



[www.diagnose-ungewiss.com](http://www.diagnose-ungewiss.com)

## Fachbeiträge/ Fachtexte unserer Spezialisten

### Syringomyelie/Chiari Malformation

Vor- und Nachname:

---

Krankenkasse und Versichertennummer:

---

**diagnose-ungewiss**

Sonja Böckmann  
Bäckergasse 2  
61191 Rosbach vor der Höhe  
[info@diagnose-ungewiss.com](mailto:info@diagnose-ungewiss.com)

Donate with **PayPal**

### **Was ist Syringomyelie?**

Der Begriff „Syringomyelie“ setzt sich aus den griechischen Wörtern Syrinx (Rohr, Flöte) und Myelos (Rückenmark) zusammen und wurde zur Beschreibung dieser Erkrankung erstmals von Olliver D’Angers 1824 verwendet. Er beschrieb damit eine Erkrankung, bei der durch eine progrediente Höhlenbildung des Rückenmarks neurologischen Ausfällen auftreten. Erreichen die Hohlräume den Hirnstamm, dann bezeichnet man dies auch als „Syringobulbie“. Syringomyelien treten gehäuft bei angeborenen Fehlbildungen, z.B. bei der häufigsten Kleinhirnefehlbildung, der Arnold-Chiari-Malformation, auf.

Eine Syringomyelie kann aber auch durch einen Tumor im Rückenmark entstehen. Klinisch bedeutsam sind Syringomyelien, die als Folge einer Verletzung (schwerer Sturz, Verkehrsunfall) oder einer Hirnhautentzündung auftreten. Die Ursache sind hier meist Verwachsungen und Verdickungen einer Rückenmarkshülle (der „Arachnoidea“), welche man oft chirurgisch beseitigen und damit ein Fortschreiten der Erkrankung aufhalten kann.

Wichtig ist auch, dass das radiologische Bild einer Erweiterung des Zentralkanal oder vom Zentralkanal abgegrenzter Hohlräume im Rückenmark allein nicht immer krankhaft sein muss. Die Aufgabe der Diagnostik ist es daher, die krankmachenden Formen der Syrinx von nicht krankhaften anatomischen Varianten abzugrenzen. Dabei erfuhr auch der ursprünglich synonym zur Syringomyelie verwendete Begriff „Hydromyelie“ einen Bedeutungswandel.

### **Symptome**

Da der Krankheitsprozess meist im Bereich um den Zentralkanal des Rückenmarks beginnt, sind zunächst meist die Faserzüge des Rückenmarks betroffen, die in der Nähe des Zentralkanal liegen. Diese führen Fasern, welche Temperaturempfinden und Schmerzen an das Gehirn vermitteln. Daher ist die Folge einer Syringomyelie bei der Hälfte aller Patienten zunächst ein ein- oder beidseitiger Verlust von Temperatur- und Schmerzempfindung bei erhaltenem Vibrations- und Berührungsempfinden.

Sehr häufig sind bei der Syringomyelie aber auch Schmerzen, gefolgt von sensiblen oder motorischen Ausfällen, Gangstörungen (so genannte „spinale Ataxie“), Blasen- und Mastdarm-Entleerungsstörungen und Brennmissempfindungen. Störungen der Funktion von

Hirnnerven (Schluckstörungen, Heiserkeit, Schiefhals) treten nur bei Beteiligung des Hirnstamms auf.

Manöver, die mit einem plötzlichen Anstieg des Drucks im Rückenmark einhergehen (z. B. starkes Niesen, Husten oder Pressen) können zu plötzlichen, manchmal dauerhaften Verschlechterungen mit Zunahme oder erstmaligem Auftreten von Schmerzen führen.

### **Schmerzen bei Syringomyelie**

Bei fast 60% aller Patienten sind Schmerzen das Erstsymptom. Schmerzen sind außerdem bei zwei Drittel der Patienten die wesentliche Ursache für eine Schwerbehinderung. Fast immer treten die Schmerzen spontan, also ohne direkten Anlass auf und meistens (2/3 der Fälle) kommen sie anfallsartig. Nur bei etwa einem Fünftel der Patienten lassen sich durch Druck und Berührung Schmerzen in den betroffenen Arealen auslösen. Etwa 70% der Patienten geben die Schmerzen als mittelschwer, 11% als schwer an.

Die Schmerzen betreffen die Körperregionen, welche von den Bereichen des Rückenmarks versorgt werden, die auf Höhe und unterhalb der Syrinx gelegen sind. Statistisch am häufigsten ist der Rumpfbereich betroffen. Dabei überlappen die schmerzhaften Regionen nur teilweise mit den Regionen, in andere sensorische Störungen empfunden werden (z.B. Temperaturempfindungsstörungen, Taubheitsgefühle, Kribbelmissempfindungen).

