

Aus der Universitätsklinik für Neurochirurgie Tübingen  
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. M. Tatagiba

Klinische Relevanz neuerer kernspintomographischer  
Techniken bei der Diagnostik der Syringomyelie

Inaugural-Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin  
der Medizinischen Fakultät  
der Eberhard Karls Universität  
zu Tübingen

vorgelegt von  
Felix Riether

Tübingen 2010

Dekan: Professor Dr. I. B. Autenrieth

1.Berichterstatter: Professor Dr. F. Roser

2.Berichterstatter: Professor Dr. T. Nägele

Für meine geliebte Familie

## **Inhaltsverzeichnis**

<b>1. EINLEITUNG</b>	<b>1</b>
1.1 Einführung	1
1.2 Zur Medizingeschichte der Syringomyelie	3
1.3 Epidemiologie	4
1.4 Pathogenese der Syringomyelie	4
<b>1.5 Diagnostik der Syringomyelie</b>	<b>8</b>
1.5.1 Diagnostisches Procedere	8
1.5.2 Kernspinresonanztomographie	9
1.5.2.1 Grundlagen	9
1.5.2.2 Sequenzen	11
1.5.2.3 Wichtungen	14
1.5.2.4 Artefakte in der MRT	17
1.5.3 Elektrophysiologische Diagnostik	18
<b>1.6 Erkrankungen und Fehlbildungen, welche zu der Entstehung einer Syrinx führen können</b>	<b>19</b>
<b>1.7 Klinischer Verlauf und Therapieoptionen der Syringomyelie</b>	<b>21</b>
1.7.1.1 Verlauf bei CM I und II	21
1.7.1.2 Therapieoptionen bei Chiari Malformation	23
1.7.2.1 Verlauf bei Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie	25
1.7.2.2 Verlauf bei postinflammatorischer Syringomyelie	26
1.7.2.3 Therapieoptionen bei posttraumatischer und postinflammatorischer Syringomyelie	27
1.7.3.1 Verlauf bei tumorassoziierter Syringomyelie	28
1.7.3.2 Therapieoptionen bei tumorassoziierter Syringomyelie	29
<b>2. HYPOTHESEN</b>	<b>30</b>
<b>3. PATIENTEN UND METHODEN</b>	<b>31</b>
<b>3.1 Patientenkollektiv</b>	<b>31</b>
3.1.1 Geschlechterverteilung	31
3.1.2 Altersverteilung	31
3.1.3 Ein und Ausschlusskriterien	31
3.1.4 Ethik-Antrag und Einwilligung der Patienten	32
<b>3.2 Durchführung, Zeitrahmen und Inhalte der Befragung</b>	<b>32</b>
3.2.1 Klinische Datenerhebung	33
3.2.2 Fragebögen und Anschreiben	33
3.2.2.1 Allgemeines Informationsblatt	33

3.2.2.2 Syringomyelie-Funktions-Skala	33
3.2.2.3 Syringomyelie-Fragebogen	35
<b>3.3 Neuroradiologische Untersuchungen und Auswertung</b>	<b>36</b>
<b>3.4 Statistische Auswertung</b>	<b>38</b>
3.4.1 Korrelation und Regression	39
3.4.2 Unabhängigkeitstests	40
<b>4. ERGEBNISSE</b>	<b>41</b>
<b>4.1 Qualitative Auswertung der kernspintomographischen Aufnahmen</b>	<b>41</b>
4.1.1 Objektiver Vergleich der Kontrastdarstellung mittels Messung der CNR	41
4.1.2 Semiquantitativ erhobene Qualitätsunterschiede zwischen den Sequenzen	43
4.1.2.1 Darstellung arachnoidaler Septen und Verklebungen	43
4.1.2.2 Darstellung von Septen in der Syrinxhöhle	43
4.1.2.3 Semiquantitative Einschätzung des Kontrastes zwischen Liquor und Myelon (engl.: delineation)	44
4.1.2.4 Anfälligkeit für Bewegungs- und Pulsationsartefakte (motion artifacts)	45
4.1.2.5 Anfälligkeit für Flow Void Artefakte	45
<b>4.2 Auswertung der CINE MRT</b>	<b>46</b>
<b>4.3 Deskriptive Beschreibung der Syrinxmorphologie</b>	<b>50</b>
4.3.1 Lage	50
4.3.2 Syrinxausdehnung	51
<b>4.4 Erhobene Ursachen der Syringomyelie</b>	<b>52</b>
<b>4.5 Aktuelle Symptomatik</b>	<b>53</b>
4.5.1 Symptomatik bei unterschiedlicher Lage der Syrinx	55
4.5.2 Symptome bei verschiedener Ursache der Syrinx	56
4.5.3 Symptome in Abhängigkeit von der maximalen axialen Syrinxausdehnung	57
<b>4.6 Krankheitsverlauf</b>	<b>58</b>
4.6.1 Zusammenfassende Beurteilung des Verlaufes	61
4.6.2 Zusammenhang zwischen dem Krankheitsverlauf und der Lage der Syrinx	62
4.6.3 Vergleich des klinischen Verlaufes bei Patienten mit unterschiedlicher Ursache der Syrinx	62
4.6.4 Zusammenhang zwischen der axialen maximalen Ausdehnung der Syrinx und dem Krankheitsverlauf	62
4.6.5 Zusammenhang zwischen der longitudinalen Ausdehnung der Syrinx und dem klinischen Verlauf	63

4.6.6 Unterschiede im klinischen Verlauf bei Patienten mit und ohne Liquorflussstörungen im CINE-MRT	63
4.6.7 Zusammenhang zwischen Patientenalter und klinischem Verlauf	64
4.6.8 Zusammenhang zwischen Erkrankungsdauer und klinischem Verlauf	64
4.6.9 Zusammenhang zwischen raumforderndem Effekt und klinischem Verlauf	64
<b>4.7 Der Syringomyelie-Disability Index</b>	<b>65</b>
4.7.1 Der SDI bei Patienten mit verschiedener Lage der Syrinx	65
4.7.2 Der SDI bei Patienten mit verschiedenen Ursachen der Syringomyelie	66
4.7.3 Zusammenhang von der maximalen axialen Ausdehnung der Syrinx mit dem Syringomyelie-Disability Index	66
4.7.4 Zusammenhang von der longitudinalen Ausdehnung der Syrinx und dem Syringomyelie-Disabilityindex	66
4.7.5 Zusammenhang zwischen Liquorflussstörungen im CINE-MRT und dem SDI	67
4.7.6 Zusammenhang zwischen Patientenalter und SDI	67
4.7.7 Zusammenhang zwischen Dauer der Erkrankung und SDI	67
4.7.8 Zusammenhang zwischen einem raumfordernden Effekt der Syrinx und dem SDI	67
<b>4.8 Nebenerkrankungen</b>	<b>68</b>
4.8.1 Neben- und Vorerkrankungen degenerativer Art	69
4.8.2 Traumata in der Vorgeschichte	69
4.8.3 Fehlbildungen	69
4.8.4 Tumor	70
<b>5. DISKUSSION</b>	<b>71</b>
5.1 Hypothese 1	71
5.2 Hypothese 2	77
5.3 Hypothese 3	83
5.4 Hypothese 4	88
5.5 Fehlerquellen und Verbesserungsmöglichkeiten	89
5.5.1 Patientenkollektiv	89
5.5.2 Klinische Datenerhebung	90
5.5.3 Neuroradiologische Diagnostik	91
<b>6. ZUSAMMENFASSUNG</b>	<b>92</b>
<b>7. LITERATUR</b>	<b>94</b>
<b>8. ANHANG</b>	<b>103</b>

<b>8.1 Formanschreiben</b>	<b>103</b>
<b>8.2 Allgemeines Informationsblatt</b>	<b>104</b>
<b>8.3 Syringomyelie-Funktions-Skala</b>	<b>105</b>
<b>8.4 Syringomyelie Fragebogen</b>	<b>109</b>
<b>8.5 Information zum Datenschutz</b>	<b>113</b>
<b>8.6 Einverständniserklärung zur Studienteilnahme</b>	<b>113</b>
<b>9. DANKSAGUNG</b>	<b>114</b>
<b>10. LEBENSLAUF</b>	<b>115</b>

### **Abkürzungen:**

<b>3D-CISS</b>	Three Dimensional Constructive Interference in Steady State
<b>CM</b>	Chiari Malformation
<b>ADC</b>	Analog to digital converter
<b>BWS</b>	Brustwirbelsäule
<b>CNR</b>	Contrast to Noise Ratio
<b>CSF</b>	Cerebrospinale Flüssigkeit (Liquor)
<b>CSP</b>	Cutaneous Silent Periode
<b>ECS</b>	Extracellulärraum
<b>EMG</b>	Elektromyographie
<b>FISP</b>	Fast imaging with steady precession
<b>FOV</b>	Field of View
<b>FSE</b>	Fast Spin Echo
<b>GRE</b>	Gradient Echo
<b>HF</b>	Hochfrequenz
<b>HWS</b>	Halswirbelsäule
<b>LWS</b>	Lendenwirbelsäule
<b>MEP</b>	Motorisch evozierte Potentiale
<b>MNSP</b>	Mixed Nerve Silent Periode
<b>MPR</b>	Multiplanar Rekonstruktion
<b>MRT</b>	Magnetresonanztomographie
<b>MW</b>	Mittelwert
<b>N.</b>	Nervus
<b>Ncl.</b>	Nucleus
<b>POS</b>	Phasen oversampling
<b>PVS</b>	Perivaskulärer Raum
<b>RF</b>	Radiofrequency
<b>SA</b>	Schichtanzahl
<b>SAS</b>	Subarachnoidalraum
<b>SD</b>	Schichtdicke oder Standarddeviation
<b>SDI</b>	Syringomyelie-Disability-Index
<b>SE</b>	Spin Echo



<b>SF 36</b>	Short Form 36 Lebensqualitätfragebogen
<b>SI</b>	Signalintensität
<b>SSEP</b>	Somatosensible evozierte Potentiale
<b>TA</b>	Time of Acquisition
<b>TE</b>	Time of Echo
<b>TR</b>	Time of Repetition

# 1. Einleitung

## **1.1 Einführung**

Bei der Syringomyelie handelt es sich um eine meist chronisch verlaufende, progrediente Erkrankung des Rückenmarkes. Aufgrund angeborener Fehlbildungen des Schädels oder durch direkte Schädigungen des Rückenmarkes, kommt es durch Störungen der Liquorzirkulation im Subarachnoidalraum zur Entstehung eines Hohlraumes im Rückenmark. Infolge von Druckschädigung der grauen Substanz leiden die Patienten unter Gefühlsstörungen, Schmerzen und Lähmungen. Zusätzlich können Kopfschmerzen und vegetative Symptome auftreten.

Die Diagnose der Syringomyelie wurde mit der verbreiteten Einführung der Kernspintomographie vor gut 20 Jahren erheblich vereinfacht. Allerdings konnten bisher Fragen des Patienten über den weiteren Verlauf und den Schweregrad der Erkrankung oft nur unzureichend beantwortet werden. Diese Ungewissheit ist für viele Patienten eine große psychische Belastung und erschwert bisweilen eine gute Arzt-Patientenbeziehung. Die Angst vor den möglicherweise folgenden körperlichen Behinderungen mit Gefährdung der Arbeitsfähigkeit spielt für die Gesamtverfassung der Patienten eine entscheidende Rolle.

Eine Schwierigkeit bei der Betreuung von Patienten mit Syringomyelie ist, dass sich oftmals das radiologisch erfasste Ausmaß der Erkrankung nur schlecht mit den klinischen Befunden in Einklang bringen lässt. Die folgenden beiden Beispiele sollen dies verdeutlichen.



Abb.1 (links): Die Kernspintomographie der 26jährigen Patientin Nr.74 zeigt eine große Holocord-syrinx die das Myelon stark verdrängt. Sie leidet unter leichten Schmerzen und Lähmungserscheinungen an den Beinen. Trotz des ausgeprägten radiologischen Befundes fühlt sie sich im Alltag kaum eingeschränkt.

Abb.2 (rechts):Die Kernspintomographie der 57jährigen Patientin Nr.105 zeigt eine schmale, cervicale Syrinx von HWK 4 bis HWK 7. Die Patientin leidet unter starken, progredienten Schmerzen und Parästhesien an den Armen, sowie an Schwindel, Miktionsstörungen und Kopfschmerzen. Sie ist in ihrem täglichen Leben stark eingeschränkt.

Mit der Entwicklung neuer und besserer Kernspintomographen, sowie der Verbesserung der Datenaufbereitung, besteht nun die Hoffnung in Zukunft die Prognose und den weiteren Verlauf der Erkrankung besser vorhersagen zu können.

Diese Studie soll zeigen, ob sich diese Hoffnung bestätigt. Weiterhin wird untersucht, inwieweit sich neuere Sequenzen wie die 3D Constructive-Interference in Steady-State-Sequenz und die CINE-MRT für die Diagnostik und die Verlaufskontrolle der Syringomyelie eignen.

## **1.2 Zur Medizingeschichte der Syringomyelie**

Die erste anatomische Beschreibung einer „krankhaften Höhlenbildung im Rückenmark“ erfolgte 1546 durch Charles Estienne (1503-1564).<sup>2</sup> 1804 beschrieb Portal als erster die klinische Symptomatik einer Syringomyelie.<sup>3</sup> Der beschriebene Patient litt unter Taubheitsgefühlen der unteren Extremitäten und einer aufsteigenden Parese. Bei der Autopsie wurde eine cerviale Syrinx gefunden, die bis zum 3. Brustwirbel reichte.

Der Begriff Syringomyelie (von Syrinx gr: Röhre, Kanal, Flöte) erscheint zum ersten Mal 1827 in einem Werk von Charles Prosper Ollivier d'Angers und: "Traité de la moelle épinière et de ses maladies". Er definierte die Syringomyelie allerdings als eine Aufweitung des Zentralkanales.<sup>4</sup> Lange Zeit wurde die Diagnose nur durch die vorhandene Klinik gestellt und später durch eine Autopsie bestätigt.

Erst durch die Entwicklung der Computertomographie konnte die Syrinx mit Hilfe von Kontrastmitteln am Lebenden dargestellt werden.<sup>5 6</sup> Die Computertomographie wurde in den 80er Jahren in der Diagnostik der Syringomyelie weitgehend von der Kernspintomographie abgelöst.<sup>7</sup> Ergänzend wird aber immer noch bei einigen Patienten eine Myelographie oder ein Myelo CT durchgeführt, insbesondere bei Kontraindikationen für eine Kernspintomographie oder bei fraglich relevanten Spinalkanalstenosen.

Ende des 19. Jahrhunderts wurde als Therapieversuch begonnen, die Syrinx zu punktieren. Die erste größere Studie zu diesem Verfahren verfasste Peiper im Jahre 1931.<sup>8</sup> Dabei ergab sich das Problem, dass sich die eröffnete Syrinx wieder verschloss und weitere Operationen nötig wurden. Daher wurde 1936 der erste Syringosubarachnoidalshunt implantiert, um den Drainageweg offen zu halten.<sup>9</sup> Es folgten zahlreiche weitere, mehr oder weniger erfolgreiche Versuche, die Verbindung von Syrinx und Subarachnoidalraum offen zu halten.

Alternativ dazu beschrieb Adelstein 1938, dass eine Duraeröffnung mit Lösung der arachnoidalen Verwachsungen bereits zu einem Kollaps der Syrinx und zu

einer klinischen Verbesserung des Patienten führen kann.<sup>10</sup> Im selben Jahr wurde die erste erfolgreiche Foramen magnum Dekompression bei Patienten mit CM I von McConnel und Parker durchgeführt.<sup>11</sup> Eine weitere operative Therapie wurde von Gardner 1977 vorgestellt. Er eröffnete den 4. Ventrikel, verschloss den Obex und erweiterte die Dura bei Patienten mit Chiari Malformation.<sup>12</sup>

### **1.3 Epidemiologie**

Da es bisher keine europäische Studie zur Epidemiologie der Syringomyelie gibt können hier nur eine japanische und eine neuseeländische Studie vorgestellt werden. Die japanische Studie von 1995 ermittelte eine absolute Prävalenz von 1243 Fällen in ganz Japan, was bei einer Bevölkerung von 123.611.000 einer relativen Prävalenz von ca. 1:100.000 entspricht.<sup>13</sup> Diese Zahlen lassen sich jedoch nicht unkritisch auf Bevölkerungsgruppen anderer ethnischer Zugehörigkeit übertragen wie Brickell et al. zeigte<sup>14</sup>. Er gibt eine Prävalenz von 5,4:100.000 für die kaukasische Bevölkerung von Neuseeland an. Daher ist anzunehmen, dass die Prävalenz in verschiedenen Bevölkerungsgruppen sich unterscheidet. Zudem dürfte die Zahl an unerkannt Erkrankten wesentlich höher eingeschätzt werden. Nicht wenige Patienten erfahren von ihrer Erkrankung erst im Rahmen einer Routineuntersuchung nach einem Unfall<sup>15</sup>.

### **1.4 Pathogenese der Syringomyelie**

Im Laufe der letzten 100 Jahre wurden verschiedenste Hypothesen zur Pathogenese der Syringomyelie entwickelt. Viele Ansätze unterscheiden sich grundlegend voneinander. Grund hierfür ist die unterschiedliche Herangehensweise an die Thematik: Viele Erkrankungen des Rückenmarks können mit einer Syrinx assoziiert sein. Mit der Annahme, dass bestimmte Erkrankungen Ausgangspunkt für die Entstehung der Syrinx sind, wurden zahlreiche Hypothesen entwickelt, die einen pathophysiologischen Zusammenhang annahmen. Eine einzige Hypothese konnte für sich alleine keine allgemeingültige Pathogenese hinreichend beweisen. Vielmehr ist anzunehmen, dass es eine gemeinsame End-

strecke der Pathogenese gibt, die letztlich zu Höhlenbildungen im Rückenmark führt. Neuere Ansätze (s.u.) zur Pathogenese der Syringomyelie versuchen nun diese gemeinsame Endstrecke zu beschreiben. Dies wird auch der Annahme gerechter, dass die Syringomyelie als Symptom einer Grunderkrankung gesehen wird. Dabei entsteht nicht bei jedem Patienten mit einer für die Syringomyelie typischen Grunderkrankung eine Syrinx. Verschiedene anatomische Gegebenheiten, wie die Weite des Spinalkanals, sowie Vorerkrankungen der Wirbelsäule könnten dies beeinflussen.<sup>16 17</sup>

### **Physiologie der Liquorzirkulation**

Der Liquor (CSF für cerebrospinale Flüssigkeit) wird in den Ventrikeln durch Zellen des Plexus choroideus gebildet. Neben seiner mechanische Schutzfunktion als "Stoßdämpfer" des Gehirns, nimmt er auch am Stoffaustausch und Temperatenausgleich des Gehirns und des Myelons teil. Er verlässt die inneren Liquorräume durch die Foraminae Luschkae und das Foramen magendi und tritt in die äußeren Liquorräume über. Der Zentralkanal, der in der Embryonalentwicklung den spinalen Abschnitt der inneren Liquorräume darstellt, verschließt sich bei den meisten Menschen. Bei ca. einem Drittel bleibt dieser aber offen, so dass eine zusätzliche Liquorzirkulation innerhalb des Myelons besteht.<sup>18</sup> Dies könnte ein Risikofaktor für die Entstehung der Syringomyelie sein.<sup>19</sup> Der Liquor umspült Gehirn und Myelon im Subarachnoidalraum. Resorbiert wird der Liquor in den perivaskulären Räumen um die Nervenscheiden sowie von den Pachionschen Granulationen der Arachnoidea. Pro Tag werden ca. 400-500ml Liquor gebildet, was bedeutet, dass bei einer angenommenen durchschnittlichen Gesamtliquormenge von 150ml, der Liquor ca. 3-4mal pro Tag vollständig ausgetauscht wird.

Die Ependymzellen, welche den Subarachnoidalraum (SAR) von dem Extracellulären Raum (ECR) trennen, erlauben einen langsamen Stoffaustausch. Hierdurch werden toxische Stoffe die im Liquor und im ECS entstehen eliminiert.<sup>20</sup> Ein freier Flüssigkeitsaustausch besteht hier nicht.

Auf der Oberfläche des Gehirns und des Myelons dagegen, kommunizieren der SAR und der ECR insbesondere dort, wo Nervenwurzeln und Gefäße in das Parenchym eintreten (Virchow-Robins Raum). Grund hierfür ist, dass die Pia mater an den Nerveneintrittszonen gefenstert ist. Somit ist sie ein Hindernis für Zellen und hochmolekulare Moleküle.<sup>21</sup> Weiterhin wurden im perivaskulären Raum unterschiedliche Kollagenfasern und freie Zellen entdeckt, die sich im Falle einer Entzündung zu Makrophagen differenzieren können.<sup>22</sup>

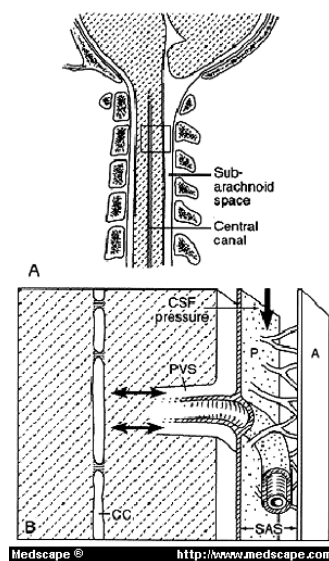


Abb.3: Liquorbewegung im Virchow-Robin-Raum und SAS, Abb. modifiziert nach NJ Fischbein et al<sup>23</sup>

Hier sollen auch einige Anmerkungen zu den Flüssigkeitsbewegungen im ECR und SAS gemacht werden. Zunächst unterscheidet man Diffusion und Bulk Flow. Diffusion entspricht der Flüssigkeitsverlagerung, die durch einen chemischen Gradienten entsteht. Unter Bulk Flow versteht man die Flüssigkeitsverlagerung, deren Ursache ein Druckgradient ist. Es konnte gezeigt werden, dass für die Entstehung von intramedullären Ödemen der Bulk Flow verantwortlich ist. Wird der CSF Fluss durch z.B. arachnoidale Vernarbung gestört, entsteht, durch veränderte Druckverhältnisse im Parenchym und im SAR, ein interstitielles Ödem.<sup>18</sup>

Aber auch die Herzaktion hat einen Einfluss auf die Flüssigkeitsbewegungen im ECR und SAR. So wird während der Systole durch den Volumenanstieg von Gehirn und Rückenmark CSF von den Cisternen in den SAR gepresst. Der ECR wird zur gleichen Zeit um die arteriellen Gefäße eingengt, während er

sich um die Venulen herum erweitert. Während der Diastole sinkt der Druck in den Cisternen und CSF fließt wieder in deren Richtung. Der perivaskuläre Raum um die Arteriolen erweitert sich, der um die Venulen wird komprimiert. Diese wechselnden Druckverhältnisse im SAR haben auch Einfluss auf den Bulk Flow im ECR. Es wird vermutet, dass während der Systole CSF in den SAR fließt, in der Diastole CSF dagegen in den ECR übertritt.<sup>24</sup> Somit kommt es durch Veränderungen im CSF Fluss auch zu Veränderungen im Fluss der extracelluläre Flüssigkeit (ECF).

Eine Syringomyelie stellt eine Ansammlung von extrazellulärer Flüssigkeit im Rückenmark dar. Damit verbunden ist ein erhöhtes ECF Volumen und ein erhöhter Bulk Flow in den ECR. Zahlreiche Mechanismen können dafür verantwortlich gemacht werden:

- Verschlechterung des ECF Flusses, so dass die Kapazität des ECR überschritten wird
  - Durch Verlegung des CSF Fluss
  - Durch Störungen der Myelonbeweglichkeit
  - Durch gestörte Mikrozirkulation des Myelons
  
- Verlegung des ECF Flusses durch den Subarachnoidalraum
  - Durch hohe Viskosität der ECF
  - Durch Verlegung des perivaskulären Raumes
  - Durch gestörte Mikrozirkulation des Myelon

Eine Verlegung des SAR bewirkt einen erhöhten Flusswiderstand. Da sich der Widerstand im ECR nicht erhöht, kommt es zu einem CSF Fluss in den ECR und zu einem Volumenanstieg.<sup>18</sup> Wenn sich der ECR nicht ausreichend in den SAR entleeren kann, kommt es zum Volumenanstieg und zur Bildung einer Syrinx.<sup>25</sup>

Ebenfalls scheint ein Tethered Cord, durch gestörte Bewegung des Myelons, die Druckverhältnisse im SAR und ECR zu verändern.<sup>26</sup> Ursache für die Entstehung einer Syrinx bei intramedullären Tumoren scheint die Störung des ECF Flusses zu. Verdrängend wachsende Tumore wie Ependymome verursachen



deswegen häufiger eine Syrinx als infiltrativ wachsende Tumore, wie Astrocytome. Dabei verursachen cervicale Tumore eher eine Syrinx, da cervical die Flussgeschwindigkeit von CSF und ECF am höchsten sind und die Druckverhältnisse leichter gestört werden.<sup>27</sup>

Durch die Liquorflussstörungen, Tethered Cord oder einem intramedullären Tumor kommt es also zu einem chronischen interstitiellen Ödem, wobei extracelluläre Flüssigkeit im extracellulären Raum gefangen wird und eine Syrinx entstehen kann.

## ***1.5 Diagnostik der Syringomyelie***

### **1.5.1 Diagnostisches Procedere**

Zunächst steht eine ausführliche Anamneseerhebung im Vordergrund. Neben Spinalanästhesien, Meningitiden und Operationen sollte auch nach kleinen spinalen Traumata gefragt werden, die schon vor vielen Jahren passiert sind, so z.B. Sportunfälle in der Kindheit oder Verkehrsunfälle mit HWS Distorsion. Ebenso wichtig ist eine ausführliche neurologische Untersuchung. Dabei sollten neben der Überprüfung der Motorik und aller Qualitäten der Sensibilität auch die kaudalen Hirnnerven genau untersucht werden, da diese bei einer Syringobulbie mit betroffen sein können. Da die Progredienz der Symptome mit ein entscheidendes Kriterium für die Therapieplanung ist, sollte der Symptombelauf bei jeder Vorstellung des Patienten exakt erhoben werden.

Die Kernspintomographie stellt heute den Goldstandard zur Diagnostik der Syringomyelie dar<sup>7</sup>. Eine gute Darstellung der Syrinx wird schon mit den konventionellen T2-gewichteten Spin Echo Sequenzen erreicht. Dennoch werden neue und aufwendigere Sequenzen angewendet. Die CISS-Sequenz und die CINE-MRT mit ihren Vor und Nachteilen werden in dieser Arbeit ausführlich dargestellt.

Als drittes Standbein der Diagnostik kommen immer häufiger elektrophysiologische Untersuchungen zum Einsatz. Gerade bei einer klinisch stummen Syringomyelie können mit modernen elektrophysiologischen Untersuchungen Schädigungen des Myelons in ihren Anfängen erkannt werden. Auf die elektrophysiologischen Untersuchungen wird weiter unten noch genauer eingegangen.

## 1.5.2 Kernspinresonanztomographie

### 1.5.2.1 Grundlagen <sup>28</sup>

Grundlegendes Element der Kernspintomographie ist das Wasserstoffatom, welches wegen seiner ungeraden Nukleonenzahl einen Spin aufweist. Die Wasserstoffatome sind im Körper chaotisch ausgerichtet, können aber durch ein starkes Magnetfeld parallel und antiparallel ausgerichtet werden. Wird nun ein zum Hauptmagnetfeld senkrechter Hochfrequenz-Impuls mit einer spezifischen Präzessionsfrequenz abgegeben, nähern sich die Achsen der Wasserstoffatome spiralförmig der Senkrechten. Beim Abschalten des HF-Impulses bewegen sich die Achsen wieder auf ihre Ausgangsposition zurück.

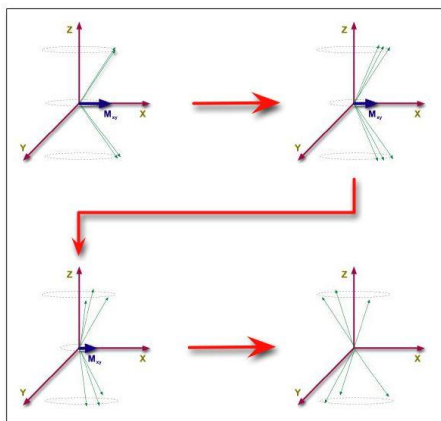


Abb.4: longitudinale Relaxation <sup>29</sup>

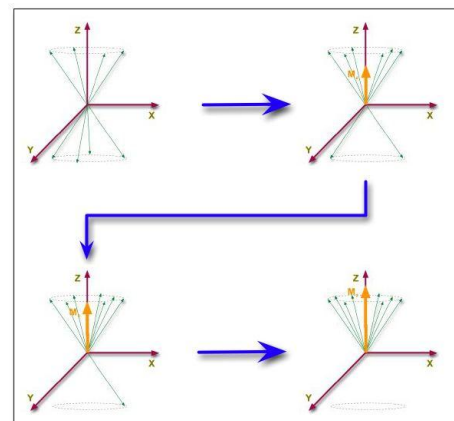


Abb.5: Transversale Relaxation <sup>29</sup>

Dabei geben sie, als Resonanz, ein Antwortsignal ab. Dies dient letztendlich der Bilderzeugung.

Nähern sich die Wasserstoffdipole nach der Auslenkung der Ausgangsposition, kommt es einerseits zur Wiederzunahme der Längsmagnetisierung entlang der Hauptmagnetfeldachse, genannt  $T_1$  Relaxation oder Spin-Gitter-Relaxation, und zur Abnahme der Quermagnetisierung, genannt  $T_2$  Relaxation oder Spin-Spin-Relaxation.

Die o.g. Relaxationsvorgänge werden durch die Zeitkomponente  $T_1$  und  $T_2$  beschrieben. Sie unterscheiden sich von Gewebe zu Gewebe deutlich. Dadurch wird die Darstellung von unterschiedlichem Gewebe möglich. Die  $T_1$  Zeit entspricht der Zeit in der 63% der Protonen wieder in ihre Ausgangsposition zurückgekehrt sind. Diese Zeit ist hauptsächlich abhängig von dem Geweben, in das die Protonen eingebunden sind.

Die  $T_2$  Zeit entspricht der Zeit nach der noch 37% der Stärke des transversalen Gesamtmagnetisierungsvektors übrig ist. Dieser hängt einerseits davon ab, wie viele Protonen sich in Phase um die Hauptmagnetfeldachse rotieren, andererseits von der Inhomogenität des externen Magnetfeldes. Da die Spins sich gegenseitig beeinflussen und so die  $T_2$  Zeit beeinflussen, wird  $T_2$  auch als Spin-Spin-Relaxation bezeichnet.

### **Bilderzeugung**

Die verschiedenen Gewebe geben nach Anregung mit einem Hochfrequenzimpuls mit unterschiedlichem Signal-Zeit-Verhalten wiederum ein Hochfrequenzsignal ab. Die unterschiedlichen Signalintensitäten der Gewebe und Organe werden als Bild wiedergegeben.

Die Signalintensität wird durch 3 Faktoren bestimmt:

- Gewebeparameter ( $r$ ,  $T_1$ -,  $T_2$ -Zeit)
- Sequenztyp (z.B. SE, GRE,  $T_1$ -,  $T_2$ -gewichtet, CISS)
- Parameterwahl (TR, TE, Flip-Winkel usw.)

Der Gewebeparameter  $r$  gibt die Protonendichte an.  $T_1$  und  $T_2$ -Zeiten sind Gewebeeigenschaften, die –vereinfacht gesagt- vom Wassergehalt des Gewebes abhängen.

TE und TR sind apparative Parameter. TR (*“time of repetition“*) gibt den zeitlichen Abstand zwischen 2 Anregungsimpulsen an. TE (*“time of echo“*) gibt die Zeit zwischen ausgesandtem Anregungsimpuls bis zur Signalaufnahme des vom Patienten ausgesandten Impulses an.

Der Flip Winkel entspricht dem Grad der Auslenkung des Magnetisierungsvektors in Richtung der Transversalebene.

### **Die Ortskodierung**

Das empfangene Signal wird prinzipiell vom ganzen Körper ausgesandt, eine Bilderzeugung ist so nicht möglich.

Erst durch den Einsatz einer zusätzlichen Spule kann erreicht werden, dass nur in einer bestimmten Schicht eine bestimmte Magnetfeldstärke besteht. In angrenzenden Gebieten besteht eine differente Magnetfeldstärke, somit auch eine differente Larmorfrequenz. Da nur Protonen angeregt werden, deren Larmorfrequenz der Frequenz des eingestrahlten Impulses entsprechen, ist eine ortskodierte Anregung möglich.

