeitraum in Homburg operiert wurden, erfolgte bei vier Patienten (von 21 Patienten mit kraniozervikaler Syringomyelie) lediglich eine Dekompression des kraniozervikalen Übergangs. Diese vier Patienten verbesserten sich in drei Fällen, der Vierte verschlechterte sich.

In 13 Fällen wurde zusätzlich die Anlage eines syringosubarachnoidalen Shuntes durchgeführt. Von diesen verbesserten sich sieben, vier Patienten blieben weitgehend unverändert, zwei Patienten verschlechterten sich.

Von den drei Patienten mit kraniozervikaler Syringomyelie, die mehrfach operiert worden waren, wurden zwei Patienten primär dekomprimiert. In einem Fall konnte eine Progredienz aufgehalten werden. Jedoch, um eine Verbesserung zu erzielen, erfolgte eine weitere Operation. In einem anderen Fall wurde zumindest eine vorübergehende Befundverbesserung erreicht. Eine erneute Progredienz konnte durch Folgeeingriffe nicht aufgehalten werden. Bei dem dritten mehrfach operierten Patienten mit kraniozervikaler Syringomyelie änderte sich die Symptomatik nach Dekompression und einem syringosubarachnoidalen Shunt in Thorakalhöhe nicht. Durch diesen und die Folgeeingriffe wurde eine Befundverschlechterung im Beobachtungszeitraum verhindert.

Eine Patientin wurde mit einer Gardner-Operation versorgt. Die Beschwerden konnten im Beobachtungszeitraum verbessert werden.

In unserem Patientengut überwiegen unter den Patienten, die nur dekomprimiert wurden, diejenigen die sich verbesserten (3/4). Unter denen, die zusätzlich mit einem Shunt versorgt wurden (syringosubarachnoidal) verbesserten sich 7/11 (ca. 64%).

Im Gros der aufgeführten Beiträge wird also bei der Chiari-assoziierten Syringomyelie ein dekomprimierender Eingriff als Primärmaßnahme favorisiert. Zunächst muss die Hinterhauptschuppe erweitert werden, ggfs. eine Laminektomie bei C1 (und C2) erfolgen. Einige Autoren empfehlen unbedingt, dass die knöcherne Dekompression durch eine Duraerweiterung ergänzt werden sollte. Ein Teil der Autoren hält die Shuntimplantation für erforderlich, wenn intraoperativ kein dekomprimierender Effekt festzustellen ist. Wenige halten im Falle einer großen Syrinx eine Shunteinlage für erforderlich. Eine andere Autorengruppe hat mit einer Teilresektion der KHT gute Erfolge erzielt. Sie bevorzugen dieses Resektionsverfahren insbesondere gegenüber der Shunteinlage. Als Hauptgrund geben sie eine geringere Komplikationsrate an. Vergleicht man unsere Patientengruppe zeigt sich, dass die Dekompression mit Shunteinlage am häufigsten angewendet wurde.

Elf Patienten hatten in der Beobachtungszeit einen zufriedenstellenden Verlauf- sie verschlechterten sich nicht (sieben verbesserten sich).

Vergleicht man das nachuntersuchte Patientenkollektiv mit den Untersuchungen in der Fachliteratur, wurde die Verwendung von Shuntsystemen in Homburg eher bevorzugt. Die Ergebnisse waren im Beobachtungszeitraum positiv. Die Auswertung der Patientenakten führt zu dem Schluss, dass die hohe Komplikationsrate von Shunteinlagen dieses Verfahren nicht als Primäreingriff in Frage kommen lässt. Der primäre Effekt ist zwar gut, wird aber durch eine sehr hohe Komplikations-/Dysfunktionsrate (Shunt) relativiert. Sollte eine Dekompression die Progredienz nicht aufhalten, kann im Einzelfall eine Shuntimplantation sinnvoll sein.

V. Gibt es ein Operationsverfahren, welches bei einer posttraumatischen Syringomyelie zu favorisieren ist?

Die Gruppen um Falci und Bains stellen fest, dass Patienten mit einem Wirbelsäulentrauma bei der Primärversorgung durch eine dekomprimierende Operation vor dem Entstehen einer Syrinx bewahrt werden sollten. In erster Linie sollen jedoch irreversible spinale Schäden vermieden werden. Ist es trotzdem zu einer Höhlenbildung gekommen, sollte erst bei einer Symptomprogredienz erneut operiert werden (FALCI et al. 1999, BAINS et al. 2001) .

Carroll und Brackenridge stellen aufgrund einer retrospektiven Studie in Frage, ob eine frühe Operation tatsächlich das Risiko für spinale Schäden (durch die Syrinx) verringern kann. Sie zweifeln generell die operativen Möglichkeiten bei einer posttraumatischen Syringomyelie an. QIU et al. (2004) weisen darauf hin, dass bei Wirbelkörperfrakturen oder bei anhaltender Symptomatik eine Syrinx abgeklärt werden muss (CARROLL et al. 2005).

Die Studiengruppen um Sgouros und Williams, David und Tadie sowie Schaan und Jaksche beobachteten bei Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie, dass Shuntimplantationen durch Dysfunktionen eine hohe Komplikationsrate haben (SGOUROS et al. 1996; DAVID et al. 1999; SCHAAN und JAKSCHE 2001). Sgouros und Williams empfehlen in schweren Fällen tiefe Inzisionen im Rückenmark zu setzen. Schaan und Jaksche empfehlen

die Anlage eines artefiziellen Shuntreservoirs um die Liquorschwankungen auszugleichen.

Lee et al. weisen darauf hin, dass der entscheidende Schritt bei einer Operation das „untethering“, das sorgfältige Lösen des Rückenmarks ist. Mit einer zusätzlichen Duraplastik kann die ungestörte Liquorpassage langfristig ermöglicht werden (LEE et al. 2000; 2001) .

Batzdorf wägt die Shuntinsertion gegen eine reine Dekompression ab. Auch er sieht die eventuellen Nachteile der Shunteinlage als entscheidend. Zwar ist die Operationstechnik einfach, das Risiko für Spätkomplikationen aber hoch. Somit favorisiert Batzdorf die knöcherne Dekompression, sowie eine Erweiterung des Subarachnoidalraumes und eine Resektion des Narbengewebes (BATZDORF 2000).

Zusammenfassend geht aus der Fachliteratur hervor, dass zunächst das Wirbelsäulentrauma stabilisiert werden muss, knöcherne Liquorfluss-Behinderungen müssen ausgeräumt werden. Sollte eine Symptomatik persistieren, muss eine Syrinxhöhle abgeklärt werden. Stellt man den Grund für eine Liquorabflussstörung fest, muss entschieden werden, ob eine knöcherne Dekompression oder ein Weichteileingriff erforderlich ist. Shunteinlagen werden auch in diesen Fällen als wirksam aber komplikationsträchtig eingestuft. Klekamp verdeutlicht, Ziel ist, die Wiederherstellung der Liquorpassage zu erreichen. Zu diesem Zweck muss bei der posttraumatischen Syringomyelie in der Höhe der Verletzung eine gründliche Myelolyse durchgeführt werden (KLEKAMP et al. 1997).

Bei den drei Patienten in unserem Kollektiv erfolgte die Syringomyelie-Operation erst sekundär, Monate bis Jahre nach dem eigentlichen Trauma. Ein Patient wurde nur dekomprimiert, bei ihm konnten die Beschwerden deutlich verbessert werden. Bei den anderen beiden Patienten erfolgte zusätzlich die Implantation eines syringosubarachnoidalen Shuntes. Ihre Beschwerden konnten nicht dauerhaft verbessert werden, sie verschlechterten sich aber auch nicht wesentlich. Dass die Insertion eines Shuntsystems nicht

unbedingt Vorteile gegenüber einer Dekompressionsoperation bringt, deutet sich also auch in unserer kleinen Patientenzahl an.

VI. Gibt es ein Operationsverfahren, welches bei einer anderen spinalen Syringomyelie zu favorisieren ist?

Eine Gruppe um Klekamp untersuchten 1997 über 100 Patienten mit einer post-arachnoidalen Anamnese. Sie fanden heraus, dass eine gründliche Dekompression des Subarachnoidalraumes und eine vorsichtige mikrochirurgische Resektion des Narbengewebes die besten Langzeitergebnisse erbringen (KLEKAMP et al. 1997). David und Tadie favorisieren hingegen den Einsatz von syringopleuralen Shuntsystemen. Sie geben aber zu bedenken, dass die Langzeitergebnisse deutlich schlechter sind (DAVID et al. 1999).

Lund-Johannsen und Wester berichten, dass sie bei Patienten mit großen multikompartimentellen Zysten gute Langzeitergebnisse erzielten, wenn sie solche Shuntsysteme verwendet haben (LUND-JOHANNSEN et al. 1997).

Tubbs et al. tendieren zu minimal-invasiven Verfahren. Sie halten aber eine großzügige Duraerweiterung für entscheidend. Sollten Verwachsungen zu Tage treten, schlagen sie vor, diese mehrfach zu fenstern (TUBBS et al. 2004).

Aus den vorliegenden Veröffentlichungen lässt sich schließen, dass zu den Laminektomien Weichteileingriffe am effektivsten sind. Ob ein zusätzlicher Benefit durch Shuntsysteme vor allem im Langzeitverlauf erzielt werden kann, ist fraglich.

Die Operationsverfahren, die in Homburg in den Jahren 1975 bis 1995 bei 13 Patienten mit spinaler Syringomyelie angewandt wurden, waren nicht einheitlich (Tab. 15).

Bei vier Patienten kam eine reine Dekompressionsoperation zum Einsatz. Zwei dieser Patienten verbesserten sich. Bei einem Patienten konnte zumindest die Progredienz aufgehalten werden (alle drei hatten degenerative Wir-

belsäulenveränderungen). Bei einem Patienten mit einem intraspinalen Tumor konnte durch die Dekompression und die Tumorentfernung kein anhaltender Erfolg erzielt werden. Er erlag seinem Grundleiden.

Bei vier Patienten wurde ein Shuntsystem implantiert, bei zwei Patienten wurde ein syringosubarachnoidaler Shunt eingesetzt (beide Patienten verschlechterten sich nicht weiter). Die anderen beiden Patienten wurden mit einem syringopleuralen Shunt versorgt (beide verbesserten sich).

Eine Patientin wurde nach Gardner operiert. Bei ihr konnte die Symptomatik verbessert werden.