### **Behandlung der Syringomyelie**

Das Ziel der Beseitigung der Ursache der Syringomyelie ist das Verhindern eines Fortschreitens der Erkrankung. Dabei kommen verschiedene mikroneurochirurgische Verfahren zum Einsatz, z.B. eine Erweiterung des Hinterhauptslochs bei der Chiari-Malformation und die Beseitigung von Verwachsungen im Wirbelkanal bzw. die Entfernung von Tumoren aus dem Rückenmark zum Einsatz. Die durch die Syringomyelie ausgelösten Funktionsstörungen des Rückenmarks werden dadurch oft nicht beseitigt, weil die Zerstörung der betroffenen Rückenmarksbereiche durch eine Syrinx nicht umkehrbar ist selbst wenn die Syrinx nach solchen Operationen oft kaum noch nachweisbar ist. Daher müssen u.a. verbleibende neuropathische Schmerzsyndrome symptomatisch mit den Methoden der Schmerzmedizin behandelt werden.



**Diagnose ungewiss**

## Interview Dr. med. Graf

Als Patient mit einer seltener Erkrankung ist man, wie schon häufiger auf meiner Internetpräsenz dargestellt, "Ein Waisenkind der Medizin".

Betroffene Menschen haben häufig unzählige Arztbesuche hinter sich und verfügen trotz alledem über keine verbindliche Diagnose. Dieser Umstand hat mich animiert, hierzu einfach einmal ein Interview mit einem kompetenten Facharzt aus dem neurologischen Bereich einer Rehabilitationseinrichtung, welche unsere seltene Erkrankung behandeln kann, zu führen.

### Interview zur Chiari Malformation und Syringomyelie mit Herrn Dr. med. Tilo Graf

Hier möchte ich gerne zu den beiden seltenen Erkrankungen „Chiari Malformation“ und „Syringomyelie“ eine etwas andere Vorstellung und Präsentation zur Verfügung stellen.

Unser Neurologe und Spezialist Herr Dr. med. Tilo Graf aus dem Mittelbayerischen Rehabilitationszentrum in Bad Kötzing hat sich bereit erklärt in Form eines Interviews die beiden Erkrankungen vorzustellen.

Herr Dr. med. Graf ist Chefarzt der Neurologie in Bad Kötzing. In der Reha Klinik wurden in den letzten 6 Jahren über 100 betroffene Patienten behandelt.



## **Diagnose ungewiss**

**Diagnose ungewiss:** Wie diagnostiziert man eine Chiari Malformation und eine Syringomyelie?

**Dr. T. Graf:** Die Untersuchung der Wahl sind moderne bildgebende Verfahren wie z.B. die Kernspintomographie (oder auch Magnetresonanztomographie (MRT) genannt). Dabei ist es sinnvoll diese Untersuchung bei einem Neuroradiologen, der auf die beiden Erkrankungen spezialisiert ist, durchführen zu lassen. Bei Bedarf können dann spezielle Untersuchungstechniken wie z.B. eine Liquorflussmessung ergänzt werden. Dies ist eine aufwändige Untersuchung, die nicht überall durchgeführt werden kann.

**Diagnose ungewiss:** wie komme ich zu einer der beiden seltenen, neurologischen Erkrankungen? Sind sie ansteckend oder vererbbar?

**Dr. T. Graf:** Ansteckend sind sie nicht, auch handelt es sich nicht um Erbkrankheiten. Die Chiari-I-Malformation ist bei einigen Menschen angeboren, wobei man auch verschiedene Situationen kennt, die erst im Laufe des Lebens zu einer Chiari-I-Malformation führen können. Die Syringomyelie entsteht wohl in Folge einer Liquorflussstörung wie man sie bei einer Chiari Malformation, aber auch bei anderen angeborenen Veränderungen findet oder auch nach einem Unfall mit Wirbelsäulen- / Rückenmarkverletzung oder nach einer Rückenmarkentzündung. Ein weiterer Auslöser für eine Syringomyelie kann ein Rückenmarktumor sein.

**Diagnose ungewiss:** Was ist der Unterschied zwischen Chiari Malformation Typ I und Typ II - Typ IV?

**Dr. T. Graf:** Man kann verschiedene Krankheitsbilder unterscheiden die als Chiari Malformation 0 - V bezeichnet werden. In der Regel handelt es sich um angeborene Fehlbildungen am Hinterhaupt bzw. am Übergang vom Gehirn bzw. Kleinhirn zum Rückenmark. Dabei beschreiben die Ziffern verschiedene anatomische Verhältnisse. Bei einigen der Erkrankungen kommt es zu einer Liquorflussstörung, zum Teil liegt gemäß Definition auch eine Meningomyelozele, also ein „offener Rücken“, vor.

**Diagnose ungewiss:** Meine Symptome und die daraus resultierenden Beeinträchtigungen können sehr vielfältig sein. Hängt das auch von den zu Grunde liegenden Ursachen ab?

**Dr. T. Graf:** Das kann gut sein. Besteht z.B. eine Chiari Malformation Typ I, so sind häufig die ersten Symptome Kopfschmerzen am Hinterhaupt. Liegt ein Rückenmarktumor zu Grunde ist das erste Symptom oft ein Schmerz, der einer oder mehreren Nervenwurzeln zugeordnet werden kann, eine Gangstörung oder auch eine Lähmung.

**Diagnose ungewiss:** Welchen Verlauf nimmt die Syringomyelie bzw. die Chiari Malformation?

**Dr. T. Graf:** Wie die meisten seltenen Erkrankungen verläuft auch die Syringomyelie chronisch. Bei bis zu 60% der Betroffenen zeigt sich im Verlauf eine Zunahme der Beschwerden, in ca.