Mit Hilfe der Fourier Analyse wird die Ortsinformation dekodiert und in ein Bild umgewandelt.

### **1.5.2.2 Sequenzen <sup>1</sup>**

#### *Spin-Echo Sequenzen*

Sie sind die am häufigsten angewandten Impuls-Sequenzen. Hierbei wird zunächst ein 90° HF-Impuls ausgesendet, der die Protonenspins auslenkt. Daraufhin werden ein oder mehrere 180°-HF Impulse ausgesendet. Dieser Impuls führt die Spins wieder in ihre Ausgangslage zurück. Auf dem Weg dorthin geben die Spins ein Signal-Echo ab, welches ausgelesen wird. Es gibt zahlreiche Abwandlungen der ursprünglichen Spin-Echo-Sequenz.

#### *Fast Spin Echo*

Hierbei werden nach dem 90° HF-Impuls mehrere 180°HF-Impulse abgegeben. Dabei wird nach jedem 180° HF-Impuls ausgelesen. Damit kann die Untersu-

chungszeit stark verkürzt werden. Allerdings trifft dies hauptsächlich für T2 gewichtete Bilder zu, da bei T1 Sequenzen die Anzahl der 180° Impulse auf 3-7 beschränkt ist und die kleinen TE-Werte das Bild unscharf machen und den Kontrast verschlechtern. Ein Nachteil der Spin Echo Sequenzen ist die teils sehr lange Dauer der Untersuchung. Um hohe Signalstärken zu erreichen, müssen die Spins alle in die transversale Ebene ausgelenkt werden, bevor sie wieder vollständig in die Sagittalebene präzedieren.

### Gradient Echo Sequenzen

Hier wird nun der Flip Winkel  $\theta$  kleiner 90° gehalten, so dass die Sagittalebene schneller wieder erreicht wird, allerdings geht dies auf Kosten der Signalstärke, da  $\sin \theta$  sich proportional zur Signalstärke verhält.

Der HF-Impuls bei Gradient Echo Sequenzen regt typischerweise einen Rotationswinkel von 10°-90° an. Statt dem 180° HF-Impulses wird die De- und Re-phasierung durch einen Gradienten erzeugt, welcher für eine örtliche Variation der Präzessionsfrequenzen der Spins sorgt.

### 3D-CISS (Constructive interference in steady state) Sequenz

Diese Gradienten Echo Sequenz ist stark T2 gewichtet und entsteht durch die Zusammensetzung zweier TrueFISP Sequenzen mit unterschiedlichen HF-Signalen.

TrueFISP Sequenzen werden normalerweise stark durch patienteninduzierte Feldinhomogenitäten gestört. Hierbei entstehen dunkle Streifen die durch die lange TR noch verstärkt werden. Durch die Kombination zweier TrueFISP Sequenzen werden diese Störeinflüsse eliminiert. Nach der Datensammlung werden die Bilder automatisch erstellt. Das Ergebnis ist ein Bild mit kräftigem Signal und einer hohen räumlichen Auflösung.

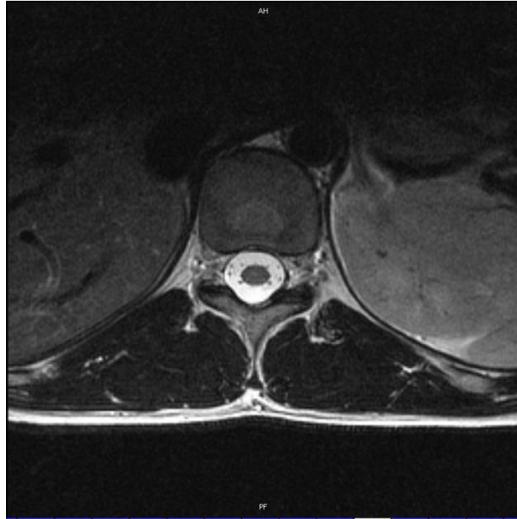


Abb.6:3D-CISS Sequenz transversale Darstellung Pat Nr. 88, SE TR 4250ms TE 99ms SD 4mm

Nachteil der 3D-CISS Sequenz ist die im Vergleich zu konventionellen Sequenzen oft doppelt so lange Daten-Akquisition von bis zu 9 min. Gerade wenn der ganze Spinalkanal untersucht werden soll, stellt dies ein Problem dar. Da die Schichtdicke der CISS Sequenz sehr dünn ist, können aus sagittal geschichteten Bildern transversale Bilder errechnet werden, die in ihrer Auflösung der Originalaufnahme praktisch nicht unterlegen sind.<sup>30</sup> Dieses Verfahren nennt man **Multiplanare Rekonstruktion (MPR)**.

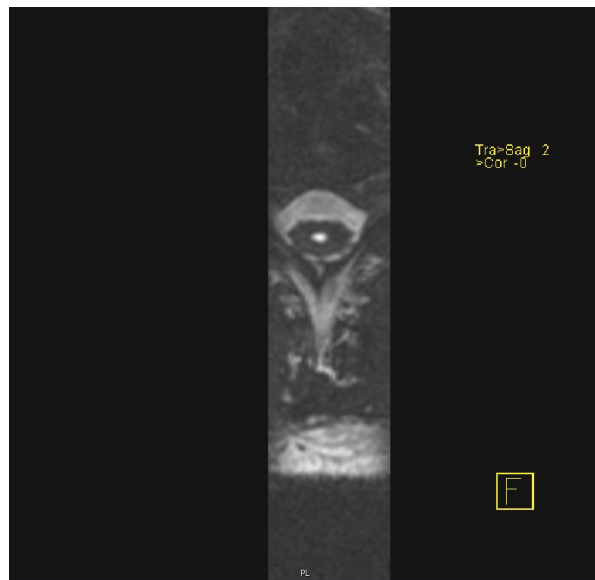


Abb.7: MPR Rekonstruktion Patient Nr. 154, SE TR 12,06ms TE 6,03ms

## CINE-MRT

Bei der CINE MRT werden pulsgetriggert hintereinander Bilder einer Schicht erstellt, die als Film wiedergegeben werden. Zur Anwendung kommen dabei stark T<sub>1</sub>-gewichtete TrueFISP 3D Sequenzen und flusssensitive Gradient Echo Sequenzen. Hiermit können Flüssigkeitsbewegungen dargestellt werden. Dies kommt bei der Darstellung des Liquorflusses zum Einsatz. Hyperintense Signale werden durch einen kaudalen Fluss erzeugt, während ein kranialer Fluss ein hypointenses Signal bewirkt.

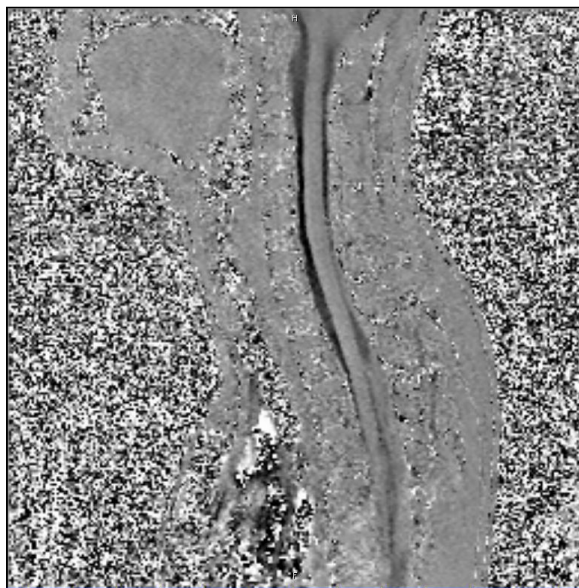


Abb.8: CINE MRT Patient Nr.88, GR TR 42ms TE 12ms

### 1.5.2.3 Wichtungen <sup>1</sup>

#### T1-gewichtete Bilder

T1 Sequenzen werden angewendet, wenn sich die zu untersuchenden Gewebe hauptsächlich in ihrer longitudinalen Relaxation unterscheiden. Sie bieten eine höhere Ortsauflösung bei schlechterem Gewebekontrast. Hierfür werden kurze TR-Werte, verglichen mit dem längsten Gewebe T1 welches von Interesse ist, verwendet. Zudem werden TE-Werte verwendet, die verglichen mit den T2-Werten, möglichst kurz sein sollten. So werden Störeinflüsse durch T2-Signale vermieden. Strukturen mit kurzem T1 werden hell dargestellt:

- Fett
- Subakute Blutungen
- Paramagnetische Agentien
- Proteinhaltige Flüssigkeiten

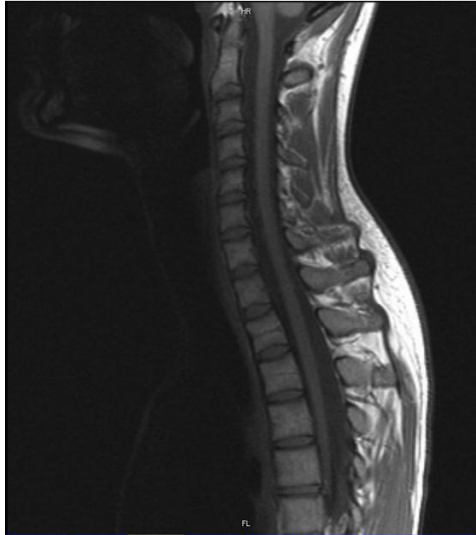


Abb.9: T1 Sequenz Patient Nr. 88 TR 600ms TE 10ms SD 3mm

### T2 gewichtete Bilder

T2-Sequenzen werden verwendet wenn sich der Kontrast der zu untersuchenden Gewebe sich hauptsächlich aus ihren unterschiedlichen T2 Wert ergibt. Es werden TR-Werte verwendet, die deutlich größer sind als die T1 Werte ( $\geq 2000\text{ms}$ ) und TE-Werte, die kleiner sind als die T2 Werte ( $\geq 100\text{ms}$ ). TR sollte mehr als 3mal so lang sein, wie das längste T1 des untersuchten Gewebes, um den Einfluss von T1  $<5\%$  zu halten.

Strukturen mit kurzer T2 werden dunkel dargestellt:

- Akute Blutungen
- Hämosiderin
- Physiologisches Eisen

Liquor wird in T2 Sequenzen hell dargestellt.



Für beide Sequenzen gilt: Aufgrund der immens unterschiedlichen T1 und T2 Werte der verschiedenen Gewebe, kann in einem Bild das eine Gewebe T1 gewichtet sein, ein anderes aber nicht. Dies gilt natürlich auch für T2-Wichtungen.



Abb.10: T2 Sequenz Patient Nr. 88, TR 4140 TE 115 SD 3mm

### Balancierte Sequenzen

Sie vereinen die gute Darstellung von Flüssigkeiten in T2-Wichtungen und den hohen Gewebekontrast der T1-Wichtungen. Technisch wird dies realisiert durch 2 aufeinanderfolgende HF-Impulse und ausbalancierte Gradienten. Es handelt sich also um eine Gradient-Echo Sequenz. Zu den balancierten Sequenzen zählt auch die TrueFISP-Sequenz (True Fast Imaging with Steady Precession).

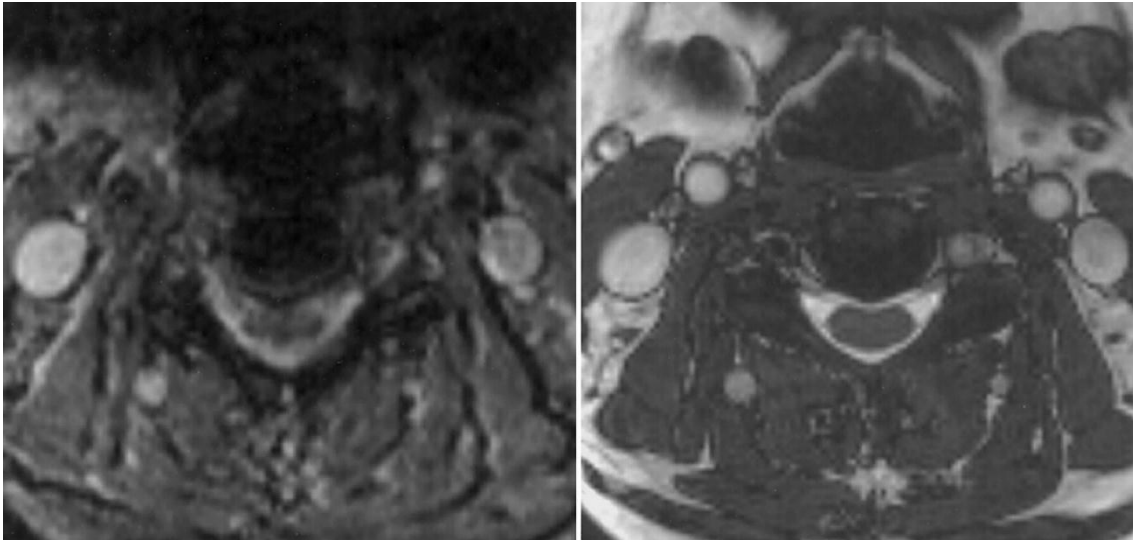


Abb.11: Links transversales Gradient Echo Bild, Rechts transversales TrueFISP Bild <sup>31</sup>, nach Maldjian et al. 1999

#### 1.5.2.4 Artefakte in der MRT

Die Kernspintomographie ist empfindlich gegenüber zahlreichen Störfaktoren. Neben den patientenabhängigen Artefakten (Bewegungsartefakte, metallische Fremdkörper) gibt es noch eine Reihe MR-spezifischer Artefakte.

- Bewegungsartefakte: Periodische Bewegungen wie die Herzaktion, die Atmung oder die Pulsation großer Gefäße stören die Bildgebung erheblich. Es entstehen *Ghost* Artefakte und die Bilder werden unscharf. Pulsbedingte Artefakte werden vermieden, indem die Signalauslesung EKG getriggert stattfindet. Die atmungsgetriggerte Auslesung ist allerdings problematisch, da die Akquisition deutlich verlängert wird. Hier wird ein anderes Verfahren angewendet (*gradient moment nulling*). Dies eignet sich aber nur für Standard Spin-echo und Gradient-echo Sequenzen. Also nicht für die CISS-Sequenz.
- Flussauslöschung (*FlowVoid*): Hierunter versteht man das Auftreten von abgeschwächten Signalen in der Umgebung von Strömungen d.h. in der Umgebung von Blutgefäßen und Liquor. Sowohl Spinecho als auch Gradientenecho Sequenzen sind anfällig für *FlowVoid*-Artefakte
- Chemische Verschiebungsartefakte: Protonen in Wasser und Fettsäuren unterscheiden sich leicht in ihrer Präzessionsfrequenz. Dies führt zu ei-

ner Verschiebung in der Darstellung, wenn Fettgewebe und wasserreiches Gewebe unmittelbar nebeneinander liegen.

- Magnetische Suszeptibilitätsartefakte: Die unterschiedlichen Gewebe unterscheiden sich in ihrem Grad der Magnetisierbarkeit. Liegen nun 2 Gewebe nebeneinander, die sich erheblich in ihrer Magnetisierbarkeit unterscheiden z.B. Knochen und paranasaler Sinus, wird das lokale Magnetfeld gestört. Dies führt zu einer Fehllokalisierung des Signals. Hierdurch wird auch die massive Störung durch metallische Fremdkörper erklärt. Besonders Gradient-Echo Sequenzen sind für Suszeptibilitätsartefakte empfindlich.
- Hochfrequenzartefakte: Externe Hochfrequenzsignal von z.B. Fernsehgeräten, Radios usw. führen zu erheblichen Störungen in der Bilddarstellung.

### 1.5.3 Elektrophysiologische Diagnostik

Elektrophysiologische Untersuchungen können in hohem Maße dazu beitragen subjektiv erlebte Beschwerden zu objektivieren. Während bildgebende Verfahren eine Schädigung neuronaler Strukturen nur vermuten lassen, kann die elektrophysiologische Untersuchung klinisch bisher inapparente Schädigungen oft verlässlich darstellen. Zudem kann ein Progress der Erkrankung frühzeitig erfasst werden. Dieses kann auch helfen, den optimalen Zeitpunkt für eine Operation zu finden, da drohende, teils irreversible Schädigungen des Rückenmarkes frühzeitig erkannt werden können. Diese Untersuchungen sind zudem kostengünstig und für den Patienten wenig belastend.

Besonders relevant für die Verlaufsdiagnostik der Syringomyelie ist die Erfassung der evozierten Potentiale und neuerdings auch die Erfassung von *silent periods*.<sup>32</sup>

## **1.6 Erkrankungen und Fehlbildungen, welche zu der Entstehung einer Syrinx führen können**

### **Chiari Malformation (CM)**

Chiari beschrieb in seinen beiden Veröffentlichungen 4 Typen von Fehlbildungen der hinteren Schädelgrube und der daraus resultierenden Verlagerung von Kleinhirn und Hirnstamm in den Spinalkanal. Die Typen I-III differenzieren den Schweregrad der nach kaudal verlagerten Hirnanteile. Typ IV dagegen beschreibt eine Hypoplasie des Kleinhirns.<sup>33 34</sup>

Der weitaus häufigste Typ ist Typ I. Er ist charakterisiert durch eine Vorwölbung der Kleinhirntonsillen unter das Niveau des Foramen Magnum. Wölbt sich der Kleinhirnwurm mehr als 5mm unter das Foramen Magnum, kann dies als pathologischer Zustand gewertet werden.<sup>35</sup> Je nach Studie entwickelt sich bei 75-85% aller Patienten mit CM I eine Syrinx.<sup>36 37 38</sup>

Bei der Chiari Malformation Typ II ist zusätzlich der Hirnstamm nach kaudal durch das Foramen magnum verlagert. Hierdurch werden die Foraminae Luschkae und Magandie verlegt, woraus ein Hydrocephalus resultiert. Immer assoziiert mit CM Typ II ist eine lumbale Myelomeningocele. Zusätzlich können andere Fehlbildungen wie Spina bifida oder Balkenagenesie auftreten.

Typ III und IV sind sehr seltene und schwerwiegende Fehlbildungen des Zentralnervensystems. Sie sollen hier nicht näher beschrieben werden.

Aktuelle Ansätze gehen davon aus, dass die CM I primär keine Fehlbildung des Nervensystems an sich ist, sondern dass eine Fehlentwicklung des Schädels mit einer unterentwickelten hinteren Schädelgrube zur Dislozierung der Kleinhirntonsillen führt.<sup>39 40 41 42, 43 44 45</sup>

Ob bei CM II der aus der Hirnstammkompression resultierende Hydrocephalus zu der typischen Dysplasie des Nervensystems führt oder ob die Dysplasie primär zur CM II gehört wird noch kontrovers diskutiert.<sup>46 41</sup>

### **Spinale arachnoidale Vernarbung**

Eine spinale Arachnoiditis oder arachnoidale Vernarbungen kann mit der Entstehung einer Syringomyelie assoziiert sein.<sup>47</sup> Eine arachnoidale Vernarbung kann durch eine Vielzahl verschiedener Mechanismen ausgelöst werden. Erre-

ger wie Viren, Bakterien und Pilze können zu einer Meningitis und hierbei zu einer Vernarbung der Arachnoidea führen.<sup>48 49</sup> Aber auch chemische Stoffe wie Kontrastmittel reizen die Hirnhäute,<sup>50 51 52</sup> ebenso wie die Abbauprodukte von Blut.<sup>53 54</sup> Daneben können auch mechanische Einflüsse auf das Myelon zu Vernarbung und Verklebung der Arachnoidea führen, so z.B. direkte Traumata, degenerative Veränderungen der Wirbelsäule oder eine Skoliose.<sup>55 56 57 58 59 60</sup> Eine nicht zu unterschätzende Ursache sind operative intradurale Eingriffe. Jeder Eingriff im Subarachnoidalraum kann zu Liquorflussstörungen führen und so die Entstehung einer Syrinx begünstigen.

In vielen Fällen kann keine zugrundeliegende Ursache gefunden werden. Vermutlich sind in diesen Fällen kleine spinale Traumata verantwortlich, die zu Mikroblutungen im Subarachnoidalraum führen. Diese Traumata können viele Jahre zurückliegen und hatten meisten zu diesem Zeitpunkt direkt keine neurologischen Symptome zur Folge.<sup>61</sup>

### **Intraspinale Tumore**

Bei einer neu entdeckten Syrinx muss immer nach einem intraspinalen Tumor gesucht werden. 47% der Patienten mit intramedullären Tumoren weisen zusätzlich eine Syrinx auf.<sup>62 63 64</sup> Dagegen ist die Entstehung einer Syrinx beim Vorliegen eines extramedullären Tumors eine Rarität.<sup>18</sup>

### **Arachnoidalzysten**

Die meist angeborenen Arachnoidalzysten kommen bei bis zu 4% der Bevölkerung vor. Selten können sie auch nach spinalen Traumata auftreten.<sup>65</sup> Nur 25% der Arachnoidalzysten liegen spinal.<sup>66</sup> Ähnlich wie extramedullär liegende Tumore können sie über die Verlegung des Subarachnoidalraumes zur Entstehung einer Syrinx führen.<sup>67</sup>

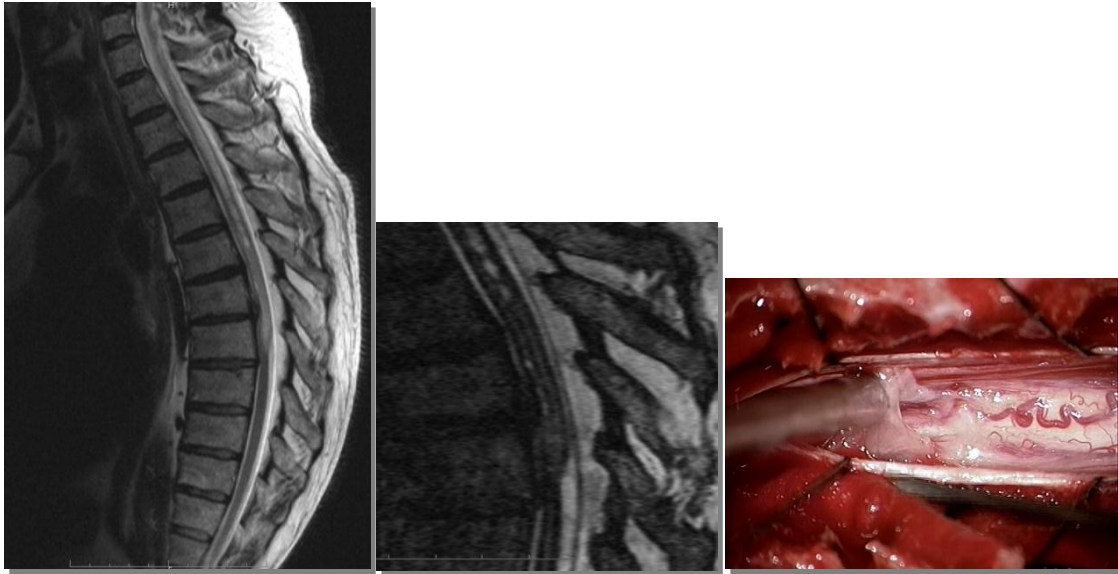


Abb.12, 13, 14: Links, sagittales T<sub>2</sub> gewichtete MRT, zu sehen ist eine ausgedehnte Syringomyelie. Die im CISS MRT (Mitte) gut dargestellte Arachnoidalzyste ist links kaum zu erkennen. Rechts, intraoperative Darstellung der Zyste.

## Skoliose

Die gehäufte Assoziation zwischen ausgeprägter Skoliose und Syringomyelie wird von einigen Autoren beschrieben.<sup>68 69</sup> Der pathophysiologische Zusammenhang ist noch nicht eindeutig geklärt. Denkbar ist, dass durch die Skoliose der Spinalkanal so eingeeengt ist, dass es in der Folge zu Liquorflussstörungen kommt und so eine Syrinx entsteht. Andererseits wurde auch beschrieben, dass die Skoliose sich besserte, wenn die bestehende Syringomyelie operative behandelt wurde.<sup>70 71</sup>

Es ist also noch nicht endgültig geklärt, ob die Skoliose Folge oder Ursache der Syringomyelie ist.

## **1.7 Klinischer Verlauf und Therapieoptionen der Syringomyelie**

### **1.7.1.1 Verlauf bei CM I und II**

Die neurologischen Symptome bei Patienten mit CM I und II entstehen durch verschiedene Pathomechanismen:

- Kompression von Hirnstamm und cervicalem Rückenmark
- Störung des Liquorflusses am Foramen magnum, durch die Verlagerung der Kleinhirntonsillen nach kaudal
- In Folge dessen Entstehung einer Syringomyelie
- Verlegung des 4. Ventrikel, dadurch Entstehung eines Hydrocephalus
- Anhaften des Myelons und des Hirnstamms durch arachnoidale Verklebungen
- Craniocervikale Instabilität

Prinzipiell ist es erstrebenswert, die aufgetretenen Symptome den unterschiedlichen Pathomechanismen zuzuordnen, da dies bei der Therapieentscheidung hilft. Jedoch kann eine eindeutige Zuordnung praktisch sehr schwierig sein.

Je früher im Leben Symptome auftreten, desto schwerwiegender ist der Verlauf. Sehr kleine Kinder unter 2 Jahren fallen zunächst mit Weinerlichkeit und Fütterproblemen auf, können dann aber auch Phasen mit Apnoe und Cyanose entwickeln die lebensbedrohlich sein können.<sup>72 73 74 75 76 77</sup>

Bei älteren Kindern kommt es häufig zur Entwicklung von Ataxien und zur Entstehung einer Skoliose.<sup>78</sup> Diese Symptome entwickeln sich, anders als bei Kleinkindern, meist weniger dramatisch.

Allerdings treten bei 90% der CM I Patienten erst im Erwachsenenalter neurologische Symptome auf. Erstes Symptom ist häufig occipitaler Kopfschmerz, woran 44% der Patienten ohne bzw. 31% der Patienten mit Syrinx leiden. Diese Kopfschmerzen lassen sich häufig durch Husten, Niesen oder durch Kopfanflexion verstärken. Dabei kann es auch zu einer autonomen Dysfunktion mit Ventilationsstörungen und Kreislaufproblemen kommen.<sup>79 80</sup>

Vor allem bei Patienten mit CM I können unabhängig von einer Syringomyelie auch Schluckbeschwerden das erste Symptom sein (12%).

Gangataxie ist ein weiteres häufiges erstes Symptom. 15% leiden anfänglich darunter. Die spinale Ataxie ist entsteht durch die Störung der propriozeptiven Bahnen im Rückenmark. Sie bewirkt eine gestörten Koordination, sowie ein gestörtes Gleichgewicht aber keine verminderte Kraft in den unteren Extremitäten.

Besonders in der Dunkelheit oder beim Blick nach unten verschlechtert sich die Ataxie. Gleichgewicht und Koordination beruhen auf drei Komponenten: Dem Innenohr, der Propriozeption und dem visuellen System. Der Ausfall einer Komponente kann meist gut ausgeglichen werden. In der Dunkelheit fehlt dem Patienten mit spinaler Ataxie eine weitere Komponente (das visuelle System), was dann zu einer deutlichen Verschlechterung seiner Symptomatik führt. Eine starke Beugung im Nacken verstärkt, wie auch beim Lhermitte-Zeichen, durch eine weitere Irritation des Myelons die spinale Ataxie.

Einschränkungen in der Motorik betrifft häufig zunächst die distale Handmuskulatur. Oft ist erst eine Hand betroffen.

Brennende oder kribbelnde Dys- und Parästhesien werden ebenfalls häufig am Anfang der Erkrankung beschrieben, kommen aber wesentlich häufiger bei Patienten mit Syring auf.

Autonome Dysfunktionen, die in sehr seltenen Fällen zu gefährlichen kardialen und respiratorischen Störungen führen können, werden häufiger bei Patienten mit CM II beobachtet.<sup>18</sup>

Nahezu alle Patienten erleben eine Progression der Symptome und Beschwerden, wobei die Geschwindigkeit der Progression individuell stark variiert.<sup>81</sup>

Zwar gibt es Unterschiede in der Symptomatik von CM I Patienten mit Syring und Patienten ohne Syring, dennoch lässt sich allein aus der Symptomatik nur schwerlich ein Rückschluss auf das Vorliegen einer Syring ziehen.

### **1.7.1.2 Therapieoptionen bei Chiari Malformation**

Solange Patienten mit CM I asymptomatisch sind und keine Syring zu erkennen ist, kann auf eine sofortige Operation verzichtet werden.<sup>82</sup> Dennoch sollte eine engmaschige Kontrolle der Patienten erfolgen. Regelmäßige MRT Aufnahmen und elektrophysiologische Untersuchungen sollten durchgeführt werden.

Sobald neurologische Defizite auftreten oder eine Syring entsteht, sollte eine Operation erwogen werden. Der Patient muss allerdings aufgeklärt werden, dass eine Verbesserung der Symptome nicht garantiert werden kann.<sup>83</sup> Primä-



res Ziel der Operation ist zunächst das weitere Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern.

Ein etabliertes Verfahren ist die suboccipitale Foramen magnum Dekompression. Hierbei wird zunächst das knöcherne Foramen magnum erweitert. Nach Eröffnen der Dura können die Kleinhirntonsillen verödet werden und bestehende arachnoidale Verklebungen gelöst werden. Um langfristig eine Verbesserung des Liquorflusses zu erreichen wird die Cisterna magna mit einem in die Dura eingenähten Kunststoffpatch oder einer autologen Duraerweiterungsplastik erweitert. Ob eine Verödung der Kleinhirntonsillen notwendig ist, ist bisher noch umstritten. Entgegen früherer Meinung wird heute der Obex nicht mehr verschlossen, er wird sogar wenn möglich freigelegt.<sup>84</sup> Zusätzlich wird bei der Darstellung des craniocervikalen Übergangs auf etwaige knöcherne Veränderungen wie basiläre Invagination oder C1-Luxationen geachtet, die bei Patienten mit Chiari Malformation gehäuft vorkommen. Diese werden dann entsprechend operativ versorgt.<sup>85</sup> Die folgenden Kernspintomographischen Bilder demonstrieren eine erfolgreiche Foramen Magnum Dekompression.



Links Abb.15: CM I vor OP, Patient Nr. 46: Präoperativ erkennt man das enge Foramen magnum, welches durch die dislozierten Kleinhirntonsillen deutlich verlegt ist. Eine große cervicale Syrinx ist zu sehen.

Rechts Abb.16: CM I nach OP, Patient Nr. 46: Nach der Operation ist die Cisterna magna wesentlich großzügiger, ein ungestörter Liquorfluss ist wieder möglich. Als der Folge der wiederhergestellten Liquorzirkulation ist die Syrinx kollabiert.