Weitere vier Patienten mussten mehrfach operiert werden, bei einem Patienten konnte zumindest die Progredienz aufgehalten werden, die drei anderen verschlechterten sich weiter. Der Patient, der sich stabilisierte, hatte degenerative Wirbelsäulenveränderungen. Er wurde dekomprimiert, später wurde ein syringosubarachnoidaler Shunt implantiert.

Die drei Patienten, die sich im Verlauf der Operationen verschlechterten, hatten je einmal degenerative Wirbelsäulenveränderungen, einmal einen intraspinalen Tumor, und bei einem Patienten war eine postarachnitische Genese der Auslöser für die Syringomyelie. Bei dem ersten Patient bestand die erste OP in einer Dekompression sowie der Anlage eines subarachnoidalen Shuntsystems. Der Shunt musste einmal gewechselt werden. Bei erneut progredienter Symptomatik erfolgte eine Operation nach Gardner. Bei dem nächsten Patienten wurden zunächst eine Dekompression und die Insertion eines syringosubarachnoidalen Shuntes durchgeführt. Die Dekompression musste in der nächsten Operation erweitert werden, ein syringopleuraler Shunt wurde zusätzlich implantiert. In einem weiteren Eingriff wurde die Tumorsektion vorgenommen. Zuletzt wurde eine Baclofen-Pumpe, die mehrfach revidiert werden musste, implantiert. Bei dem dritten Patienten erfolgte erst eine weite Dekompression, aufgrund einer postoperativen Infektion musste ein Abszess ausgeräumt werden. Die progrediente Symptomatik sollte dann mit einer Operation nach Gardner aufgehalten werden, was nicht gelang.

Es bleibt festzuhalten, dass multiple Operationen per se Ausdruck eines unzureichenden Therapieergebnisses sind. Ein einheitliches Therapieschema existierte für diese Patientengruppe nicht, hier erfolgten die Therapieentscheidungen auf einer individuellen Basis.

Insgesamt ergeben sich in unserer Patientenpopulation leichte Vorteile für die reine Dekompressionsoperation bei Patienten mit spinaler Syringomyelie. Da der Grund für die Unterbrechung des Liquorflusses extra- oder intraspinal liegen kann und die Syrinx häufig in unmittelbarer Nähe ist, hat schon die Dekompression in der Regel einen guten therapeutischen Effekt. Die Höhle wird dabei ebenso entlastet.

VII. Wann besteht die Indikation für eine weitere Operation?

Bei der Literaturrecherche konnten zu dieser Frage nur wenige Stellen gefunden werden.

Die Gruppen um Sacco und Tubbs stimmen in der Indikation für eine Re-Operation überein. Bei anhaltender Symptomatik und unverändert großer Syrinx sollte eine weitere Operation erfolgen (SACCO et al. 2003; TUBBS et al. 2003). Die Gründe für eine Revision bestehen nach Sacco und Scott sowie Mazzola und Fried generell in einer insuffizienten Primäroperation (SACCO et al. 2003, MAZZOLA et al. 2003). Sacco und Scott sehen weiter komplexe Missbildungen am kraniozervikalen Übergang und junges Alter bei der Primäroperation als Hauptursache für das primäre Therapieversagen an. Mazzola und Fried sehen die Gründe auch in perioperativen Umständen, hauptsächlich in postoperativen Komplikationen. Häufig beobachten sie einen ausbleibenden Therapieerfolg nach Duraplastiken.

Als Hauptgrund eines ausbleibenden Therapieeffekts gilt in der Fachliteratur eine insuffiziente Primäroperation, durch die z.B. das Foramen Magendie nicht offen gehalten werden kann. Ebenso werden komplexe knöcherne Missbildungen am kranio-zervikalen Übergang als prognostisch ungünstig eingestuft.

In unserem Patientengut wurden sieben Patienten mehrfach operiert. Alle waren vor 1990 zum ersten Mal operiert worden. Die präoperative Symptombdauer betrug im Mittel 15,4 Monate (zwischen 1 und 58 Monaten), der präoperative Score im Durchschnitt 9,1 Punkte (zwischen 7 und 12 Punkten). Diese Werte zeigen, dass bei diesen Patienten präoperativ, d.h. vor der ersten Operation, keine besonders schwere Symptomatik bestand und dass die Symptombdauer vor dem Primäreingriff auch nicht überdurchschnittlich lang war (Tab. 14, 17 und 19).

Bei einem Patienten verbesserten sich die Beschwerden im Verlauf der Therapie, bei drei Patienten konnte zumindest eine Progredienz aufgehalten werden. Bei drei weiteren Patienten verschlechterte sich das Beschwerdebild deutlich. Pathogenetische Gemeinsamkeiten waren nicht augenscheinlich: Jeweils zwei der Patienten hatten eine degenerative Wirbelsäulenerkrankung oder eine Chiari I-Malformation. Die übrigen drei Patienten hatten als Auslöser eine Chiari II-Malformation, einen Tumor, oder eine postarachnoidale Syringomyelie.

Die Gründe für eine Folgeoperation waren unterschiedlich. Bei 13 Shuntoperationen erfolgten sieben aufgrund einer Shuntinsuffizienz. In zwei Fällen gelang es nicht, das Foramen Magendi offen zu halten; in den übrigen vier Fällen führten Zysten in anderer Höhe zu einer weiteren Progredienz. Die Reoperationen erfolgten also aufgrund einer ausbleibenden Befundbesserung. Betrachtet man die Ursachen für die ausbleibende Besserung genauer, so wurde das Gros infolge Shuntstörungen erforderlich. Bei zwei weiteren Fällen (15,4%) wurde der Liquor-Fluss nicht ausreichend offen gehalten.

Bezüglich einer Veränderung der Syrinxgrößen kann nach den vorliegenden Unterlagen keine Aussage getroffen werden.

Bei dieser Subgruppe wird auch deutlich, dass nach einer Reoperation selten eine Verbesserung der Beschwerden erreicht werden konnte. Die Indikation muss darum sehr streng gestellt werden; bei progredienter Verschlechterung der Klinik und ggfs. einer ausbleibenden Syrinxverkleinerung kann bei entsprechendem Leidensdruck des Patienten eine Revisionsoperation in Betracht gezogen werden.

Eine alleinige Zunahme oder ausbleibende Reduktion der Höhle stellte im Therapieregime in der Neurochirurgie Homburg keine Indikation zur Reoperation dar. Dagegen war aber eine Beschwerdepogredienz bei vorhandener Liquor-Passagestörung eine ausreichende Indikation für eine Folge-Operation.

VIII. Welche Prädiktoren weisen auf das Langzeitergebnis einer Operation hin?

Klekamp und Kollegen fanden in einer retrospektiven Untersuchung von 107 Patienten heraus, dass bei Patienten mit spinaler Syringomyelie das Ausmaß einer Arachnitis und die Operationsmethode ausschlaggebend sind. Sie weisen auf die starken Vernarbungen nach Shuntimplantationen hin (KLEKAMP et al. 1997). Sakamoto et al. beschrieben, dass sich Syringomyelie-Patienten mit assoziierten arachnoidalen Adhäsionen und Patienten mit lang bestehenden Beschwerden sich nach einer Operation eher schlecht erholen. Diese Umstände führen oft zu (irreversiblen) Schäden des Rückenmarkes (SAKAMOTO et al. 1999).

Hess und Foo teilen die Beobachtung mit Klekamp, dass sich Shuntimplantationen ungünstig auf das Langzeitergebnis auswirken können. Insbesondere die Shunt Dysfunktionen sehen sie als Gründe für eine postoperative Befundverschlechterung an (HESS et al. 2001).

Sacco und Scott beobachteten 2003 häufiger schlechte postoperative Verläufe, wenn die Patienten bei der ersten Operation sehr jung waren, ebenso wenn sich am Foramen magnum eine knöcherne Abnormalität fand (wie z.B. bei einem Chiari-Syndrom) oder wenn es dem Operateur nicht gelingt, das Foramen Magendi offen zu halten, bzw. wenn der Shunt nicht gut platziert/fixiert wird (siehe oben) (SACCO et al. 2003).

Wysokinski und Kiwie sehen als präoperative Umstände eine bestehende Muskelatrophie oder eine Skoliose als ungünstige Vorzeichen an.

Es werden also sowohl individuelle, patientenabhängige als auch operationstechnische Prädiktoren beschrieben (WYSOKINSKI et al.1998).

In unserer Klientel hatten die sechs Patienten, bei denen die Therapie im Alter zwischen 31 und 40 Jahren begann, die besten Aussichten. 4 von ihnen (66%) verbesserten sich. Unter den 21 Patienten, die in Homburg wegen einer Syringomyelie mit Veränderungen des kraniozervikalen Übergangs operiert wurden, verbesserten sich in 52,4% (11/21). Patienten mit einer Syringomyelie anderer Genese konnten nur in 38,5% (5/13) verbessert werden. Bei den sieben mehrfach operierten Patienten erfolgte die Re-Operation in drei Fällen aufgrund einer Shunt-dysfunktion und/oder –dislokation.

Wir können erkennen, dass Patienten mit einer kurzen Erkrankungsdauer eher schlechte postoperative Ergebnisse haben (Tab.13). Aus dieser Tabelle geht hervor, dass Patienten, deren Erkrankungsdauer kürzer als zehn Monate war, häufiger ein schlechtes Langzeitergebnis haben (5/16). Unter den Patienten mit einer Erkrankungsdauer zwischen zehn und 50 Monaten verschlechterte sich nur einer von zehn Patienten. War die Dauer der Symptomatik vor Therapiebeginn noch länger, verschlechterte sich noch 1/8. Diese Tendenz wird in der Literatur nicht bestätigt. Bezüglich der Symptombdauer bis zum optimalen Operationszeitpunkt kann keine Aussage getroffen werden. Es wird aber betont, dass beim Eintreten einer neurologischen Progredienz operiert werden soll.

Betrachtet man die verschiedenen Operationsverfahren unabhängig von der Pathogenese, kann aus der Tabelle 19 eine geringe Tendenz zur primären Shuntanlage bei der posttraumatischen Syringomyelie erkannt werden: Wurden die Patienten mit einer Dekompression operiert, verschlechterten sich 2/8 Patienten (25%). Die Patienten, bei denen ein Shunt (syringosubarachnoidal oder syringopleural) implantiert wurde, verschlechterten sich in je zwei Fällen, jedoch aus einer Gesamtzahl von 17 Patienten (11,8%). 35,3% dieser Gruppe zeigten aber einen stabilen Verlauf. Daraus geht hervor, dass die Anwendung eines Shuntes bei unseren Patienten nicht unbedingt als ungünstiger Prädiktor angesehen werden kann. Dies kann daran liegen, dass in

unserer Klientel keine einheitliche Beobachtungsdauer besteht, einige Patienten kamen nur zu wenigen postoperativen Kontrollen, insbesondere nach primär deutlicher Verbesserung.