## **Diagnose ungewiss**

25% der Fälle sind die Beschwerden stabil - gleichbleibend. Noch seltener zeigt sich im Verlauf eine Abnahme der Beschwerden.

**Diagnose ungewiss:** Wie entwickeln sich die Symptome der Erkrankung, bzw. wie ausgeprägt sind diese?

**Dr. T. Graf:** Im Einzelfall lässt sich das nie sagen. In einigen Untersuchungen zeigte sich, dass im Verlauf der Erkrankung bis zu 100% der Probanden eine Gangstörung entwickelten. Schmerzen fanden sich bei den Untersuchten bei fast 90%. Fast 80% der Patienten berichteten in manchen Untersuchungen über Missempfindungen und weitere 56% litten an einer Blasenstörung.

**Diagnose ungewiss:** Sind diese Zahlen/Untersuchungen repräsentativ? Können Sie diese ins Verhältnis der bei Ihnen behandelten Patienten bringen?

**Dr. T. Graf:** Unsere Beobachtungen decken sich weitestgehend mit den Angaben aus den Untersuchungen. So gaben von unseren 50 zuletzt behandelten Syrinx-Betroffenen 45 (90%) an, sehr oft oder oft unter Schmerzen zu leiden und nur einer gab an nie Schmerzen zu haben.

Weitere 72% (36 der 50 Betroffenen) beklagten eine Gangstörung, 70% berichteten über Blasenstörungen und 44% über Missempfindungen. Es ist einleuchtend, dass all diese Symptome den Alltag der Betroffenen stark beeinträchtigen können.

**Diagnose ungewiss:** Welche Symptome kann man den beiden Krankheitsbildern zuordnen? Es ist doch oft schwierig, wenn einen der eigene Haus - oder Facharzt nicht ernst nimmt.

**Dr. T. Graf:** Bei seltenen Erkrankungen spürt der Betroffene, dass etwas nicht stimmt, doch keiner der vielen aufgesuchten Ärzte hat zunächst eine Erklärung. Was daran liegt, dass kein Arzt alle seltenen Erkrankungen im Blick haben kann. Immer wieder haben Mediziner dann den Reflex, für etwas was sie zunächst nicht verstehen, die Psyche des Patienten verantwortlich zu machen. Dieses Denken der Ärzte ist nicht ganz verwunderlich. Heißt doch eine der am häufigsten zitierten "Weisheiten" die Medizinstudenten vermittelt bekommen: "Häufiges ist häufig und Seltenes ist selten." Dann kann es sogar passieren, dass mangels Erklärung, von so vielen Seiten immer wieder die Psyche für die Beschwerden verantwortlich gemacht wird, bis irgendwann der Betroffene selbst dies nicht mehr ausschließt. Da darf ich mich nicht ausnehmen. Auch ich kenne diesen Reflex. Immer wieder muss auch ich mir klar machen, was ich ebenfalls gelernt habe: "Der Patient hat immer recht."

Zu den Symptomen bzw. Beschwerden kann ich sagen, dass diese sehr vielseitig sein können. Auftreten können z.B.:



## **Diagnose ungewiss**

- Starke scharfe, brennende oder dumpfe Schmerzen in Schultern, Kopf, Nacken und in den Armen, migräneartige Kopfschmerzen
- Sensibilitätsstörungen wie eine verminderte Wahrnehmung von warm (heiß) und kalt
- Berührungsempfindlichkeit der Gliedmaßen und anderer Körperregionen
- Störung der Tiefensensibilität (die anzeigt, in welcher Stellung sich der Körper oder die Gliedmaßen zueinander befinden)
- Missempfindungen in den Gliedmaßen wie Kribbeln oder Stechen
- Fehlregulationsbedingte Durchblutungsstörungen
- verlangsamte Wundheilung
- Krämpfe (z.B. Muskelspasmen), Muskelzuckungen (Faszikulationen)
- Lähmungserscheinungen bzw. Lähmungen, Verminderung der Muskelmasse (Muskelatrophie)
- Schwindel und Koordinationsstörungen
- Gangunsicherheit
- Sehstörungen
- Lichtempfindlichkeit
- Schluckbeschwerden, Zungendysfunktion
- Inkontinenz von Blase und Darm bis hin zur Lähmung des Blasen- bzw. Schließmuskels
- Impotenz, abnehmende Libido, sexuelle Funktionsstörungen
- temporäre Gedächtnisstörungen (bzw. Wortfindungsstörungen)
- Ermüdungszustände, allgemeine Kraftlosigkeit, Neigung zu schneller Erschöpfung
- Schlaflosigkeit, depressive Verstimmung (bis hin zur Depression)

**Diagnose ungewiss:** Oft sind die einzelnen Beschwerden so paradox, dass man selbst an sich zweifelt und oder anfängt die Symptomatik in Frage zu stellen oder sich anfängt zu kontrollieren. Was raten Sie in solchen Fällen Ihren Patienten?