Studien belegen, dass CM I Patienten von einer Foramen Magnum Dekompression profitieren. Ihre Lebensqualität stieg nach der OP signifikant an.<sup>86</sup>

### 1.7.2.1 Verlauf bei Patienten mit Posttraumatischer Syringomyelie

Wird bei einem spinalen Trauma die Arachnoidea verletzt oder gereizt, kann nach Jahren durch Narbenbildung und Verklebung eine Syrinx entstehen. Je nach Schwere des Traumas, kann das Rückenmark auch direkt geschädigt werden. Auf Höhe der Schädigung kann sich durch eine lokale Ischämie eine Myelomalazie entwickeln. Ausgehend von der Höhe der Schädigung, kann sich im Laufe von Jahren nach kaudal oder kranial eine Syrinx entwickeln. Kernspintomographische Studien belegten, dass 51% der Patienten nach einem Rückenmarkstrauma eine Syrinx entwickeln.<sup>87 88</sup> Es wird noch kontrovers diskutiert, ob die Höhe des spinalen Traumas Einfluss auf die Häufigkeit hat, ob eine Syrinx sich entwickelt oder nicht.<sup>89 90 91, 92 93 94</sup>

Treten nach einem Rückenmarkstrauma neue Symptome auf oder verschlechtern sich schon bestehende Beschwerden, kann dies ein Hinweis auf die Ent-



stehung einer Syrinx sein. Dabei kann die Zeit zwischen der Verletzung und einer klinischen Verschlechterung stark variieren. Im Extremfall können Jahrzehnte vergehen ehe eine Syrinx entsteht oder diese sich symptomatisch bemerkbar macht.<sup>93 89, 95 90 96 97 98</sup>

Die führenden Symptome sind anfänglich progressive motorische Schwäche (30%) und Schmerzen (28%). Ataxie und Dysästhesien sind mit 12% bzw. 16% seltener.<sup>99</sup> Im Verlauf verschlechtern sich die meisten Patienten.<sup>100 101 102</sup>

**Abb. 17: T2 gewichtetes MRT eines Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie, zu sehen ist eine Blockwirbelbildung HWK 5/6 nach Fraktur und eine Syringomyelie auf gleicher Höhe.**

### **1.7.2.2 Verlauf bei postinflammatorischer Syringomyelie**

Hier liegt die Ursache häufig in einer vorausgegangenen Meningitis oder in einer spinalen Blutung. Allerdings kann bei über 50% der Patienten keine direkte Ursache gefunden werden. Im Gegensatz zu Patienten mit einer posttraumatischen Syrinx, liegt bei ihnen die Arachnopathie überhäufig im Thorakalmark.<sup>18</sup> Die Latenz zwischen dem auslösenden Ereignis und den ersten Symptomen ist auch hier sehr variabel.<sup>37</sup> Die ersten Symptome sind vor allem Ataxie, ausstrahlende Rückenschmerzen, Dysästhesien und motorische Schwäche. Bei ca. 50% der Patienten kommt es im Verlauf zur Progression der Symptome.<sup>103 62</sup>

104 81 105 54 106 107

### 1.7.2.3 Therapieoptionen bei posttraumatischer und Postinflammatorischer Syringomyelie

Bis Mitte der Neunziger Jahre wurden häufig Shuntverfahren zur Therapie der Syringomyelie angewandt. Zur Verwendung kamen syringosubarachnoidale, syringopleurale und syringoperitoneale Shunts. Die Shuntanlage ist ein relativ kleiner Eingriff, der den Patienten nur wenig belastet.<sup>108</sup> Oft waren die klinischen Ergebnisse direkt nach der OP durchaus zufriedenstellend, allerdings kam es im Verlauf häufig erneut zur Symptomverschlechterung. Die Symptomlinderung kann durch die sofortige Druckentlastung des Rückenmarks erklärt werden. Langfristig verstopfen die Shunts aber häufig oder es kommt erneut zu einer arachnoidalen Vernarbung.<sup>109</sup>

Insgesamt ist die Komplikationsrate bei Shuntanlage mit, je nach Studie, 18-43% recht hoch.<sup>18, 110</sup> Da gesundes Rückenmark verletzt werden muss, kommt es häufig zu Blutungen und Infektion. Auch Dislokationen und, wie oben erwähnt, Verlegungen kommen vor.<sup>111</sup>

Ist bei Patienten nach einem Trauma der Spinalkanal durch knöcherne oder bindegewebige Anteile deutlich verengt, kann versucht werden, das Rückenmark zu dekomprimieren. Somit wird das Myelon entlastet und die Liquorpassage verbessert.

Die neuen, hochauflösenden Kernspintomographen ermöglichen es arachnoidale Verklebungen und Vernarbungen darzustellen. Sind diese Veränderungen lokal begrenzt, kann versucht werden diese zu lösen. Zur Konsolidierung des verbesserten Liquorflusses wird häufig zusätzlich ein Durapatch eingenäht und somit die Dura erweitert. Dafür stehen verschiedenste Materialien zur Verfügung. Einerseits können biologische Materialien wie autogene Muskelfaszie oder allogenes Rinderperikard verwendet werden, andererseits gibt es eine große Auswahl an verschiedensten Kunststoffmembranen. Das Verfahren bietet gute Langzeitergebnisse und, bei sorgsamer Durchführung, wenig Komplikationen.<sup>112 113 95</sup>

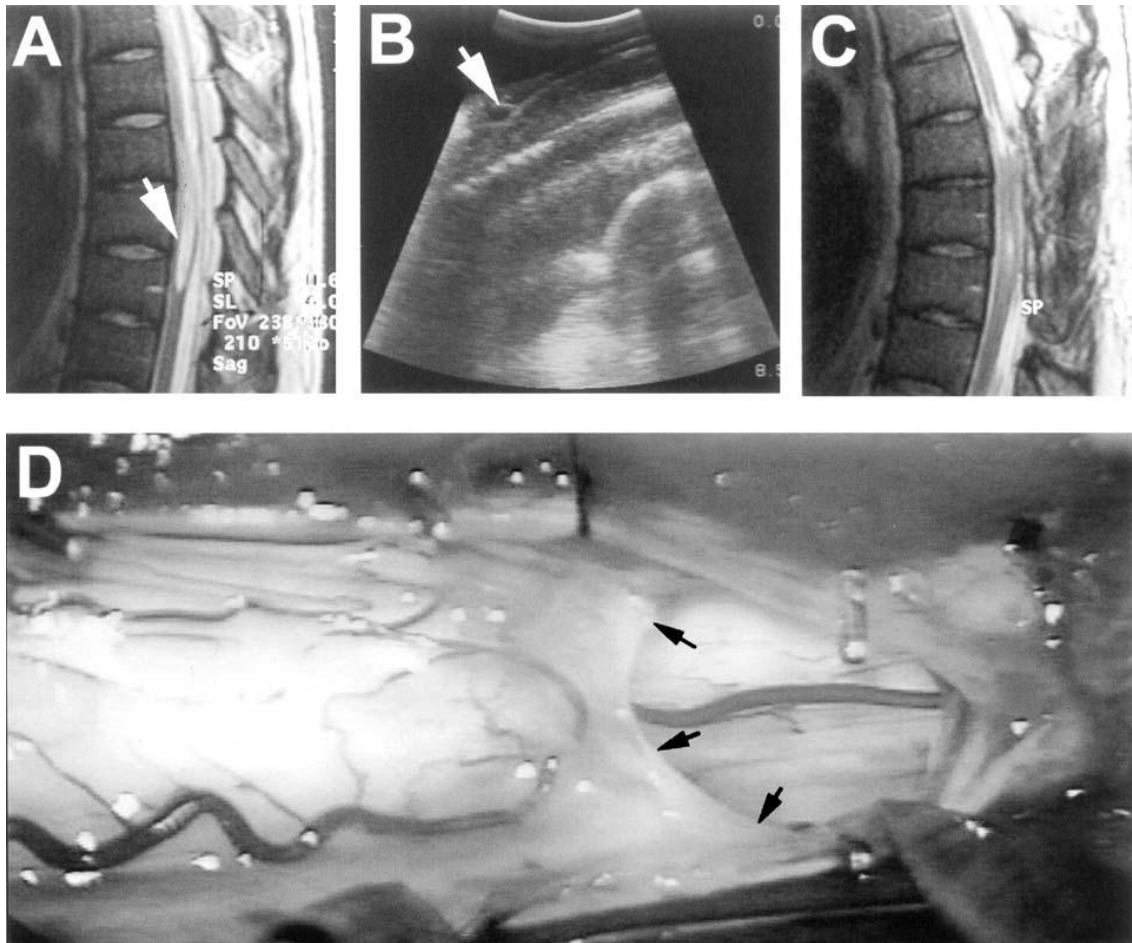


Abb.18 A-D: Patient mit Arachnopathie und Syringomyelie. (A) zeigt in einem T2 gewichtetes MRT eine thorakale Syrinx von BWK6 bis BWK8, (B) intraoperativer Ultraschall zeigt ein arachnoidales Netz (weißer Pfeil) am proximalen Ende der Syrinx, (C) das postoperative MRT zeigt eine kollabierte Syrinx, (D) das intraoperative Photo zeigt die arachnoide Membran (schwarze Pfeile), aus Brodbelt et.al 2003<sup>114</sup>

### 1.7.3.1 Verlauf bei tumorassoziierter Syringomyelie

Vergleicht man Tumorpatienten mit assoziierter Syrinx mit Tumorpatienten ohne Syrinx, lassen sich nahezu keine klinischen Unterschiede feststellen. Die Symptomatik lässt sich also bei den meisten Patienten auf die Wirkung des Tumors zurückführen. Auch der Vergleich des Karnofsky Index beider Gruppen zeigt keinen signifikanten Unterschied. Die ersten Symptome waren häufig lokaler oder radikulärer Schmerz im entsprechenden Dermatome, Gangataxie oder auch motorische Defizite.<sup>18</sup>

### 1.7.3.2 Therapieoptionen bei tumorassoziierter Syringomyelie

Da die Hauptsymptomatik hauptsächlich durch das Ausmaß des Tumors bedingt ist, steht die Entfernung des Tumors im Vordergrund der Therapie. Zusätzlich kann versucht werden, durch eine Corticoidtherapie das peritumorale Ödem zu behandeln.<sup>115</sup>

In vielen Fällen kann die Liquorpassage erfolgreich wiederhergestellt und dadurch eine Verkleinerung der Syrinx erreicht werden.

Auch Arachnoidalzysten sollten entfernt werden. Sie schädigen das Myelon nicht so stark wie intrameduläre Tumore, führen jedoch häufig zur Entstehung einer Syringomyelie.<sup>116</sup>

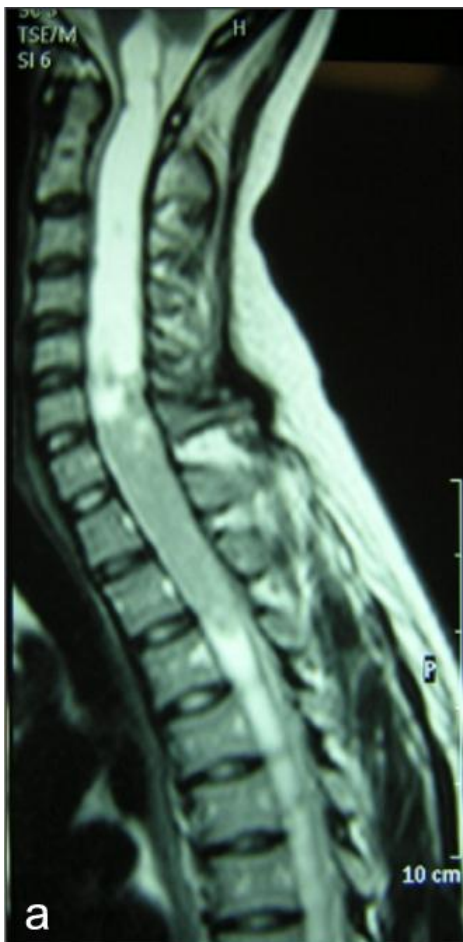


Abb.19a: Patient 106, T2 MRT einer Tumorassozierten Syringomyelie

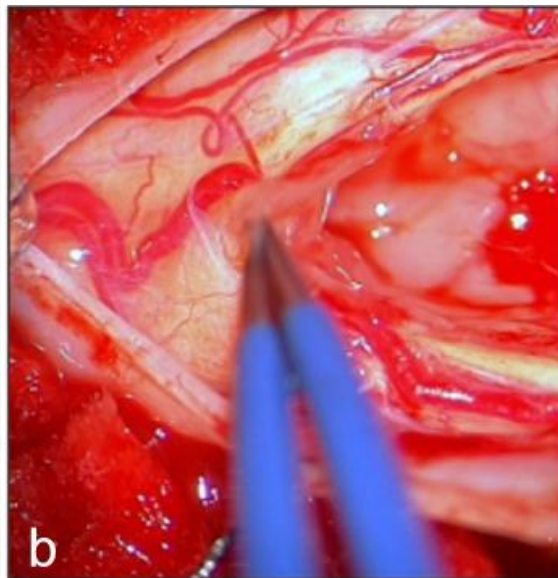


Abb.19b: Patient 106, intraoperative Darstellung eines Ependymoms (rechts im Bild)

## 2. Hypothesen

Die folgenden Annahmen sollen mit dieser Arbeit bestätigt bzw. widerlegt werden:

1. Die 3D Constructive-Interference in Steady-State-Sequenz ermöglicht eine bessere Darstellung der Syringomyelie und kann zugrundeliegende Pathologien im Subarachnoidalraum deutlicher darstellen.
2. Das CINE MRT kann verlässlich Liquorflussstörungen im Subarachnoidalraum darstellen und kann somit die Relevanz von Arachnopathien vorhersagen. Diese Befunde decken sich mit den Befunden der CISS Sequenzen.
3. Anhand der kernspintomographischen Befunde lassen sich Rückschlüsse auf den klinischen Verlauf und die aktuelle Symptomatik des Patienten ziehen.
4. Patienten mit unterschiedlicher Ursache der Syringomyelie unterscheiden sich auch in dem Grad ihrer körperlichen Einschränkungen und ihrem klinischen Verlauf.

## 3. Patienten und Methoden

### 3.1 Patientenkollektiv

Die Rekrutierung der Patienten erfolgte über die Ambulanz der Neurochirurgischen Klinik der Universitätsklinik Tübingen. Zudem wurden Patienten, welche stationär in der Klinik behandelt wurden, in die Studie aufgenommen. Ein Teil der Patienten wurde durch die Zusammenarbeit mit der Selbsthilfegruppe "Syringomyelie und Chiari Malformation, Baden-Württemberg" zu der Teilnahme an der Studie motiviert.

So konnten insgesamt 60 Patienten in die Studie aufgenommen werden.

#### 3.1.1 Geschlechterverteilung

Bei einem Gesamtkollektiv von 60 Patienten ergab sich die folgende Geschlechterverteilung:

	Anzahl	Prozent
<b>Gesamt</b>	60	100,00%
<b>Männer</b>	22	36,66%
<b>Frauen</b>	38	63,33%

Tabelle 1: Geschlechterverteilung

#### 3.1.2 Altersverteilung

Das durchschnittliche Alter betrug, sowohl bei den männlichen als auch bei den weiblichen Patienten, ungefähr 47,3 Jahre, wobei die Standardabweichung bei den Patientinnen mit 17,65 Jahren größer war. Die jüngste Patientin war zum Zeitpunkt der Studie 15 Jahre alt, die älteste 82 Jahre.

#### 3.1.3 Ein und Ausschlusskriterien

Eingeschlossen wurden Patienten mit einer kernspintomographisch gesicherten Syringomyelie, welche schriftlich eingewilligt hatten, an der Studie teilzunehmen. Ausgeschlossen wurden:



- Personen welche sprachlich und inhaltlich die verwendeten Fragebögen nicht hinreichend erfassen konnten, somit wurden Patienten unter 14 Jahre ausgeschlossen
- Patienten mit Herzschrittmacher
- Patienten mit Metallteilen im/am Körper
- Patienten mit großflächigen Tätowierungen
- Patientinnen im ersten Trimenon
- Patienten, die an Klaustrophobie leiden
- Patienten, die nicht ausreichend lange ruhig auf dem Rücken liegen können

### **3.1.4 Ethik-Antrag und Einwilligung der Patienten**

Die Durchführung der Studie „Identifizierung diagnostisch relevanter Parameter bei Syringomyelie-Patienten“ wurde ohne Einwände von der Ethik-Kommission im Votum vom 26. April 2006 freigegeben (Antragsnummer 9/2006).

Die Patienten dieser Studie unterzeichneten jeweils eine „Einverständniserklärung zur Studienteilnahme“ sowie eine „Einwilligungserklärung zur Erhebung und Verwendung der erhobenen Daten dieser wissenschaftlichen Untersuchungen“.

(siehe Anhang 5 und 6)

### **3.2 Durchführung, Zeitrahmen und Inhalte der Befragung**

Der Erfassungszeitraum begann im Juli 2006 und endete im August 2007. Die Befragung beinhaltete ein Anschreiben, in dem die Patienten über Art und Durchführung, sowie über die Ziele der Studie informiert wurden. Gleichzeitig wurden sie um Kooperation und ihre Teilnahme gebeten. Ein „Allgemeines Informationsblatt“ zu Beginn erfasste Daten wie Alter, Geschlecht, Datum der Erstdiagnose „Syringomyelie“, vermutete Ursache und Daten zu erfolgten Operationen (Siehe Anhang 2). Der erste Fragebogen war die „Syringomyelie-Funktions-Skala“, die zur Erfassung krankheitsspezifischer Einschränkungen

von Alltagsfunktionen durch die Syringomyelie diente (Siehe Anhang 3). Der zweite angewandte Fragebogen, der „Syringomyelie-Fragebogen“, diente zur Erfassung wichtiger individueller Daten (Siehe Anhang 4). Das Anschreiben, das Informationsblatt, sowie die zwei oben genannten Fragebögen wurden in schriftlicher Form allen Patienten zugesandt.

### **3.2.1 Klinische Datenerhebung**

Im Rahmen der Studie wurden alle verfügbaren Patientenakten und Briefe ausgewertet. Im Vordergrund stand hier die Erhebung der Symptome und der Begleiterkrankungen, aber auch die vermutete Ursache und der Zeitpunkt der Diagnosestellung. Zusätzlich wurden die Operationen mit Zeitpunkt, Ort und Verfahren erhoben. Neurologische Befunde und die medikamentöse Therapie wurden ausgewertet.

### **3.2.2 Fragebögen und Anschreiben**

#### ***3.2.2.1 Allgemeines Informationsblatt***

Damit wurden gleich zu Beginn allgemeine Daten wie Alter, Geschlecht, Datum der Erstdiagnose „Syringomyelie“, vermutete Ursache sowie Anzahl, Arten und Daten der Operationen. Zudem wurde nach der dominanten Hand gefragt. (Siehe Anhang 2)

#### ***3.2.2.2 Syringomyelie-Funktions-Skala***

Dieser Fragebogen diente der Erfassung von Einschränkungen der Alltagsfunktionen durch typische syringomyelieassoziierten Beschwerden in objektiver und zuverlässiger Art und Weise. Es handelte sich um einen krankheitsspezifischen Fragebogen.

Der Fragebogen umfasste 23 Fragen. Er ist eine Abwandlung der HWS-Funktions-Skala (HWS = Halswirbelsäule), die im Rahmen der Dissertation von Tanja Carmen Knecht im Jahre 2005 an der Universitätsklinik Tübingen entwickelt und validiert worden war.<sup>117</sup> Einige Fragen wurden an die leicht differente Symptomatik der Syringomyelie angepasst. Die Fragen betrafen Funktion und

Gefühl der Hände, Arme und Beine sowie Schmerzen und Funktionseinschränkungen der Extremitäten. Des Weiteren wurden Schluckbeschwerden und Blasenfunktionsstörungen sowie Feinmotorik, Schwindel, Konzentrationsfähigkeit und Beschwerden beim Heben von Gegenständen abgefragt. Um ein Vollbild an Einschränkungen des täglichen Lebens zu erhalten wurden Fragen nach Freizeit, Selbstversorgung, Sexualität und gesellschaftlichem Leben gestellt. Die Patienten gaben den Grad ihrer Einschränkung an, indem sie eine Zahl ankreuzten. Hierbei gab die größte Zahl den jeweils stärksten Grad der Einschränkung an. Es waren jeweils 3 bis 6 Antwortmöglichkeiten vorhanden. Die Antwortmöglichkeiten der motorischen Funktion der Arme bezogen sich beispielsweise auf die Fähigkeit mit Messer, Gabel oder Löffel essen zu können. Im Bezug auf das gesellschaftliche Leben reichten die Antwortmöglichkeiten zum Beispiel von „ohne zusätzliche Beschwerden möglich“ bis „kein gesellschaftliches Leben mehr möglich“. Den Patienten wurde zu Beginn mitgeteilt, dass pro Frage nur eine Antwort in der Spalte „Aktuelle Beschwerden“ angekreuzt werden sollte. Sollten bestimmte Fragen für die Patienten momentan keine Rolle spielen, so wurden die Patienten gebeten ihre jeweilige Funktion einzuschätzen. Neben die Spalte „Aktuelle Beschwerden“ wurde eine Spalte „Vor Operation“ mit genau derselben Gradeinteilung eingefügt. Operierte Patienten sollten retrospektive ihre Funktionen vor den Operationen einschätzen. Zur Berechnung des SDI (Syringomyelie-Disability-Index) erfolgte eine Summation der einzelnen Items, die in Relation zum maximal erreichbaren Wert gesetzt wurden. Der Prozentwert variierte also zwischen völliger Beschwerdefreiheit von 100% Funktionsfähigkeit und einem Maximalwert an Behinderung von 0% Funktionsfähigkeit.

- 0 - 20% maximale Behinderung
- 21 - 40% schwerste Behinderung
- 41 - 60% schwere Behinderung
- 61 - 80% mäßige Behinderung
- 81 - 100% minimale Behinderung

Wurde ein Item nicht beantwortet, so reduzierte dies die maximal erreichbare Höchstpunktzahl um diesen Wert. Bei einem Nichtbeantworten von mehr als 20% der Items wurde auf die Bildung des SD-Index verzichtet. Der Syringomyelie Disability Fragebogen ist ein validierter und etablierter Test. Er korreliert stark mit der körperlichen Lebensqualität des SF-36 Fragebogens zur Lebensqualität und ist somit geeignet die körperliche Einschränkung im Alltag zu messen.<sup>118 119</sup>

### **3.2.2.3 Syringomyelie-Fragebogen**

In diesem Fragebogen werden Daten zur individuellen Krankheitsgeschichte abgefragt. Erfragt werden Diagnosestellung, Erstsymptomatik, „Dauer der Beschwerden bis Diagnosestellung“ und „Anzahl konsultierter Ärzte bis zur Diagnosestellung“. Weiter wird auf die ärztliche Betreuung und krankengymnastische Begleitung eingegangen. Art der Schmerzen, Schmerzmedikation und konservative Therapien sowie deren Therapieerfolge werden zudem erfasst. Wichtiger Bestandteil des Bogens ist die Tabelle „Klinische Veränderungen“, in welcher die Patienten angeben können, welche Symptome in letzter Zeit besser oder schlechter geworden oder gar gleich geblieben sind. Zudem können die Betroffenen angeben, welche Symptome die größte Beeinträchtigung darstellen oder am stärksten empfunden werden. Weiter ist eine Angabe der subjektiv empfundenen Einschränkung im Alltag verlangt, Werte von 0% (keinerlei Einschränkung) bis 100% (maximale Einschränkung) sind möglich.

Weitere Fragen betreffen die Auswirkungen der Diagnose auf Beruf, aktuelle Tätigkeit und finanziellen Status. Ebenso wurde gefragt, ob durch die Syringomyelie eine Berentungssituation besteht oder beantragt ist. Für diejenigen Patienten, die aufgrund der Syringomyelie operiert wurden, finden sich im Anschluss weitere Fragen, welche Art, Komplikationen und Auswirkungen der Operationen betreffen. Hier können die Patienten die Operationen subjektiv beurteilen und einen Vergleich der Beschwerden zum präoperativen Zustand angeben (siehe Anhang 8.4).

### ***3.3 Neuroradiologische Untersuchungen und Auswertung***

Bei 60 Patienten wurden kernspintomographische Untersuchungen in der neuroradiologischen Abteilung der Universitätsklinik für Radiologie durchgeführt.

Neben den Routine-Sequenzen T<sub>1</sub> und T<sub>2</sub> wurden zusätzlich 3D-CISS und CI-NE Sequenzen aquiriert.

Siemens Sonata 1,5 Tesla 2004, Version syngo MR 2004A, Software: Numaris/4

Sequenz	CINE truefisp		CINE flash	T2	T2	jT1	3DCISS	3DCISS
Orientierung	Sagittal		Sagittal	Transversal	Sagittal	Sagittal	Transversal	Sagittal
TR (ms)	4,97	42	4140	4250	4140	600	12,06	12,06
TE (ms)	2,49	12	115	99	115	10	6,03	6,03
Flip-Winkel	50°	10°	180°	180°	180°	150°	70°	70°
FoV (mm)	256	240	240	160	240	240	200	200
SA			12	19	12	12	36	36
SD (mm)	1	4	3	4	3	3	0,7	0,7
Matrix Pixel	384	256	384	256	384	320	512	512
Voxel (mm <sup>3</sup> )							0,5 <sup>3</sup>	0,5 <sup>3</sup>
Auslese-Richtung	anterior-or>>posterior	anterior-or>>posterior	Head>>Feet	anterior>>posterior		anterior-or>>Posterior	anterior>>Posterior	right>>left
POS (in %)							33	33
TA (min)							6,36	6,36

Tabelle 2: TR: Time of repetition, TE: Time of echo, FoV: Field of View, SA: Anzahl der Schichten, SD: Schichtdicke, POS: Phasen-Oversampling, TA: Time of acquisition

### 3.4 Statistische Auswertung

Die statistische Auswertung erfolgte mit SPSS 15.0 (Englische Ausgabe).  
Je nach Fragestellung mussten unterschiedliche statistische Testverfahren angewendet werden. Die nachfolgenden Schaubilder sollen zeigen welcher Test für welche Datenmenge geeignet ist.<sup>120</sup>

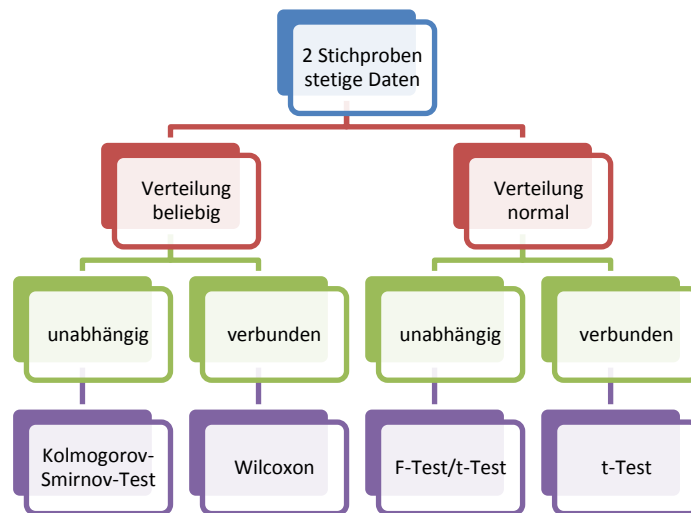


Abb.20a: Statistik 2 Stichproben stetiger Daten

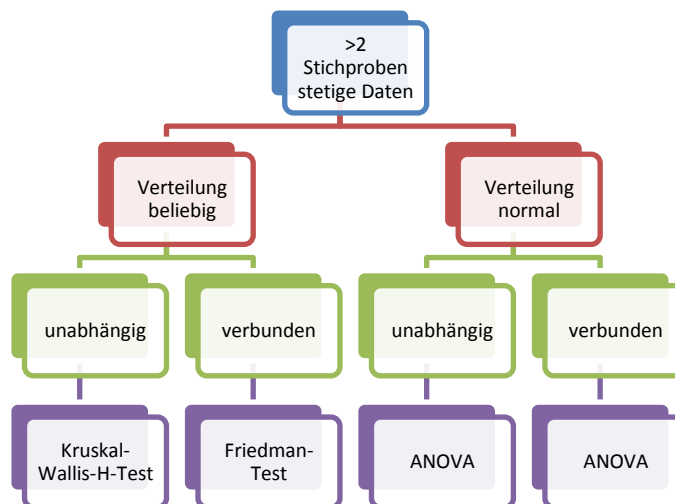


Abb.20b: Statistik von mehr als 2 Stichproben stetiger Daten

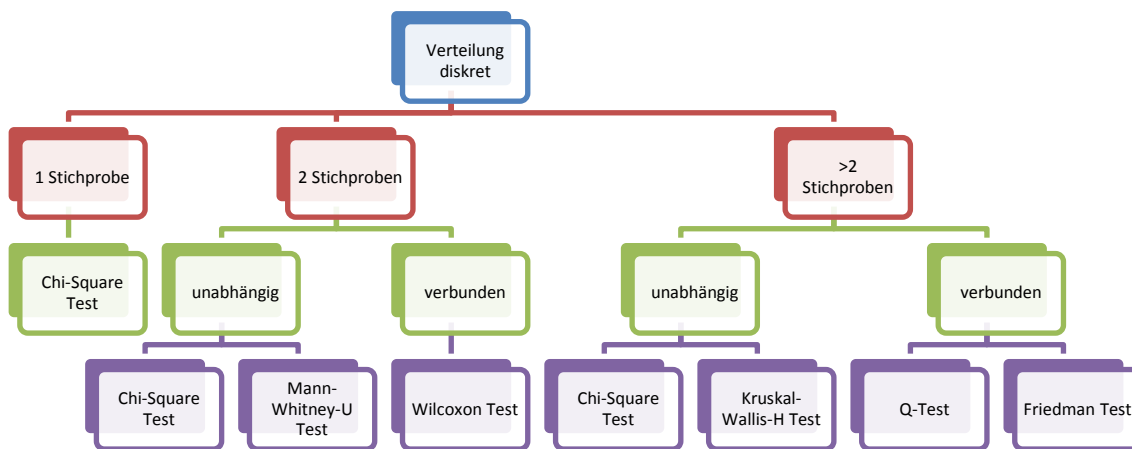


Abb.21: Statistik diskreter Daten

Besonderheiten der Varianzanalyse (ANOVA): Sie ist ein statistischer Test für beliebig viele normalverteilte Stichproben. Als zusätzlich Voraussetzung, muss eine Varianzhomogenität gegeben sein. Erhält man einen p-Wert  $< 0,05$  kann man die Nullhypothese, also dass es keinen Mittelwertunterschied zwischen den Gruppen gibt, verwerfen. Damit die Rangfolge der verschiedenen Gruppen bestimmt werden kann, wird der Varianzanalyse ein zusätzlicher Test nachgeschoben. Es gibt zahlreiche dieser sog. PostHoc Tests, die sich aber nur unwesentlich voneinander unterscheiden. Ein häufig verwendeter Test ist der Duncan Test.

### 3.4.1 Korrelation und Regression

Will man Zusammenhänge zwischen zwei Datenreihen untersuchen, verwendet man die statistischen Verfahren Korrelation und Regression. Dabei muss beachtet werden, dass Daten die korrelieren nicht in einem kausalen Zusammenhang stehen müssen.

Je nach Skalenniveau der Daten wurden verschiedene Verfahren verwendet:

- Interspezifische Assoziationskoeffizient für nominale Daten



- Rangkorrelationskoeffizient nach Spearman für ordinale Daten
- Pearson'sche Maßkorrelationskoeffizient für metrische Daten

### **3.4.2 Unabhängigkeitstests**

Der Unabhängigkeitstest ist ein Signifikanztest auf Unabhängigkeit in einer Kontingenztafel. Der wichtigste Unabhängigkeitstest ist der Chi-Quadrat Test. Hierbei wird untersucht ob zwei beliebig skalierte Merkmale stochastisch unabhängig sind. Dies entspricht auch der Nullhypothese. Bei  $p > 0.05$  wird dagegen die Nullhypothese verworfen.

Voraussetzung ist, dass jede Zelle mindesten 5 Fälle enthält. Ist dies nicht gegeben, kommen Abwandlungen des Chi-Quadrat Tests zum Einsatz, so z.B. Fisher's Exact Test oder Cramer's V.

## 4. Ergebnisse

### 4.1 Qualitative Auswertung der kernspintomographischen Aufnahmen

Hier sollen nun die unterschiedlichen kernspintomographischen Sequenzen auf ihre Eignung für die Beurteilung der Syringomyelie untersucht werden.

#### 4.1.1 Objektiver Vergleich der Kontrastdarstellung mittels Messung der CNR:

Die CNR (=Contrast-to-noise-ratio) als Maßstab für die Qualität des Kontrastes zwischen Liquor/ECF und Myelon wird mittels Varianzanalyse (ANOVA) und nachgeschaltetem Test miteinander verglichen. Die CNR wird mit folgender Formel berechnet.

$$\text{CNR} = (\text{SI CSF} - \text{SI Myelon}) / \text{SD Noise}$$

Abk.: CNR Contrast-to-noise-ratio, SI Signalintensität, CSF Cerebrospinale Flüssigkeit (Liquor), SD Standardabweichung (*standarddeviation*)

Deskriptive Statistik CNR:

	Fälle	Mittelwert	Standardabweichung	Minimum	Maximum
T1	59	14.69	8.99	-0.69	59.30
T2	60	39.14	16.77	5.02	90.89
CISS	55	48.54	25.18	13.61	123.90
MPR	23	58.42	32.71	18.51	142.29

Tabelle 3: CNR

Test auf Normalverteilung:

Sequenz	Kolmogorov-Smirnov(a)			Shapiro-Wilk		
	Statistic	df	Sig.	Statistic	df	Sig.
CNR T1	,156	59	,001	,815	59	,000
T2	,079	60	,200	,972	60	,181
3D-CISS	,119	54	,055	,919	54	,001
MPR	,144	23	,200	,906	23	,034

Tabelle 4: Test auf Normalverteilung

Nur die CNR Werte von den Gruppen T2, 3D-CISS und MPR sind Normalverteilt. Die T1 Gruppe weicht signifikant leicht von der Normalverteilung ab.

Nun werden die CNR Mittelwerte der T1, T2 und MPR Sequenzen mit der 3D-CISS Sequenz verglichen.