IX. Warum verschlechtern sich einige Patienten nach einer Operation weiter?

Sgouros und Williams haben die häufigsten und schwersten Komplikationen nach Shuntimplantationen untersucht. Mindestens 5% der Shunts sind im Verlauf verstopft oder disloziert. In die Komplikationsrate von 15,7% fallen weiter Infektionen und Blutungen (SGOUROS et al. 1995).

Batzdorf und andere untersuchten 42 Patienten im Verlauf nach Shuntimplantationen. Bei 50% konnten sie erneute Vergrößerungen der Zysten beobachten, weil es zu Shunt Dysfunktionen gekommen war. Am häufigsten war der Shunt mit Bindegewebe verstopft. Eine weitere Komplikation war die bindegewebige Adhärenz des Rückenmarkes, das so genannte „tethering“ (BATZDORF et al. 1998).

In dem für diese Arbeit untersuchten Patientengut zeigten sich bei 17 Revisionsoperationen fünf verschiedene Indikationen: In elf Fällen wurde eine Folgeoperation bei ausbleibender Wirkung durchgeführt; es erfolgte eine Operation in einer anderen Höhe (7/11), bei zwei Patienten wurde zusätzlich einer Operation nach Gardner durchgeführt, bei den anderen beiden wurde eine Baclofen-Pumpe implantiert bzw. ein Tumor entfernt. In vier Fällen kam es zu einer Dysfunktion des implantierten Materials. In zwei Fällen war es zu einer Infektion gekommen.

Somit war die häufigste Indikation für eine Revision eine ausbleibende Wirkung nach der Primäroperation bzw. eine symptomatische Höhle in einer anderen Höhe. Implantatdysfunktionen waren in unserer Klientel nicht häufig.

X. Kann im Beobachtungszeitraum ein Paradigmenwechsel im therapeutischen Vorgehen beobachtet werden?

Williams und Page schlugen 1987 vor, bei Patienten die Shuntversorgung immer mit einer Dekompression im cranio-zervikalen Übergang zu kombinieren um Patienten mit einer Arachnitis im cranio-zervikalen Übergang zu versorgen. Ebenso stellt dieses Verfahren eine gute Alternative bei vergeblich dekomprimierten Patienten dar. Die Progredienz kann so aufgehalten werden. Grundsätzlich empfehlen sie Shuntverfahren bei posttraumatischer, Tumor- oder Arachnitis-assoziiertes Syringomyelie (WILLIAMS und PAGE 1987). Padovani et al. zeigten 1989 in einer Nachuntersuchung von 29 Patienten nach Implantation eines syringosubarachnoidalen Shunts, dass in der Regel ein gutes radiologisches Ergebnis erreicht wird. Im Kollektiv waren Patienten mit den bekannten Syringomyelieformen. Bei 59% konnte eine Stabilisierung der Symptome erreicht werden, bei 31% sogar eine deutliche Verbesserung (PADOVANI et al. 1989). Isu et al. kommen ebenso 1989 in einer Nachuntersuchung von 31 Patienten mit Syringomyelie zu dem Schluss, dass syringosubarachnoidale Shunts nicht ideal sind um Patienten mit Chiari-assoziiertes Syringomyelie zu versorgen. Posttraumatische und entzündliche Formen sollten bevorzugt mit syringoperitonealen Shunts versorgt werden. Bei Hydrozephalus sollte ein ventrikulo-peritonealer Shunt implantiert werden. Die Shuntverfahren seien in jedem Fall einer Syringostomie vorzuziehen (ISU et al. 1989). Gamache und Ducker fanden 1990 heraus, dass ein kompletter Kollaps der Höhle nicht unbedingt zu einer kompletten Beschwerdefreiheit führt. Soll primär die Höhle reduziert werden, kann die Verwendung eines Shunts bei der „nicht-kommunizierenden“ Syringomyelie sinnvoll sein. Bei kommunizierenden Formen sollte der Ventrikel durch einen Shunt entlastet werden. Sie ziehen Shuntverfahren den reinen Dekompressionsoperationen vor (GAMACHE et al. 1990). Milhorat et al. hatten 1992 über 6 Patienten berichtet, bei denen der Shunt in die Cisterna magna eingebracht wurde. Das neurologische und das radiologische Ergebnis waren in der Folge in allen Fällen gut. Der Beobachtungszeitraum betrug im Mittel 20,3 Monate (MIL-

HORAT et al. 1992). Hida et al. haben 1995 70 Patienten mit Chiari-assoziiertes Syringomyelie nachuntersucht. Bei den Patienten wurde entweder eine Dekompression am kranio-zervikalen Übergang oder zusätzlich eine syringosubarachnoidale Shuntanlage durchgeführt. Der mittlere Beobachtungszeitraum betrug 60 Monate. Postoperativ waren die Ergebnisse (klinisch und radiologisch) in der Shunt-Gruppe etwas besser (HIDA et al. 1995). Williams und Kollegen stellten danach heraus, dass die Anlage einer Drainage bei Syringomyelie nie das primäre Vorgehen darstellen sollte. Insbesondere, da durch die Drainage/Shunt die Ursache der Erkrankung selten beeinflusst wird. Sie hatten 73 Patienten nachuntersucht und festgestellt, dass über 50% der Patienten nach zehn Jahren klinisch stabil waren, eine Komplikationsrate von über 15% jedoch inakzeptabel sei. Sie postulieren, dass eine Drainage nur in besonders schwierigen Fällen implantiert werden sollte. Nicht zuletzt sollte das Primärziel einer Operation die Wiederherstellung der Liquorpassage sein (WILLIAMS et al. 1995). Klekamp et al. zeigten in einer Nachbetrachtung von 133 Patienten im Jahr 1996 in einer Untersuchung von 133 Patienten dass Shuntverfahren meist zu einer deutlichen Verringerung der Höhle führen. Dieser Effekt sei jedoch normalerweise nur vorübergehend. Den besten klinischen Effekt erziele man mit einer Dekompressionsoperation. Sie empfehlen eine sparsame Kraniektomie, die Eröffnung der Dura und Dissektion der Arachnoidea (KLEKAMP et al. 1996). Im darauffolgenden Jahr zeigte Klekamp mit Kollegen 107 Patienten mit Syringomyelie bei arachnitischer Vernarbung und deren „follow-up“. Ein Ergebnis war, dass es nach Shuntinsertionen im längeren Verlauf in über 90% zu Rezidiven kommt. Erfolgversprechender sei die sorgfältige Dissektion der Arachnoidea und eine Dekompression (KLEKAMP et al. 1997). Lund-Johansen und Wester untersuchten 1997 18 Patienten, die mit einem syringosubarachnoidalen Shunt versorgt worden waren. Bei diesen Patienten konnte die Progredienz aufgehalten werden. Sie schliessen daraus, dass Shuntoperationen erste Wahl bei grossen Syrinx-Höhlen sein sollten. Bei Chiari-Malformationen sollten sie 2. Wahl bleiben (LUND-JOHANSEN und WESTER 1997). Batzdorf et al. untersuchten 1998 42 Patienten nach. Alle

waren mit Shunts versorgt worden, bei der Hälfte kam es jedoch zu Rezidiven. Sie folgern, dass bei Shunt-Verfahren sehr häufig Ko-Morbiditäten entstehen (BATZDORF et al. 1998).

Parker und Kollegen berichteten 1999 über 32 Patienten mit Syringomyelieerkrankungen unterschiedlicher Genese. Unter den verschiedenen Therapiestrategien führten Shuntanlagen in über 60% der Fälle zu Rezidiven. Auch sie empfehlen bei spinaler Syringomyelie eher eine Dekompression sowie eine grosszügige Dissektion der Arachnoidea (PARKER et al. 1999). Goel und Desai überblicken in ihrer Zusammenfassung von 2000 163 Patienten. Bei idiopathischer Syringomyelie empfehlen sie die Shunt-Operation. Bei der kranio-zervikalen Syringomyelie sollte eine kranio-zervikale Dekompression ausreichen, ggfs. in Kombination mit einem Shunt. Bei anderen sekundären Syringomyelieformen sollte zunächst der Auslöser -wenn möglich- beseitigt werden. Sie fassten zusammen, dass das klinische Resultat eher als der radiologische Befund ein Indikator für die gelungene Therapie darstellt (GOEL und DESAI 2000). Iwasaki und Kollegen untersuchten 49 Patienten mit Chiari-Malformation, denen ein syringosubarachnoidaler Shunt implantiert wurde. Die genaue Lage des Shuntes wurde verglichen. Es konnte beobachtet werden, dass Patienten bei denen der Shunt ventrolateral implantiert wurde nicht nachoperiert werden mussten. Sie empfehlen, dass der Shunteinsatz kritisch bedacht werden soll (IWASAKI et al. 2000). Hess und Foo haben 2001 den Langzeiteffekt von Shuntverfahren untersucht. In dieser retrospektiven Auswertung zeigten sie, dass Shuntverfahren gute Lanzeitergebnisse liefern können. Jedoch weisen sie darauf hin, dass einige Patienten erneut operiert werden müssen (HESS und FOO 2001). Di Lorenzo und Cacciola weisen 2005 darauf hin, dass eine chirurgische Intervention früh erfolgen sollte, spätestens wenn sich eine klinische Progredienz einstellt oder wenn sich im MRT eine Grössenzunahme der Höhle zeigt. Die zugrunde liegende Ursache für die Entstehung der Syringomyelie sollte erkannt werden. Wenn möglich sollte die Ursache korrigiert werden. Das Primärziel sollte sein, die Liquor-Passagewege wieder herzustellen. Ist das nicht möglich, sollte ein Shunt verwendet werden. Auch sie betonen, dass das distale Ende des Katheters

in den anterolateralen Bereich des Subarachnoidalraumes gelegt werden sollte (DI LORENZO und CACCIOLA 2005).

Wie aus den Literaturstellen hervorgeht, gibt es keinen Zeitraum in dem sich das chirurgische Vorgehen geändert hätte.