## **Diagnose ungewiss**

**Dr. T. Graf:** In erster Linie sollte der Patient sich und seine Beschwerden ernst nehmen. Egal was das Umfeld sagt und denkt. Es kann sich auch niemand gänzlich in einen Betroffenen hinein fühlen oder in die Situation hineindenken. Man handelt instinktiv nach seinem Bauchgefühl und das ist oft gut so. Wichtig ist es Ärzte zu haben, denen man vertraut und die mit den Syringomyelie Spezialisten zusammenarbeiten.

**Diagnose ungewiss:** Wann raten Sie zu einer OP? Oft rät der erst behandelnde Neurochirurg zu einer OP.

**Dr. T. Graf:** Eine Operation ist natürlich dann notwendig, wenn man z.B. einen Tumor als Ursache der Syringomyelie findet. Auch bei Vorliegen einer Chiari-I-Malformation wird man eher zur Operation raten.

Grundsätzlich ist aber bei Vorliegen einer Syringomyelie in der Regel das Ziel einer Operation einen Stillstand der Erkrankung zu erreichen, also eine Zunahme der vorhandenen Beschwerden zu vermeiden. Das bedeutet man stellt die Indikation zur Operation dann, wenn man den Eindruck hat, dass die Beschwerden zunehmen. Das bedeutet aber auch, dass eine OP trotz Beschwerden häufig nicht indiziert ist, nämlich dann, wenn die Beschwerden zwar da sind, aber nicht zunehmen. Dann ist für die Betroffenen die Therapie bzw. der Umgang mit den bestehenden Beeinträchtigungen ein wichtiges Anliegen.

Im Vorfeld sind deswegen regelmäßige Verlaufskontrollen wichtig. Der Patient macht, je nach Krankheitsverlauf und in Absprache mit seinem Neurochirurgen halbjährlich, jährlich oder alle zwei bis drei Jahre eine Verlaufskontrolle.

Diese Verlaufskontrolle sieht folgendermaßen aus: in der Neuroradiologie wird ein Termin zum MRT ausgemacht. Mit diesen Bildern geht der Patient zum Neurochirurgen. Dort wird über die weitere Vorgehensweise gesprochen.

**Diagnose ungewiss:** Welche Therapieformen können Sie empfehlen?

**Dr. T. Graf:** Zum einen gibt es Therapieformen wie Krankengymnastik mit Behandlungsverfahren wie Osteopathie, Cranio-Sakrale-Therapie, Bobath, Vojta, manuelle Therapie etc. aber auch Ergotherapie, Logopädie, Psychologie usw. Man sollte immer mit dem behandelnden Arzt klären, was einem gut tut und was ärztlich verordnet werden kann. Es gibt auch Therapieformen, die man anteilmäßig bis ganz selbst bezahlen muss. Eine weitere Möglichkeit ist eine neurologische Rehabilitation mit ihren vielfältigen Therapieoptionen. Hier gibt es all die o.g. Möglichkeiten unter einem Dach. Dies macht vor allem dann Sinn, wenn die ambulanten Möglichkeiten ausgereizt sind und trotz dieser Maßnahmen keine merkliche Besserung oder Stabilisierung erreicht werden konnte.





## **Diagnose ungewiss**

Hilfreich ist eine neurologische Rehabilitation umso mehr, wenn die dort behandelnden Ärzte, Therapeuten und Pflegekräfte um die Besonderheiten der Erkrankung wissen und über eine gewisse Erfahrung in der Behandlung dieser seltenen Erkrankung verfügen.

Das Ziel einer neurologischen Rehabilitation ist, den Alltag des Betroffenen zu erleichtern, ihm die soziale Teilhabe und wo immer möglich auch die berufliche Teilhabe zu ermöglichen.

**Diagnose ungewiss:** Welche Vorteile bringt eine Behandlung in speziellen Rehabilitationsseinrichtungen?

**Dr. T. Graf:** Der Erfolg einer Behandlung ist unter anderem davon abhängig wieviel Erfahrung die Ärzte und Therapeuten einer Einrichtung mit der jeweiligen Erkrankung haben. Bei seltenen Erkrankungen ist es nicht selbstverständlich, dass in jeder Rehaklinik Erfahrungen mit dieser Erkrankung vorliegen. Außerdem macht es bei einer seltenen Erkrankung, um einen Austausch Gleichgesinnter untereinander zu ermöglichen Sinn, die Betroffenen in ausgewählten Kliniken zu bündeln, da ansonsten keine krankheitsspezifischen Gruppen gebildet werden können.

Wir versuchen den Austausch Betroffener untereinander zu fördern indem wir in unserer Klinik eine Gruppe anbieten, in der dies unter ärztlicher Supervision stattfinden kann.

Später ist den Betroffenen anzuraten, sich in ihrem Alltag einer Selbsthilfe-Gruppe anzuschließen um auch hier den Austausch mit Gleichgesinnten beizubehalten.

Was die zu ergreifenden Maßnahmen in der Reha betrifft zeigt sich, dass auf Grund der vielen unterschiedlichen Beschwerden eine intensive Abstimmung mit dem Patienten unvermeidlich ist. In kontinuierlicher Rückmeldung durch den Betroffenen muss dann ggf. der Therapieplan angepasst werden.