Paired Samples Test									
		Paired Differences					t	df	Sig. (2-tailed)
		Mean	Std. Deviation	Std. Error Mean	95% Confidence Interval of the Difference				
					Lower	Upper			
Pair 1	CNR T1 - CNR 3D CISS	-34,07515	25,41243	3,49067	-41,07969	-27,07062	-9,762	52	,000
Pair 2	CNR T2 - CNR 3D CISS	-9,29630	30,36236	4,13179	-17,58363	-1,00897	-2,250	53	,029
Pair 3	CNR MPR - CNR 3D CISS	8,15302	27,80672	5,79810	-3,87151	20,17754	1,406	22	,174

Tabelle 5: gepaarter T-Test

Der T-Test für gepaarte Stichproben zeigt, dass die CNR Werte der 3D-CISS Sequenz signifikant höher sind als die der T1 ( $p < 0.01$ ) und T2 ( $p < 0.05$ ) Sequenz. Es gibt keinen signifikanten Unterschied zu den CNR Werten der Rekonstruktion (MPR). Da die CNR Werte der T1 Sequenz nicht normal verteilt sind, wird zusätzlich ein nicht-parametrischer Test verwendet:

Ranks				
		N	Mean Rank	Sum of Ranks
CNR 3D CISS - CNR T1	Negative Ranks	3 <sup>a</sup>	2,00	6,00
	Positive Ranks	50 <sup>b</sup>	28,50	1425,00
	Ties	0 <sup>c</sup>		
	Total	53		

- a. CNR 3D CISS < CNR T1
- b. CNR 3D CISS > CNR T1
- c. CNR 3D CISS = CNR T1

Test Statistics<sup>b</sup>

	CNR 3D CISS - CNR T1
Z	-6,281 <sup>a</sup>
Asymp. Sig. (2-tailed)	,000

- a. Based on negative ranks.
- b. Wilcoxon Signed Ranks Test

Tabelle 6 und 7: Wilcoxon Test

Auch der Wilcoxon Test zeigt den signifikanten Unterschied zwischen den CNR Werten von T1 gewichteten Bilder und der 3D-CISS Sequenz.

#### 4.1.2 Semiquantitativ erhobene Qualitätsunterschiede zwischen den Sequenzen:

##### 4.1.2.1 Darstellung arachnoidaler Septen und Verklebungen

Zur Einschätzung der Darstellungsqualität wurden semiquantitativ 4 Grade unterschieden:

- 1 keine Septen oder Vernarbungen konnten gesehen werden
- 2 schlechte Darstellung der Septen
- 3 gute Darstellung der Septen
- 4 hervorragende Darstellung der Septen

#### Friedman Test

Sequenz	MW	n	p
Arachnoidale Septen T1	1.1228	54	0.000
Arachnoidale Septen T2	1.4386		
Arachnoidale Septen 3D-CISS	2.5965		

Tabelle 8: Friedman Test

Die Mittelwerte unterscheiden sich untereinander höchst signifikant ( $p < 0.01$ ), wobei die 3D-CISS Sequenz den höchsten Mittelwert erreicht (2.6).

##### 4.1.2.2 Darstellung von Septen in der Syrinxhöhle

Auch hier wurde die Qualität der Darstellung in 4 Grade unterteilt:

- 1 keine Septen konnten gesehen werden
- 2 schlechte Darstellung der Septen
- 3 gute Darstellung der Septen
- 4 hervorragende Darstellung der Septen

## Friedman Test

Sequenz	MW	n	p
Septen T1	1.3091	55	0.000
Septen T2	1.8545		
Septen 3D-CISS	2.2545		

Tabelle 9: Friedman Test

Auch hier gibt es einen hoch signifikanten Unterschied ( $p < 0.01$ ) zwischen den Gruppen. Die 3D-CISS Sequenz ist mit einem Mittelwert von 2.25 den anderen Sequenzen signifikant überlegen.

### 4.1.2.3 Semiquantitative Einschätzung des Kontrastes zwischen Liquor und Myelon (engl.: delineation)

Hier wurde eine 3 stufige Skala verwendet:

- 1 schlechte Abgrenzung von Myelon und Liquor
- 2 gute Abgrenzung zwischen Myelon und Liquor
- 3 hervorragende Abgrenzung zwischen Myelon und Liquor

## Friedman Test

Sequenz	MW	n	p
Delineation T1	1.7963	54	0.000
Delineation T2	2.0370		
Delineation 3D-CISS	2.5741		

Tabelle 10: Friedman Test

Die Mittelwerte unterscheiden sich signifikant voneinander ( $p < 0.01$ ). Die Abgrenzung Myelon/Liquor erreicht den höchsten Mittelwert in der 3D-CISS Sequenz.

#### 4.1.2.4 Anfälligkeit für Bewegungs- und Pulsationsartefakte (*motion artifacts*)

Die Sequenzen unterscheiden sich auch in ihrer Anfälligkeit für Bewegungsartefakte. Auf einer 3stufigen Skala wurden die Bilder beurteilt:

- 1 starke Bewegungsartefakte
- 2 schwache Bewegungsartefakte
- 3 keine Bewegungsartefakte

### Friedman Test

Sequenz	MW	n	p
Motionartifacts T2	2.6038	53	0.000
Motionartifacts 3D-CISS	1.9245		

Tabelle 11: Friedman Test

Die Anfälligkeit von T2 und 3D-CISS Sequenzen für Bewegungsartefakte unterscheiden sich signifikant. Die 3D-CISS Sequenz ist mit einem Mittelwert von 1.92 anfälliger für Bewegungsartefakte.

#### 4.1.2.5 Anfälligkeit für Flow Void Artefakte

Hier wird untersucht ob sich T2 und 3D-CISS Sequenzen in ihrer Anfälligkeit für *Flow Void* Artefakte unterscheiden. Es wurde ebenfalls eine 3stufige Skala verwendet:

- 1 starke Signalauslöschung
- 2 schwache Signalauslöschung
- 3 keine Signalauslöschung

## Friedman Test

Sequenz	MW	n	p
FlowVoid T2	1.800	55	0.000
FlowVoid 3D-CISS	2.2727		

Tabelle 12: Friedman Test

Die Anfälligkeit für *Flow Void* unterscheidet sich höchst signifikant ( $p < 0.01$ ) zwischen T2 und 3D-CISS. Die CISS Sequenz schneidet mit einem Mittelwert von 2.27 besser ab als die T2 Sequenz.

### 4.2 Auswertung der CINE MRT

Bei der Auswertung der CINE MRT Bilder wurden folgende Aspekte beurteilt

1. Ist eine Liquorflussstörung erkennbar?
2. Wenn ja, dorsal oder ventral des Myelon?
3. Auf welcher Höhe kommt es zu einer Liquorflussstörung?
4. Ist im Zentralkanal ein Liquorfluss erkennbar?

**Zu 1.: Zunächst soll dargestellt werden wie viele Patienten der Studie in der CINE MRT eine Flussbehinderung aufweisen.**

### Liquorfluss im Cine MRT (N=51)



Abb.22: Liquorfluss im Cine MRT

Zu 2.: Nun soll gezeigt werden bei wie vielen Patienten ein dorsal und/oder ventral unterbrochener Liquorfluss in der CINE MRT gesehen werden konnte.

### Wo ist der Liquorfluss unterbrochen? (N=36)

■ ventral (5) ■ dorsal (18) ■ ventral und dorsal (13)

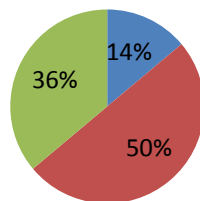


Abb.23: Liquorflussstörungen

Zu 3.: Auf welcher Höhe konnten Liquorflussstörungen gesehen werden?

Höhe	Patienten mit dorsaler Liquorflussstörung	Patienten mit ventraler Liquorflussstörung
Craniocervikaler Übergang	5	
HWK 1		
HWK 2	1	
HWK 3		
HWK 4		
HWK 5	1	3
HWK 6		1
HWK 7	2	
BWK 1	2	
BWK 2	2	1
BWK 3		



<b>BWK 4</b>	3	
<b>BWK 5</b>		
<b>BWK 6</b>		1
<b>BWK 7</b>	1	
<b>Vollständig</b>	1	1
<b>Total</b>	18	7

Tabelle 13: Höhe der Liquorflussstörungen

Zu 4.: Zusätzlich wurde beurteilt, ob ein Liquorfluss innerhalb des Zentralkanals nachgewiesen werden konnte.

### Liquorfluss im Zentralkanal (N=50)

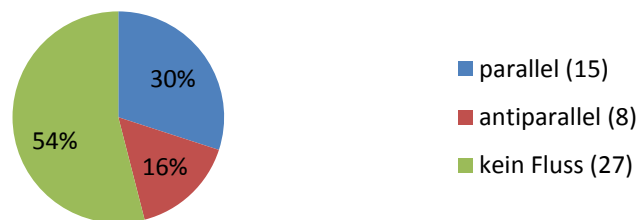


Abb.24: Liquorfluss im Zentralkanal

Bei gut 70% der Patienten bei denen eine CINE MRT Untersuchung durchgeführt wurde, konnte eine Liquorflussstörung beobachtet werden. In 50% dieser Fälle lag dorsal eine unterbrochene Liquorpassage vor. Nur bei 14% konnte eine rein ventral verlegte Passage beobachtet werden. In einem guten Drittel der untersuchten Bilder konnten sowohl ventral als auch dorsal ein Flussabbruch gesehen werden.

Bei der Auswertung der spinalen Höhe der Liquorflussstörung gab es nur eine besondere Häufung. Bei 5 Patienten konnte dorsal eine Liquorflussstörung im craniocervikalen Übergang gesehen werden.

Einen Liquorfluss innerhalb des Zentralkanals wurde bei 46% der Patienten beobachtet. Dabei war die Flussrichtung bei 30% gleichgerichtet zum Liquorfluss

im SAS. Bei 16% floss der Liquor im Zentralkanal entgegengesetzt zum Liquor im SAS.

**Zusammenhang von subarachnoidalen Septen und Liquorflussstörungen**

Count		Liquorfluss im CINE MRT		Total
		durchgängig	unterbrochen	
Arachnoidale Septen im SAS in CISS	keine vorhanden	6	5	11
		9	30	39
Total		15	35	50

**Tabelle 14: Zusammenhang von arachnoidalen Septen und Liquorflussstörungen**

Es sollte nun verglichen werden, ob beim Vorliegen von arachnoidalen Septen bzw. Verwachsungen in der 3D-CISS Kernspinsequenz häufiger Liquorflussstörungen in der CINE MRT beobachtet werden können.

Voraussetzung für die Gültigkeit des Pearson Chi-square Test ist, je nach Lehrmeinung, eine Mindestgruppengröße von 5 oder mehr als 5. Darunter muss dann der Fisher-Exact- Test verwendet werden.

Da eine Gruppe tatsächlich nur 5 Fälle beinhaltet muss das schwach signifikante Ergebnis ( $p < 0.05$ ) kritisch betrachtet werden, vor allem da der Fisher Test keine signifikanten Ergebnisse liefert ( $p > 0.05$ ).

Dennoch kann davon ausgegangen werden, dass bei Patienten bei denen arachnoidale Septen dargestellt werden konnten, es auch eher zu Liquorflussstörungen kommt.

## 4.3 Deskriptive Beschreibung der Syrinxmorphologie

### 4.3.1 Lage

#### Lage der Syrinx

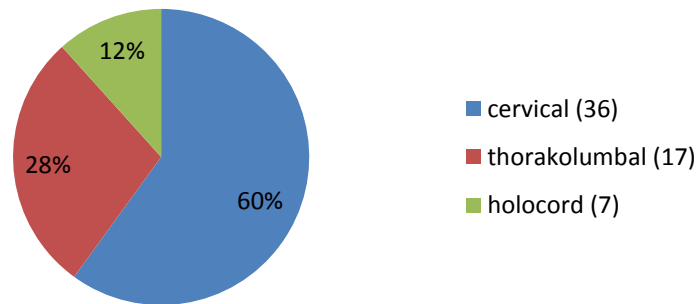


Abb.25: Lage der Syrinx

Mit 60% ist eine cervicale Syringomyelie am häufigsten. Allerdings muss darauf hingewiesen werden, dass eine Syrinx die größtenteils im Cervicalmark liegt aber in das Thorakalmark reicht, auch als cervicale Syrinx eingeordnet wurde. Erst wenn der größte Teil der Syrinx im Thorakolumbalmark liegt wurde diese auch als solche eingeordnet. Wenn die Syrinx sowohl große Teile des Cervicalmark und große Teile des Thorakolumbalmark betrifft, wurde sie als Holocordsyrinx eingestuft.

#### Syrinxlage nach Ursache

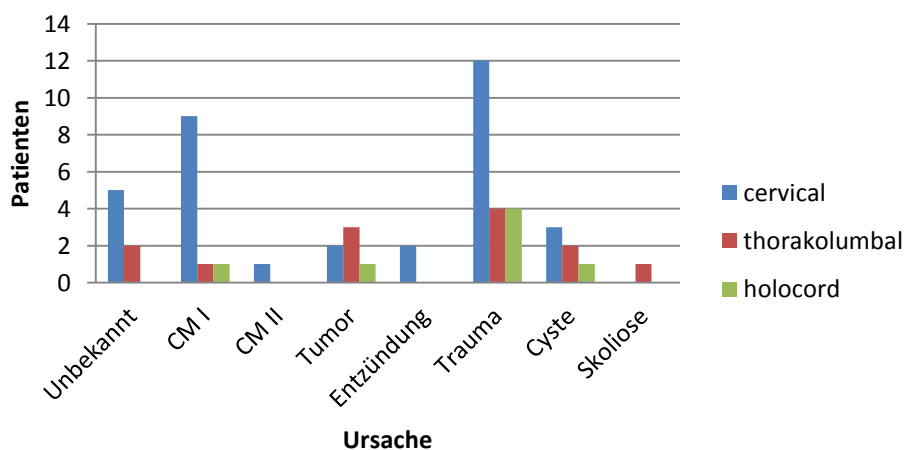


Abb.26: Syrinxlage nach Ursache der Syringomyelie

Um zu vergleichen, ob es je nach Ursache signifikante Unterschiede in der Syrinxlage gibt, wurde eine Kreuztabelle erstellt, die anschließend mittels Cramer's V Test überprüft wurde. Cramer's V Test ähnelt dem Chi-Square Test, kann allerdings bei beliebig kleinen Gruppen durchgeführt werden und mit beliebig vielen Spalten und Zeilen verwendet werden. Der V-Wert liegt zwischen 0 und 1. Ab einem Wert  $>0.3$  kann von einem diskreten Zusammenhang zwischen beiden Faktoren ausgegangen werden

In dem oben berechneten Fall beträgt  $V=0.329$  und  $p>>0.05$ . Der Zusammenhang zwischen Ursache und Lage der Syrinx ist also schwach und keineswegs signifikant.

### 4.3.2 Syrinxausdehnung

**Descriptive Statistics**

	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
Fläche	55	,0100	1,4400	,310182	,3250589
Segmente	60	1	20	7,10	6,025
Valid N (listwise)	55				

**Tabelle 15: axiale Syrinxausdehnung in qcm**

**Verdrängende Wirkung auf das Myelon**

	Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid ja	34	56,7	56,7	56,7
nein	26	43,3	43,3	100,0
Total	60	100,0	100,0	

**Tabelle 16: Verdrängende Wirkung auf das Myelon**

Es gibt bei der maximale axialen Ausdehnung der Syrinx immense Unterschiede zwischen den Patienten (min 0.01qcm, max 1.44qcm). Es muss darauf hingewiesen werden, dass die Fläche (axiale Ausdehnung) nur näherungsweise berechnet wurde, indem jeweils die maximale Ausdehnung in rechts-links Richtung und in ventral-dorsal Richtung gemessen wurden und dann die Viereckflä-

che berechnet wurde. Da die realistische Fläche der Syrinx meist kreis- oder ellipsenförmig ist, liegen die berechneten Werte leicht über der realistischen Fläche.

Weiterhin wurde beurteilt, ob die Syrinx eine verdrängende Wirkung auf das Rückenmark hat. Dabei wurde vor allem darauf geachtet, ob die äußere Form des Rückenmarks deformiert war. Bei 57% der Patienten konnte dies beobachtet werden.

#### 4.4 Erhobene Ursachen der Syringomyelie

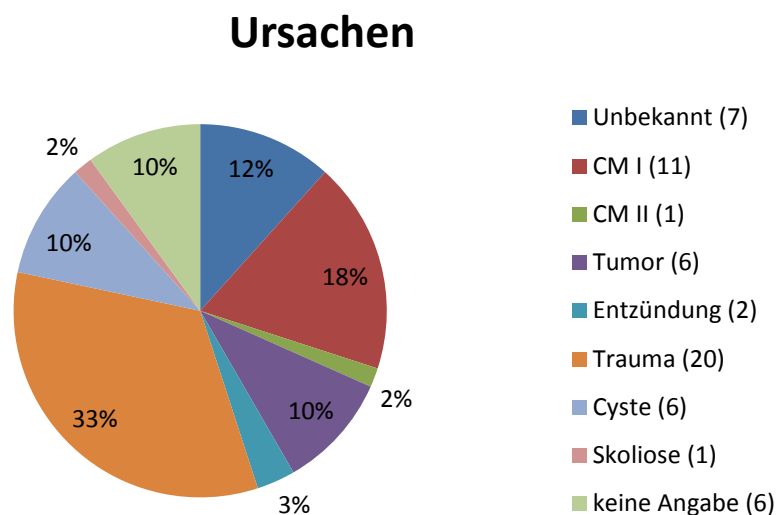


Abb.27: Ursache der Syringomyelie

Die häufigsten erhobenen Ursachen bei dem Patientenkollektiv waren Chiari Malformation I (11 Patienten) und Traumata in der Vergangenheit (20 Patienten). Seltenerere Ursachen waren Tumorerkrankungen (6 Patienten) und Arachnoidalzysten (6 Patienten). Sehr selten waren Entzündungen (2 Patienten), Chiari Malformation II (ein Patient) oder eine Skoliose (ein Patient) die Ursache.

## 4.5 Aktuelle Symptomatik

### Aktuelle Symptome

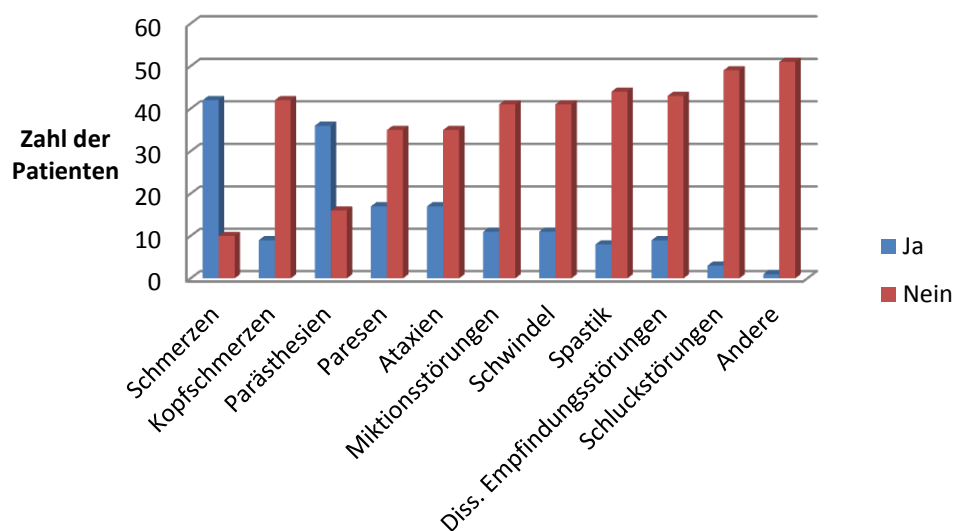


Abb.28: Aktuelle Symptome

	Häufigkeit	Prozent der Patienten die unter Schmerzen leiden (n=42)
Nacken	17	40%
Rücken	9	21%
Thorax	3	7%
Abdomen	3	7%
Obere Extremitäten	25	60%
Untere Extremitäten	10	24%

Tabelle 17: Schmerzen

	Häufigkeit	Prozent der Patienten die unter Paresen leiden (n=17)
Obere Extremitäten	9	53%
Untere Extremitäten	10	59%

Tabelle 18: Paresen

	Häufigkeit	Prozent der Patienten die unter einer Spastischen Parese leiden (n=8)
Obere Extremitäten	4	50%
Untere Extremitäten	2	25%

Tabelle 19: spastische Paresen

	Häufigkeit	Prozent der Patienten die unter Parästhesien leiden (n=36)
Nacken	2	6%
Rücken	1	3%
Thorax	4	12%
Gesicht	2	6%
Obere Extremitäten	19	53%
Untere Extremitäten	11	31%

Tabelle 20: Parästhesien

	Häufigkeit	Prozent der Patienten die unter Dissoziierten Empfindungsstörungen leiden (n=9)
Obere Extremitäten	7	78%
Untere Extremitäten	1	11%

Tabelle 21: Dissoziierte Empfindungsstörungen

Die Patienten dieser Studie leiden besonders Häufig an Schmerzen (81%) und an Parästhesien (69%). Insbesondere leiden sie unter Schmerzen im Nacken und an den Armen, seltener an Schmerzen im Rücken und an den Beinen. Gefühlsstörungen wurden besonders häufig an Armen und Beinen beschrieben. Seltener Symptome waren Lähmungen (33%) und Gangstörungen(33%). Paresen wurden in nahezu gleicher Häufigkeit an Armen und Beinen beschrieben. Noch seltener wurden Blasenstörungen, Schwindel, Kopfschmerz, Spastik und dissoziierte Empfindungsstörungen angegeben.

### 4.5.1 Symptomatik bei unterschiedlicher Lage der Syrinx

Werden die Patienten nach Lage der Syrinx sortiert, gibt es zwischen den Gruppen kaum Unterschiede in ihrer Symptomatik.

#### Symptome nach Lage der Syrinx in %

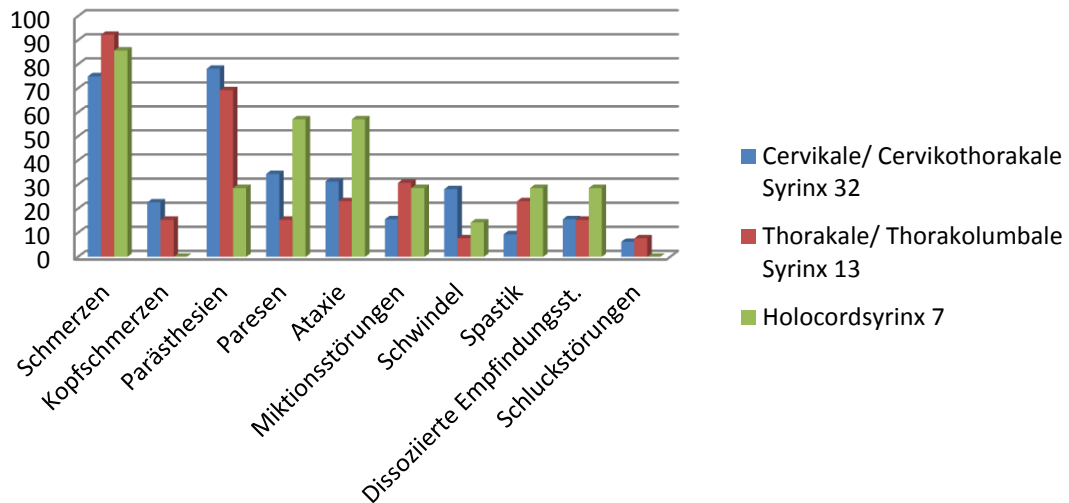


Abb.29: Symptome nach Lage der Syrinx

Allein bei der Häufigkeit von Parästhesien gab es einen geringen Zusammenhang (Cramer's V = 0.357) zwischen Lage und Häufigkeit, der schwach signifikant war ( $p < 0.05$ ).

Count		Parästhesien		Total
		ja	nein	
Lage	cervical	25	7	32
	thorakolumbal	9	4	13
	holocord	2	5	7
Total		36	16	52



### Symmetric Measures

		Value	Approx. Sig.
Nominal by Phi		,357	,036
Nominal Cramer's V		,357	,036
N of Valid Cases		52	

- a. Not assuming the null hypothesis.  
 b. Using the asymptotic standard error assuming the null hypothesis.

**Tabelle 22 und 23: Cramer's V**

Patienten mit einer cervicalen Syrinx leiden häufiger an Parästhesien als Patienten mit einer thorakolumbalen- oder einer Holocordsyrinx.

### 4.5.2 Symptome bei verschiedener Ursache der Syrinx

	Arachnoidalzyste	Prozent	Chiari I	Prozent	Chiari II	Prozent
<b>Gesamt</b>	6		11		1	
<b>Schmerzen</b>	6	100	9	82	0	-
<b>Kopfschmerzen</b>	2	33	5	45	0	-
<b>Parästhesien</b>	5	83	7	64	1	100
<b>Paresen</b>	2	33	4	36	0	-
<b>Ataxien</b>	2	33	3	27	1	100
<b>Miktionsstörungen</b>	1	17	2	18	0	-
<b>Schwindel</b>	1	17	5	45	0	-
<b>Spastik</b>	2	33	1	9	0	-
<b>Diss. Empfindungsstörungen</b>	3	50	1	9	0	-
<b>Schluckstörungen</b>	0	-	1	9	0	-

	Entzündung	Prozent	Skoliose	Prozent	Trauma	Prozent
<b>Gesamt</b>	2		1		19	
<b>Schmerzen</b>	1	50	0	-	15	79
<b>Kopfschmerzen</b>	0	-	0	-	1	5
<b>Parästhesien</b>	2	100	1	100	12	63
<b>Paresen</b>	1	50	0	-	6	32
<b>Ataxien</b>	2	100	0	-	5	26
<b>Miktionsstörungen</b>	1	50	1	100	3	16
<b>Schwindel</b>	1	50	1	100	3	16
<b>Spastik</b>	0	-	0	-	4	21
<b>Diss. Empfindungsstörungen</b>	0	-	0	-	4	21
<b>Schluckstörungen</b>	0	-	0	-	2	11

	Tumor	Prozent	unbekannt	Prozent
<b>Gesamt</b>	6		6	
<b>Schmerzen</b>	6	100	5	83
<b>Kopfschmerzen</b>	0	-	1	17
<b>Parästhesien</b>	1	17	1	17
<b>Paresen</b>	3	50	1	17
<b>Ataxien</b>	3	50	1	17
<b>Miktionsstörungen</b>	2	33	1	17
<b>Schwindel</b>	0	-	0	-
<b>Spastik</b>	0	-	1	17
<b>Diss. Empfindungsstörungen</b>	0	-	1	17
<b>Schluckstörungen</b>	0	-	0	-

Tabelle 24, 25 und 26: Symptome nach Ursache der Syringomyelie

Die statistische Auswertung der Daten mittels Cramers V ergab keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen und wird deshalb hier nicht im Detail aufgeführt. Subjektiv auffallend ist aber das überhäufige Auftreten von Kopfschmerzen bei Chiari Patienten im Vergleich zu den anderen Patienten. Bei Ihnen gibt es auch überhäufig oft Schmerzen im Nacken (55% der Patienten).

#### 4.5.3 Symptome in Abhängigkeit von der maximalen axialen Syrinxausdehnung

Auch hier muss zunächst getestet werden, ob die Daten einer Normalverteilung entsprechen.

Der Test nach Kolmogorov-Smirnov zeigt, dass die Variable "Fläche" signifikant ( $p < 0.01$ ) von der Normalverteilung abweicht, somit nur nicht-parametrische Test verwendet werden dürfen.

Im Folgenden wurde verglichen, ob die maximale axiale Ausdehnung der Syrinx signifikant unterschiedlich ist bei Patienten, die an einem bestimmten Symptom leiden bzw. nicht leiden. Verwendet wurden der Test nach Kolmogorov-Smirnov und der Mann-Whitney U-Test:

Symptom	Kolmogorov Smir- nov Asymptotische Sign.	U-Test Asymptotische Sign.
Schmerzen	0,834	0,591
Kopfschmerz	0,904	0,760
Parästhesien	0,470	0,650
Paresen	0,000	0,001
Ataxie	0,518	0,394
Miktionsstörungen	0,978	0,644
Schwindel	0,625	0,741
Spastik	0,696	0,418
Diss.Empfindungsstörungen	0,606	0,235
Schluckstörungen	0,773	0,570

Tabelle 27: Teststatistik, Mittelwertvergleich

Nur bei dem Vergleich von Patienten mit bzw. ohne Paresen konnte ein höchst signifikanter Unterschied bei der Syrinxfläche festgestellt werden. Die Mittelwerte der beiden Gruppen unterscheiden sich erheblich voneinander, bei Patienten ohne Paresen 0.175qcm, bei Patienten mit Paresen 0.471qcm.

#### **4.6 Krankheitsverlauf**

Zunächst wird dargestellt wie sich die bedeutendsten Symptome in der Zeit vor der Datenerhebung verändert haben:

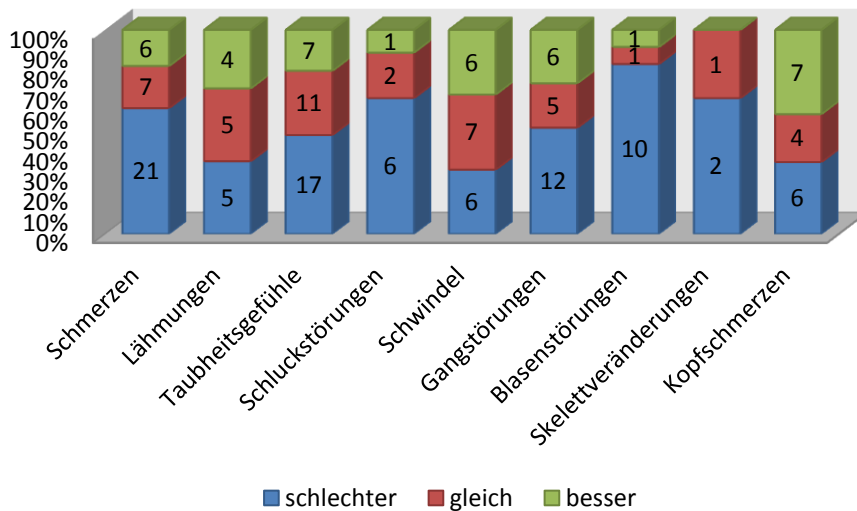


Abb.30: Klinischer Verlauf

Insgesamt geben die meisten Patienten an, dass sich ihre Symptome im Laufe der Zeit verschlechtern. Insbesondere verschlechtern sich Schmerzen, Taubheitsgefühle, Blasenstörungen und Schluckstörungen.

Versucht man nun Zusammenhänge zwischen neuroradiologischen Parametern und dem Verlauf einzelner Symptome herzustellen, bleibt die Suche erfolglos. Exemplarisch soll an dieser Stelle deshalb nur ein Symptomverlauf untersucht werden.

Count		Schmerzen in letzter Zeit			Total
		schlechter	gleich	besser	
Vermutete Ursache	Unbekannt	4	1	1	6
	ACM I	3	3	2	8
	Tumor	2	2	1	5
	Entzündung	1	0	0	1
	Trauma	9	1	1	11
	Cyste	2	0	0	2
	Skoliose	0	0	1	1
	Total	21	7	6	34

Tabelle 28: Verlauf der Schmerzen je nach Ursache der Syringomyelie

**Symmetric Measures**

		Value	Approx. Sig.
Nominal by Nominal	Phi	,592	,453
	Cramer's V	,418	,453
N of Valid Cases		34	

- a. Not assuming the null hypothesis.
- b. Using the asymptotic standard error assuming the null hypothesis.

**Tabelle 29: Cramer's V**

Es gibt keinen signifikanten Zusammenhang ( $p > 0.05$ ) zwischen Ursache der Syrinx und dem klinischen Verlauf des Symptoms Schmerz.

Count

		Schmerzen in letzter Zeit			Total
		schlechter	gleich	besser	
Lage	cervical	15	2	3	20
	thorakolumbal	4	4	2	10
	holocord	2	1	1	4
Total		21	7	6	34

**Tabelle 30: Verlauf der Schmerzen je nach Lage der Syrinx**

**Symmetric Measures**

		Value	Approx. Sig.
Nominal by Nominal	Phi	,368	,329
	Cramer's V	,260	,329
N of Valid Cases		34	

- a. Not assuming the null hypothesis.
- b. Using the asymptotic standard error assuming the null hypothesis.

**Tabelle 31: Cramer's V**

Auch hier kann kein Zusammenhang zwischen Lage der Syrinx und dem Verlauf des Symptoms Schmerz festgestellt werden.

Count

		Schmerzen in letzter Zeit			Total
		schlechter	gleich	besser	
Liquorfluss unterbrochen	ja	6	3	2	11
	nein	12	3	2	17
Total		18	6	4	28

**Tabelle 32: Verlauf der Schmerzen je nach Vorliegen von Liquorflussstörungen**

**Symmetric Measures**

		Value	Approx. Sig.
Nominal by	Phi	,164	,688
Nominal	Cramer's V	,164	,688
N of Valid Cases		28	

- a. Not assuming the null hypothesis.
- b. Using the asymptotic standard error assuming the null hypothesis.