Zwar findet sich in der Beobachtungszeit (1975-1995) der operierten Patienten der Neurochirurgie Homburg/Saar kein eindeutiger Wechsel im therapeutischen Vorgehen, aber ein Einzelfall, in dem der postulierte Paradigmenwechsel exemplarisch abgelesen werden kann:

Ein Patient, U.T., Nr. 21 wurde wie folgt therapiert: Primär war bei einer post-traumatischen Syringomyelie eine thorakale Dekompression erfolgt und ein syringo-subarachnoidaler Shunt implantiert worden. In den 3 Jahren und 3 Monaten der Nachbeobachtung kam es zu keiner weiteren Verschlechterung. In den folgenden 10 Jahren setzte aber eine deutliche Progredienz ein. Herr T. begab sich 2006 in die Neurochirurgische Klinik. Aufgrund einer neuerlichen Liquorpassagestörung, wegen einer Arachnopathie waren die Beschwerden wieder progredient geworden (Abbildung 5 links). Die Operationssindikation wurde erneut gestellt: Diesmal wurde eine Myelolyse im Verletzungsgebiet mit knöcherner Dekompression durchgeführt. Abschliessend wurde eine Duraerweiterungsplastik angeschlossen um die Liquorpassage langfristig zu ermöglichen, auf eine direkte Eröffnung der Syrinx wurde verzichtet (Abbildung 5 rechts). Diese Operation erfolgte 2004. Seither ist der Patient nicht mehr schlechter geworden mit deutlich verbesserter Lebensqualität.

Dieses Vorgehen erfolgte in Analogie zu Klekamp et al. (KLEKAMP und SAMM, 2001; KLEKAMP 2004), ein Verfahren, das sich zur Behandlung der Syringomyelie weitgehend durchgesetzt hat.

6.2 Vergleich der Erfahrungen der vorliegenden Literatur mit unseren Ergebnissen

Ob und inwieweit die Syrinxgröße in direktem Zusammenhang mit der Ausprägung der Beschwerden steht, konnte bislang nicht geklärt werden.

Die Literatur beschreibt als optimalen Zeitpunkt für eine operative Intervention den Zeitraum nach der Diagnosestellung bis zum Eintritt einer Progredienz. Entsprechend wurde im Beobachtungszeitraum in der Neurochirurgie Homburg/Saar verfahren. Das Primärziel besteht darin, eine Progredienz aufzuhalten. Darin deckten sich die Angaben mit den Erfahrungen in der beobachteten Klientel.

Das operative Vorgehen bei kraniozervikaler Syringomyelie erfolgt nicht einheitlich. Einige Autoren empfehlen, zunächst eine Dekompression durchzuführen, bei ausbleibendem Erfolg sollte eine Shunteinlage erwogen werden. Sie geben zu bedenken, dass die Shunteinlage durchaus effektiver aber auch komplikationsträchtiger sein kann. Von der Gardner-Operation werden keine wesentlichen Vorteile berichtet. Die Komplikationsrate wird von verschiedenen Autoren als relativ hoch angegeben. Andere Autoren tendieren dazu, direkt eine Shuntimplantation durchzuführen (gute Ergebnisse bis zu 60 Monaten). Eine dritte Gruppe favorisiert die Dekompression mit Teilresektion der KHT. In der beobachteten Klientel war das Vorgehen etwas einheitlicher. Es erfolgten reine Dekompressionsoperationen, teilweise mit Shunteinlagen (die reinen Dekompressionen brachten bessere Ergebnisse, keine Komplikationen).

Bei Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie findet sich ein einheitliches Vorgehen. Zuerst muss das Wirbelsäulen- /spinale Trauma behoben werden. Bei anhaltender/zunehmender Progredienz sollte dann dekompriert und die Höhle entlastet werden. Eine ausreichende Myelolyse gehört inzwischen jedoch zum Therapiestandard, wie von Klekamp schon gefordert (KLEKAMP et al. 1997). Auch bei anderen spinalen Syringomyelien besteht bezüglich der Therapie Einigkeit: Zwei Verfahren werden favorisiert. Zum einen wird die großzügige Resektion des arachnoidalen Gewebes empfohlen, zum anderen die primäre Shuntinsertion. Ebenso wurde mit den Patienten in Homburg verfahren.

Eine Revisionsoperation erfolgt in den meisten Fällen bei erneuter Symptomprogredienz.

Prädiktive Faktoren für das Langzeitergebnis sind der Literatur zufolge das Ausmaß der Arachnitis, die Operationstechnik, knöcherne Veränderungen am kraniozervikalen Übergang, Patientenalter und die präoperative Erkrankungsdauer. Aus unseren Untersuchungen geht hervor, dass das Patientenalter, die präoperative Erkrankungsdauer und die Operationsmethode beeinflussende Faktoren sind.

Als Gründe für eine erneute Verschlechterung finden sich in der Literatur Shunt dysfunktionen und postoperativ entstandene Verwachsungen. In unseren Untersuchungen waren neben den genannten auch weitere Höhlen in anderen Höhen Gründe für eine neuerliche Verschlechterung.

Generell war das Vorgehen in der Neurochirurgie in Homburg nicht verschieden von dem, wie es in der Literatur beschrieben ist. Positive Therapieergebnisse überwiegen in dem untersuchten Patientengut. 16 der 34 operierten Patienten konnten deutlich verbessert werden. Die Beschwerden von zehn Patienten blieben durch die operative Therapie weitgehend unverändert. Nur bei 8 Patienten konnte die Progredienz nicht aufgehalten werden.

7 Literaturverzeichnis

- 1.) Abbe R, Coley WB: Syringomyelia, operation, exploration of chord, withdrawal of fluid. J Nerv Ment Dis. 19:512-20, 1892
- 2.) Aboulker J: La syringomyelie et les liquids intraarachidiens. Neurochirurgie 25,1: 1-144,1979
- 3.) Andrews BT, Weinstein PR, Rosenblum ML et al.: Intradural arachnoid cysts of the spinal cord associated with intramedullary cysts. J Neurosurg 68: 544-549, 1988
- 4.) Arruda JA, Costa CM, Tella Jr OI: Results of the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation: analysis of 60 cases. Arq Neuropsiquiatr. 62(2A):234-44, 2004, Epub 2004
- 5.) Asano M, Fujiwara K, Yonenobu K, Hiroshima K: Post-traumatic syringomyelia. Spine 21(12):1446-53, 1996
- 6.) Aschoff A, Donauer E, Hüwel N, Urban V, Spahn B, Löhlein A, Adams H P: Evaluation of Syrinx-Surgery. A critical comment on requirements for reliable follow-up-studies. E. Donauery: 100 years syrinx-surgery , pp. 224-225, 1993
- 7.) Atkinson JLD, Lane JI: Letter to the editor. J. Neurosurgery Vol. 81, 1994
- 8.) Attal N, Parker F, Tadié M, Agakhani N, Bouhassira D: Effects of surgery on the sensory deficits of syringomyelia and predictors of outcome: a long term prospective study. J Neurol Neurosurgery Psychiatry. 75(7): 1025-30, 2004
- 9.) Badie B, Mendoza D, Batzdorf U: Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I-Malformation. Neurosurgery 37(2): pp.214-218,1995
- 10.) Bains RS, Althausen PL, Gitlin GN, Gupta MC, Benson DR: The role of acute decompression and restoration of spinal alignment in the prevention of post-traumatic syringomyelia: case report and review of recent literature. Spine (Phila Pa 1976) 26(17): E399-402, 2001
- 11.) Ballantine HT, Ojemann RG, Drew JH: Syringohydromyelia. Progr. Neurol. Surg. 4:227-45, 1971
- 12.) Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. Lancet ii pp.799-801, 1972

- 13.) Barbaro NM, Wilson CB, Gutin PH, Edwards MS: Surgical treatment of syringomyelia. Favourable results with syringoperitoneal shunting. *J Neurosurg.* 61(3): 531-8, 1984
- 14.) Barnett HJM, Rewcastle NB: Syringomyelia and tumours of the nervous system. In Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P (eds.): *Syringomyelia. In major problems in neurology.* Vol. 1, ed. Walton JN, Saunders WB, Philadelphia, 1973
- 15.) Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P: *Syringomyelia. Major problems in neurology.* vol. 1, ed. Walton JN, Saunders WB, Philadelphia, 1973
- 16.) Barnett HJM, Jousse AT, Ball MJ: Pathology and pathogenesis of progressive cystic myelopathy as a late sequel to spinal cord injury. In Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P: *Syringomyelia. Major problems in neurology.* vol. 1, WB Saunders, Philadelphia, 1973, 179-219
- 17.) Barrenenchea IJ, Lesser JB, Gidekel AL, Turjanski L, Perin NI: Diagnosis and treatment of spinal cord herniation: a combined experience. *J Neurosurg Spine* 5(4): 294-302, 2006
- 18.) Batzdorf U: Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg.* 68:726-30, 1988
- 19.) Batzdorf U: *Syringomyelia: Current concepts in Diagnosis and Treatment.* Baltimore, Williams & Wilkins, 1991
- 20.) Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP: A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. *J Neurosurg.* 89(3):382-8, 1998
- 21.) Batzdorf U: Primary spinal syringomyelia: a personal perspective. *Neurosurg Focus* 15;8(3):E7, 2000
- 22.) Batzdorf U, Khoo LT, Mc Arthur DL: *Neurosurgery.* 61(2):370-7; discussion 377-8, 2007
- 23.) Berenstein A, Lasjaunias P: Arteriovenous shunts involving the vein of Galen. In: Berenstein A, Lasjaunas P (eds) *Surgical Neuroangiography, Part 4. Endovascular Treatment of Cerebral Lesions.* Heidelberg pp.270-314, 1992
- 24.) Blagodatsky MD, Larionov SN, Manohin PA, Shanturov VA, Gladyshey Y u. V: Surgical Treatment of "Hindbrain Related" Syringomyelia. *New Data for Pathogenesis. Neurochirg,* 1993 (Austria)
- 25.) Blagodatsky MD, Larionov SN: Surgical Treatment of "Hindbrain Related" Syringomyelia Long-term Results; *E.Donauer: 100 years syrinx-surgery;* pp. 209-210, 1993