**Diagnose ungewiss:** Seltene Erkrankungen stehen aktuell mehr im Fokus als jemals zuvor. Auch das Bundesministerium für Gesundheit fördert Projekte, die eine Versorgung von Menschen mit seltenen Erkrankungen verbessern. In welchem Gesamtverhältnis stehen seltene Erkrankungen?

**Dr. T. Graf:** Wenn wir davon ausgehen, dass weltweit ca. 30.000 Krankheiten bekannt sind, dann zählen aktuell mehr als 6.000 zu den seltenen Erkrankungen.

**Diagnose ungewiss:** Welche Charakteristika unterscheiden diese beiden Gruppen?

**Dr. T. Graf:** Eine seltene Erkrankung liegt dann vor, wenn nicht mehr als 50 von 100.000 Menschen an dieser Erkrankung leiden. Scheinbar hängt die Häufigkeit der Syringomyelie auch von ethnischen Faktoren ab. So wurde sie in Japan 1995 mit einer Häufigkeit von 1 zu 100.000 angegeben, bei der pazifischen Bevölkerung 2006 mit über 18 pro 100.000. Laut orphanet (Anmerk. der Redaktion: Das Portal für seltene Krankheiten und Orphan Drugs) liegt die Häufigkeit zwischen 1-9 pro 100.000.



## **Diagnose ungewiss**

**Diagnose ungewiss:** Lieber Herr Dr. Graf zum Schluss habe ich noch eine Frage, die mich schon lange sehr beschäftigt. Wir haben zusammen an einem Vortrag Thema „Kann man eine Chiari essen? - verdauen und jemals wieder ausscheiden?“ gearbeitet Was können Sie uns heute dazu sagen?

**Dr. T. Graf:** Naja ... der Titel des Vortrags kam dadurch zustande, dass viele Menschen das Wort „Syringomyelie“ nicht aussprechen können und „Chiari“ mit Chia-Samen verwechseln. Chia-Samen sind ja im wahrsten Sinne des Wortes momentan in aller Munde. Vortragstitel sollen ja neugierig machen und Menschen auch mobilisieren hinzugehen. Das war eigentlich der Hintergrund für diese etwas ungewöhnliche Überschrift.

**Diagnose ungewiss:** Sehr geehrter Dr. Graf, vielen Dank für Ihre Zeit, die vielen Informationen, Tipps und Hinweise. Ich bedanke mich im Interesse aller Betroffenen für Ihr Engagement in unserer Sache!

**Ein großes Dankeschön an Hr. Dr. med. Tilo Graf für die Bereitschaft und Zeit dieses Interview zu führen!**

Weiterführende Informationen zu diesem und vielen anderen Themen finden sie unter:  
<https://www.reha-badkoetzting.de/informationen/broschueren/>





**Diagnose ungewiss**

## **Ein Beitrag zum Thema: „Chiari Malformation - allgemeinverständlich formuliert“**

von unserem Spezialisten

Herrn Prof. Dr. med. Jörg Klekamp

(Zentrum für Wirbelsäulen- und Skoliose Therapie, Sektion Spinale Chirurgie - Zentrum für Rückenmark-chirurgie, Asklepios Klinik Bad Abbach)

### **Chiari Malformationen**

Mit dem Begriff **Chiari Malformationen** werden Krankheitsbilder am Kopf-Hals-Übergang bezeichnet, die ursprünglich von Hans Chiari Ende des 19. Jahrhunderts als Fehlbildungen des Zentralnervensystems gedeutet und in 4 Typen eingeteilt wurden.

Von klinischer Bedeutung sind insbesondere die Typen I und II. Anders als ursprünglich von Chiari vermutet, handelt es sich allerdings nicht um Fehlbildungen des Zentralnervensystems, sondern um Folgezustände eines Missverhältnisses zwischen der Größe des Schädels und der des Gehirns. Je nach Ausmaß und knöcherner Anatomie weichen dann Anteile des Kleinhirns, das im unteren Hinterkopfbereich lokalisiert ist, in den oberen Wirbelkanal aus. Hier ist aber nur begrenzt Platz, da der Wirbelkanal eigentlich nur für das Rückenmark vorgesehen ist. Das führt bei einer Chiari Malformation dazu, dass die in den Wirbelkanal ausgewichenen Anteile des Kleinhirns Druck auf Nervenbahnen des Rückenmarks ausüben. Außerdem wird die Passage des Hirnwassers behindert, welches eigentlich um Gehirn und Rückenmark frei zirkulieren soll.

Die Kompression des Rückenmarks und die Passagebehinderung des Hirnwassers können Ursache für eine Vielzahl von Beschwerden sein:

1. Hinterkopfschmerzen, die beim Husten, Niesen, Lachen oder Pressen ausgelöst werden
2. Koordinationsstörungen insbesondere der Beine mit der Folge einer Gangunsicherheit
3. Störungen der Sensibilität am ganzen Körper incl. Missempfindungen
4. Schluckstörungen durch Beeinträchtigung der Nervensteuerungen für den Schluckakt
5. Schlafapnoe-Syndrome
6. Wirbelsäulenfehlstellungen im Sinne von Skoliosen

Dabei variiert das klinische Bild in Abhängigkeit vom Typ der Malformation, dem Alter des Patienten und evtl. Begleitfehlbildungen der Gelenke am Kopf-Hals-Übergang. So können Chiari Malformationen in den ersten 2-3 Lebensjahren durch Druck auf wichtige Nervenzentren zu bedrohlichen Störungen der Atem- und Kreislaufsteuerung und der Schluckfunktionen führen.