**Tabelle 33: Cramer's V**

Ebenfalls gibt es hier auch keinen Zusammenhang zwischen Liquorflussstörungen und dem klinischen Verlauf des Symptoms Schmerz.

**Ranks**

Schmerzen in letzter		N	Mean Rank
Fläche	schlechter	19	17,37
	gleich	7	12,14
	besser	6	18,83
Total		32	

**Test Statistics<sup>a,b</sup>**

	Fläche
Chi-Square	2,045
df	2
Asymp. Sig.	,360

- a. Kruskal Wallis Test
- b. Grouping Variable: Schmerzen\_letzteZeit

**Tabelle 34 und 35: Kruskal Wallis Test auf einen Zusammenhang zwischen axialer Syrinxausdehnung und klinischem Verlauf**

Beim Vergleich von der durchschnittlichen transversalen Ausdehnung der Syrinx zwischen den Patienten mit unterschiedlichem Verlauf des Symptoms Schmerz konnten keine Unterschiede festgestellt werden.

### 4.6.1 Zusammenfassende Beurteilung des Verlaufes

Damit der globale Verlauf der Erkrankung beurteilt werden kann, wurde bei den Patienten der Verlauf gemittelt. Die Patienten gaben an, ob das eine Symptom in letzter Zeit schlechter wurde (entspricht 1), gleich blieb (entspricht 2) oder besser wurde (entspricht 3). D.h. dass Patienten bei denen mehr als die Hälfte ihrer Symptome progredient sind Verlaufswerte < 2 erhalten, bei einem Minimum von 1 (d.h. alle Symptome sind progredient). Entsprechend erhalten Patienten Verlaufswerte >2 wenn mehr als 50% der Symptome in letzter Zeit bes-

ser geworden sind, bei einem Maximum von 3 (d.h. alle Symptome sind regredient).

Ein Beispiel: Ein Patient leidet an progredienten Kopfschmerzen und an Paresen die in letzter Zeit gleich stark waren. In Zahlen ausgedrückt: Kopfschmerz 1, Paresen 2. Im Mittel würde er einen Verlaufswert von 1.5 erhalten.

	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
Verlauf	43	1,00	3,00	1,7054	,62506
Valid N (listwise)	43				

Tabelle 36: klinischer Verlauf, deskriptive Statistik

Im Mittel verschlechtern sich die Patienten im Verlauf der Erkrankung (MW 1.7).

#### 4.6.2 Zusammenhang zwischen dem Krankheitsverlauf und der Lage der Syrinx

Der Kruskal Wallis Test zeigt bei einem p-Wert von 0.892 keinen Zusammenhang zwischen der Lage und dem Verlauf der Erkrankung.

#### 4.6.3 Vergleich des klinischen Verlaufes bei Patienten mit unterschiedlicher Ursache der Syrinx

Aufgrund der gefundenen Ursache der Syrinx lässt sich der Verlauf ebenfalls nicht vorhersagen (p-Wert im Kruskal Wallis Test 0.526).

#### 4.6.4 Zusammenhang zwischen der axialen maximalen Ausdehnung der Syrinx und dem Krankheitsverlauf

### Correlations

			Fläche	Verlauf
Spearman's rho	Fläche	Correlation Coefficient	1,000	-,080
		Sig. (2-tailed)	.	,620
		N	55	41
	Verlauf	Correlation Coefficient	-,080	1,000
		Sig. (2-tailed)	,620	.
		N	41	43

Tabelle 37: Korrelation zwischen axialer Syrinxausdehnung und klinischem Verlauf

Auch hier konnte kein Zusammenhang zwischen der transversalen maximalen Ausdehnung und dem klinischen Verlauf hergestellt werden ( $\rho = -0.08$ ,  $p >> 0.05$ ).

#### 4.6.5 Zusammenhang zwischen der longitudinalen Ausdehnung der Syrinx und dem klinischen Verlauf

### Correlations

			Verlauf	Segmente
Spearman's rho	Verlauf	Correlation Coefficient	1,000	-,107
		Sig. (2-tailed)	.	,496
		N	43	43
	Segmente	Correlation Coefficient	-,107	1,000
		Sig. (2-tailed)	,496	.
		N	43	60

Tabelle 38: Korrelation zwischen longitudinaler Ausdehnung und dem klinischen Verlauf

Ein statistischer Zusammenhang ist hier ebenfalls nicht ersichtlich. Die longitudinale Ausdehnung scheint ebenfalls keinen Einfluss auf den klinischen Verlauf zu haben.

#### 4.6.6 Unterschiede im klinischen Verlauf bei Patienten mit und ohne Liquorflussstörungen im CINE-MRT

Im Gruppenvergleich konnte zwischen den Patienten mit und Patienten ohne Liquorflussstörungen im CINE-MRT kein Unterschied im klinischen Verlauf gezeigt werden ( $p$ -Wert im U-Test 0.589).



#### 4.6.7 Zusammenhang zwischen Patientenalter und klinischem Verlauf

			Verlauf	Alter
Spearman's rho	Verlauf	Correlation Coefficient	1,000	-,424**
		Sig. (2-tailed)	.	,005
		N	43	43
	Alter	Correlation Coefficient	-,424**	1,000
		Sig. (2-tailed)	,005	.
		N	43	60

\*\* . Correlation is significant at the 0.01 level (2-tailed).

Tabelle 39: Korrelation von Alter und klinischem Verlauf

Der Spearman-Test auf Korrelation zeigt bei einem Rho von -0.424 und einem  $p < 0.01$  eine signifikante negative Korrelation zwischen dem Patientenalter und klinischem Verlauf. Bei älteren Patienten verschlechtert sich häufiger die klinische Symptomatik im Verlauf als bei jüngeren Patienten.

#### 4.6.8 Zusammenhang zwischen Erkrankungsdauer und klinischem Verlauf

Als Erkrankungsdauer wurde der Zeitraum zwischen Auftreten des ersten Symptoms bis zum Zeitpunkt der Datenerhebung festgelegt.

Auch hier gibt es eine signifikante negative Korrelation (Rho -0.433,  $p < 0.01$ ). Bei längerer Krankheitsdauer verschlechtert sich die klinische Symptomatik zunehmend. Problematisch bei diesem Ergebnis ist allerdings, dass die Erkrankungsdauer natürlich mit dem Patientenalter zusammenhängt und somit nicht unbedingt eine Kausalität bewiesen wird. Die Korrelation könnte also rein durch den Zusammenhang mit dem Patientenalter zustande kommen.

#### 4.6.9 Zusammenhang zwischen raumforderndem Effekt und klinischem Verlauf

Hier gibt es keinen Zusammenhang zwischen raumfordernder Wirkung der Syrinx und dem klinischen Verlauf ( $p$ -Wert im U-Test 0.990)

## 4.7 Der Syringomyelie-Disability Index

Der Syringomyelie-Disability Index konnte bei 44 Patienten erhoben werden. Sein Mittelwert über alle Patienten beträgt 67.25 %, die Standardabweichung 21.04%.

Bei dem Test auf Normalverteilung (Kolmogorov-Smirnov) kann bei einem p-Wert von 0.49 annähernd von einer Normalverteilung ausgegangen werden.

### 4.7.1 Der SDI bei Patienten mit verschiedener Lage der Syrinx

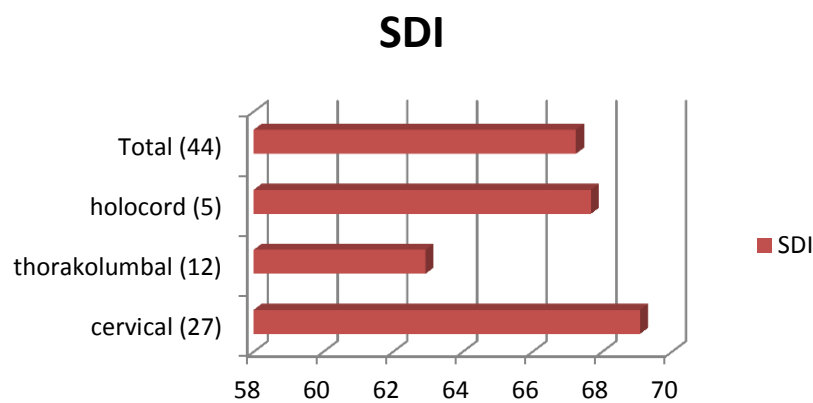


Abb.31: SDI je nach Lage der Syrinx

Zwar gibt es je nach Lage der Syrinx Unterschiede in den Mittelwerten des SDI, diese sind aber im Kruskal Wallis Test nicht signifikant ( $p > 0.05$ ). Patienten mit einer thorakalen oder thorakolumbalen Syrinx erreichen mit einem Mittelwert von 62,9% die niedrigsten Werte. Patienten mit einer cervicalen Syrinx erreichen mit durchschnittlich 69,1% die höchsten Werte.

#### 4.7.2 Der SDI bei Patienten mit verschiedenen Ursachen der Syringomyelie

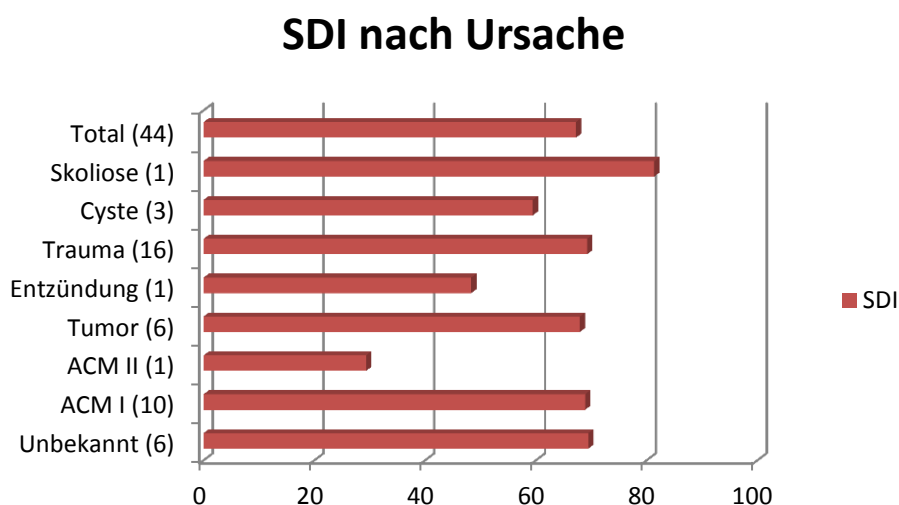


Abb.32: SDI nach Ursache der Syringomyelie

Test auf signifikante Unterschiede zwischen den Gruppen:

Bei einem p-wert von 0,686 kann nicht von signifikanten Gruppenunterschieden ausgegangen werden. Zudem gibt es innerhalb der Gruppen große Unterschiede, was an jeweils hohen Standardabweichungen zu sehen ist.

#### 4.7.3 Zusammenhang von der maximalen axialen Ausdehnung der Syrinx mit dem Syringomyelie-Disability Index

Da die axiale Ausdehnung der Syrinx der einzelnen Patienten nicht normalverteilt ist, muss der Spearman-Rangkorrelationskoeffizient berechnet werden.

Ein Zusammenhang zwischen der maximalen Fläche und dem Syringomyelie-Disability Index ist nicht vorhanden ( $\rho = 0,98$ ,  $p \gg 0,05$ ).

#### 4.7.4 Zusammenhang von der longitudinalen Ausdehnung der Syrinx und dem Syringomyelie-Disabilityindex

Es gibt keine Korrelation zwischen der Längsausdehnung und dem Syringomyelie-Disability Index ( $\rho = -0,189$ ,  $p \gg 0,05$ ).

#### **4.7.5 Zusammenhang zwischen Liquorflussstörungen im CINE-MRT und dem SDI**

Eine Varianzhomogenität ist gegeben ( $p \gg 0.05$  im Levene Test). Einen signifikanten Unterschied zwischen den zwei Patientengruppen (mit bzw. ohne Liquorflussstörungen im CINE-MRT) hinsichtlich des Syringomyelie-Disability Index gibt es nicht (p-Wert 0.229)

#### **4.7.6 Zusammenhang zwischen Patientenalter und SDI**

Das Patientenalter korreliert negativ mit dem Syringomyelie-Disability Index (Rho -0.394). Dies sogar höchstsignifikant ( $p < 0.01$ ). Der SDI sinkt somit mit zunehmendem Alter.

#### **4.7.7 Zusammenhang zwischen Dauer der Erkrankung und SDI**

Als Erkrankungsdauer wurde der Zeitraum in Jahren zwischen Auftreten des ersten Symptoms und der Erhebung der Patientendaten festgelegt. Da bei der Erkrankungsdauer keine Normalverteilung vorliegt, wurde der Spearman Rangkorrelationskoeffizient berechnet.

Bei einem Rho von -0.362 und einem p von  $< 0.05$  gibt es eine signifikante negative Korrelation. Mit längerer Krankheitsdauer leiden die Patienten zunehmend unter einer stärkeren Einschränkung im Lebensalltag. Hier gilt allerdings auch, dass sich das Ergebnis durch den Zusammenhang zwischen Patientenalter und Erkrankungsdauer erklären lässt.

#### **4.7.8 Zusammenhang zwischen einem raumfordernden Effekt der Syrinx und dem SDI**

Ebenfalls hat es keinen Einfluss auf den SDI, ob die Syrinx eine raumfordernde Wirkung auf das Rückenmark hat oder nicht ( $p \gg 0.5$  im T-Test).

## 4.8 Nebenerkrankungen

### Neurologische/orthopädische Nebenerkrankungen

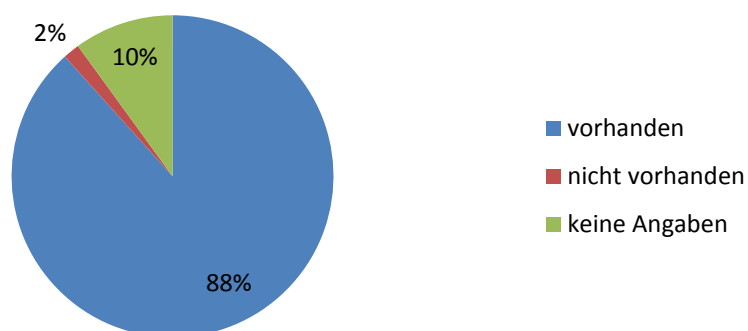


Abb.33: Nebenerkrankungen

Anzahl der Nebenbefunde	Absolute Zahl der Patienten	Relativ
0	1	2%
1	16	27%
2	19	32%
3	13	22%
4	5	8%
Keine Angabe	6	10%
<b>Gesamt</b>	<b>60</b>	

Tabelle 40: Anzahl der Nebenerkrankungen

53 der 60 Patienten leiden unter relevanten neurologischen oder orthopädischen Nebenerkrankungen. Von 6 Patienten gab es keine Angaben über Nebenerkrankungen. Viele der Patienten (62%) leiden sogar unter mehr als einer Nebenerkrankung.

	Absolute Zahl der Patienten	Relativ
Degenerativ	23	38%
Trauma	22	37%
Fehlbildung	19	32%
Tumor	16	27%
Myelonpathologie	7	12%
Entzündlich	4	7%
PNS Erkrankungen	2	3%
Ischämie	1	2%
Andere	3	5%

Tabelle 41: Art der Nebenerkrankungen

Insbesondere degenerative Erkrankung wie Bandscheibenvorfälle (37%) und Spinalkanalstenosen (15%) sind häufig. Aber auch Unfälle in der Vorgeschichte wurden häufig angegeben (37%). Die große Zahl an Fehlbildungen (32%) ist durch die vielen Patienten mit Chiari Malformation bedingt (11 Patienten).

#### 4.8.1 Neben- und Vorerkrankungen degenerativer Art

	Absolute Zahl der Patienten	Relativ
Bandscheibenprotrusion/Prolaps	22	37%
Spinalkanalstenose	9	15%
Osteoporose	3	5%
Osteochondrose	2	3%

Tabelle 42: degenerative Nebenerkrankungen

#### 4.8.2 Traumata in der Vorgeschichte

Art des Traumas	Absolute Zahl der Patienten	Relativ
Wirbelkörperfraktur	4	7%
Schädelhirntrauma	2	3%
Commotio	9	15%
Schleudertrauma	7	12%
Ander	2	3%

Tabelle 43: Art der Traumata

Schleudertraumata, Gehirnerschütterungen und Wirbelkörperfrakturen wurden besonders häufig in der Patientengeschichte gefunden.

Die durchschnittliche Zeit zwischen Trauma und dem ersten beschriebenen Symptome war 10,6 Jahre. Minimal lag ein Jahr dazwischen, maximal waren es 27 Jahre.

#### 4.8.3 Fehlbildungen

Art der Fehlbildung	Absolute Zahl der Patienten	Relativ
CM I	11	18%
CM II	1	2%
Skoliose	4	7%
Kyphotische Fehlstellung	4	7%
Andere	1	2%

Tabelle 44: Fehlbildungen

#### 4.8.4 Tumor

Art des Tumors	Absolute Zahl der Patienten	Relativ
Astrocytom	11	18%
Ependymom	3	5%
Hämangiom	3	5%
Akustikusneurinom	1	2%

Tabelle 45: Tumorerkrankungen

## 5. Diskussion

### **5.1 Hypothese 1**

**Die 3D-Constructive Interference in Steady State Sequenz ermöglicht eine bessere Darstellung der Syringomyelie und kann zugrundeliegende Pathologien im Subarachnoidalraum deutlicher darstellen.**

Wie Hirai et al. im Jahr 2000 in ihrer Veröffentlichung zeigten, ist die 3D-CISS Sequenz den konventionellen kernspintomographischen Sequenzen bei der Darstellung der Syringomyelie überlegen.<sup>121</sup> Der Schwerpunkt dieser Studie lag allerdings in der Qualität der kernspintomographischen Bilder. Beispielsweise wurde die Auflösung und die Kontrastdarstellung zwischen Myelon und Syrinx ausgewertet. Zudem war die Studie auf nur 11 Patienten begrenzt. Eine klinische Relevanz oder eine Auswirkung der Untersuchung auf die Therapieoptionen wurden wenig diskutiert.

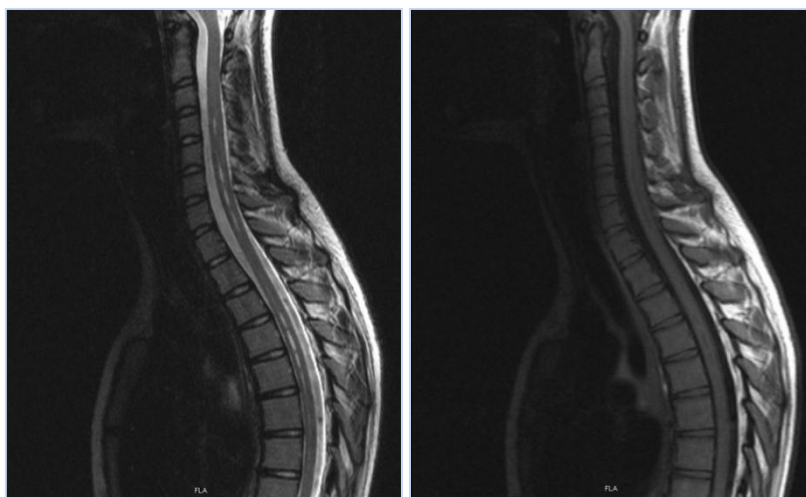
In der vorliegenden Dissertation wurden kernspintomographische Bilder von 60 Patienten ausgewertet. Die quantitative und objektive Auswertung durch Messung bzw. Berechnung der CNR Werte (Contrast-to-Noise Ratio) ergab vergleichbare Ergebnisse wie bei Hirai et al. Es wurde gezeigt, dass sich die CNR Mittelwerte der 3 Sequenzen (T1, T2, 3D-CISS) und der Rekonstruktion (MPR) höchst signifikant voneinander unterscheiden ( $p < 0.01$ ). Die CNR-Werte der 3D-CISS Sequenz und der MPR sind signifikant höher als die CNR Werte der T1 und T2 Sequenz. Die axiale Rekonstruktion (MPR) ist dabei den ursprünglichen 3D-CISS Sequenzen nicht unterlegen.

Auch die semiquantitative Einschätzung der Abgrenzbarkeit zwischen Rückenmark und Liquor (*Delineation*) war bei der 3D-CISS Sequenz signifikant besser ( $p < 0.05$ ).

Hiermit kann gezeigt werden, dass die Abgrenzung zwischen Rückenmark und Liquor bzw. Syrinxhöhle mit der 3D-CISS Sequenz deutlicher ist. Auch die Detektion kleiner Pathologien im Subarachnoidalraum wird durch den besseren Kontrast erleichtert. Zudem ist die axiale Rekonstruktion der ursprünglichen sagittalen 3D-CISS Bildern bezüglich der Kontrastdarstellung nicht unterlegen. Dies wird nur möglich durch die sehr geringe Schichtdicke von unter einem Mil-



limeter und die hohe räumliche Auflösung der 3D-CISS Sequenz. Die axiale Rekonstruktion wird vor allem dann angewendet, wenn lange Abschnitte des Spinalkanales dargestellt werden sollen. Die Akquisitionszeit der sagittalen 3D-CISS Sequenz beträgt schon 8 Minuten, was eine Belastung für den Patienten darstellt und auch zu verstärkten Bewegungsartefakten führt. Eine vollständige Untersuchung des Spinalkanales in axialer Ebene wäre so nicht möglich. Durch die Rekonstruktion kann jeder Abschnitt des Myelon in jeder beliebigen Ebene dargestellt werden. Dies bietet auch Vorteile bei Patienten mit einer starken Skoliose, die auf diese Weise rechnerisch ausgeglichen werden kann. Das kraniale und das kaudale Ende der Syrinx können verlässlich dargestellt werden. Dies ist besonders wichtig, da sich die zugrundeliegende Pathologie der Syringomyelie sich meist am kaudalen Ende der Syrinx befindet. <sup>18</sup>



**Abb.34 links: Patient Nr.154, T2, TR 4140ms, TE 114ms, Schichtdicke 3mm**

**Abb.35 rechts: Patient Nr.154, T1, TR 600ms, TE 10ms, Schichtdicke 3mm**

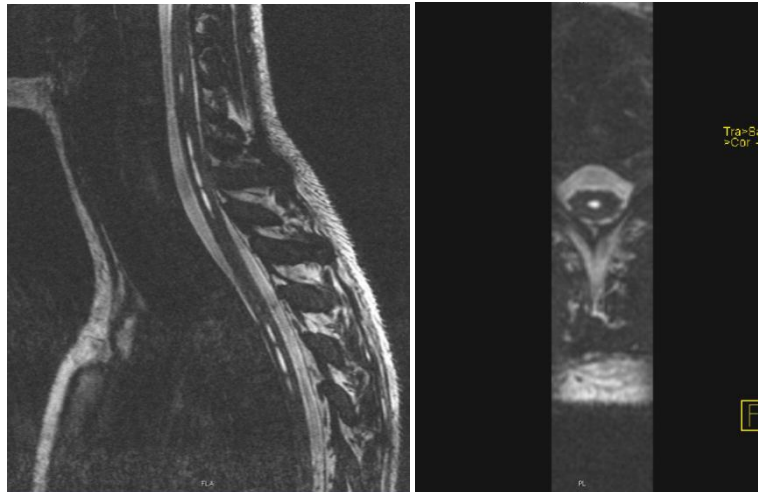


Abb.36 links: Patient Nr.154, 3D-CISS, TR 12.06ms, TE 6.03ms, Schichtdicke 0.7mm

Abb.37 rechts: Patient Nr.154, MPR, TR 12.06ms, TE 6.03ms

Der bessere Liquor-Gewebe Kontrast und die höhere Auflösung ermöglichen auch den Nachweis von Läsionen, die in konventionellen Sequenzen isointens zum Liquor sind. Diese wurden bisher oft übersehen oder fehlgedeutet.<sup>122</sup> Die hohe Sensitivität wird durch die akzentuierten T2 Werte zwischen Liquor und pathologischen Strukturen und durch die höhere intrinsische Auflösung in neuronalen Strukturen, Liquor und Läsionen, die von Liquor umgeben sind, ermöglicht. Die magnetische Suszeptibilitätsartefakte, die gerade besonders bei GE Sequenzen vorkommen, werden bei der 3D-CISS Sequenz durch eine kurze TE vermindert und der Einfluss von T1 wird durch kleine Flip Winkel minimiert.

Zusätzlich wurden die Kernspinsequenzen auf ihre Anfälligkeit für spezifische Artefakten untersucht. Bewegungsartefakte entstehen durch Patientenbewegungen, aber auch durch häufiges Schlucken, die Atmung des Patienten oder den Herzschlag. Resultat ist ein verschwommenes Bild oder das sog. *Ghosting*. Hierbei entstehen blasse Schatten im Bild in Richtung der Phasenencodierung (Pfeil in Abb.48). Je länger dabei die Akquisitionszeit ist,

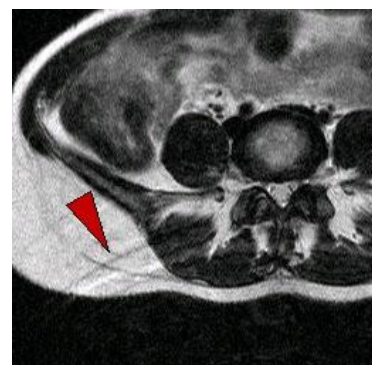


Abb.38: Bewegungsartefakte sog. *Ghosting* (Pfeil), aus [mr-tip.com](http://mr-tip.com)<sup>1</sup>

desto stärker sind die Bewegungsartefakte. Somit ist die 3D-CISS Sequenz mit einer Akquisitionszeit von über 8 Minuten besonders anfällig für Bewegungsar-

tefakte. Dies zeigten auch Hirai et al.<sup>121</sup> In der vorliegenden Studie konnten höchst signifikante ( $p < 0.01$ ) Unterschiede in der Stärke der Bewegungsartefakte zwischen der T2 Sequenz und der 3D-CISS Sequenz festgestellt werden. Auch hier gab es in den 3D-CISS Bildern häufiger und stärkere Bewegungsartefakte.

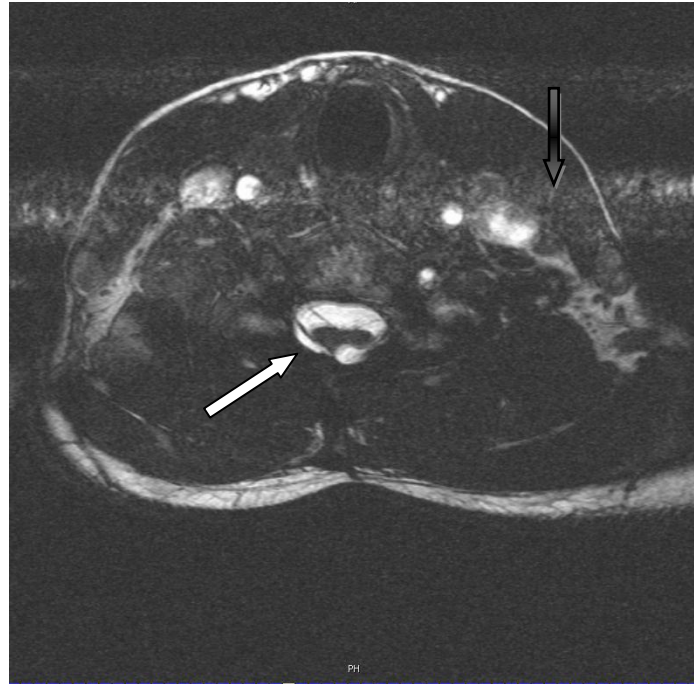
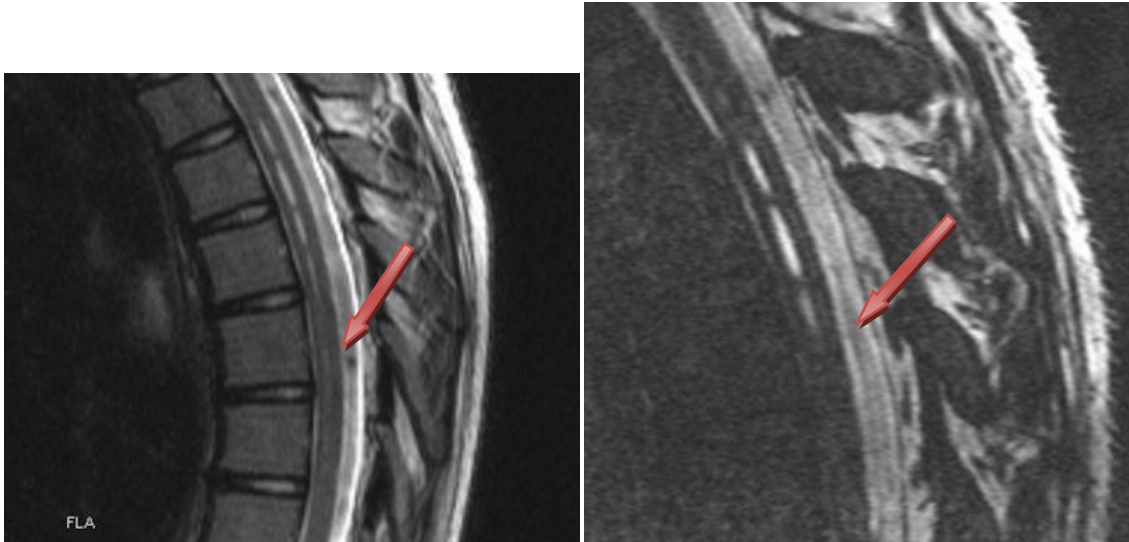


Abb.39: Patient Nr.1, 3D-CISS, TR 12.8ms, TE 6.4ms, Schichtdicke 2mm. Man sieht deutlich die unscharfe Darstellung des Rückenmarkes (weißer Pfeil), zudem Flussartefakte ausgelöst durch die großen Halsgefäße (dunkler Pfeil).

Reduziert werden können diese Artefakte beispielsweise durch EKG-getriggerte Sequenzen. Vergleichbare Techniken gibt es auch zur Reduzierung von Atemartefakten. Flussartefakte können durch *gradient moment nulling* reduziert werden.<sup>1</sup>

Weiterhin entstehen durch den Liquorfluss im Spinalkanal sogenannte *Flow Void* Artefakte. Dabei kommt es zur Signalauslöschung in der Nähe von Blut oder Liquorfluss. Diese Artefakte treten besonders häufig in Turbo-Spin-Echo Sequenzen auf und können wie Gefäßanomalitäten anmuten.<sup>123</sup> Gradient-Echo Sequenzen wie die 3D-CISS Sequenz sind weniger empfindlich. Dies wird durch die Anwendung einer *steady state free precession* Technik möglich. Dabei wird die *Time of Repetition* kürzer als die T1- und T2-Werte gewählt, so dass es nie zu einem vollständigen Abfall des MR Signals kommt. Zudem wird

über jede TR eine Fluss Kompensation angewendet. <sup>124</sup> Es konnte in unserer Studie bestätigt werden, dass die T2 Spin Echo Sequenz signifikant ( $p < 0.01$ ) stärkere *Flow Void* Artefakte als die 3D-CISS Sequenz zeigt.