- 26.) Bomann K, Iivanainen M: Prognosis of syringomyelia. *Acta Neurol Scand* 43: 61-68, 1967.
- 27.) Borysowicz J: Results of treatment of syringomyelia with nitrogen mustard. *Pol Med J*. 6(3): 728-32, 1967.
- 28.) Brunner JC: De Hydrocephalo, sire Hydrope capitis. In Bonetti T (ed.): *Sepulchretum* book 1, ed.2. Geneva, Cramer and Perachon, 1700, p 396
- 29.) Bucy PC, Lichtenstein BW: Arnold-Chiari deformity in an adult without obvious cause. *J Neurosurg* 2: 245-250, 1945
- 30.) Caldarelli M, Novegno F, Vassimi L, Romani R, Tamburrini G, Di Rocco C: The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: experience with a pediatric series. *J Neurosurg*. 06(3 Suppl):187-95, 2007
- 31.) Carroll AM, Brackenridge P: Post-traumatic syringomyelia: a review of the cases presenting in a regional spinal injuries unit in the north east of England over a 5-year period. *Spine (Phila Pa 1976)* 30(10): 1206-10, 2005
- 32.) Carmel PW, Markesberry WR: Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation. *J. Neurosurg*. 37:543-7, 1972
- 33.) Case ME, Sarnat HB, Monteleone P: Type II Arnold-Chiari malformation with normal spine in trisomy 18. *Acta Neuropathol (Berl)* 37: 259-262, 1977
- 34.) Chiari H: Über die Pathogenese der sogenannten Syringomyelie. *Z Heilkd* 9: 307-335, 1888
- 35.) Chiari H: Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsche Med. Wochenschr*. 17:1172-75, 1891
- 36.) Chiari H: Über Veränderungen des Kleinhirns, der Pons und der Medulla oblongata infolge von kongenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsche Akad. Wiss. Wien* 63: 71-116, 1896
- 37.) Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM et al: Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *J Neurosurg* 78: pp. 568-73, 1993
- 38.) Cleland J: Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. *J. Anat. Physiol*. 17:257-92, 1883
- 39.) Colak A, Boran BO, Kutlay M, Demirican N: A modified technique for syringo-subarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *J Clin Neurosci*. 12(6): 677-9, 2005

- 40.) Da Silva JA, Holanda MM: Basilar impression, Chiari malformation and syringomyelia: retrospective study of 53 surgically treated patients. *Arq Neuropsiquiatr.* 61(2B):368-75, 2003, Epub 2003
- 41.) Daniel PM, Strich SJ: Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J Neuropathol Exp Neurol* 17: 255-266, 1958
- 42.) David P, Tadié M: Treatment of syringomyelia. *Neurochirurgie* 45 Suppl 1:130-7, 1999
- 43.) Davis CH, Symon L: Mechanisms and treatment in post-traumatic syringomyelia. *Br J Neurosurg* 3: 669-74:1989
- 44.) Depreitere B, Van Calenbergh F, van Loon J, Goffin J, Plets C: Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients. *Clin Neurol Neurosurg* 102(2); 91-6, 2000
- 45.) Di Lorenzo N, Palma L, Palatinsky E, Fortuna A: "Conservative" cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases. *Spine.* 20(23):2479-83, 1995
- 46.) Di Lorenzo, Cacciola F: Pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg* 92(6): 1070-1, author reply: 1071-3, 2000
- 47.) Di Lorenzo N, Cacciola F: Adult syringomyelia. Classification, pathogenesis and therapeutic approaches. *J Neurosurg Sci.* 49(3): 65-72, 2005
- 48.) Dobbs MB, Lenke LG, Szymanski DA, Morcuende JA, Weinstein SD, Bridwell KH, Sponseller PD: Prevalence of neutral axis abnormalities in patients with infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg AM.* 84-A(12);2230-4, 2002
- 49.) Donauer E, Wussow, Rascher, Piepgras: Radiologic studies of cerebrospinal fluid pathways in experimental hydrocephalus-hydro-syringomyelia. *Acta Radiol Suppl.* 269: 251-253, 1986
- 50.) Dones J, De Jesus O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M: Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol.* 60(2);142-7;discussion 147-8, 2003
- 51.) D'Osvaldo DH, Otero JM, Mosconi JB, Ovideo JD: Regression of symptomatic syringomyelia after resection of posterior fossa tumor. *Acta Neurochir (Wien)* 144(4): 385-8, 2002

- 52.) du Boulay G, Shah SH, Currie JC, Logue V: The mechanism of hydro-myelia in Chiari type 1 malformations. *Br J Radiol* 47: 579-587, 1974
- 53.) Eisenberg HM, McLennan JE, Welch K: Ventricular perfusion in cats with kaolin-induced hydrocephalus. *J Neurosurg* 41(1): 20-8, 1974
- 54.) Duddy MJ, Williams B: Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia: a quantitative assessment using MRI. *J Neurosurg* 5(2): 141-152, 1991
- 55.) Dyste GN, Menezes AH, Van Gilder JC: Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg*. 71(2): 159-68, 1989
- 56.) Edgar R, Quail P: Progressive post-traumatic cystic and non-cystic myelopathy. *Br J Neurosurg* 8(1): 7-22, 1994
- 57.) Edwards MS, Bogger JE, Fuller TA: The laser in neurological surgery. *J Neurosurg* 59(4): 555-66, 1983
- 58.) Eule JM, Erickson MA, O'Brien MF, Handler M: Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population. *Spine (Phila PA 1976)* 27(13): 1451-5, 2002
- 59.) Ellertson AB, Greitz T: The distending force in the production of communicating syringomyelia. *Lancet* i 1234, 1979
- 60.) Estienne C: *La dissection du corps humain*. Paris, Simon de Colines. 1546
- 61.) Falci SP, Lammertse DP, Best L, Starnes CA, Prenger EC, Stavros AT, Mellick D: Surgical treatment of posttraumatic cystic and tethered spinal cords. *J Spinal Carod Med* 22(3):173-81, 1999
- 62.) Faulhauer K, Donauer E: Experimental hydrocephalus and hydrosyringomyelia in the cat. *Acta Neurochir*. 74:72-80, 1985
- 63.) Feldstein NA, Choudhri TF: Management of Chiari I malformations with holocord syringohydromyelia. *Pediatr Neurosurg* 31(3):143-9, 1999
- 64.) Ferguson RL, DeVine J, Stasikelis P, Caskey P, Allen BL Jr: Outcomes in surgical treatment of "idiopathic-like" scoliosis associated with syringomyelia. *J Spinal Disord Tech* 301-6, 2002

- 65.) Firsching R, Sanker P: MRI Follow-up in Syringomyelia. Observations from twelve cases. E. Donauer: 100 Years Syrinx Surgery: 206-7, 1993
- 66.) Fischer EG: Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. Childs Nerv Syst. 11(11): 625-9, 1995
- 67.) Foster JB, Crockard HA, Powell, MP: Syrinx associated with intramedullary metastasis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 50(8): 1067-70, 1987
- 68.) Foster JB, Hudgson P: in "Major problems in Neurology". Vol.1: 79-123, London, Philadelphia, Toronto, 1973
- 69.) Friede RL: Developmental Neuropathology: New York, Springer-Verlag, pp 253-266, 1975
- 70.) Galarza M, Sood S, Ham S: Relevance of surgical strategies for the management of pediatric Chiari type I malformation. Child Nerve Syst. 23(6): 691-6, 2007, Epub 2007
- 71.) Gamache FW Jr, Ducker TB: Syringomyelia: a neurological and surgical spectrum. J Spinal Disord. 3(4): 293-8, 1990
- 72.) Gardner WJ: The dysraphic states. Amsterdam. Excerpta medica. 1973
- 73.) Gardner WJ, Abdullah AF, McCormack LJ: The varying expressions of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, "arachnoid" cyst of the cerebellum and syringomyelia. J Neurosurg 14: 591-605, 1957
- 74.) Gardner WJ, Goodall RJ: The surgical treatment of Arnold-Chiari malformations in adults. Neurosurg. 7:189-206, 1950
- 75.) Gardner J, Angel WJ: The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. Clin Neurosurg 6: 131-140, 1958.
- 76.) Gennaro P, Miller M: Syringobulbia without syringomyelia. Arch Neurol. 40(6): 394, 1983
- 77.) Goel A, Desai K: Surgery for syringomyelia: An analysis based on 163 surgical cases. Acta Neurochir (Wien) 142(3): 293-301, 2000
- 78.) Gowers WR: A Manual of Diseases of the Nervous System. London, Churchill, 1886, vol.1, 433-443
- 79.) Greenfield JG, Blackwood W, McMenemy WH, Meyer A, Norman RM, Russell DS: Neuropathology 2: 331; Arnold, London, 1963

- 80.) Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C: Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir. (Wien)* 140 (8): 745-54, 1998
- 81.) Hall PV, Muller J, Campbell RL: Experimental hydrosyringomyelia, ischemic myelopathy and syringomyelia. *J Neurosurg* 43: 464-470, 1975
- 82.) Hall P, Kalsbeck J, Wellmann H, Campbell R, Lewis S: Experimental hydrosyringomyelia: radioisotope evaluation. *J. Neurosurg.* 45: 181-7, 1976
- 83.) Hallopeau FH: Note sur un fait de sclérose diffuse de la moelle avec lacune au centre de cet organe, alterations de la substance grise et atrophie musculaire. *Gazette Méd Paris* 25: 183, 1870
- 84.) Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, Kraut M, Carson BS: Current opinions for the treatment of syringomyelia and chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg.* 33(6): 311-7, 2000
- 85.) Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, Shawker T, Ennis R, Kammerer W, Eidsath A, Talbot T, Morris J, Eskioglu E, Oldfield EH: Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *J Neurosurg.* 91(4): 553-62, 1999
- 86.) Heiss JD, Levy EI, Kent MS, Riedel CJ, Oldfield EH: Spinal cord swelling preceding syrinx development. Case report. *J Neurosurg* 92 (1. Suppl.): 93-97, 2000
- 87.) Hertel G, Kramer S, Placzek E: Die Syringomyelie. Klinische Verlaufsbeobachtungen bei 323 Patienten. *Nervenarzt* 44: pp. 1-13, 1973
- 88.) Herrmann HD, Neuss M, Winkler D: Intramedullary spinal cord tumors resected with CO2 laser microsurgical technique: recent experience in fifteen patients. *Neurosurgery* 22(3): 518-22, 1988
- 89.) Hess MJ, Foo D: Shunting for syringomyelia in patients with spinal cord injuries: self-reported, long-term effects in 8 patients. *Arch Phys Med Rehabil* 82(11): 1633-6, 2001
- 90.) Hida K, Iwasaki Y, Imamura H: Birth injury as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 57: 373-4, 1994
- 91.) Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H: Surgical Indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *J Neurosurg.* 37 (4): 673-8, 1995