Jenseits des 3. Lebensjahres treten solch dramatische Situationen nicht mehr auf. So beobachtet man bei **symptomatischen Kindern** etwa ab dem Schulalter vor allem im Zusammenhang mit dem Längenwachstum Skoliosen sowie das Auftreten von Koordinationsstörungen.

Bei erwachsenen Patienten mit abgeschlossenem Längenwachstum ist hingegen der Hinterkopfschmerz häufigstes Symptom und betrifft dann etwa 80% der Patienten. Bei Kindern ist dieser Hinterkopfschmerz eher die Ausnahme und wird nur in wenigen Fällen beobachtet.

Aufgrund der verschiedenen Aspekte muss daher in jedem Einzelfall geprüft werden, ob eine operative Behandlung notwendig ist und wie sie ggf. aussehen muss.



**Diagnose ungewiss**

### **Chiari I Malformation (ACM Typ I)**

Sie ist die häufigste Fehlbildung am Kopf-Hals-Übergang und beschreibt eine Konstellation, bei der das Hinterhauptloch – das sog. Foramen Magnum – normal groß angelegt ist und aufgrund der Enge im Schädelinneren nur Anteile der sog. Kleinhirntonsillen in den Wirbelkanal hineingewachsen sind. Als Folge der Behinderung der Hirnwasserpassage kann es im Verlauf des Lebens zu einer Zystenbildung im Rückenmark, der sog. Syringomyelie, kommen. Die Häufigkeit einer Syringomyelie bei Chiari I steigt mit zunehmendem Alter und liegt bei etwa 50% der Kinder und 75% der Erwachsenen vor. Dass eine Chiari I Malformation die Hirnwasserpassage so weit blockiert, dass daraus ein Hydrozephalus (aus dem griechischen: Wasserkopf) resultiert, wird bei allenfalls 1% der Patienten beobachtet.

Therapie der Wahl für eine Chiari I Malformation ist die sog. Dekompression des Foramen Magnum. Dabei werden knöcherne Anteile vom Hinterkopfknochen und Anteile des ersten Halswirbelbogens entfernt, um dann die darunter liegende harte Hirnhaut mit einer sog. Erweiterungsplastik zu vergrößern. Dadurch werden die Kompression des Rückenmarks und die Passagebehinderung des Hirnwassers beseitigt.

Insbesondere von amerikanischen Kinderneurochirurgen wird eine rein knöcherne Dekompression ohne Erweiterung der harten Hirnhaut empfohlen. Dieses Verfahren vermeidet einen Teil der möglichen Komplikationen, hat aber nachweislich schlechtere Ergebnisse im Langzeitverlauf.

Bei etwa 10-15% der Patienten mit einer Chiari I Malformation findet man zusätzlich Begleitfehlbildungen von Gelenken des Kopf-Hals-Übergangs, die unter dem Oberbegriff „Basiläre Invagination“ zusammengefasst werden. Darunter versteht man anatomische Konstellationen, bei denen ein Hochstand eines Teils des zweiten Halswirbels – des sog. Dens – zu erkennen ist. Für diese abnorme Position des Dens können verschiedene Ursachen verantwortlich sein:

- wie knöcherne Fehlbildungen von Schädelbasisknochen
- Fehlen von Gelenken zwischen Schädel und Wirbelsäule bzw. zwischen einzelnen Wirbeln
- oder aber eine Instabilität zwischen erstem und zweitem Halswirbelkörper.

Je nach anatomischer Konstellation muss im Einzelfall geprüft werden, ob bei einer geplanten Dekompression der Chiari I Malformation zusätzlich eine Fixierung zwischen erstem und zweitem Halswirbel (HWK1/2) erforderlich wird.

### **Chiari II Malformation (ACM Typ II)**

Diese Fehlbildung ist deutlich seltener als die Chiari I Malformation und betrifft nahezu ausschließlich Patienten mit einer Spina Bifida (sog. „offener Rücken“). Dabei ist die **Chiari II Malformation** keine fortgeschrittene Form der Chiari I Malformation, sondern ein grundsätzlich anderes Krankheitsbild. Auch hier ist der Schädel für das Gehirn zu klein, dieses Missverhältnis aber bereits vor der Geburt so eklatant, dass es zu einer Erweiterung des Foramen Magnum und teilweise auch des Wirbelkanals in der oberen Halswirbelsäule kommt. Die Behinderung der Hirnwasserpassage ist bei diesem Typ so ausgeprägt, dass fast alle Kinder nach Verschluss der Spina Bifida bereits im Säuglingsalter einen Hydrozephalus bekommen, der dann mit einem sog. Shunt abgeleitet werden muss. Dieser Shunt entlastet den Druck auch am Kopf-Hals-Übergang so nachhaltig, dass danach



## **Diagnose ungewiss**

die oben genannten Beschwerden einer Chiari Malformation meist nicht mehr auftreten. Daher muss nur ein kleiner Teil der Patienten mit einer Chiari II Malformation bei funktionierender Ableitung des Hydrozephalus später noch zusätzlich dekomprimiert werden. Ist dies notwendig, wird die Dekompression nicht wie bei Chiari I am Hinterhauptloch vorgenommen, sondern in der oberen Halswirbelsäule in dem Ausmaß, wie die Kleinhirntonsillen hinunterreichen.