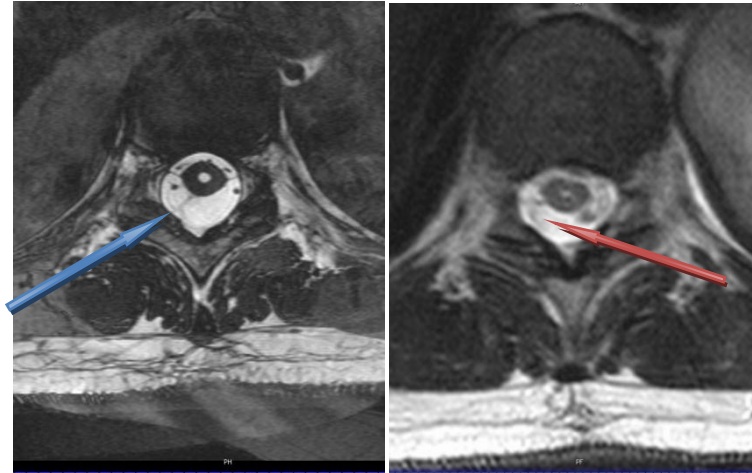


Links Abb.40: Patient Nr.154, T2, TR 4140ms, TE 114ms, Schichtdicke 3mm. Die Flussauslöschungen sind hier deutlich stärker (Pfeil). Die Unterscheidung zu subarachnoidalen Gefäßen ist nicht sicher möglich

Rechts Abb.41: Patient Nr.154, 3D-CISS, TR 12.06ms, TE 6.03ms, Schichtdicke 0,7mm. Es sind ebenfalls schwache Flussauslöschungen zu erkennen (Pfeil)

Ein weiterer Vorteil der 3D-CISS Sequenz ist die hervorragende Darstellung von Strukturen im Subarachnoidalraum. <sup>124</sup> Hirai et al. beschränkten sich in ihrer Arbeit im Jahr 2000 auf die Evaluation von Septen innerhalb der Syrinx. In der vorliegenden Studie wurde zusätzlich die Qualität der Darstellung arachnoidaler Septen und Narben im Subarachnoidalraum untersucht. Werden bei Patienten fokale arachnoidale Adhäsionen gefunden, kann dies eine Indikation für eine neurochirurgische Intervention darstellen, insbesondere wenn zusätzlich eine relevante Liquorflussstörung vorliegt. Lee et al. zeigten 2001 und 2002 die guten Erfolge nach Lösung arachnoidaler Narben bei Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie. <sup>125 126</sup> Bruneau et al. beschrieben 2004 eine Patientin mit idiopathischer arachnoidaler Malformation und assoziierter Syringomyelie, die durch eine Arachnolyse erfolgreich behandelt werden konnte. <sup>127</sup> Auch Klemp et al. zeigten gute Langzeitergebnisse nach Lösung arachnoidaler Septen. <sup>18</sup>

In dieser Studie war die Darstellung von intrasyringealen Septen und arachnoidalen Septen in der 3D-CISS Sequenz den konventionellen Sequenzen überlegen ( $p < 0.01$ ). Dies zeigten auch Ikushima et al.. Sie untersuchten 7 Patienten mit cervicothorakaler adhäsiver Arachnoiditis.<sup>128</sup>



**Abb.42 links:** Patient Nr.64, 3D-CISS, TR 12.8ms, TE 6.4ms, Schichtdicke 2mm. Der Pfeil zeigt auf arachnoidale Septen.

**Abb.43 rechts:** Patient Nr.64, T2, TR 6490ms, TE 99ms, Schichtdicke 4mm. Die arachnoidalen Septen sind weniger klar abzugrenzen (Pfeil).

Hier wird die Überlegenheit der 3D-CISS Sequenz deutlich. Links sind die arachnoidalen Septen deutlich im Subarachnoidalraum abgrenzbar. Bei dem rechten T2-gewichteten Bild lassen sich arachnoidale Adhäsionen nur erahnen. Allerdings ist die klare Unterscheidung von Artefakten wie *Flow Void* schwierig. Bisher wurde bei vielen Patienten eine idiopathische Syringomyelie diagnostiziert, wenn keine offensichtlichen Ursachen wie eine Chiari-Malformation oder ein Trauma gefunden werden konnte. Mit der 3D-CISS Sequenz können nun auch diskrete Veränderungen der Arachnoidea dargestellt werden, die eine häufige Ursache der vormals idiopathischen Syringomyelie darstellen. Damit verbunden kann auch bei immer mehr Patienten eine operative Therapie in Betracht gezogen werden.

Dennoch kann die 3D-CISS Sequenz die konventionellen Sequenzen nicht ersetzen. Die 3D-CISS Sequenz hat deutliche Schwächen bei der Darstellung von pathologischem Gewebe innerhalb des Rückenmarkes aufgrund des niedrigen

intrinsischen Kontrastes und ist wegen der langen Akquisitionszeit besonders empfindlich für Bewegungs- und Pulsationsartefakte.

## **5.2 Hypothese 2**

**Das CINE MRT kann verlässlich Liquorflussstörungen im Subarachnoidalraum darstellen und kann somit die Relevanz von Arachnopathien vorher-sagen. Diese Befunde decken sich mit den Befunden der 3D-CISS Sequenzen.**

Die Cine MRT wurde ursprünglich für die Herzdiagnostik entwickelt. Die erste Arbeit hierüber wurde 1985 veröffentlicht. Waterton et al. zeigten, dass neben der guten anatomischen Darstellung des Herzens auch die Flussverhältnisse und Störungen der Herzmotorik gut dargestellt werden können.<sup>129</sup>

Cine Sequenzen können nur mit gradient echo und balancierten Sequenzen (beispielsweise FISP wie in dieser Studie) kombiniert werden. Da der Liquorfluss pulsabhängig fließt, wird auch bei seiner Darstellung die *Time of Repetition* mit der R-Zacke des EKG's synchronisiert. Die Bilder von einer Schicht aber zu unterschiedlichen Zeitpunkten der Herzaktion werden anschließend als "Film" wiedergegeben. Da diese Sequenzen sehr lange Akquisitionszeit benötigen, können nur sehr wenige Schichten untersucht werden. Dies ist eine erhebliche Einschränkung bei Patienten mit Skoliose, da der Liquor an den skoliotischen Stellen aus der Sagittalebene fließt und im Bild somit abbricht.

1990 wurde die erste Studie über die Darstellung des Liquorflusses von Quencer et al. veröffentlicht.<sup>130</sup> Sie zeigten, dass während der kardialen Systole der Liquor nach kaudal pulsiert und während der Diastole nach kranial fließt. Erklärt wird dies durch den erhöhten intrakranialen Druck während der Systole, wodurch der Liquor nach kaudal gepresst wird.<sup>131</sup> Es folgten weitere Studien, die dann auch genaue Flussgeschwindigkeiten bei gesunden Patienten und bei Patienten mit Chiari Malformation untersuchten.<sup>132</sup> Kuroda et al. untersuchte 1994 die Liquorflussverhältnisse bei Chiari I Patienten mit Syringomyelie.<sup>133</sup>

Bei nahezu allen Patienten war der Liquorfluss am craniocervicalen Übergang gestört. Dabei konnten sie häufig Veränderungen in der Flussgeschwindigkeit darstellen, aber auch eine zeitlich verzögerte Liquorpulsation. Weiterhin zeigten sie, dass die Syrinx nach einer Foramen magnum-Dekompression mit höherer Wahrscheinlichkeit kollabiert, wenn nach der OP normale Liquorflussverhältnisse gemessen werden konnten. Diese Ergebnisse wurden in weiteren Studien bekräftigt.

2002 berichteten Lee et al. von Liquorflussstörungen im Cine MRT bei Patienten mit Syringomyelie ohne Chiari Malformation. Insbesondere diejenigen Patienten profitierten von einer Dekompression des spinalen Subarachnoidalraum bei denen im postoperativen Cine MRT eine Normalisierung des Liquorflusses gezeigt werden konnte.<sup>126</sup>

Eine Cine MRT Untersuchung ist deshalb hilfreich bei jedem Syringomyeliepatienten, insbesondere auch, wenn die Syrinx nicht mit Chiari Malformation assoziiert ist.

In der vorliegenden Studie wurde bei 51 Patienten eine Liquorflussstudie mit Cine MRT Technik durchgeführt. Bei gut 70% konnten Störungen des Liquorflusses beobachtet werden. Bei der Häufigkeit der Liquorflussstörungen gibt es keinen signifikanten Unterschied durch welche Ursache die Syrinx bedingt ist. In 50% dieser Fälle lag dorsal eine unterbrochene Liquorpassage vor. Nur bei 14% konnte eine rein ventral verlegte Passage beobachtet werden. In einem guten Drittel der untersuchten Bilder konnten sowohl ventral als auch dorsal ein Flussabbruch gesehen werden.

Bei der Auswertung der Höhe der Liquorflussstörungen gab es nur eine besondere Häufung. Bei 5 Patienten konnte eine Flussstörung am craniocervicalen Übergang beobachtet werden. Die naheliegende Vermutung, dass es sich hierbei um Patienten mit Chiari Malformation handelt, kann nicht bestätigt werden. Nur bei einem Patient konnte eine Chiari Malformation diagnostiziert werden. Bei drei Patienten war ein zurückliegendes Trauma Ursache der Syrinx. Bei einem Patient konnte keine Ursache gefunden werden. Bei diesen Patienten könnten andere Pathologien der Liquorflussstörung zugrunde liegen. Beispielsweise können ein erhöhter intrakranieller Druck oder ein erniedrigter intraspina-

ler Druck durch eine kaudale Verlagerung der Kleinhirntonsillen den Liquorfluss stören. Auch im craniocervicalen Übergang kann es durch Mikrotraumen zu Vernarbungen und hierdurch zu Liquorflussstörungen kommen.

Zusätzlich wurde untersucht, ob es einen Zusammenhang gibt zwischen dem Nachweis von arachnoidalen Septen in der 3D-CISS Sequenz und dem Nachweis von Liquorflussstörungen im Cine MRT.<sup>134, 135</sup>

Die Ergebnisse zeigen, dass es einen signifikanten Zusammenhang gibt. Bei 30 Patienten mit nachweisbaren arachnoidalen Septen im Subarachnoidalraum konnten Liquorflussstörungen im Cine MRT beobachtet werden.

Mit dem Wissen, dass die gemeinsame Endstrecke bei der Pathogenese der Syringomyelie den Liquorfluss betrifft, sind diese Ergebnisse sehr relevant.<sup>17</sup>

Der Nachweis von arachnoidalen Septen oder Narben allein stellt keine ausreichende Indikation für eine neurochirurgische Intervention dar. Mit dem Cine MRT hat man nun eine Möglichkeit, die Auswirkungen der Arachnopathie auf den Liquorfluss bildlich darzustellen. So können relevante arachnoidale Vernarbungen gezielt reseziert werden. Weiterhin können unnötige, weil nicht erfolgsversprechende Operationen vermieden werden. Arachnoidale Narben und Verklebungen die keine Auswirkung auf den Liquorfluss haben sind vermutlich nicht verantwortlich für die Entstehung und Aufrechterhaltung der Syrinx und sollten somit belassen werden.



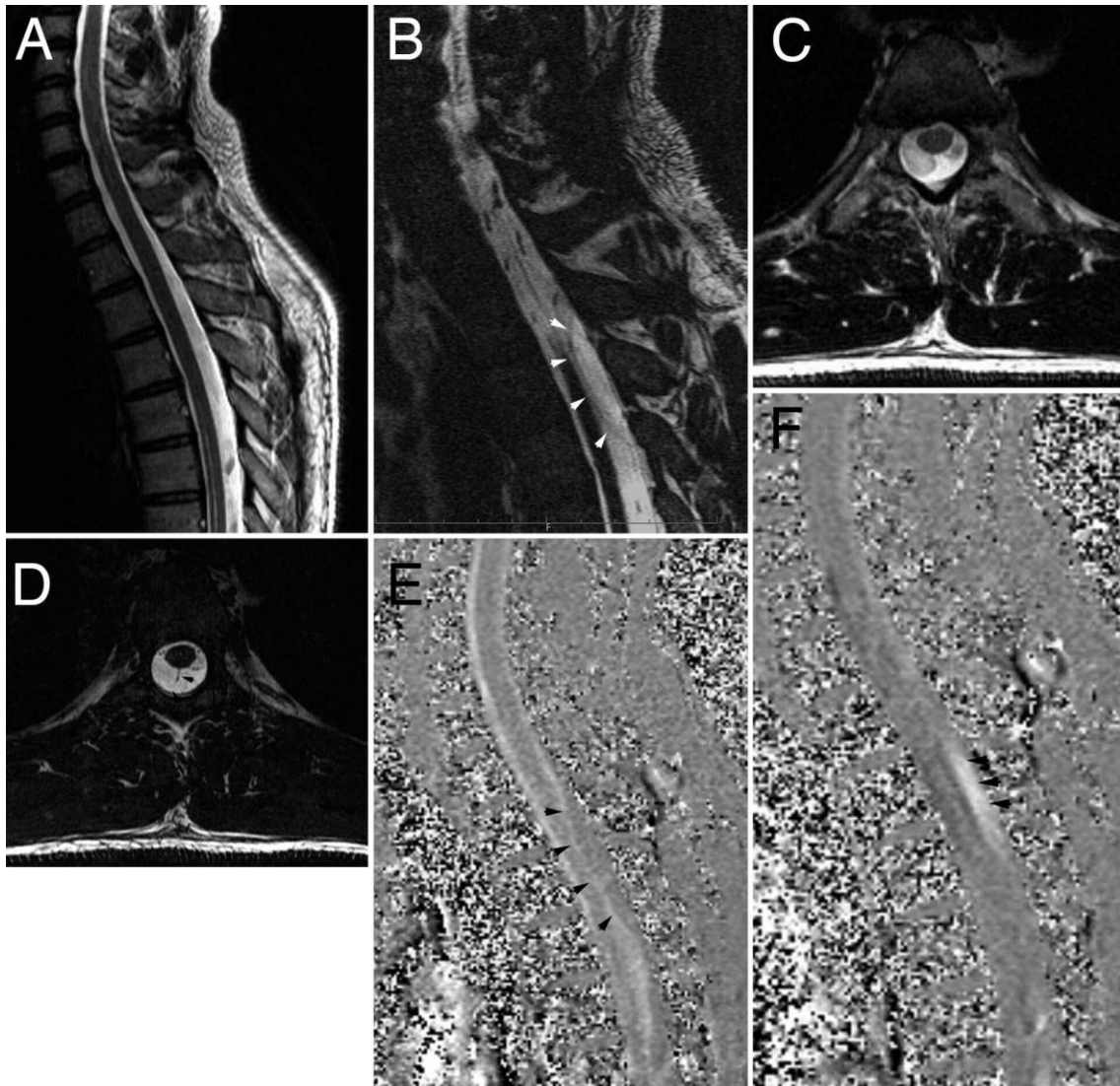
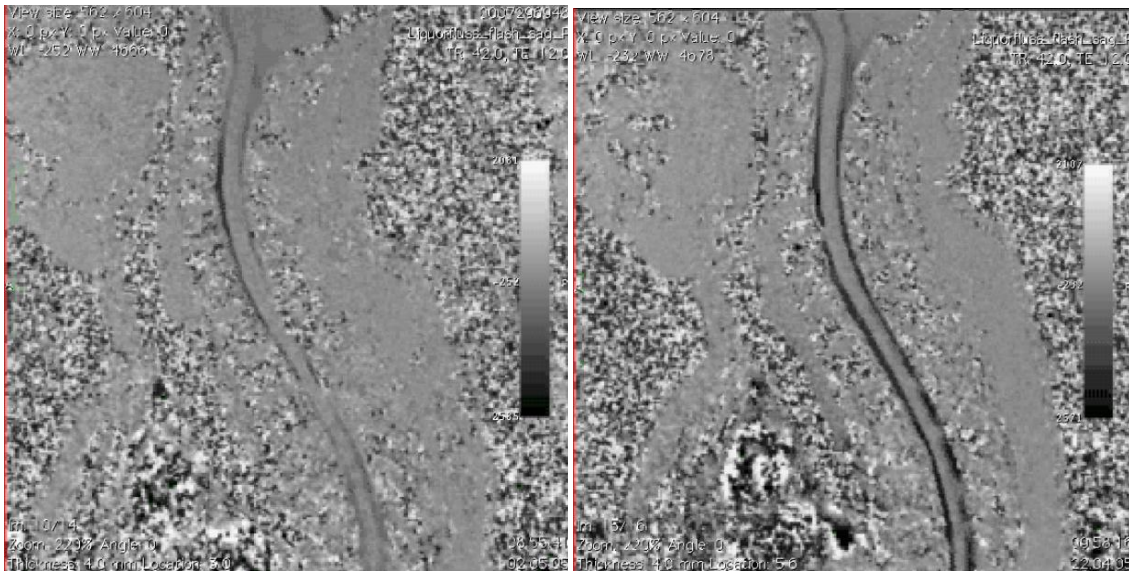


Abb.44 A-F: Abbildung A zeigt eine thorakal gelegene Syrinx (sagittale T2 gewichtetes MRT), es sind keine arachnoidale Adhäsionen zu erkennen, dafür kräftige Flow Void Artefakte. Auch im axialen Bild (C) sind keine Verwachsungen zu erkennen. Das axiale (D) und sagittale (B) 3D-CISS Bild zeigt dagegen deutlich ein dorsolateral gelegenes arachnoidales Netz und ein subarachnoidale Cyste (weiße Pfeile). Die Liquorflussstudie (E und F) zeigt an Stelle der arachnoidalen Veränderungen einen gestörten Liquorfluss (schwarze Pfeile).



**Abb.45 links: Patient 77, Cine MRT vor OP. Der Liquorfluss ist vor allem im dorsalen Bereich gestört.**

**Abb.46 rechts: Patient Nr.77, Cine MRT nach Arachnolyse. Der Liquorfluss ist im gesamten Spinalkanal wiederhergestellt. Die Patientin leidet zwar immer noch unter Gangstörungen und Parästhesien an beiden Beinen, die davor progrediente Symptomatik konnte aber durch die Operation stabilisiert werden.**

Die Cine MRT ist also ein wichtiges Verfahren zur diagnostischen Abklärung der Syringomyelie. Für Fragestellungen bezüglich der Auswirkungen von intraspinalen Prozessen auf den Liquorfluss kann sie auch die invasive Post-Myelo-Computertomographie ersetzen.<sup>136</sup> Die Relevanz von Pathologien im Subarachnoidalraum kann besser abgeschätzt werden, was die Entscheidung für oder gegen eine Operation beeinflusst. Weiterhin ist postoperativ auch eine Erfolgskontrolle möglich. Wobei ein wieder hergestellter Liquorfluss nicht zwangsweise zu einer klinischen Verbesserung führt.<sup>136</sup>

Einen besonderen Stellenwert hat die CINE-MRT bei der Diagnostik von grenzwertig pathologischem Kleinhirntonsillientiefstand. Wölben sich die Kleinhirntonsillen um mehr als 5mm unter das Niveau des Foramen magnum vor, liegt definitionsgemäß eine Chiari I Malformationen vor. Jedoch können auch bei kleineren Herniationen unter 5mm schon Symptomen auftreten oder eine Syringomyelie entstehen. Genauso kann ein Kleinhirntonsillientiefstand von deutlich mehr als 5mm dauerhaft asymptomatisch sein. Bei diesen asymptomatischen Patienten, die definitionsgemäß unter einer Chiari Malformation I leiden, konnte gezeigt werden, dass der Liquorfluss in der CINE MRT meist ungestört

ist. Dagegen kann bei symptomatischen Patienten meist ein gestörter Liquorfluss dargestellt werden. Sie profitieren am ehesten von einer Operation, insbesondere wenn post-operativ der Liquorfluss wieder physiologische Flussverhältnisse zeigt.

Die CINE-MRT kann demnach bei Patienten mit Kleinhirntonsillientiefstand helfen dessen klinische Relevanz einzuschätzen und Entscheidungen für oder gegen eine Operation zu treffen.<sup>136, 137</sup>

Problematisch bei dieser Methode ist aber die hohe Artefaktanfälligkeit und die schwierige Interpretation. Insbesondere im thorakalen Bereich stören Herzschlag und Atmung die Bildgebung. Es kann versucht werden diese Störeinflüsse beispielsweise durch Änderung der Phasenkodierrichtung zu minimieren. Fehlinterpretationen entstehen häufig, wenn die Wirbelsäule skoliotisch verändert ist. Da immer nur eine Ebene dargestellt wird, kann bei einer Skoliose der Liquorfluss im Bild abbrechen, wobei er eigentlich nur die Ebene des Bildes verlässt. Bei einer expansiven Syrinx kann der Subarachnoidalraum so eingengt sein, dass eine Beurteilung des Liquorfluss nahezu unmöglich ist.

Insbesondere bei operierten Patienten mit post-traumatischer Syringomyelie bei denen Metallschrauben zur Wirbelsäulenstabilisierung verwendet wurden entstehen massive Metallartefakte, die eine CINE-MRT in diesem Bereich unmöglich machen. Hier kann als Ersatz eine Myelo-Computertomographie erforderlich sein. Sie ist bei vielen Fragestellungen der Kernspintomographie nicht unterlegen, sollte aber wegen den Risiken und Nebenwirkungen ein Verfahren der zweiten Wahl sein.<sup>138</sup>

### **5.3 Hypothese 3**

**Anhand der kernspintomographischen Befunde lassen sich Rückschlüsse auf den zukünftigen klinischen Verlauf und die aktuelle Symptomatik des Patienten ziehen.**

Betrachtet man die aktuelle Symptomatik aller Patienten dieser Studie fällt auf, dass die Mehrheit der Patienten an Schmerzen (81%) und an Parästhesien (69%) leidet.

Insbesondere leiden sie unter Schmerzen im Nacken und an den Armen, seltener an Schmerzen im Rücken und an den Beinen. Gefühlsstörungen wurden besonders häufig an Armen und Beinen beschrieben.

Seltenerer Symptome waren Lähmungen (33%) und Gangstörungen(33%). Paresen wurden in nahezu gleicher Häufigkeit an Armen und Beinen beschrieben. Noch seltener wurden Blasenstörungen, Schwindel, Kopfschmerz, Spastik und dissoziierte Empfindungsstörungen angegeben.

Diese Ergebnisse decken sich größtenteils mit den Ergebnissen von Klekamp und Samii.<sup>18</sup> Sie beschrieben je nach Ursache der Syrinx bei 53-89% der Patienten Schmerzen und bei 56-91% Parästhesien. Gangstörungen, Blasenstörungen und Paresen wurden bei dem Patientenkollektiv dieser Studie seltener beobachtet. Diese Differenzen ergeben sich wahrscheinlich durch die bei dieser Studie deutlich geringerer Fallzahl im Sinne eines Stichprobenfehlers. Zusätzlich fehlte bei einigen Patienten eine ärztliche Einschätzung der Symptomatik, so dass bei diesen Patienten auf die Selbstbeurteilung vertraut werden musste. Es ist anzunehmen, dass die Selbsteinschätzung durch den Patienten die Symptomatik weniger gut darstellt, wodurch die Auswertung der Symptomatik verzerrt wurde.

Vergleicht man die Symptomatik von Patienten mit cervicalen, thorakolumbalen und holocord Syrinx miteinander fällt auf, dass Patienten mit einer cervicalen Syrinx häufiger unter Parästhesien leiden als Patienten mit thorakolumbalen Syrinx oder einer Holocordsyrix. Sensibilitätsstörungen bei Syringomyeliepati-

enten entstehen durch Schädigung der sensiblen Hinterstrangbahn bzw. der sensiblen Seitenstrangbahn oder auch direkt durch Schädigung des sensiblen Hinterhornes. Durch selektive Schädigung der zentralen Bahnen des Rückenmarkes kann es spät im Verlauf zu einem zentromedullären Syndrom mit bilateralen dissoziierten Empfindungsstörungen, bilateralen schlaffen Paresen auf Höhe der Läsion und bilateralen spastischen Paresen unterhalb der Läsion kommen.<sup>139</sup>

Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten werden oft weniger stark wahrgenommen, da die Sensibilität der unteren Extremitäten in der sensiblen Großhirnrinde im Vergleich zu den oberen Extremitäten weniger repräsentiert ist. Zudem werden Gefühlsstörungen an den Beinen und Füßen oft als Gangstörungen wahrgenommen, insbesondere wenn die Hinterstrangsensibilität, also die Proprioception, mit betroffen ist. Dies könnte eine Erklärung sein, warum Patienten mit cervicaler Syringomyelie häufiger unter Parästhesien leiden.

Es wurde untersucht, ob die Symptomatik je nach maximaler axialer Ausdehnung der Syrinx variiert.

Bei dem Vergleich von Patienten mit bzw. ohne Parese konnte ein signifikanter Unterschied zwischen der durchschnittlichen axialen Syrinxausdehnung gezeigt werden. Patienten mit einer großen axialen Syrinxausdehnung leiden häufiger unter Paresen.

Am ehesten lässt sich dies durch die unterschiedliche Widerstandsfähigkeit der verschiedenen Nervenfasern erklären. Die extrafusale Skelettmuskulatur wird durch A $\alpha$ -Nervenfasern innerviert. Diese haben von allen Nervenfasern den größten Durchmesser (10-20 $\mu$ m) und die höchste Leitungsgeschwindigkeit (60-120m/s). Daher sind sie gegen Schädigungen relativ resistent und werden meist erst durch größere Schädigungen betroffen. Daher könnte eine schmale Syrinx seltener Paresen auslösen.

Bei der Auswertung des klinischen Verlaufes geben die meisten Patienten an, dass sich ihre Symptome im Laufe der Zeit verschlechtern. Insbesondere ver-

schlechtern sich Schmerzen, Taubheitsgefühle, Blasenstörungen und Schluckstörungen.

Zusammenhänge zwischen neuroradiologischen Parametern und dem Verlauf einzelner Symptome konnten nicht gefunden werden. Weder die axiale Ausdehnung, noch die sagittale Ausdehnung scheinen einen Einfluss zu haben. Auch das Vorliegen von Liquorflussstörungen, die Lage oder der raumfordernde Effekt der Syrinx scheinen kein Prädiktor für den klinischen Verlauf zu sein.

Betrachtet man die Progredienz der klinischen Symptomatik können ebenfalls keine Zusammenhänge mit den Ergebnissen der neuroradiologischen Diagnostik hergestellt werden.

Gleiches trifft auf den Syringomyelie-Disability Index zu. Auch hier kann kein Zusammenhang hergestellt werden. Es scheint andere Faktoren zu geben, die den klinischen Verlauf und die körperliche Einschränkung der Patienten bestimmen.

Ein Faktor, der allerdings unabhängig von der klinischen Ausprägung der Syringomyelie ist, ist das Alter. Je älter der Patient ist, desto eher verschlechtern sich die Symptome im Verlauf der Zeit. Außerdem sind ältere Patienten körperlich im Alltag mehr eingeschränkt als jüngere Patienten.

Gleiches trifft für die Erkrankungsdauer zu: Der Syringomyelie-Disability Index sinkt mit längerer Krankheitsdauer signifikant. Auch der klinische Verlauf verschlechtert sich mit zunehmender Erkrankungsdauer. Selbstverständlich hängt die Erkrankungsdauer mit dem Lebensalter zusammen, weswegen Aussagen über den Zusammenhang zwischen klinischem Verlauf bzw. SDI mit der Erkrankungsdauer sehr kritisch betrachtet werden müssen. Um hierüber definitive Aussagen machen zu können, dürften nur Patienten gleichen Alters bezüglich der Erkrankungsdauer verglichen werden.

Es muss beachtet werden, dass auch die Durchschnittsbevölkerung eine Verschlechterung des Gesundheitszustandes mit zunehmendem Alter erfährt. Beispielsweise leiden 10% der Frauen und 5% der Männer über 70 Jahre an chro-

nischen Kopfschmerzen.<sup>140</sup> Durchschnittlich 20% der älteren Bevölkerung leiden unter muskuloskelettalen Schmerzen.<sup>141</sup>

Zudem sind die Symptome, welche durch die Fragebögen und durch Arztberichte erhoben wurden, keineswegs spezifisch für eine Syringomyelie, sondern können durch viele andere Erkrankungen ausgelöst werden. In der vorgelegten Studie wurden bei 88% der Patienten mindestens eine relevante Nebenerkrankung erhoben, wobei insbesondere die häufig genannten degenerativen Erkrankungen der Wirbelsäule (38%) Symptome auslösen, die denen einer Syringomyelie sehr ähnlich sind. Auch die verschiedenen Ursachen der Syringomyelie können per se oft Symptome auslösen. So haben Chiari Patienten ohne Syringomyelie häufig Kopfschmerzen (71%), Gangstörungen (72%) und Parästhesien (44%).<sup>18</sup> Auch Tumor- und Traumapatienten können durch die Grunderkrankung ähnliche Symptome haben.

Zudem sind die erhobenen klinischen Symptome nicht objektivierbar und sind je nach psychischem Zustand des Patienten oft sehr variabel. So haben depressive Patienten eine erhöhte Schmerzwahrnehmung und fühlen sich dadurch auch deutlich eingeschränkter im Alltag als psychisch Gesunde.<sup>142</sup>

Ein generelles Problem dieser Studie ist die Heterogenität des Patientenkollektives. Die Patienten unterscheiden sich untereinander in ihrem Alter, der Syringomyelieursache, der Nebenerkrankungen und ob eine OP durchgeführt wurde oder nicht. Werden vergleichbare Patientengruppen gebildet, wird die Gruppengröße zu klein, so dass wiederum keine statistischen Unterschiede entstehen können. Weiterhin wurde bei dieser Studie keine Unterscheidung zwischen einer echten Syringomyelie und einer symptomatischen Hydromyelie gemacht. Die Begriffe Syringomyelie und Hydromyelie wurden früher oft nur unzureichend voneinander abgegrenzt. Neuere Definitionen beschreiben die Hydromyelie als schmale, filiforme, zentral medullär gelegene Hohlraumbildung, welche seltenst progredient ist. Im Unterschied zu Patienten mit einer echten Syringomyelie leiden Patienten mit Hydromyelie selten an neurologischen Defiziten, fallen aber oft durch unspezifische Schmerzen auf. Wie auch ein offener Zentralkanal, kann auch eine Hydromyelie ein Risikofaktor für die Entstehung einer Syringomyelie zu sein.<sup>143</sup> Die meisten Patienten mit Hydromyelie zeigen bei der Bildgebung

und bei elektrophysiologischen Untersuchungen keine Progredienz der Erkrankung, auch klinisch bleiben sie meist stabil.<sup>144</sup> Daher ist es wichtig diese Patienten abzugrenzen, da sie eine bessere Prognose haben als Patienten mit einer Syringomyelie. Die Aufklärung des Patienten über den meist benignen Verlauf der Hydromyelie ist auch eine psychische Entlastung, da sie kaum mit einer größeren Einschränkung der Lebensqualität rechnen müssen.

Es ist anzunehmen, dass auch in dieser Studie nach neuer Definition einige Patienten nicht an einer echten Syringomyelie, sondern an einer Hydromyelie leiden. Dies könnte ebenfalls die Ergebnisse der Studie verzerren, da so fast asymptotische Patienten in die Studie mit aufgenommen wurden.

Die individuellen Krankengeschichten der Patienten sind für sich so unterschiedlich, dass die neuroradiologische Diagnostik kaum Rückschlüsse auf die klinische Symptomatik, den weiteren Krankheitsverlauf und die körperliche Einschränkung im Alltag zulässt. So gibt es Patienten mit einer großen Holocordsyrinx, die aber nur minimale Einschränkungen angeben. Andererseits haben andere Patienten mit einer sehr kleinen Syrinx erhebliche Symptome und einen schwerwiegenden Verlauf (siehe oben).<sup>145</sup> Diese Ergebnisse decken sich mit der bisher veröffentlichten Literatur.<sup>146 96</sup> Vermutlich spielt auch die Zeit eine Rolle, in der sich die Syrinx entwickelt. So führt wahrscheinlich eine schnelle Ausdehnung der Syrinx eher zu einer Druckschädigung des Myelons als eine Syrinx, die sich über viele Jahre langsam vergrößert hat. Dies entspricht den Beobachtungen bei Tumorerkrankung. Langsam wachsende Tumore werden meist erst dann symptomatisch, wenn sie schon relativ groß sind, während schnell wachsende Tumore oft schon ab einer geringen Größe Symptome verursachen.<sup>147 148</sup> Zum Zeitpunkt der Diagnose lässt sich die Geschwindigkeit der zurückliegenden Entwicklung der Syrinx dann aber nicht mehr nachvollziehen. Hierfür müssten Längsschnittstudien durchgeführt werden, in denen der klinische Verlauf mit regelmäßigen Kernspintomographien in Zusammenhang gebracht werden könnte. Insbesondere bei Patienten mit posttraumatischer Syringomyelie beeinflusst das Trauma mit der initialen Schädigung des Rückenmarkes die Symptomatik auch unabhängig von der Syrinx.<sup>96</sup>



Bei der Betreuung von Syringomyeliepatienten sollte also immer der individuelle Verlauf und die ausführliche neuroradiologische Diagnostik als Gesamtbild gesehen werden. Bei bekannter Ursache kann so auch bei einer kleinen Syrinx aber rascher klinischer Verschlechterung eine neurochirurgische Intervention notwendig werden.

#### **5.4 Hypothese 4**

**Patienten mit unterschiedlicher Ursache der Syringomyelie unterscheiden sich auch in dem Grad ihrer körperlichen Einschränkung und ihrem klinischen Verlauf.**

Klekamp und Samii beschrieben, dass sich Patienten je nach Ursache der Syringomyelie bezüglich ihrer klinischen Symptomatik untereinander unterscheiden.<sup>18</sup> So seien occipitale Kopfschmerzen deutlich gehäuft bei Patienten mit Chiari Malformation. Störungen der kaudalen Hirnnerven seien insgesamt nicht häufig, kommen dafür aber praktisch nur bei CM Patienten vor.