- 92.) Hida K, Iwasaki Y: Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurg. Focus* 15;11(1):E7, 2001
- 93.) Hilton EL, Henderson LJ: Neurosurgical considerations in posttraumatic syringomyelia. *AORN J.* 77(1): 135-9,141-4, 146-8 passim; quiz 153-6, 2003
- 94.) Hochwald GM, Boal RD, Marlin AE, Kumar AJ: Changes in regional blood-flow and water content of brain and spinal cord in acute and chronic experimental hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl.* (35): 42-50, 1975
- 95.) Honan, M.D., Williams, M.D: Sensory loss in syringomyelia: not necessarily dissociated. *J of the Royal Society of Medicine* Vol.86, 1993
- 96.) Hormigo A, Lobo-Antunes J, Bravo-Marques JM, Marques MS: Syringomyelia secondary to compression of the cervical spinal cord by an extramedullary lymphoma. *Neurosurgery* 27(5): 834-6, discussion 836, 1990.
- 97.) Huewel NM, Perneczky A, Urban V: Neuro-endoscopic techniques in operative treatment of syringomyelia. *E. Donauer: 100 years syrinx-surgery* p.216, 1993
- 98.) Hughes JT, Brownell B: Aberrant nerve fibers within the spinal cord. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 26: 528-534, 1963
- 99.) Hurth M, Parker F: History, controversy and pathogenesis. *Neurochir* 45 (Suppl.1): 138-157, 1999
- 100.) Inoue HK, Kobayashi S, Ohbayashi K et al: Treatment and prevention of tethered and retethered spinal using a Gore-Tex surgical membrane. *J. Neurosurg.* 80: 689-93, 1994
- 101.) Iskandar BJ, Oakes WJ, Mc Laughlin C, Osumi AK, Tien RD: Terminal syringohydromyelia and occult spinal dysraphism. *J Neurosurg* 81(4): 513-519, 1994
- 102.) Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H: Surgical treatment of syringomyelia. Selection of surgical procedures. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 29(8): 728-34, 1989
- 103.) Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N: Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 33(5), 844-9, discussion 849-50, 1993
- 104.) Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, Abe H: Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation. *Neurosurgery* 46 (2): 107-12; discussion 412-3, 2000

- 105.) Kamm Ch, Exner G: Review of 17 cases of post-traumatic syringomyelia concerning symptoms, incidence, diagnostic problems, and (operative) procedures. E. Donauer: 100 years syrinx-surgery, 217-218, 1993
- 106.) Klawans HL: Delayed traumatic syringomyelia. *Dis Nerv Syst* 29: 525-528, 1968
- 107.) Klekamp J, Samii M, Sefhernia A, Tatagiba M, Böker D K, Bothe H W, Sjats E: The problem of arachnoid adhesions and scarring after operation for intradural lesions and syringomyelia. E. Donauer: 100 years syrinx-surgery 221-223, 1993
- 108.) Klekamp J and Samii M: Introduction of a score system for the clinical evaluation of patients with spinal processes. *Acta Neurochir (Wien)* 123 (3-4): 121-3, 1993
- 109.) Klekamp J, Samii S, Tatagiba M et al: Syringomyelia in association with tumours of the posterior fossa: pathophysiological considerations, based on observations on three related cases. *Acta Neurochir (Wien)* 137: 38-43, 1995
- 110.) Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW: The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)*. 138(7): 788-801, 1996
- 111.) Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW: Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *J Neurosurg.* 86(2): 233-40, 1997
- 112.) Klekamp J, Samii M: Syringomyelia-diagnosis and treatment. Heidelberg Springer, 2001
- 113.) Klekamp J, Iaconetta G, Batzdorf U, Samii M: Syringomyelia associated with foramen magnum arachnoiditis. *J. Neurosurg.* 97(3 Suppl);317-22, 2002
- 114.) Klekamp J: Chiari-Malformationen. Aus: *Neurochirurgie: Handbuch für die Weiterbildung und interdisziplinäres Nachschlagewerk* ; Moskopp D. 516-30, 2004
- 115.) Kolban M, Darczuk J, Chmielnicki M: Diagnosis of syringomyelia and Chiari malformations in patients with scoliosis. *Ortop Traumatol Rehabil.* 7(1):36-41, 2005
- 116.) Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Houkin K: Clinical features and pathomechanisms of syringomyelia associated with spinal arachnoiditis. *Surg. Neurol.* 63(4):350-5; discussion 355-6, 2005
- 117.) Kramer KM, Levine AM: Posttraumatic syringomyelia: a review of 21 cases. *Clin. Orthop.* (334):190-9, 1997

- 118.) Krishman RV: A new extra-vertebral treatment model for incomplete spinal cord injuries. *Int. J. Neurosci.* 113(2); 165-77, 2003
- 119.) Kyoshima K, Kuroyanagi T, Oya F, Kamijo Y, El-Noamany H, Kobayashi S: Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature. *J. Neurosurg.* 96(2Suppl): 239-49, 2002
- 120.) Lassmann LP, James CCM, Foster JB: Hydromyelia. *J Neurol Sci* 7: 149-155, 1968
- 121.) Lazareff JA, Galarza M, Gravori T, Spinks TJ: Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation. *J. Neurosurg.* 1018-1022, 2002, 1997
- 122.) Lee JH, Chung CK, Kim HJ: Decompression of the spinal subarachnoid space as a solution for syringomyelia without Chiari malformation. *Spinal Cord.* 40(10): 501-6, 2002
- 123.) Lee TT, Alameda GJ, Gromelski EB, Green BA: Outcome after surgical treatment of progressive posttraumatic cystic myelopathy. *J. Neurosurg.* 92 (2 Suppl):149-54, 2000
- 124.) LeeTT, Alameda GJ, Camilo E, Green BA: Surgical treatment of post-traumatic myelopathy associated with syringomyelia. *Spine (Phila Pa 1976)* 26 (24 Suppl.) 119-27, 2001
- 125.) Levine DN: The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J. Neurol. Sci.* 220(1-2): 3-21. Review, 2004
- 126.) Leyden E: Über Hydromyelus und Syringomyelie. *Arch Pathol Anat Physiol* 68: 1-20, 1876
- 85.) Logue V, Edwards MR: Syringomyelia and its surgical treatment--an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*44: 273-284,1981
- 127.) Lund-Johansen M, Wester K: Syringomyelia treated with a nonvalved syringoperitoneal shunt: a follow-up study. *Neurosurgery.* 41(4): 858-64, discussion 864-5, 1997
- 128.) Mac Kenzie NG, Emery JL: Deformities of the cervical cord in children with neurospinal dysraphism. *Dev Med Child Neurol* 13 (Suppl 25): 58-67, 1971
- 129.) Mc Laurin RL, Bailey OT, Schurr PH, et al.: Myelomalacia and multiple cavitations of the spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis. *Arch Pathol* 57: 138-146, 1954

- 130.) Madison RD, Macklis JD, Frosch MP: Non-invasive laser microsurgery selectively damages populations of labeled mouse neurons: dependence on incident laser dose and absorption. *Brain Res* 445(1): 101-10, 1988
- 131.) Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM: Morphogenesis in experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J. Neurol. Sci.* 50: 29-55, 1981
- 132.) Marinesco G: *Main succulente et atrophie musculaire dans la syringomyélie.* (MD Thesis 241), Paris, University of Paris, 1897.
- 133.) Mauss T, Krüger H: Über die unter dem Bilde der Meningitis serosa circumscripta verlaufenden Kriegsschädigungen des Rückenmarks und ihre operative Behandlung. *Dtsch Z Nervenheilk* 62: 1-116, 1918
- 134.) Mazzola CA, Fried AH: Revision surgery for Chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus* 15(3): E3, 2003
- 135.) Meyer GA, Stein J, Poppel MH: Rapid osseous changes in syringomyelia. *Radiology* 69: 415-418, 1957.
- 136.) Milhorat TH, Johnson WD, Miller JI: Syring shunt to posterior fossa cisterns (syringocisternostomy) for bypassing obstructions of upper cervical theca. *J Neurosurg.* 77(6): 871-4, 1992
- 137.) Milhorat TH, Miller JI, Johnson WD, Adler DE, Heger IM: Anatomical basis of syringomyelia occurring with hindbrain lesions. *Neurosurgery* 32(5): 748-754, 1993
- 138.) Milhorat TH, Capocelli AL Jr., Anzil AP Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J. Neurosurg.* 82:802-812, 1995
- 139.) Milhorat, T.H., Kotzen R, Harrison TM Mu, Capocelli AL Jr., Milhorat RH: Dysesthetic Pain in Patients with Syringomyelia. *Neurosurg.* Vol. 38, No.5, 940-6, 1996
- 140.) Mohanti A, Suman R, Shankar SR, Satish S, Praharaj SS: Endoscopic third ventriculostomy in the management of Chiari I malformation and syringomyelia associated with hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg.* 108(1): 87-92, 2005, Epub 2005
- 141.) Morgagni GB: *De Sedibus et Causis Morborum.* London, Miller & Cadell, 1761.
- 142.) Morvan AM: De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou paréso-analgésie des extrémités supérieures. *Gazette Hebdomadaire Med Chirurg* 20: 580-583, 590-594, 1883.