Bei frühzeitiger Diagnose und zielgerichteter operativer Therapie lassen sich die Beschwerden einer Chiari Malformation gut dauerhaft behandeln, so dass in der Regel kein langfristiger Heilmittelbedarf verbleibt.

Hat jedoch eine symptomatische Syringomyelie die Chiari Malformation begleitet, bilden sich die mit der Syringomyelie verbundenen neurologischen Störungen oft nicht mehr zurück. Das gilt speziell für sensible Störungen, Missempfindungen und neuropathische Schmerzen. Dies kann zu einem chronischen Beschwerdebild führen. Gleiches gilt für Patienten, die eine ausgeprägte Narbenbildung der weichen Hirnhäute zusammen mit der Chiari Malformation aufweisen. Dies betrifft etwa 10% der Chiari I Patienten, die erstmals operiert werden und nahezu 90% der voroperierten Patienten, die eines zweiten Eingriffs bedürfen. Diese Narbenbildungen können auch nach ausreichender Dekompression Durchblutungsstörungen im oberen Rückenmark oder dem sog. Hirnstamm verursachen - mit unter Umständen chronischen Folgezuständen.

Für alle Chiari Patienten mit oder ohne Basilärer Invagination gilt, dass bei nicht adäquater operativer Versorgung chronische Beschwerden in Form von Schmerzen im Nacken-Hinterkopfbereich, reduzierter körperlicher Belastbarkeit oder Störungen von Rückenmarkfunktionen im Sinne eines hohen, inkompletten Querschnittsyndroms mit langfristigem Heilmittelbedarf resultieren können.

Mit wenigen Ausnahmen sind derartige Spätkomplikationen einer operativen Behandlung aber vermeidbar durch Wahl des richtigen Operationszeitpunkts und -Verfahrens. Dabei ist immer zu berücksichtigen, dass die Operation im Wesentlichen eine Dekompression zum Ziel hat. Entscheidend für ein gutes Langzeitergebnis ist daher, operativ einzugreifen, bevor gravierende Funktionseinschränkungen vorliegen.

### **Fazit:**

Bei richtiger Indikationsstellung, d.h. rechtzeitiger Operation und korrekter Strategie, können betroffene Patienten danach ein vollkommen normales Leben führen.

Patienten mit einer zusätzlichen Basilären Invagination sind erfahrungsgemäß bei Diagnosestellung körperlich in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkter als solche, die nur eine Chiari I haben.

Sie bleiben auch nach einer erfolgreichen Operation körperlich meist so eingeschränkt, wie sie es vor der Operation waren.

Gleiches gilt für Patienten, deren begleitende Syringomyelie bereits vor der Operation symptomatisch geworden ist.

### **Kontakt:**

Prof. Dr. med. Jörg Klekamp

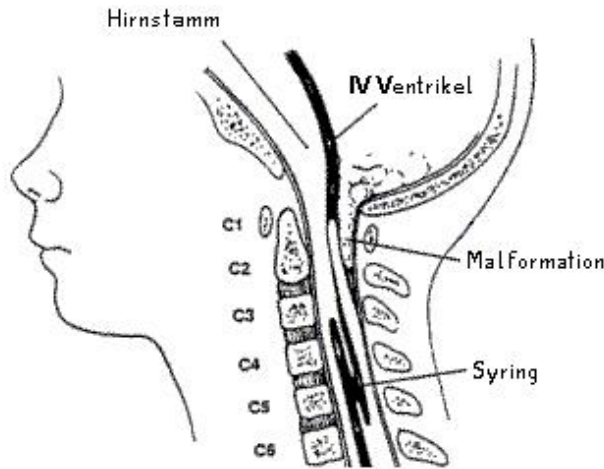
Asklepios Klinik Bad Abbach, Zentrum für Rückenmarkchirurgie

Telefon: +49 (0) 9405-181433

Mailadresse: [j.klekamp@asklepios.com](mailto:j.klekamp@asklepios.com)

Sekretärin: [u.marschall@asklepios.com](mailto:u.marschall@asklepios.com)

# Chiari Malformation



Als **Chiari-Malformation** (bzw. Arnold-Chiari-Malformation genannt; ACM) wird eine Fehlbildung des Übergangs zwischen Hinterhaupt und Halswirbelsäule bezeichnet. Im Wesentlichen verlagern sich dabei Anteile des Kleinhirns (Tonsillen) in das Hinterhauptsloch, wodurch die Zirkulation des Hirnwassers in diesem Bereich beeinträchtigt wird.