Schmerzen, Gangstörungen und Parästhesien seien für die posttraumatische und postinflammatorische Syringomyelie besonders typisch, während bei Patienten mit tumorassoziierter Syringomyelie besonders häufig Gangstörungen und Lähmungen beschrieben werden.

In der vorliegenden Studie können keine signifikanten Unterschiede zwischen den Patientengruppen gezeigt werden. Auffallend war ein gehäuftes Auftreten von Kopfschmerzen und Nackenschmerzen in der Gruppe der Chiari Patienten. Dieses Ergebnis ist nicht signifikant, deckt sich aber mit den Ergebnissen von Klekamp, Samii und Milhorat.<sup>18, 149-151</sup>

Weiterhin wurde untersucht, ob sich die körperliche Einschränkung im Alltag und der klinische Verlauf zwischen den Patienten mit unterschiedlicher Ursache der Syrinx voneinander unterscheiden. Auch hier ergaben sich keine signifikanten Unterschiede. Dies könnte bedeuten, dass die Symptomatik und der klinische Verlauf durch andere Faktoren bedingt werden. Wie oben gezeigt wurde,

sind auch die neuroradiologischen Parameter der Syringomyelie alleine keine ausreichenden Prädiktoren.

Diese Studie zeigt, dass die Identifizierung der Ursache der Syringomyelie zwar eminent wichtig ist bezüglich der weiteren Therapieplanung, sie kann aber nicht helfen den weiteren Verlauf und den Schweregrad der Beschwerden vorherzusagen.

Diese Ergebnisse erschweren die Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient, da Fragen des Patienten über den weiteren Krankheitsverlauf weiterhin nur schwer zu beantworten sind. Wegen dieser Unsicherheit sollte also eine engmaschige Kontrolle der Patienten erfolgen. Gerade wenn es Optionen für eine Operation gibt, ist dies besonders wichtig, um den richtigen Zeitpunkt für eine chirurgische Intervention zu bestimmen. Denn viele Symptome bessern sich postoperativ nur wenig oder gar nicht.<sup>152 153 18</sup> Oft kann aber eine Stabilisierung der Symptomatik erreicht werden und eine weitere Progression verhindert werden.

## **5.5 Fehlerquellen und Verbesserungsmöglichkeiten**

### **5.5.1 Patientenkollektiv**

Aufgrund der freiwilligen Teilnahme der Patienten gab es keine Zufallsstichprobe, sondern es wurden nur Patienten in die Studie aufgenommen, die auch motiviert waren. Dadurch kam es zu einer Verzerrung der Ergebnisse. Patienten, denen es sehr gut geht, hatten evtl. keine große Motivation an der Studie teilzunehmen, da sie eine Verbesserung der Diagnostik und Therapie nicht erwarten.

Ein anderes Problem war die sehr große Inhomogenität der Patientengruppe. "Störfaktoren" sind vor allem das Alter der Patienten und die von der Syringomyelie unabhängigen Nebenerkrankungen. Die Patienten unterschieden sich aber auch hinsichtlich der erfolgten Operationen und den Ursachen der Syringomyelie.

Versucht man nun einzelne Faktoren auszuschalten, indem man z.B. nur Patienten in der gleichen Altersklasse miteinander vergleicht, werden die einzelnen Gruppen zu klein um signifikante Unterschiede oder Zusammenhänge zu erkennen. Bei kleinen Gruppen stören Ausreißer das Gesamtergebnis deutlich mehr als bei großen Gruppen.

Lösen kann man dieses Problem nur mit einer erheblich größeren Stichprobe. Bei einer angenommenen Prävalenz von ca. 5:100.000 müssten für eine Stichprobe mit 500 Patienten die Kliniken einen Versorgungsbereich von 10.000.000 Einwohnern haben. Dies könnte durch eine Zusammenarbeit mehrerer Zentren erreicht werden.

### **5.5.2 Klinische Datenerhebung**

Die Datenerhebung erfolgte durch die Auswertung von Fragebögen und durch die retrospektive Auswertung der ärztlichen Dokumentation. Die Selbsteinschätzung der Patienten in den Fragebögen ist subjektiv und durch die inneren und äußeren Umstände des Patienten variabel. Allein die Tagesform beeinflusst die Einschätzung der eigenen Symptomatik immens. Aber auch Symptombeschreibungen durch Ärzte sind nur bedingt objektiv und hängen ebenfalls von der Tagesform und dem psychischen Befinden des Patienten ab. Auch problematisch ist die retrospektive Befragung nach dem Verlauf in den letzten Monaten. Besser wäre eine zweizeitige Befragung, bei der zu beiden Befragungszeitpunkten mittels einer visuellen Analogskala die Stärke der Symptome angegeben werden soll.

Damit reliable und objektive klinische Daten erhoben werden können, müssten standardisierte, neurologische Untersuchungen bei jedem Patienten durchgeführt werden. Damit könnte auch genauer zwischen ähnlichen Symptomen wie Schmerzen und Parästhesien unterschieden werden. Noch objektiver ist die Durchführung von elektrophysiologischen Untersuchungen. Wie oben erwähnt können hiermit Schädigungen der Nerven frühzeitig erkannt werden, sogar bevor für den Patienten körperliche Symptome wahrnehmbar werden. Eine Studie über die Zusammenhänge zwischen neuroradiologischen Befunden und den

Befunden der elektrophysiologischen Untersuchungen wäre für die Zukunft sicher eine aussagekräftige Arbeit.

### **5.5.3 Neuroradiologische Diagnostik**

Eine mögliche Fehlerquelle waren die unterschiedlichen Abstände zwischen der Befragung und den kernspintomographischen Untersuchungen. Ein größerer zeitlicher Abstand zwischen Befragung und Diagnostik, bedingt einen unsicheren Zusammenhang zwischen aktueller Klinik und der Bildgebung. Besser wäre eine Erhebung der klinischen Daten am selben Tag der Untersuchung. Idealerweise wäre auch hier eine zweizeitige Untersuchung durchgeführt worden. Dann hätten Veränderungen der Syringomyelie besser mit dem klinischen Verlauf korreliert werden können.

## 6. Zusammenfassung

Die vorliegende Studie konnte zeigen, dass innovative MR-Sequenzen die Diagnostik und Therapieplanung der Syringomyelie erheblich verbessern können. Die 3D-CISS Sequenz kann durch seine deutlich höhere Auflösung und die geringere Schichtdicke Pathologien innerhalb der Syrinx und im Subarachnoidalraum besser darstellen als die konventionellen Spin Echo Sequenzen. Auch konnte gezeigt werden, dass der Kontrast zwischen Rückenmark und Syrinx bei der 3D-CISS Sequenz deutlich besser ist. Zwar treten wegen der langen Akquisitionszeit häufiger Bewegungsartefakte auf, diese sind aber leicht als Artefakt zu erkennen und stellen daher keine Verwechslungsgefahr dar. Die *Flow Void* Artefakte sind in dieser Hinsicht kritischer, da sie fehlinterpretiert werden können, kommen im Vergleich zu konventionellen T2 gewichteten Bildern aber seltener vor. Ein weiterer Nachteil der 3D-CISS Sequenz ist der, im Vergleich zu Spin Echo Sequenzen, schlechtere Gewebekontrast innerhalb des Rückenmarkes, so dass diese Sequenz nur als Additiv und nicht als Ersatz für andere Sequenzen bei der Diagnostik der Syringomyelie verwendet werden sollte.

Wurden bei Patienten arachnoidale Septen oder Narben im Subarachnoidalraum kernspintomographisch dargestellt, konnten signifikant häufiger relevante Liquorflussstörungen im CINE MRT beobachtet werden. Dieses Ergebnis macht die Befunde der 3D-CISS Bildgebung klinisch relevant. Zwar gibt es zahlreiche Ursachen für die Entstehung einer Syringomyelie, ihre gemeinsame Endstrecke der Pathogenese führt aber letztendlich über die Liquorflussstörung. Dort kann dann auch chirurgisch interveniert werden. Vor allem Patienten mit einer postinflammatorischen und posttraumatischen Syringomyelie profitieren von der besseren Bildgebung, da die Lokalisation der Arachnopathie besser dargestellt wird und so eine gezielte OP Planung möglich wird. Nach einer Arachnolyse oder einer Foramen magnum Dekompression kann häufig auch der verbesserte Liquorfluss mit Hilfe der CINE MRT dargestellt werden.

Die Erwartungen, dass durch eine bessere kernspintomographische Diagnostik der klinische Verlauf der Patienten vorhergesagt werden kann, konnte nicht erfüllt werden. Es wird weiterhin schwierig sein, den Patienten verlässliche Informationen über den weiteren Verlauf ihrer Erkrankung zu geben. Auch der aktuelle Zustand des Patienten scheint nicht direkt mit dem neuroradiologischen Ausmaß der Syringomyelie zusammenzuhängen. Die Studie konnte zeigen, dass Patienten mit einer cervical gelegenen Syrinx häufiger an Parästhesien leiden und dass eine sehr großvolumige Syrinx häufiger Paresen bedingt. Die vermutete Ursache der Syrinxentstehung scheint keinen relevanten Einfluss auf den aktuellen Zustand und den weiteren Verlauf der Erkrankung zu haben. Zudem ist die Differenzierung zwischen Beschwerden der Syringomyelie und Beschwerden von häufig vorkommenden Erkrankungen der Wirbelsäule schwierig.

Es wurde deutlich, dass es sich bei der Erkrankung Syringomyelie um eine meist progrediente Erkrankung mit einem sehr individuellen Verlauf handelt, welche die Patienten in ihrem Alltag häufig deutlich einschränkt. Daher scheint es bedeutsam jeden Patienten engmaschig und individuell zu betreuen. Die Betreuung von Patienten mit Syringomyelie erfordert Erfahrung und den Einsatz von spezifischen bildgebenden Verfahren und elektrophysiologischer Diagnostik. Daher sollte sie spezialisierten Zentren vorbehalten sein.

## 7. Literatur

1. Magnetic Resonance Technology Information Portal. (Accessed at [www.mr-tip.com](http://www.mr-tip.com).)
2. Estienne C. La dissection des parties du corps humain divisee en trois livres. 1546;3.
3. Portal A. Cours d'anatomie medical 1804;4.
4. D'Angers CO. De le moelle epiniere et de ses maladies 1827;2.
5. Di Chiro G, Schellinger D. Computed tomography of spinal cord after lumbar intrathecal introduction of metrizamide (computer-assisted myelography). *Radiology* 1976;120:101-4.
6. DiChiro G, Axelbaum SP, Schellinger D, Twigg HL, Ledley RS. Computerized axial tomography in syringomyelia. *N Engl J Med* 1975;292:13-6.
7. Yeates A, Brant-Zawadzki M, Norman D, Kaufman L, Crooks LE, Newton TH. Nuclear magnetic resonance imaging of syringomyelia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1983;4:234-7.
8. Peiper H. Die operative Behandlung der Syringomyelie. *Nervenarzt* 1931;4:436- 53.
9. Frazier C, Rowe S. The surgical treatment of syringomyelia *Ann Surg* 1936;103:481 - 97.
10. Adelstein L. Surgical treatment of Syringomyelia. *Am J Surg* 1983;40:384 - 95.
11. McConnell A, Parker H. A deformity of the hind-brain associate by hydrocephalus. Its relation to the Arnold Chiari Malformation. *Brain* 1983;61:415 - 29.
12. Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, Dohn DF, Steinberg M. Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neurosurg* 1977;46:609-17.
13. Moriwaka F, Tashiro K, Tachibana S, Yada K. [Epidemiology of syringomyelia in Japan--the nationwide survey]. *Rinsho Shinkeigaku* 1995;35:1395-7.
14. Brickell KL, Anderson NE, Charleston AJ, Hope JKA, Bok APL, Barber PA. Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:989-91.
15. el Masry WS, Biyani A. Incidence, management, and outcome of post-traumatic syringomyelia. In memory of Mr Bernard Williams. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:141-6.
16. Klekamp J. The pathophysiology of syringomyelia - historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)* 2002;144:649-64.
17. Rusbridge C, Greitz D, Iskandar BJ. Syringomyelia: current concepts in pathogenesis, diagnosis, and treatment. *J Vet Intern Med* 2006;20:469-79.
18. Klekamp J, Samii M. *Syringomyelia Diagnosis and Treatment*: Springer; 2001.

19. Fischbein NJ, Dillon WP, Cobbs C, Weinstein PR. The "presyrinx" state: is there a reversible myelopathic condition that may precede syringomyelia? *Neurosurg Focus* 2000;8:E4.
20. Bigio MRD. The ependyma: a protective barrier between brain and cerebrospinal fluid. *Glia* 1995;14:1-13.
21. Zhang ET, Inman CB, Weller RO. Interrelationships of the pia mater and the perivascular (Virchow-Robin) spaces in the human cerebrum. *J Anat* 1990;170:111-23.
22. Merchant RE, Low FN. Scanning electron microscopy of the subarachnoid space in the dog: evidence for a non-hematogenous origin of subarachnoid macrophages. *Am J Anat* 1979;156:183-206.
23. Medscape.(Accessedat <http://www.medscape.com/content/2000/00/40/55/405586/artnf0803.04.fig5.jpg>)
24. Stoodley MA, Jones NR, Brown CJ. Evidence for rapid fluid flow from the subarachnoid space into the spinal cord central canal in the rat. *Brain Res* 1996;707:155-64.
25. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972;2:969-70.
26. Tachibana S, Kitahara Y, Iida H, Yada K. Spinal cord intramedullary pressure. A possible factor in syrinx growth. *Spine* 1994;19:2174-8; discussion 8-9.
27. Samii M, Klekamp J. Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia. *Neurosurgery* 1994;35:865-73; discussion 73.
28. Kauffmann G, Moser E, Sauer R. *Radiologie*. 2006:115-31.
29. Basic Physics of Nuclear Medicine/MRI & Nuclear Medicine. (Accessed at [http://en.wikibooks.org/wiki/Basic\\_Physics\\_of\\_Nuclear\\_Medicine/MRI\\_&\\_Nuclear\\_Medicine\\_](http://en.wikibooks.org/wiki/Basic_Physics_of_Nuclear_Medicine/MRI_&_Nuclear_Medicine_))
30. Maldjian C, Adam RJ, Akhtar N, Bonakdarpour A, Boyko OB. Volume fast spin-echo imaging of the cervical spine. *Acad Radiol* 1999;6:84-8.
31. Baskaran V, Pereles FS, Russell EJ, et al. Myelographic MR imaging of the cervical spine with a 3D true fast imaging with steady-state precession technique: initial experience. *Radiology* 2003;227:585-92.
32. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Dietz K, Tatagiba M. A new concept in the electrophysiological evaluation of syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 2008;8:517-23.
33. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata infolge congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns. *Denkschr Akad Wiss Wien*, 1896 1896;63:71-116.
34. Chiari H. Veränderungen des Kleinhirns infolge Hydrocephalie des Grosshirns. *Dtsche Med Wochenschr* 1892;17:1172-5.
35. Aghakhani N, Parker F, Tadie M. [Syringomyelia and Chiari abnormality in the adult. Analysis of the results of a cooperative series of 285 cases]. *Neurochirurgie* 1999;45 Suppl 1:23-36.
36. Alvarez D, Requena I, Arias M, Valdes L, Pereiro I, De la Torre R. Acute respiratory failure as the first sign of Arnold-Chiari malformation associated with syringomyelia. *Eur Respir J* 1995;8:661-3.



37. Alvisi C, Cerisoli M. Long-term results of the surgical treatment of syringohydromyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1984;71:133-40.
38. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightson P. The natural history of syringomyelia. *Clin Exp Neurol* 1986;22:71-80.
39. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:214-8.
40. Cinalli G, Renier D, Sebag G, Sainte-Rose C, Arnaud E, Pierre-Kahn A. Chronic tonsillar herniation in Crouzon's and Apert's syndromes: the role of premature synostosis of the lambdoid suture. *J Neurosurg* 1995;83:575-82.
41. Ruge JR, Masciopinto J, Storrs BB, McLone DG. Anatomical progression of the Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst* 1992;8:86-91.
42. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-17.
43. Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults. *Acta Neurochir (Wien)* 1978;40:233-42.
44. Snyder WE, Luerssen TG, Boaz JC, Kalsbeck JE. Chiari III malformation treated with CSF diversion and delayed surgical closure. *Pediatr Neurosurg* 1998;29:117-20.
45. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology* 1993;35:113-8.
46. Banerji NK, Millar JH. Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia. *Brain* 1974;97:157-68.
47. Barnett HJ, Jousse AT, Morley TP, Lougheed WM. Post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1971;9:33-7.
48. Daif AK, al Rajeh S, Ogunniyi A, al Boukai A, al Tahan A. Syringomyelia developing as an acute complication of tuberculous meningitis. *Can J Neurol Sci* 1997;24:73-6.
49. Kaynar MY, Kocer N, Gencosmanoglu BE, Hanci M. Syringomyelia--as a late complication of tuberculous meningitis. *Acta Neurochir (Wien)* 2000;142:935-8; discussion 8-9.
50. Chiapparini L, Sghirlanzoni A, Pareyson D, Savoiaro M. Imaging and outcome in severe complications of lumbar epidural anaesthesia: report of 16 cases. *Neuroradiology* 2000;42:564-71.
51. Hetherington NJ, Dooley MJ. Potential for patient harm from intrathecal administration of preserved solutions. *Med J Aust* 2000;173:141-3.
52. Tabor EN, Batzdorf U. Thoracic spinal Pantopaque cyst and associated syrinx resulting in progressive spastic paraparesis: case report. *Neurosurgery* 1996;39:1040-2.
53. Kok AJ, Verhagen WI, Bartels RH, van Dijk R, Prick MJ. Spinal arachnoiditis following subarachnoid haemorrhage: report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2000;142:795-8; discussion 8-9.
54. Parker F, Aghakhani N, Tadie M. [Non-traumatic arachnoiditis and syringomyelia. A series of 32 cases]. *Neurochirurgie* 1999;45 Suppl 1:67-83.

55. Biyani A, el Masry WS. Post-traumatic syringomyelia: a review of the literature. *Paraplegia* 1994;32:723-31.
56. Brammah TB, Jayson MI. Syringomyelia as a complication of spinal arachnoiditis. *Spine* 1994;19:2603-5.
57. Cusick JF, Bernardi R. Syringomyelia after removal of benign spinal extramedullary neoplasms. *Spine* 1995;20:1289-93; discussion 93-4.
58. Errea JM, Ara JR, Alberdi J, Pascual C, Fayed N. [Syringomyelia due to arachnoiditis. Clinical-radiological description of 5 patients]. *Neurologia* 1993;8:226-30.
59. Haughton VM, Nguyen CM, Ho KC. The etiology of focal spinal arachnoiditis. An experimental study. *Spine* 1993;18:1193-8.
60. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *J Neurosurg* 1997;86:233-40.
61. Cervos-Navarro J FR. *Klinische Neuropathologie*. 1989.
62. Barnett HJ, Foster JB, Hudgson P. Syringomyelia. Major problems in neurology, Vol.1. 1973.
63. Emery E, Hurth M, Lacroix-Jousselin C, David P, Richard S. [Intraspinal hemangioblastoma. Apropos of a recent series of 20 cases]. *Neurochirurgie* 1994;40:165-73.
64. Goy AM, Pinto RS, Raghavendra BN, Epstein FJ, Kricheff II. Intramedullary spinal cord tumors: MR imaging, with emphasis on associated cysts. *Radiology* 1986;161:381-6.
65. Shibata T, Nakamura H, Yamano Y. Intradural arachnoid cyst associated with thoracic spinal compression fracture: 7-year follow up after surgery. *Spinal Cord* 2001;39:599-601.
66. Pradilla G, Jallo G. Arachnoid cysts: case series and review of the literature. *Neurosurg Focus* 2007;22:E7.
67. Takeuchi A, Miyamoto K, Sugiyama S, Saitou M, Hosoe H, Shimizu K. Spinal arachnoid cysts associated with syringomyelia: report of two cases and a review of the literature. *J Spinal Disord Tech* 2003;16:207-11.
68. Yeom JS, Lee CK, Park KW, et al. Scoliosis associated with syringomyelia: analysis of MRI and curve progression. *Eur Spine J* 2007;16:1629-35.
69. Ozerdemoglu RA, Denis F, Transfeldt EE. Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation. *Spine* 2003;28:1410-7.
70. Mollano AV, Weinstein SL, Menezes AH. Significant scoliosis regression following syringomyelia decompression: case report. *Iowa Orthop J* 2005;25:57-9.
71. Brockmeyer D, Gollogly S, Smith JT. Scoliosis associated with Chiari 1 malformations: the effect of suboccipital decompression on scoliosis curve progression: a preliminary study. *Spine* 2003;28:2505-9.
72. Bell WO, Charney EB, Bruce DA, Sutton LN, Schut L. Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases. *J Neurosurg* 1987;66:812-6.
73. Charney EB, Rorke LB, Sutton LN, Schut L. Management of Chiari II complications in infants with myelomeningocele. *J Pediatr* 1987;111:364-71.

74. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *Neurosurgery* 1983;13:147-52.
75. Pollack IF, Pang D, Albright AL, Krieger D. Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts. *J Neurosurg* 1992;77:881-8.
76. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL. The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series. *Neurosurgery* 1996;38:703-10; discussion 10.
77. Rauzzino M, Oakes WJ. Chiari II malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 1995;6:293-309.
78. Zerah M. Syringomyelia in children. *Neurochirurgie* 1999;45 (Supplement 1):37 - 57.
79. Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation. *Neurology* 1992;42:1519-21.
80. Stovner LJ. Headache associated with the Chiari type I malformation. *Headache* 1993;33:175-81.
81. Hertel G, Kramer S, Placzek E. [Syringomyelia. Clinical follow-up studies in 323 patients]. *Nervenarzt* 1973;44:1-13.
82. Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 2004;20:341-8.
83. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. The surgical treatment of Chiari I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138:788-801.
84. Gardner WJ. Syringomyelia. *Surg Neurol* 1977;7:370.
85. Goncalves da Silva JA, Goncalves da Silva CE, de Farias Brito JC, Rodrigues de Sousa M, Goncalves da Silva JB. [The basilar impression and the Arnold-Chiari malformation. Techno-surgical considerations apropos of 13 cases]. *Arq Neuropsiquiatr* 1978;36:27-31.
86. Mueller D, Oro' JJ. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2005;18:ECP2.
87. Freund M, Aschoff A, Spahn B, Sartor K. [Posttraumatic syringomyelia]. *Rofo* 1999;171:417-23.
88. Backe HA, Betz RR, Mesgarzadeh M, Beck T, Clancy M. Post-traumatic spinal cord cysts evaluated by magnetic resonance imaging. *Paraplegia* 1991;29:607-12.
89. Hida K, Iwasaki Y, Imamura H, Abe H. Posttraumatic syringomyelia: its characteristic magnetic resonance imaging findings and surgical management. *Neurosurgery* 1994;35:886-91; discussion 91.
90. Perrouin-Verbe B, Lenne-Aurier K, Robert R, et al. Post-traumatic syringomyelia and post-traumatic spinal canal stenosis: a direct relationship: review of 75 patients with a spinal cord injury. *Spinal Cord* 1998;36:137-43.

91. Aschoff A, Albert F, Mende U, Kunze S. Intra-operative sonography in syringomyelia--technique, results, limitations. *Acta Neurochir (Wien)* 1993;123:176-7.
92. Umbach I, Heilporn A. Review article: post-spinal cord injury syringomyelia. *Paraplegia* 1991;29:219-21.
93. Edgar R, Quail P. Progressive post-traumatic cystic and non-cystic myelopathy. *Br J Neurosurg* 1994;8:7-22.
94. Silberstein M, Hennessy O. Cystic cord lesions and neurological deterioration in spinal cord injury: operative considerations based on magnetic resonance imaging. *Paraplegia* 1992;30:661-8.
95. Lee TT, Alameda GJ, Camilo E, Green BA. Surgical treatment of post-traumatic myelopathy associated with syringomyelia. *Spine* 2001;26:S119-S27.
96. Schurch B, Wichmann W, Rossier AB. Post-traumatic syringomyelia (cystic myelopathy): a prospective study of 449 patients with spinal cord injury. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;60:61-7.
97. Sgouros S, Williams B. Management and outcome of posttraumatic syringomyelia. *J Neurosurg* 1996;85:197-205.
98. Williams B, Terry AF, Jones F, McSweeney T. Syringomyelia as a sequel to traumatic paraplegia. *Paraplegia* 1981;19:67-80.
99. Perrouin-Verbe B, Robert R, Lefort M, Agakhani N, Tadie M, Mathe JF. [Post-traumatic syringomyelia]. *Neurochirurgie* 1999;45 Suppl 1:58-66.
100. Quencer RM, Green BA, Eismont FJ. Posttraumatic spinal cord cysts: clinical features and characterization with metrizamide computed tomography. *Radiology* 1983;146:415-23.
101. Rossier AB, Foo D, Shillito J, Dyro FM. Posttraumatic cervical syringomyelia. Incidence, clinical presentation, electrophysiological studies, syrinx protein and results of conservative and operative treatment. *Brain* 1985;108 ( Pt 2):439-61.
102. Vernon JD, Silver JR, Ohry A. Post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1982;20:339-64.
103. Anderson NE, Willoughby EW, Wrightson P. The natural history of syringomyelia. *Clin Exp Neurol* 1986;22:71-80.
104. Gimenez-Roldan S, Esteban A, Benito C. Communicating syringomyelia following cured tuberculous meningitis. *J Neurol Sci* 1974;23:185-97.
105. Munro J. Circumscribed serous meningitis of the cord. *Surg Gynecol Obstet* 1910;10:235-44.
106. Schliep GR, U. Klinik der Syringomyelie. *Fortschr Neurol Psychiatr* 1971;39:53-82.
107. Tator CH, Meguro K, Rowed DW. Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* 1982;56:517-23.
108. Batzdorf U. Primary spinal syringomyelia. Invited submission from the joint section meeting on disorders of the spine and peripheral nerves, March 2005. *J Neurosurg Spine* 2005;3:429-35.
109. Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP. A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. *J Neurosurg* 1998;89:382-8.

110. Lam S, Batzdorf U, Bergsneider M. Thecal shunt placement for treatment of obstructive primary syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 2008;9:581-8.
111. Sgouros S, Williams B. A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* 1995;82:1-10.
112. Roser F, Tatagiba MS. Posttraumatic syringomyelia. *J Neurosurg Spine* 2007;6:193; author reply -; author reply 4.
113. Batzdorf U. Primary spinal syringomyelia: a personal perspective. *Neurosurg Focus* 2000;8:E7.
114. Brodbelt AR, Stoodley MA. Syringomyelia and the arachnoid web. *Acta Neurochir (Wien)* 2003;145:707-11; discussion 11.
115. Baggenstos MA, Butman JA, Oldfield EH, Lonser RR. Role of edema in peritumoral cyst formation. *Neurosurg Focus* 2007;22:E9.
116. Holly LT, Batzdorf U. Syringomyelia associated with intradural arachnoid cysts. *J Neurosurg Spine* 2006;5:111-6.
117. Knecht T. Erfolgsmessung und Einfluss verschiedener Variablen auf den Langzeitverlauf bei Patienten nach Operationen wegen degenerativer Erkrankungen der Halswirbelsäule. Tuebingen: University of Tuebingen; 2005.
118. Sixt C. Lebensqualität bei Syringomyelie: Klinische Beurteilung anhand multimodaler Evaluationsbögen Eine deskriptiv analytische Beobachtungsstudie. In. Tuebingen: Department of Neurosurgery; 2008.
119. C. Sixt MD FRM, B.E. Will BSc MD PhD, M.S. Tatagiba MD PhD and F. Roser MD PhD. Evaluation of quality of life parameters in Syringomyelia patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2009.
120. Untersteiner H. Statistik-Datenauswertung mit Excel und SPSS. 2007.
121. Hirai T, Korogi Y, Shigematsu Y, et al. Evaluation of syringomyelia with three-dimensional constructive interference in a steady state (CISS) sequence. *J Magn Reson Imaging* 2000;11:120-6.
122. Deimling M LG. Constructive interference in steady state for motion sensitivity reduction. *Book of Abstracts: Society of Magnetic Resonance in Medicine* 1989:842.
123. Hubbe U, Schumacher M. Gefäßähnliche Flow-Void-Strukturen im spinalen Subarachnoidalraum bei Turbo-Spin-Echo-Sequenzen. *Klinische Neuroradiologie* 2000;2:46 - 50.
124. Ramli N, Cooper A, Jaspán T. High resolution CISS imaging of the spine. *Br J Radiol* 2001;74:862-73.
125. Lee TT, Alameda GJ, Camilo E, Green BA. Surgical treatment of post-traumatic myelopathy associated with syringomyelia. *Spine* 2001;26:S119-27.
126. Lee JH, Chung CK, Kim HJ. Decompression of the spinal subarachnoid space as a solution for syringomyelia without Chiari malformation. *Spinal Cord* 2002;40:501-6.
127. Bruneau M, Duprez T, Rommel D, Raftopoulos C. Surgical treatment of a syringomyelia associated with an idiopathic arachnoid malformation disclosed by preoperative MRI. *Surg Neurol* 2004;62:552-5; discussion 5.

128. Ikushima I, Korogi Y, Hirai T, Yamashita Y. High-resolution constructive interference in a steady state imaging of cervicothoracic adhesive arachnoiditis. *J Comput Assist Tomogr* 2007;31:143-7.
129. Waterton JC, Jenkins JP, Zhu XP, Love HG, Isherwood I, Rowlands DJ. Magnetic resonance (MR) cine imaging of the human heart. *Br J Radiol* 1985;58:711-6.
130. Quencer RM, Post MJ, Hinks RS. Cine MR in the evaluation of normal and abnormal CSF flow: intracranial and intraspinal studies. *Neuroradiology* 1990;32:371-91.
131. Greitz D, Wirestam R, Franck A, Nordell B, Thomsen C, Stahlberg F. Pulsatile brain movement and associated hydrodynamics studied by magnetic resonance phase imaging. The Monro-Kellie doctrine revisited. *Neuroradiology* 1992;34:370-80.
132. Enzmann DR, Pelc NJ. Cerebrospinal fluid flow measured by phase-contrast cine MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993;14:1301-7; discussion 9-10.
133. Kuroda S, Matsuzawa H, Iwasaki Y, et al. [CSF dynamics in the patients with syringomyelia associated with Chiari's malformation--quantitative analysis on cine MRI]. *No To Shinkei* 1994;46:59-64.
134. Koc K, Anik Y, Anik I, Cabuk B, Ceylan S. Chiari 1 malformation with syringomyelia: correlation of phase-contrast cine MR imaging and outcome. *Turk Neurosurg* 2007;17:183-92.
135. McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM. Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations. *Neurosurgery* 2006;59:140-6; discussion -6.
136. Ellenbogen RG, Armonda RA, Shaw DW, Winn HR. Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2000;8:E6.
137. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM, Jr. Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995;37:1069-74.
138. Ostholt AEP. Die Wertigkeit der Myelographie und der Myelo-CT im Vergleich zur Magnetresonanztomographie bei degenerativen Erkrankungen der lumbosakralen Wirbelsäule. Minden: Westfälischen Wilhelms-Universität Münster; 2009.
139. Trepel M. *Neuroanatomie*. 2 ed: Urban&Fischer; 1999.
140. Reinisch VM, Schankin CJ, Felbinger J, Sostak P, Straube A. [Headache in the elderly]. *Schmerz* 2008;22 Suppl 1:22-30.
141. Frondini C, Lanfranchi G, Minardi M, Cucinotta D. Affective, behavior and cognitive disorders in the elderly with chronic musculoskeletal pain: the impact on an aging population. *Arch Gerontol Geriatr* 2007;44 Suppl 1:167-71.
142. Klauenberg S, Maier C, Assion HJ, et al. Depression and changed pain perception: Hints for a central disinhibition mechanism. *Pain* 2008.
143. Florian Roser MD. PhD. FHEM, Carolin Sixt MD., Jennifer Müller v., Hagen MD. MSTMP. Defining the line between Hydromyelia and Syringomyelia. A differentiation possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. *Journal of Neurosurgery* 2009.