- 143.) Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F: Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 46(6): 1384-9, discussion 1389-90, 2000
- 144.) Nash J, Cheng JS, Meyer GA, Remler BF: Chiari type I malformation: overview of diagnosis and treatment. *WMJ* 101(8): 35-40, 2002
- 145.) Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, Gonzales-Portillo G, McLone DG, Tomita T: Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I Malformation. *Childs Nerv Syst.* 20(5): 349-56, 2004, Epub 2004
- 146.) Netsky MG: Syringomyelia: a clinicopathologic study. *AMA Arch Neurol Psychiatry* 70: 741-777, 1953
- 147.) Nishikawa M, Sakamoto H, Kitano S, Hakuba A, Nakanishi N: A clinical study on long-term outcome in patients with syringomyelia associated with Chiari malformation. *No To Shinkei* 51(4): 318-23, 1999
- 148.) Nishizawa S, Yokoyama T, Yokota N, Tokuyama T, Ohta S: Incidentally identified syringomyelia associated with Chiari I malformations: is early interventional surgery necessary? *Neurosurgery.* 49(3): 640-1, 2001
- 149.) Oldfield EH, M.D., Muraszko K, M.D., Shawker TH, M.D., Patronas NJ, M.D: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg.* 80: 3-15, 1994
- 150.) Oldfield, EH, M.D: Cerebellar tonsils and syringomyelia *J. Neurosurg.* Vol. 97 Nr. 5, 2002
- 151.) Ollivier d'Angers CP: *De la Moelle Épinière et de ses Maladies.* Paris, Chez Crevot, p 116, 1824
- 152.) Ollivier d'Angers CP: *Traite de la Moelle Épinière et de ses Maladies.* Paris, Chez Crevot, pp 178-183, 1827
- 153.) Olson DM, Milstein JM: Hydromyelia associated with arrested hydrocephalus. *Neurology* 38: 652-654, 1988
- 154.) Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Denis F: Value of treating primary causes of syrinx in scoliosis associated with syringomyelia. *Spine.* 28(8): 806-14, 2003
- 155.) Padovani R, Cavallo M, Geist G: Surgical treatment of syringomyelia: favorable results with syringosubarachnoid shunting. *Surg Neurol.* 32(3): 173-80, 1989

- 156.) Park TS, Cail WS, Broaddus WC, Walker MG: Lumboperitoneal shunt combined with myelotomy for treatment of syringohydromyelia. *J Neurosurg* 70: 721-727, 1989
- 157.) Parker F, Aghakhani N, Tadié M: Non-traumatic arachnoiditis and syringomyelia. A series of 32 cases. *Neurochirurgie*. 45 Suppl 1: 67-83, 1999
- 158.) Peach B: Arnold-Chiari malformation with normal spine. *Arch Neurol* 10: 497-501, 1964
- 159.) Peach B: Arnold-Chiari malformation: Anatomic features of 20 cases. *Arch Neurol* 12: 613-621, 1965
- 160.) Perot P, Feindel W, Lloyd-Smith D: Hematomyelia as a complication of syringomyelia: Gowers' syringal hemorrhage. Case report. *J Neurosurg* 25: 447-451, 1966
- 161.) Perrini P, Benedetto N, Tenenbaum R, Di Lorenzo N: Extra-arachnoidal cranio-cervical decompression for syringomyelia associated with Chiari I malformation in adults: technique assessment. *Acta Neurochir. (Wien)*, 2007
- 162.) Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF: Surgical management of syringomyelia: a five year experience in the era of magnetic resonance imaging. *Neurol Res*. 13(1):3-9, 1991
- 163.) Potal A: *Cours d'Anatomie Médicale*. Paris, Baudouin, vol.4, 1804
- 164.) Qiu Y, Zhu ZZ, Lü JY, Wang B, Li WG, Zhu LH: Clinical manifestations and significance of post-traumatic thoracolumbar syringomyelia. *Chin J Traumatol*. 7(1): 52-5, 2004
- 165.) Raftopoulos C, Sanchez A, Matos C, Balériaux J, Bank WO, Brotchi D: Hydrosyringomyelia-Chiari I complex. Prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure: preliminary results. *Surg Neurol* 29(2): 163-9, 1993
- 166.) Rascher K, Booz KH, Nacimiento AC, Donauer E: The ependyma of the cat central canal with particular reference to its mitochondria-containing bulbs. *Scan Electron Microsc.*; (Pt 1): 231-8; 1985
- 167.) Rascher K, Booz KH, Donauer E, et al.: Structural alterations in the spinal cord during progressive communicating syringomyelia. An experimental study in the cat. *Acta Neuropathol (Berl)* 72: 248-255, 1987
- 168.) Rebai R, Boudawara MZ, Ben Yahia M, Mhiri C, Ben Mansour H: Syringomyelobulbia associated with cervical spondylosis. Pathophysiology and therapeutic implications. *Neurochirurgie*. 48 (2-3, pt.1): 120-3, 2002

- 169.) Rémillard GM, Robitaille Y, Bertrand G: Chronic pain and syringomyelic slit of the posterior horns of the spinal cord. *Rev. Neurol. (Paris)* 141(5): 386-90, 1985
- 170.) Royo-Salvador MB: Syringomyelia, scoliosis and idiopathic Arnold-Chiari malformations: a common etiology. *Rev Neurol* 14 (132): 937-959, 1996
- 171.) Sacco D, Scott RM: Reoperation for Chiari malformations. *Pediatr Neurosurg.* 39(4):171-8, 2003
- 172.) Sakamoto H, Nishikawa M, Hakuba A, Yasui T, Kitano S, Nakanishi Inoue Y: Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 141(9): 949-60; discussion 960-1, 1999
- 173.) Samii M, Klekamp J, Sephehrnia A, Bothe H W, El Azm M, Sjuts E, Babapour B: Syringomyelia associated with Arnold-Chiari I-malformation and tumours of the posterior fossa. Long-term results of syringo-subarachnoid shunting and decompression of the posterior fossa ; E. Donauer: 100 years of syrinx-surgery: 195, 1993
- 174.) Sarkarati M, Foo DK: Spontaneous drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 80(5), 948-9,1994.
- 175.) Sathi S, Stieg PE: "Acquired" Chiari I malformation after multiple lumbar punctions: Case report. *Neurosurg.* 32: pp.306-9, 1993
- 176.) Schaan M, Jaksche H: Comparison of different operative modalities in post-trauma syringomyelia: preliminary report. *Eur. Spine.* 10(2):135-40, 2001
- 177.) Schaller B, Mindermann T, Gratzl O: Treatment of syringomyelia after posttraumatic paraparesis or tetraparesis. *J. Spinal. Disord.* 12(6): 485-8, 1999
- 178.) Schlesinger EB: Chiari malformation hydromyelia vs. syringomyelia. *J Neurosurg.* 76(6): 1043-4, 1992
- 179.) Schlesinger EB: Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol.* 38(2): 161-2, 1992
- 180.) Schijman E, Steinbok P: International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst.* 20 (5): 341-8, 2004

- 181.) Schliep G: Handbook of clinical Neurology. Amsterdam, North Holland Publishing Co, vol. 32, pp 255-327, 1978
- 182.) Schultze F: Über Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmark und in der Medulla oblongata. Virchows Arch 87: 510-540, 1882
- 183.) Schwalbe E, Gredig M: Über Entwicklungstörungen des Kleinhirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina bifida. Beitr Pathol Anat 40: 132-194, 1907
- 184.) Sgouros S, Williams B: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. J Neurosurg. 82(1):1-10, 1995
- 185.) Sgouros S, Williams B: Management and outcome of posttraumatic syringomyelia. J Neurosurg. 85(2): 197-205, 1996
- 186.) Sheehan JP, Sheehan JM, Lopes MB, Jane JA Sr: Thoracic diastematomyelia with concurrent intradural epidermoid spinal cord tumor and cervical syrinx in an adult case report J. Neurosurg. 97(2 Suppl): 231-4, 2002
- 187.) Sherk HH, Pasquariello PS, Rorke LB, Schut L: The pathogenesis of progressive cavitation of the spinal cord. Develop. Med. Child. Neurol. 26: 514-519, 1984
- 188.) Simon T: Über Syringomyelie und Geschwulstbildung im Rückenmark. Arch Psychiatrie Nervenkrankh 5: 120-163, 1875
- 189.) Sindou M, Chavez-Machuca J, Hashish H: Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in consecutive adult cases – comparison with literature data. Acta Neurochir. (Wien) 144(10): 1005-19, 2002
- 190.) Sjuta E, Klekamp J, Samii M, Sepehrnia A, Böker DK, Tatagiba M: Surgical results for intramedullary tumours with and without associated syringomyelia. E. Donauer: 100 years syrinx-surgery, p.195, 1993
- 191.) Sudo K, Tashiru K, Isu T: Spontaneous drainage in syringomyelia. J Neurosurg 80(5): 950-1, 1994.
- 192.) Suzuki S, Chiba Y, Hidaka K, Nishimura S, Noji M: A new operative technique of posttraumatic syringomyelia: the coperitoneal shunt. No Shinkei Geka 26(6): 41-6, 1998
- 193.) Swanson HS, Fincher EF: Arnold-Chiari deformity without bony anomalies. J Neurosurg 6: 314-319, 1949

- 194.) Takayasu M, Takagi T, Hara M, Anzai M: A simple technique for expansive suboccipital cranioplasty following foramen magnum decompression for the treatment of syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurg. Rev.* 27(3):173-7, 2004, Epub 2004
- 195.) Teng P, Papatheodoru C: Arnold-Chiari malformation with normal spine and cranium. *Arch Neurol* 12: 622-624, 1965
- 196.) Tognetti F and Calbucci F: Syringomyelia: syringo-subarachnoid shunt versus posterior fossa decompression. *E. Donauer: 100 years syrinx-surgery* 196-197, 1993
- 197.) Torvik A, Murthy VS: The spinal cord central canal in kaolin induced hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 47: pp.397-402, 1977
- 198.) Tubbs RS, Mc Girt MJ, Oakes WJ: Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg.* 99(2): 291-6, 2003
- 199.) Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC 3rd, Oakes WJ: Arachnoid veils and the Chiari I malformation. *J. Neurosurg.* 100 (5 Suppl Pediatrics): 465-7, 2004
- 200.) Van den Bergh and Van Calenbergh: Retrospective study of 136 cases of syringomyelia. *Neurosurgical results and outcome of conservative treatment. E.Donauer: 100 years syrinx-surgery*, 1993
- 201.) Versari PP, D'Aliberti G, Talamont G, Collice M: Foraminal syringomyelia: Suggestion for a grading system. *Neurochir. (Wien)* 125: 97-104, 1993
- 202.) Vinters HV, Gilbert JJ: Neurenteric cysts of the spinal cord mimicking multiple sclerosis. *Can J Neurol Sci* 8: 169-161, 1981
- 203.) Watson N: Ascending cystic degeneration of the cord after spinal cord injury. *Paraplegia*19: 89-95, 1981
- 204.) Welch K, Shillito J, Strand R et al: Chiari I "malformation"-an acquired disorder? *J. Neurosurg.* 55: 604-9, 1981
- 205.) Williams B: Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing. *Brain.* June, 99(2): 331-46, 1976
- 206.) Williams B: On the pathogenesis of the Chiari malformation. *Z Kinderchir Grenzgebiete* 22: 533-553, 1977
- 207.) Williams B: On the pathogenesis of syringomyelia: a review. *J R Soc Med* 73: 798-806, 1980
- 208.) Williams B: The distending force in the production of "communicating syringomyelia". *Lancet* 2: 189-193, 1969

