

Im ASBH-Brief 1/2009 hat uns der Fehlerteufel besonders schmerzhaft erwischt. Der veröffentlichte Fachbeitrag über Syringomyelie war nicht die endgültige, zwischen den beiden Autoren abgestimmte Fassung. Deshalb waren einige Aussagen widersprüchlich. Wir korrigieren dies nun mit der richtigen Fassung und entschuldigen uns für den Fehler.

- Die Redaktion -

HÖHLENBILDUNGEN IM RÜCKENMARK

Autoren

- Dr. August Ermert, Mitglied des wissenschaftlichen Beirats der ASBH
- Oberfeldarzt Dr. U.M. Mauer, Leitender Oberarzt, Abt. Neurochirurgie, BWK Ulm

Begriffe

- **Syrinx:** Höhle, Höhlenbildung; eigentlich Flöte und im Besonderen die Hirtenflöte.
- **Syringobulbie:** Höhlenbildung (vgl. ⇒ Syrx) im Bereich des verlängerten Rückenmarkes (Medulla oblongata oder der Brücke (Pons). Je nach Lage und Ausdehnung können durch die S. neurologische Störungen auftreten (z.B. Atemstörungen).
- **Syringomyelie:** Krankhafte Höhlenbildung (⇒ Syrx) im zentralen Nervensystem (Gehirn und Rückenmark), vor allem im Bereich der Hals- und Brustsegmente des Rückenmarkes. Kleine, umschriebene Höhlenbildungen sind ebenso möglich, wie ausgedehnte, langstreckige, gekammerte Höhlenbildungen. Die Höhlenbildung kann im Zentrum des Rückenmarks (Zentralkanal) oder seitlich davon im Rückenmark selbst liegen.
- **Hydromyelie:** Es gibt keine klinische Unterscheidung zur Syringomyelie und Hydromyelie. Allgemein wird bei sehr kleinen Höhlenbildungen von einer Hydromyelie gesprochen. Meist wird dadurch versucht eine Grenze zum Krankhaften zu definieren, was jedoch häufig nicht eindeutig gelingt.

Grundlagen zur Entstehung:

Liquorpulsation

Mit jedem Pulsschlag wird Blut in den Schädel und damit in das Gehirn und auch in das Rückenmark gepumpt. Damit nun der Druck im Schädel (und auch im Rückenmark) nicht zu hoch ansteigt, pulsiert mit jedem Herzschlag

Nervenwasser (Liquor) aus dem Schädelinneren und auch aus dem Rückenmark in den Wirbelkanal, der von den Wirbelkörpern umgeben wird. Pulsiert nun das Blut zurück zum Herzen, geht auch der überwiegende Anteil des Nervenwassers wieder zurück in den Schädel und ins Rückenmark. Insofern gibt es nicht nur einen Blutpuls, sondern auch ein „Nervenwasserpuls“. Ist diese Pulsation des Nervenwassers gestört, kann sich eine Syringomyelie entwickeln. Die Syringomyelie ist also Folge einer anderen Erkrankung (z.B. Spina bifida und Hydrozephalus, Trauma), die den Liquorfluss behindert und keine eigenständige Erkrankung, sondern genau genommen ein Symptom. Deshalb sind auch die einzelnen Krankheitsverläufe sehr unterschiedlich – eben bestimmt durch die ursächliche Erkrankung.

Symptome

Die Symptome sind in erster Linie abhängig von der Lage und Ausdehnung der Höhlen. Typisch sind (nicht selten wechselnde) motorische Lähmungen mit Verkümmern (Atrophie) von Muskeln und Fehlstellungen von Gelenken, sowie sensible Störungen bis zur Aufhebung der Sensibilität (Taubheitsgefühle), neurologische Störungen der Harnblase und des Darmes. Klassischerweise tritt im fortgeschrittenen Stadium eine Störung der Hitzeempfindlichkeit bei aufgehobenem Schmerzempfinden hinzu. Am Anfang der Erkrankung haben die Patienten meist „nur“ Schmerzen. Häufig haben die Patienten aber auch Symptome, die nicht durch die Lage der Höhle erklärbar sind.

Diagnose

Die Diagnose kann nicht invasiv mit einer kernspintomographischen Untersuchung der entsprechenden Region des Rückenmarks gestellt werden. Da es, wie dargelegt, unterschiedliche Ursachen gibt, muss jedoch im Rahmen der Erstdiagnose eine kernspintomographische Untersuchung des gesamten zentralen Nervensystems (Gehirn, Rückenmark) ohne und mit Kontrastmittel und mit Darstellung der Liquorpulsation durchgeführt werden.

Therapie

Eine moderne Therapie behandelt die Ursache der Syringomyelie und nicht die Syringomyelie selbst. Nach Lokalisation der Störung der Liquorpulsation wird diese operativ entfernt, das Rückenmark bzw. die Syringomyelie selbst aber nicht dabei eröffnet. Bei einer effektiven Wiederherstellung einer natürlichen Liquorpulsation wird die Syringomyelie in der Regel dann auch kleiner, oder wächst zumindest nicht mehr. Eine direkte Operation der Syringomyelie mit Anlage einer Öffnung (Syringostoma) oder Anlage einer Ableitung (Shunt) wird nur noch in Ausnahmefällen durchgeführt, wenn bei Verschlechterung der Situation das Flusshindernis nicht beseitigt werden kann oder nicht gefunden wird.

Syringomyelie ist als seltene Erkrankung wenig bekannt, und die Betroffenen durchleben häufig eine Ärzte-Odyssee bis die Ursache für ihre Beschwerden erkannt wird. Der Erfahrungsbericht von Anja Schmidt als Mutter im ASBH-Brief 1/2009 gibt hier einen Eindruck.