144. Holly LT, Batzdorf U. Slitlike syrinx cavities: a persistent central canal. *J Neurosurg* 2002;97:161-5.
145. Biyani A, el Masry WS. Post-traumatic syringomyelia: a review of the literature. *Paraplegia* 1994;32:723-31.
146. Masur H, Oberwittler C, Fahrenndorf G, et al. The relation between functional deficits, motor and sensory conduction times and MRI findings in syringomyelia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1992;85:321-30.
147. Cuadrado-Pereira M, Rodriguez-Saenz J, Andujar-Felix J. Spinal cord high grade astrocytoma. *Bol Asoc Med P R* 2007;99:60-3.
148. Binning M, Klimo P, Jr., Gluf W, Goumnerova L. Spinal tumors in children. *Neurosurg Clin N Am* 2007;18:631-58.
149. Sansur CA, Heiss JD, DeVroom HL, Eskioglu E, Ennis R, Oldfield EH. Pathophysiology of headache associated with cough in patients with Chiari I malformation. *J Neurosurg* 2003;98:453-8.
150. Greenlee JD, Donovan KA, Hasan DM, Menezes AH. Chiari I malformation in the very young child: the spectrum of presentations and experience in 31 children under age 6 years. *Pediatrics* 2002;110:1212-9.
151. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-17.
152. Aminoff MJ, Wilcox CS. Autonomic dysfunction in syringomyelia. *Postgrad Med J* 1972;48:113-5.
153. Daif AK, al Rajeh S, Ogunniyi A, al Boukai A, al Tahan A. Syringomyelia developing as an acute complication of tuberculous meningitis. *Can J Neurol Sci* 1997;24:73-6.

## 8. Anhang

### **8.1 Formanschreiben**

Sehr geehrter Herr X.,

Im Rahmen einer überregionalen Studie in der Neurochirurgischen Klinik des Universitätsklinikums Tübingen, die sich intensiv mit der Lebensqualität und den Symptomen von Syringomyelie - Patienten beschäftigt, möchten wir Sie bitten an dieser wichtigen Befragung teilzunehmen.

Da das Krankheitsbild der Syringomyelie sehr komplex ist, gibt es nur wenige Studien zur Lebensqualität von Syringomyelie - Patienten. Mit Ihrer Mithilfe können wir es schaffen, mehr über das Krankheitsbild zu lernen und die Therapie für betroffene Patienten zu verbessern.

Wir bitten Sie daher herzlich, die Fragebögen sorgfältig auszufüllen und an uns zurückzusenden. Ihre Daten werden im Rahmen der ärztlichen Schweigepflicht natürlich streng vertraulich behandelt. Sollten Sie die Möglichkeit haben, uns eine Bildgebung ihrer Syringomyelie zukommen zu lassen (z.B. MRT), so würde uns das bei der Auswertung Ihrer Daten sehr helfen. Sollten Sie noch weitergehende Fragen haben, können Sie sich selbstverständlich jederzeit an uns wenden.

Wir bedanken uns im Voraus bei Ihnen und freuen uns über Ihre Antwort.

Mit freundlichen Grüßen

Dr. med. F. Roser      cand. med. C. Sixt      cand. med. F. Riether

- Anlagen: \*
- \* Allgemeines Informationsblatt
  - \* Syringomyelie-Funktions-Skala zu Einschränkungen im Alltag
  - \* Fragebogen zum Allgemeinen Gesundheitszustand (SF-36)
  - \* Fragebogen Syringomyelie
  - \* Einwilligung- und Einverständniserklärung zur Studienteilnahme



## **8.2 Allgemeines Informationsblatt**

Sehr geehrter Herr X.,

Bitte füllen Sie zunächst dieses Allgemeine Informationsblatt aus:

- 1) Geburtsdatum: \_\_. \_\_. \_\_\_\_
- 2) Geschlecht:                     männlich     weiblich
- 3) Die Erstdiagnose „Syringomyelie“ wurde gestellt am: \_\_. \_\_. \_\_\_\_
- 4) Vermutete Ursache der Syringomyelie:  
\_\_\_\_\_
- 5) Falls Sie operiert worden sind, füllen Sie bitte aus:  
  
    OP 1                    Datum: \_\_. \_\_. \_\_\_\_  
                                  Ort: \_\_\_\_\_  
                                  Art der Operation: \_\_\_\_\_  
  
    OP 2                    Datum: \_\_. \_\_. \_\_\_\_  
                                  Ort: \_\_\_\_\_  
                                  Art der Operation: \_\_\_\_\_
- 6) Sind Sie Rechts- oder Linkshänder?  
  
                                   Rechtshänder             Linkshänder  
                                  → Bitte füllen Sie nun die folgenden Fragebögen aus!

### 8.3 Syringomyelie-Funktions-Skala

Mit dem folgenden Fragebogen soll versucht werden, Einschränkungen von Alltagsfunktionen durch die Syringomyelie objektiv und zuverlässig zu erfassen.

Geben Sie bitte für jeden Funktionsbereich an, wie stark Sie durch Ihre Syringomyelie eingeschränkt sind, in dem Sie die Ziffer vor der für Sie zutreffenden Aussage durch einen Kreis kennzeichnen. Kennzeichnungsbeispiel: 3

Kennzeichnen Sie für jede Funktion **nur die eine Aussage**, die am besten für Sie zutrifft.

Wenn bestimmte Funktionen im Augenblick keine Rolle für Sie spielen, versuchen Sie bitte trotzdem zu antworten, indem sie die Funktion abschätzen

Falls Sie aufgrund der Syringomyelie **operiert worden sind**, geben Sie bitte in dieser Spalte Ihren Zustand **vor der ersten OP** an. 

	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
<b>1. Funktion der Hände und Arme</b>		
Kann nicht mit Löffel oder Messer und Gabel essen	5	5
Kann mit Löffel aber nicht mit Messer und Gabel essen	4	4
Mit Messer und Gabel zu essen bereitet erhebliche Schwierigkeiten	3	3
Leichte Schwierigkeiten bei Essen mit Messer und Gabel	2	2
Keine Probleme beim Essen mit Messer und Gabel	1	1
<b>2. Funktion der Beine</b>		
Kann nicht gehen	5	5
Brauche einen Rollator oder Gehstützen beidseits beim ebenerdigen Gehen	4	4
Brauche eine Hilfe beim Treppensteigen	3	3
Gehen fällt schwer, ist aber ohne Stütze oder Hilfe möglich	2	2
Gehen ist uneingeschränkt und nicht behindert	1	1
<b>3. Gefühl im rechten Arm</b>		
Deutliche Gefühlsstörungen an der rechten Hand und im rechten Arm	3	3
Leichte Gefühlsstörungen an der rechten Hand und im rechten Arm	2	2
Gefühl an der rechten Hand und im rechten Arm normal	1	1
<b>4. Gefühl im linken Arm</b>		
Deutliche Gefühlsstörungen an der linken Hand und im linken Arm	3	3
Leichte Gefühlsstörungen an der linken Hand und im linken Arm	2	2
Gefühl an der linken Hand und im linken Arm normal	1	1
<b>5. Gefühl (in den Beinen)</b>		
Ich habe deutliche Gefühlsstörungen an den Beinen	3	3
Ich habe leichte Gefühlsstörungen an den Beinen	2	2
Das Gefühl an den Beinen ist normal	1	1
<b>6. Schluckstörungen</b>		
Ich verschlucke mich bei jedem Bissen	3	3
Ich verschlucke mich gelegentlich	2	2
Ich verschlucke mich nie	1	1
<b>7. Blasenfunktion</b>		
Kann nur mit Katheter oder Blasenfistel Wasser lassen	5	5
Urin tröpfelt ständig	4	4
Blase leert sich nicht vollständig	3	3
Druckgefühl auf der Blase	3	3
Muss häufig Wasser lassen	2	2
Urin kommt beim Wasser lassen nicht sofort	2	2

Blasenfunktion ist normal	1	1
<b>8. Schmerzen (in Nacken, Schultern und Hinterkopf)</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ständig starke Schmerzen im Nacken, zu den Schultern oder im Hinterkopf	4	4
Immer wieder starke Schmerzen im Nacken, zu den Schultern oder im Hinterkopf	3	3
Gelegentlich Schmerzen im Nacken, zu den Schultern oder im Hinterkopf	2	2
Keine Nackenschmerzen	1	1
<b>9. Schmerzen (im rechten Arm)</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ständig starke Schmerzen im rechten Arm	4	4
Immer wieder starke Schmerzen im rechten Arm	3	3
Gelegentlich Schmerzen im rechten Arm	2	2
Keine Schmerzen im rechten Arm	1	1
<b>10. Schmerzen (im linken Arm)</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ständig starke Schmerzen im linken Arm	4	4
Immer wieder starke Schmerzen im linken Arm	3	3
Gelegentlich Schmerzen im linken Arm	2	2
Keine Schmerzen im linken Arm	1	1
<b>11. Bewegungseinschränkung (rechten Arm anheben)</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Kann den rechten Arm nicht in Schulterhöhe anheben	4	4
Anheben des rechten Armes in Schulterhöhe fällt mir schwer	3	3
Schon das Kämmen oder Rasieren fällt mir schwer	2	2
Kann auch längere Zeit den rechten Arme über Schulterhöhe anheben und etwas arbeiten	1	1
<b>12. Bewegungseinschränkung (linken Arm anheben)</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Kann den linken Arm nicht in Schulterhöhe anheben	4	4
Anheben des linken Armes in Schulterhöhe fällt mir schwer	3	3
Schon das Kämmen oder Rasieren fällt mir schwer	2	2
Kann auch längere Zeit den linken Arme über Schulterhöhe anheben und etwas arbeiten	1	1
<b>13. Feinmotorik</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Feine Arbeiten wie Faden einfädeln oder Knöpfe schließen sind mir nicht möglich	3	3
Feine Arbeiten wie Faden einfädeln oder Knöpfe schließen fallen mir schwer	2	2
Ich habe keine Probleme mit feinen Arbeiten	1	1
<b>14. Arbeit</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Wegen meiner Syringomyeliebeschwerden muss ich meine Arbeit aufgeben	5	5
Meine Syringomyeliebeschwerden machen mir manchmal meine Arbeit unmöglich	4	4
Meine Syringomyeliebeschwerden erschweren mir meine Arbeit	3	3
Bei der Arbeit spüre ich schon meine Syringomyelie	2	2
Ich bin durch meine Syringomyelie in keiner Weise bei meiner Arbeit eingeschränkt	1	1
<b>15. Autofahren</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Wegen meiner Syringomyeliebeschwerden habe ich das Autofahren	5	5

völlig aufgegeben		
Manchmal ist mir wegen meiner Syringomyeliebeschwerden Autofahren nicht möglich	4	4
Beim Autofahren habe ich gelegentlich erhebliche Beschwerden durch meine Syringomyelie	3	3
Gelegentlich bereitet mir meine Syringomyelie beim Autofahren leichte Beschwerden	2	2
Ich bin durch meine Syringomyelie beim Autofahren in keiner Weise eingeschränkt	1	1
<b>16. Schwindel</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Leide fast immer an Schwindel	3	3
Leide gelegentlich an Schwindel	2	2
Leide nie an Schwindel	1	1
<b>17. Konzentration</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ich kann mich so gut wie gar nicht konzentrieren	5	5
Ich kann mich nur mit Mühe für eine kurze Zeit konzentrieren	4	4
Ich kann mich nur für kurze Zeit konzentrieren	3	3
Ich muss mich anstrengen, um mich für längere Zeit zu konzentrieren	2	2
Ich kann mich gut und für längere Zeit konzentrieren	1	1
<b>18. Schlafen</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Durch meine Syringomyeliebeschwerden bin ich beim Schlafen in keiner Weise beeinträchtigt	1	1
Beim längeren Liegen habe ich gelegentlich Beschwerden von Seiten der Syringomyelie	2	2
Ich wache gelegentlich nachts auf durch Beschwerden von Seiten der Syringomyelie	3	3
Ich habe im Liegen regelmäßig Beschwerden von Seiten der Syringomyelie	4	4
Wegen meiner Syringomyeliebeschwerden kann ich fast nicht schlafen	5	5
<b>19. Heben</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ich kann ohne Beschwerden auch schwere Gegenstände heben oder tragen	1	1
Ich kann schwere Gegenstände heben oder tragen, bekomme dabei aber regelmäßig Schmerzen	2	2
Ich kann wegen meiner Syringomyeliebeschwerden nur leichte Gegenstände tragen oder heben	3	3
Auch beim Heben oder Tragen von leichten Gegenständen macht mir meine Syringomyelie Beschwerden	4	4
Wegen meiner Syringomyelie kann ich nichts tragen oder heben	5	5
<b>20. Freizeitaktivitäten</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ich kann mich in meiner Freizeit entspannen und meinen Hobbies und Verpflichtungen nachgehen ohne irgendwelche Beschwerden von Seiten der Syringomyelie	1	1
Bei meinen Freizeitaktivitäten empfinde ich leichte Beschwerden von Seiten der Syringomyelie	2	2
Ich habe wegen meiner Syringomyeliebeschwerden meine Freizeitaktivitäten leicht einschränken müssen	3	3
Ich habe wegen meiner Syringomyeliebeschwerden meine Freizeitaktivitäten erheblich einschränken müssen	4	4
Wegen meiner Syringomyeliebeschwerden habe ich meine Freizeitaktivitäten	5	5

tivitäten völlig aufgegeben		
<b>21. Selbstversorgung (Waschen, Ankleiden)</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Ich bin auf Hilfe angewiesen und kann mich überhaupt nicht selber waschen und ankleiden	5	5
Ich benötige jeden Tag Hilfe und kann mich so gut wie nicht selber waschen und ankleiden	4	4
Ich kann mich meistens selber ankleiden und waschen, benötige jedoch manchmal Hilfe	3	3
Ich kann mich selber ankleiden und waschen, ich habe dabei jedoch Schmerzen und benötige viel Zeit	2	2
Ich kann mich ohne Schmerzen selbst waschen und ankleiden	1	1
<b>22. Sexualität</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Mein Sexualleben ist durch meine Schmerzen nicht beeinträchtigt	1	1
Beim Geschlechtsverkehr habe ich leichte Schmerzen	2	2
Beim Geschlechtsverkehr habe ich erhebliche Schmerzen	3	3
Mein Sexualleben ist durch meine Schmerzen erheblich beeinträchtigt	4	4
Bedingt durch die Schmerzen habe ich fast keinen Sex mehr	5	5
Die Schmerzen verhindern jegliche sexuelle Betätigung	6	6
<b>23. Gesellschaftliches Leben</b>	<b>Aktueller Zustand</b>	<b>Vor Operation</b>
Meinen sozialen Verpflichtungen kann ich ohne zusätzliche Schmerzen nachkommen	1	1
Beim Erfüllen meiner sozialen Verpflichtungen treten zusätzliche Schmerzen auf	2	2
Die Schmerzen schränken mich in der Erfüllung meiner sozialen Verpflichtungen ein. Tanzen z.B. ist mir nicht möglich	3	3
Wegen meiner Schmerzen verlasse ich mein Haus nicht mehr so oft wie früher	4	4
Mein gesellschaftliches Leben beschränkt sich auf das, was in meiner Wohnung stattfinden kann	5	5
Wegen meiner Schmerzen habe ich kein gesellschaftliches Leben mehr	6	6

Wenn Sie den Eindruck haben, dass bei Ihnen Funktionen gestört sind, die hier nicht aufgeführt sind, teilen Sie uns diese Störungen bitte stichwortartig mit.

**Hinweise und Ergänzungen:**

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit!  
Bitte füllen Sie die folgenden Fragebögen noch aus!

## 8.4 Syringomyelie Fragebogen

Wer stellte die **Erstdiagnose** der Syringomyelie?

- Hausarzt     Radiologe     Orthopäde  
 Neurologe     Neurochirurg  
 andere Fachrichtung, nämlich \_\_\_\_\_

Warum wurde die Diagnostik veranlasst?

- Zufallsbefund  
 Schmerzen  
 neurologische Ausfälle (Lähmungen, Taubheitsgefühle, etc.)  
 Nach einem Unfall  
 andere Ursachen: \_\_\_\_\_

Was waren Ihre **ersten Beschwerden**, die Sie veranlassten sich untersuchen zu lassen?

- Schmerzen, nämlich wo: \_\_\_\_\_  
 Lähmungen, nämlich wo: \_\_\_\_\_  
 Schwindel     Gangstörungen  
 Blasenstörungen     Skelett-Veränderungen (z.B. Skoliose)  
 Schluckstörungen     Kopfschmerzen  
 Taubheitsgefühle an Armen und Beinen  
 andere Symptome, nämlich: \_\_\_\_\_

**Wie lange bestanden diese Beschwerden** schon bevor Sie einen Arzt aufsuchten?

- Tage     Wochen     Monate     Jahre

**Bei wie vielen Ärzten** waren sie, bevor die endgültige Diagnose gestellt wurde?

- 1     – 2     – 3     – Mehr als 3

Wie oft werden bei Ihnen **Bilder** zur Kontrolle gemacht?

- alle 6 Monate     – jährlich  
 – individuelle Intervalle, nämlich \_\_\_\_\_

Mit wem besprechen Sie diese?

- Hausarzt     Radiologe     Orthopäde  
 Neurologe     Neurochirurg  
 andere Fachrichtung, nämlich \_\_\_\_\_

Haben sie einen eigenen **Krankengymnasten/In**, der sich regelmäßig um Sie kümmert?

- Ja     – Nein

Haben Sie **Schmerzen**?

- Ja     – Nein

Können sie die Schmerzen beschreiben?

- dumpf     – scharf     – brennend     – tief  
 – oberflächlich     – dauerhaft     – einschließend  
 – andere Formen, nämlich \_\_\_\_\_

Was nehmen Sie für **Schmerzmittel**?

- Aspirin (ASS, Togat, Eumed, Thomaphyrin...)     – Paracetamol  
 – Novalgin     – Antirheumatika (Voltaren, Diclofenac, Ibuprofen)  
 – Tramal (Tramadol)  
 – stärkere Opiode (Morphin, Durogesic, Temgesic, andere Schmerzpfaster)  
 – Homöopathische Medikamente     – andere Schmerzmittel, nämlich \_\_\_\_\_

Bitte kreuzen Sie an, ob Sie wegen Ihrer Schmerzen eine oder mehrere der folgenden Therapien benötigten:

- |  |   |  |
|--|---|--|
| <input type="checkbox"/> Tabletten/Dragees | <input type="checkbox"/> Bewegungsbad     | <input type="checkbox"/> Halsstütze            |
| <input type="checkbox"/> Spritzen          | <input type="checkbox"/> Fango            | <input type="checkbox"/> Sonstige: _____       |
| <input type="checkbox"/> Infiltrationen    | <input type="checkbox"/> Eispackungen     | <input type="checkbox"/> Massagen              |
| <input type="checkbox"/> Zäpfchen          | <input type="checkbox"/> Krankengymnastik | <input type="checkbox"/> Interferenzströme     |
| <input type="checkbox"/> Akupunktur        | <input type="checkbox"/> Homöopathie      | <input type="checkbox"/> <b>Keine</b> Therapie |

Welche **konservative Therapie** hat Ihnen am besten geholfen?

- |  |  |                                     |
|--|--|-------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> – Krankengymnastik                          | <input type="checkbox"/> – Akupunktur  | <input type="checkbox"/> – Massagen |
| <input type="checkbox"/> – physikalische Therapien (Fango, Wärme...) | <input type="checkbox"/> – Homöopathie |                                     |

<b>Klinische Veränderungen</b> <b>(bitte ankreuzen)</b>  Mehrfachantworten sind möglich	Schmerzen	Lähmungen	Taubheitsgefühle an Armen und Beinen	Schwindel	Gangstörungen	Blasenstörungen	Skelett-Veränderungen (z.B. Skoliose)	Schluckstörungen	Kopfschmerzen	andere Symptome:
	Welche Beschwerden sind in der letzten Zeit stärker geworden?									
Welche Beschwerden sind gleich geblieben?										
Welche Beschwerden sind zurückgegangen?										
Welche Beschwerde empfinden Sie derzeit als die Stärkste?										
Welche der Beschwerden beeinträchtigt Sie heute am meisten im Alltag?										

– andere:

Wie stark sind Sie durch Ihre Beschwerden **im Alltag eingeschränkt**?

Geben Sie bitte einen Prozentsatz an.

0% bedeutet: keinerlei Einschränkung

100% bedeutet: wegen Ihrer Beschwerden können Sie so gut wie nichts tun und unternehmen.

Meine Einschränkung im Alltag beträgt: \_\_\_\_\_ %

Waren Sie vor der Diagnosestellung in Ihrem Alltag eingeschränkt?

- Ja  – Nein

Ab und zu auf fremde Hilfe angewiesen?

- Ja  – Nein

Ständig auf fremde Hilfe angewiesen?

- Ja  – Nein

Konnten sie trotz der Diagnose Ihren Beruf ausüben?  – Ja  – Nein

Falls Sie weiter arbeiten (Mehrfachantworten sind möglich):

Üben Sie dieselbe Tätigkeit aus wie vor der Diagnosestellung?

- ja, genau die gleiche Tätigkeit
- nein, eine leichtere Tätigkeit
- ich bin jetzt nur noch Teilzeit beschäftigt, und zwar \_\_\_\_Stunden/Wo
- es laufen/liefen Umschulungsmaßnahmen wegen der Operation
- ich habe wegen meinen Beschwerden die Stelle innerhalb des Betriebs gewechselt
- ich habe wegen meinen Beschwerden den Betrieb gewechselt

Wurden Sie wegen der **Krankheit\_berentet**?

- nein
- ja, ich bin seit dem . .  berentet
- es läuft ein Rentenantrag

Falls sie berentet sind oder ein Antrag läuft:

Was ist der Grund für die Berentung oder den Rentenantrag?

- Ich war schon vor der Diagnosestellung berentet.
- Erreichen der Altersgrenze
- Ausschließlich andere* als von der Syringomyelie ausgehende Beschwerden
- Syringomyeliebedingte *und* andere Beschwerden
- Ausschließlich Syringomyelie* - Beschwerden

Haben Sie durch die Erkrankung **finanzielle Verluste** erlitten?

- Ja  – Nein

**Herzlichen Dank für Ihre Mitarbeit!**

**Falls sie operiert worden sind, füllen Sie bitte noch die folgenden Seiten aus!**

**FALLS SIE OPERIERT WORDEN SIND:**

Wenn ja, wann?      1. . .   
                                 2. . .   
                                 3. . .

Nach welcher **Methode**?

1. 2. 3. OP

↓ ↓ ↓

- Shunt-Implantation
- VP-Shunt
- VA-Shunt
- Syringo-subarachnoidaler Shunt
- Hirnhauterweiterungsplastik
- Lösung der Verklebungen an der weichen Hirnhaut
- andere Verfahren, nämlich: \_\_\_\_\_

Gab es irgendwelche **Komplikationen**?

1. 2. 3. OP

↓ ↓ ↓

- Nachblutungen
- Infektionen
- Hirnwasserfisteln
- andere Komplikationen, nämlich: \_\_\_\_\_



Hat sich durch die OP etwas geändert?

1. 2. 3. OP

↓ ↓ ↓

- besser
- schlechter
- unverändert

Haben Sie zu den Chirurgen nach der/den Operation/en weiter Kontakt?

- Ja  – Nein

Wie war der **Verlauf Ihrer Schmerzen und Beschwerden** nach der/den Operation/en?

- Ich bin seit der/den Operation/en schmerzfrei und beschwerdefrei.
- Meine Schmerzen und Beschwerden sind deutlich gebessert.
- Meine Schmerzen sind gebessert, aber ich habe hin und wieder Beschwerden.
- Meine Schmerzen und Beschwerden waren nach der/den Operation/en unverändert.
- Meine Schmerzen und Beschwerden haben eher noch zugenommen.

Wie stark sind Ihre jetzigen Schmerzen, verglichen mit den Schmerzen vor der/den Operation/en?

0 % bedeutet: keine Beschwerden  
100% bedeutet: Schmerzen so stark wie vor der/den Operation/en  
\_\_\_\_\_ % (Prozentzahlangabe)

Würden Sie, wenn Sie jetzt zurückblicken und den gesamten Verlauf beurteilen, die **Operation noch einmal durchführen** lassen?

- ja, ohne Zögern  wahrscheinlich schon
- eher nicht  sicher nicht

Wurde bei Ihnen im Anschluss an die Operation eine Kur, eine stationäre Heilmaßnahme oder **Anschlussheilbehandlung** (z.B. in einer Reha-Klinik) durchgeführt?

- Ja  – Nein

Falls eine Kur, stationäre Heilmaßnahme oder Anschlussheilbehandlung durchgeführt wurde: Haben Sie den Eindruck, dass diese Anschlussbehandlung sinnvoll war und den Heilungsprozess positiv beeinflusst hat?

- ja, und zwar wesentlich  nicht beeinflusst
- ja, aber nicht so wesentlich  hat eher geschadet

Können Sie **außerberufliche Tätigkeiten** (z.B. im Haushalt, Garten oder in der Freizeit) nach Ihrer Operation wieder durchführen?

- ja, wie vor Beginn meiner Beschwerden
- ja, aber eingeschränkt
- so gut wie gar nicht

Wie hat sich ihre **Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit** nach der Operation entwickelt?

- Ich bin wieder so leistungsfähig und belastbar wie ich *vor* Beginn der Beschwerden war
- Ich spüre weiterhin geringe Einschränkungen der Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit
- Es bestehen weiterhin wesentliche Einschränkungen der Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit
- Es bestehen weiterhin starke Einschränkungen der Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit
- Ich bin überhaupt nicht leistungsfähig und belastbar

---

**Herzlichen Dank für Ihre Mitarbeit!**

## **8.5 Information zum Datenschutz**

### **Identifizierung diagnostisch relevanter Parameter bei Syringomyelie-Patienten**

Ihre im Rahmen der wissenschaftlichen Untersuchung erhobenen Daten werden vertraulich behandelt und ausschließlich in verschlüsselter Form weitergegeben, es sei denn, die gesetzlichen Vorschriften stehen dem entgegen. Die für die wissenschaftliche Untersuchung wichtigen Daten werden in verschlüsselter (pseudonymisiert, ohne Namensnennung) Form in einen gesonderten Dokumentationsbogen eingetragen und digital gespeichert.

Die Zuordnung der verschlüsselten Daten zu Ihrer Person ist nur anhand einer Patientenliste möglich, die digital gespeichert und nur dem Studienleiter und dem Ärztlichen Direktor der Abteilung zugänglich ist. Die Daten werden für die Dauer von 5 Jahren in der neurochirurgischen Klinik, Universität Tübingen aufbewahrt.

#### **Einwilligungserklärung**

Ich erkläre mich der Verwendung der, im Rahmen der Studie „*Identifizierung diagnostisch relevanter Parameter bei Syringomyelie Patienten*“ erhobenen Daten in der oben beschriebenen Weise einverstanden. Ich kann jeder Zeit meine Daten beim Studienleiter einsehen. Bei meinem Rücktritt aus der Studie werden die bis dahin erhobenen Daten nicht vernichtet.

\_\_\_\_\_  
Tübingen, den

\_\_\_\_\_  
Unterschrift

\_\_\_\_\_  
Name des Patienten/der Patientin  
in Blockschrift

## **8.6 Einverständniserklärung zur Studienteilnahme**

Dr. med. Florian Roser, Klinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Tübingen, Hoppe-Seyler Str.3, 72076 Tübingen, Tel.: 07071-2980325, Fax: 07071 – 295245,  
eMail: [florian.rosler@med.uni-tuebingen.de](mailto:florian.rosler@med.uni-tuebingen.de)

#### **Studententitel:**

##### **Identifizierung diagnostisch relevanter Parameter bei Syringomyelie Patienten**

Ich bin über die Ziele, die Dauer, den Ablauf, den Nutzen sowie die Risiken und Nebenwirkungen der Studienteilnahme aufgeklärt worden.

Ich bin darüber informiert worden, dass die Teilnahme an der Untersuchung vollkommen freiwillig ist und dass das Einverständnis jederzeit ohne Angabe von Gründen und ohne Nachteile widerrufen werden kann.

\_\_\_\_\_  
Tübingen, den

\_\_\_\_\_  
Unterschrift

\_\_\_\_\_  
Name des Patienten/der Patientin  
bzw. des Erziehungsberechtigten

## 9. Danksagung

Zuallererst möchte ich mich herzlich bei Herrn Professor Dr. Marcos Tatagiba für die vertrauensvolle Vergabe der Doktorarbeit bedanken.

Meinem Betreuer Professor Dr. Florian Roser danke ich für die hervorragende Betreuung der Dissertation, sein großes Engagement für seine beiden Doktoranden und insbesondere für die so gelungene Zusammenarbeit.

Ein besonderer Dank geht an meine gute Freundin und Kommilitonin Carolin Sixt für die enge Freundschaft und die erfolgreiche Zusammenarbeit bei der Syringomyelie-Studie.

Meinen Eltern, Ulrike und Pius, sowie meinem Bruder Philip, danke ich herzlich für die liebevolle Unterstützung während meines Studiums und dafür dass sie mir so viel ermöglichen.

Herrn PD Dr. med. Dipl. psych. Bernd E. Will möchte ich für die freundliche Hilfe bei der komplexen statistischen Untersuchung danken.

Außerdem bedanke ich mich herzlich bei allen teilnehmenden Patienten, da ohne deren Mithilfe diese Dissertation nicht möglich gewesen wäre.

Zudem bedanke ich mich beim Institut für Medizinische Biometrie für die statistische Prüfung im Rahmen der vorgesehenen Begutachtung.

## 10. Lebenslauf

### Zur Person:

- Geboren am 15.02.1983 in Stuttgart
- Familienstand: ledig
- Staatsangehörigkeit: Deutsch
- Eltern
  - Pius Riether, Dipl. Psychologe
  - Ulrike Riether, Dipl. Psychologin

### Berufstätigkeit

- Seit 01.10.2010: Assistenzarzt in der Neurologischen Klinik der Rehabilitations und Universitätsklinik Ulm

### Ausbildung

- 1989 bis 1993 Grundschule Waiblingen-Hegnach
- 1993 bis 2002 Stauferymnasium Waiblingen
- Frühjahr 2002 Abiturprüfung
- Seit Oktober 2002 Studium der Humanmedizin an der Eberhard Karls Universität Tübingen
- August 2004 Ärztliche Vorprüfung
- Seit Mai 2005 Doktorand in der Neurochirurgischen Klinik der Universitätsklinik Tübingen

### *Thema:*

*Klinische Relevanz neuerer kernspintomographischer Techniken bei der Diagnostik der Syringomyelie*

- 20.August 2007 bis 18.Juli 2008 Praktisches Jahr
- 30.06.2009 Ärztliche Prüfung

## Praktika:

3.4.2000 – 16.4.2000 Kreiskrankenhaus Waiblingen

Tätigkeit: Krankenpflegepraktikum in der Unfallchirurgie

19.8.2002 – 20.9.2002 Sportklinik Stuttgart

Tätigkeit: Krankenpflegepraktikum

15.09.2003 – 2.10.2003 Sportklinik Stuttgart

Tätigkeit: Springer im Rahmen eines Op-Praktikums

7.3.2005 - 8.4.2005 Zentrum für Psychiatrie und Neurologie Winnenden

Tätigkeit: Famulus in der Abteilung Neurologie

27.2.2006 – 24.3.2006 Neurologische Klinik der Universitätsklinik Tübingen

Tätigkeit: Famulus auf der neuroonkologischen Station

14.8.2006 – 8.09.2006 Singapore General Hospital

Tätigkeit: Famulus im Department "General Internal Medicine"

26.2.2007 – 28.3.2007 Zentrum für Psychiatrie und Neurologie Winnenden

Tätigkeit: Famulus in der Psychiatrischen Institutsambulanz und auf der Akutstation.

20.8.2007 – 21.7.2008 Praktisches Jahr

1.Tertial: Medizinische Klinik des Kreisklinikums Reutlingen

Diabetologische und Nephrologische Abteilung

2.Tertial: Chirurgische Klinik des Kreisklinikums Reutlingen

Neurochirurgische und Unfallchirurgische Abteilung

3.Tertial: Universitäre psychiatrische Dienste Bern

Dort Unterassistent in der Akuttagesklinik

## Bisherige wissenschaftliche Veröffentlichungen

Three-dimensional constructive interference in steady-state magnetic resonance imaging in syringomyelia: advantages over conventional imaging

Roser F., Ebner F., Danz S., Riether F., Ritz R., Naegele T., Tatagiba M.

In: Journal of Neurosurgery Spine 8: 429-435, 2008

Electrophysiological diagnostics in syringomyelia.

Roser F., Sixt C., Riether F., Liebsch M., Tatagiba M.

In: Journal of Neurology (2006) 253 [Suppl 2]: II/267

Natural history of syringomyelia. A health status survey.

Roser F., Riether F., Sixt C., Tatagiba M..

In: Journal of Neurology (2006) 253 [Suppl 2]: II/463

Evaluation of quality of life parameters in Syringomyelia patients

C. Sixt MD, F. Riether MD, B.E. Will BSc MD PhD, M.S. Tatagiba MD PhD and F. Roser MD PhD

In: J Clin Neurosci. 2009 Oct 7. [Epub ahead of print]