- 209.) Williams B: Cough headache due to craniospinal pressure dissociation. *Arch Neurol* 37: 226-230, 1980
- 210.) Williams B: Syringomyelia. *Neurosurg. Clin. N Am.* 1(3): 653-85. Review, 1990
- 211.) Williams B: Current concepts of syringomyelia. *Br J Hosp Med* 4: 331-342, 1970
- 212.) Williams B: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 2 (7784): 969-970, 1972
- 213.) Williams B: A demonstration analogue for ventricular and intraspinal dynamics (DAVID). *J Neurol Sci* 23 (3): 445-461, 1974
- 214.) Williams B: Progress in syringomyelia. *Neurol Res* 8: 130-145, 1986
- 215.) Williams B: Difficult labour as a cause of communicating syringomyelia. *Lancet* ii: 51-3, 1977
- 216.) Williams B: Orthopaedic features in the presentation of syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br.* 61-B(3):314-23, 1979
- 217.) Williams B, Page N: Surgical treatment of syringomyelia with syringopleural shunting. *Br J Neurosurg.* 1(1): 63-80, 1987
- 218.) Williams B, Fahy G: A critical appraisal of "terminal ventriculostomy" for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 58(2): 188-97, 1983
- 219.) Williams B: Surgery for hindbrain related syringomyelia. In *Advances and technical standards in neurosurgery*, vol 20. Berlin: Springer Verlag, 1993
- 220.) Williams B, Sgouros S, Nenji E: Cerebrospinal fluid drainage for syringomyelia. *Eur J Paediatr Surg.* 5 Suppl 1: 27-30, 1995
- 221.) Wisoff JH: Hydromyelia: A critical review. *Childs Nerv Syst* 4: 1-8, 1988
- 222.) Wysokinski T, Kiwie G: Type I Chiari malformation coexisting with syringomyelia: pathogenesis, treatment choice and prognostic factor for rent outcome in the light of own case. *Neurol Neurochir Pol.* 32(6):1571-82, 1998
- 223.) Yeom JS, Lee CK, Park KW, Lee JH, LeeDH, Wang KC, Chang BS: Scoliosis associated with syringomyelia: analysis of MRI and curve progression. *Eur Spine J.*, 2007 [Epub. Ahead of print]

224.) Zadeh HG, Sakka MA, Powell MP, Mehta MH: Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia. *J Bone Joint Surg Br.* 77(5): 762-7, 1995

225.) Zderkiewicz E, Kaczmarczyk R: Syringomyelia and Arnold-Chiari syndrome. *Neurol. Neurochir. Pol.* 41(4): 355-60, 2007

8 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1.)

Panflöte



Abbildung 2.)

Chiari I-Malformation im MRT (T1-Wichtung)

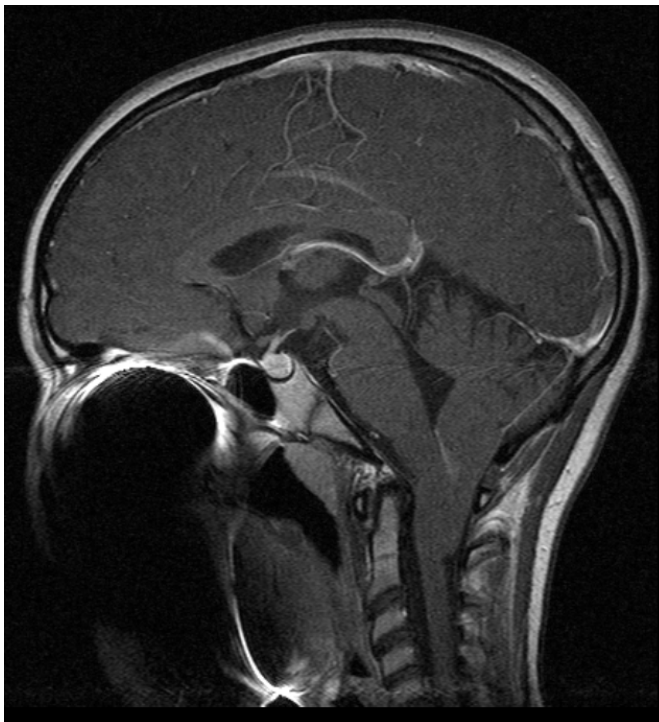
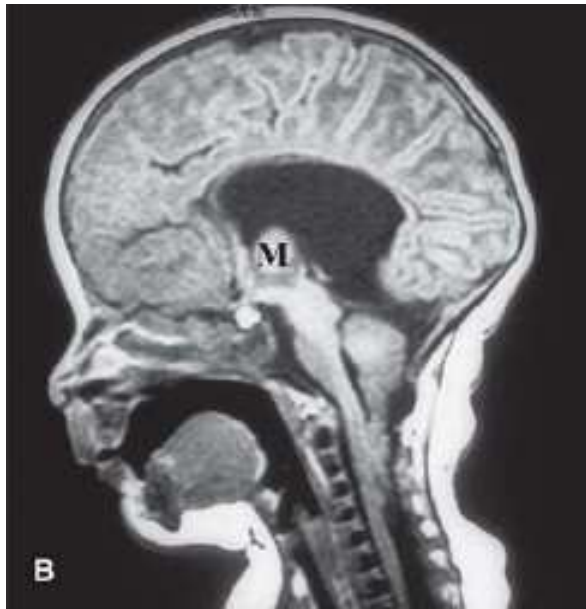


Abbildung 3.)

Syringomyelie und Hydrozephalus bei Chiari II-Malformation



Mc Lone et al. 2003

Abbildung 4.)

Pathomechanismus einer Syringomyelie bei Chiari-Syndrom

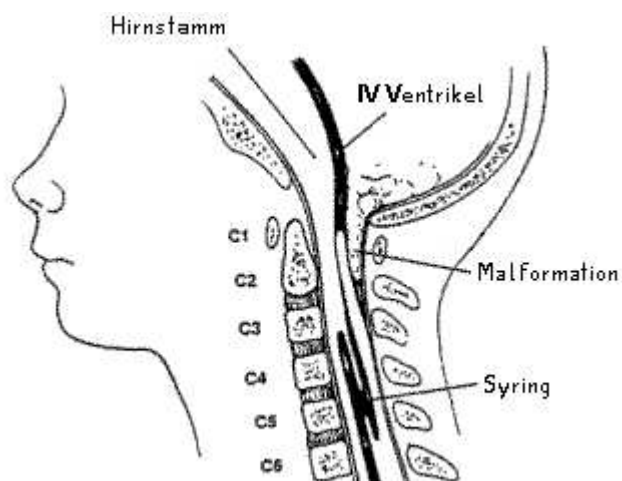


Abbildung 5.)

Posttraumatische Syringomyelie; präoperativ (links) und nach einer Dekompression und Adhäsiole (rechts) im MRT (T2-Wichtung)



9 Abkürzungsverzeichnis

Degen. WS	degenerative Wirbelsäulenveränderungen
C	zervikal
ca.	circa
Th	thorakal
L	lumbal
HWS	Halswirbelsäule
HWK	Halswirbelkörper
BWS	Brustwirbelsäule
BWK	Brustwirbelkörper
LWS	Lendenwirbelsäule
LWK	Lendenwirbelkörper
SA-Zyste	Subarachnoidal-Zyste
SPS	syringo-pleuraler Shunt
SSS	syringo-subarachnoidaler Shunt
SVS	syringo-ventrikulärer Shunt
CT	Computertomographie
MRT	Magnetresonanztomographie

10 Lebenslauf

Persönliche Daten

Name	Florian Beyer
Adresse	Ludwig-Mohrbacher-Strasse 15 66862 Kindsbach Deutschland
Geburtsdatum	16.03.1970
Geburtsort	Köln
Staatsangehörigkeit	Deutsch
Familie	Ehefrau: Carina Beyer, Pharmareferentin Kinder: Philipp, geboren am 09.10.2007 Mikkel, geboren am 07.07.2009

Schulbildung

1976-1979	Grundschule Rodenbach
1979-1980	Grundschule Erfenbach
1980-1989	Burggymnasium Kaiserslautern

Hochschulbildung

1989.1996	Universitäten des Saarlandes Medizinische Fakultät Homburg/Saar
-----------	--

Praktische Ausbildung

1992 (3 Wochen)	Orthopädie, Baumann Klinik, Prof. Dr. Trepte, Stuttgart
1993 (3 Wochen)	Anästhesie-Praxis, Dres. Paschen und Parr, Kaiserslautern
1994 (3Wochen)	Gynäkologie, St. Johannis-Krankenhaus, Dr. Köhn Landstuhl
1995 (2 Wochen)	Anästhesie-Praxis, Dres. Paschen und Parr, Kaiserslautern

Berufliche Ausbildung

6/1996-7/1997	Orthopädie, St. Johannis-Krankenhaus, Prof.Dr.Hinz, Landstuhl (AiP)
8/1997-2/1999	Chirurgische/Unfallchirurgische Praxis Dres. G. Burgard und W. Franz, Kaiserslautern

4/1999-4/2003 (AiP und Assistenzarzt)
Orthopädie, Westpfalz-Klinikum, Dr.Dinges, Kusel
(Assistenzarzt)

11 Danksagungen

Ich bedanke mich bei Herrn Professor Dr. Erich Donauer, der mir die Möglichkeit gab, die vorliegende Doktorarbeit in der Neurochirurgischen Abteilung durchführen zu dürfen.

Nach seinem Wechsel nach Plau am See hat mich Herr Prof. Dr. Martin Strowitzki weiterhin betreut. Er hat mir in der Zeit wertvolle Hinweise und Ratschläge für die Arbeit gegeben; dafür bedanke ich mich besonders.

Herrn PD Michael Kiefer danke ich für seine Hilfsbereitschaft und Kollegialität beim Abschluss der Arbeit.

Bei der Ausarbeitung unterstützte mich mein langjähriger Freund Jens Jäger.

Meiner Frau Carina danke ich für das Verständnis und die Motivation um diese Arbeit fertigzustellen.

12 Eidesstattliche Erklärung

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre, dass ich die der Medizinischen Universität des Saarlandes zur Promotion eingereichte Dissertation mit dem Titel „Syringomyelie - Pathologie und die Therapie im Wandel der Zeit“ aus der Abteilung für Neurochirurgie unter der Betreuung von Prof. Dr. E.Donauer und Prof. Dr. M.Strowitzki selbständig verfasst und ohne sonstige Hilfe durchgeführt habe. Weiterhin habe ich bei der Abfassung der Dissertation keine anderen als die aufgeführten Hilfsmittel benutzt.

Ich habe die Dissertation bisher an keiner in – oder ausländischen Hochschule zur Promotion eingereicht und versichere, dass ich den beantragten Titel bisher noch nicht erworben habe.

Kindsbach, den 02.09.2010

Florian Beyer