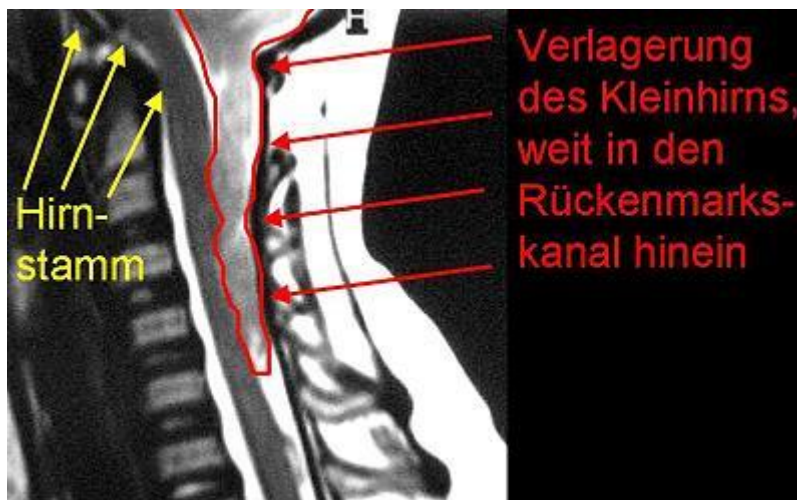
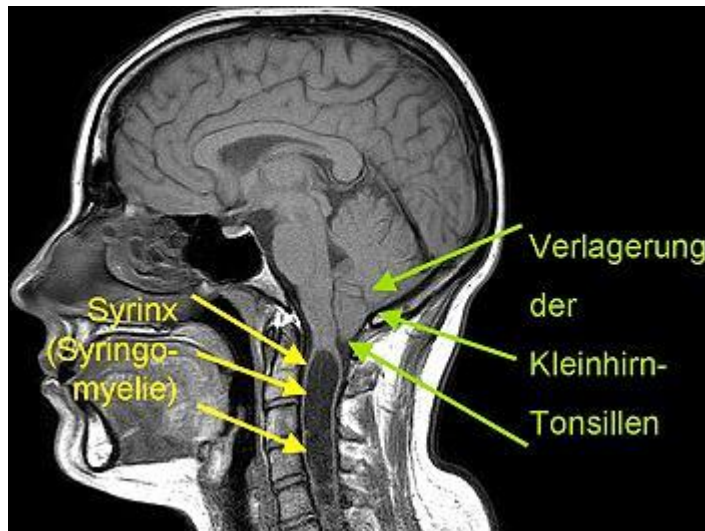
Aufgrund der unterschiedlichen Veränderungen, die sich bei dieser Fehlbildung in der Embryonalzeit ausbilden können, werden verschiedene Typen der unterschieden.

Die Chiari Malformation gehört zu den häufigsten embryonalen Entwicklungsstörungen (8 pro 100 000) und bildet sich in der 6.-10. Schwangerschaftswoche aus. Sie wird allerdings nicht vererbt. Die ACM ist angeboren. Durch chronisch erhöhten Hirndruck kann es aber auch einmal zu einer Verdrängung der Kleinhirntonsillen in das Hinterhauptsloch kommen, wodurch ähnliche Symptome wie bei der ACM auftreten können. Meist beginnt die Symptomatik im Kindes- und Jugendalter, es können aber auch einmal 30-40 beschwerdefreie Jahre vergehen, bis die Betroffenen Symptome bemerken.

Fast immer liegt eine Chiari-Malformation im Typ-I vor.

Beim **Typ I** besteht Verlagerung der Kleinhirntonsillen in das Hinterhauptsloch, welches oft auch knöchern eng ist. Zusätzlich kann die Spinnwebhaut (Arachnoidea) als eine der Hüllen des Gehirns so verwachsen sein, dass die Zirkulation von Hirn- und Rückenmarksflüssigkeit dadurch behindert wird. Diese Zirkulationsstörung kann die Ursache für eine [Syringomyelie](#) (Hohlraum-bildung im Rückenmark, siehe dort) sein, die sich u.U. über das gesamte Rückenmark ausbreiten und so Symptome im ganzen Körper hervorrufen kann.

*Abbildung:* Chiari Malformation Typ I (gekennzeichnet durch grüne Pfeile), hier zusätzlich mit einer Syrinx (Hohlraum im Rückenmark), also einer Syringomyelie



Beim **Typ II** liegt eine leichte bis starke Verlagerung des Kleinhirns kombiniert mit einer Fehlbildung des Hirnstammes vor. Im verlagerten Hirngewebe sterben Nervenzellen ab. Bei

*Abbildung:* Verlagerung von Kleinhirntonsillen und Kleinhirnwurm in den Rückenmarkskanal.

ca. 80% der Betroffenen sind die Gehirnkammern (Ventrikel), die das Hirn- und Nervenwasser bilden, krankhaft verändert, so dass es zu einem Stau des Hirnwassers kommt. Ein solcher Stau führt zu einer Erweiterung der Hirnkammern (Hydrocephalus = Wasserkopf). Wenn die Schädelnähte wie bei Kleinkindern noch nicht geschlossen, dehnt sich der Schädel im Volumen aus und wirkt gegenüber dem kleinen Körper zu groß.

Extrem selten ist der **Typ III** anzutreffen, bei dem sich zusätzlich zu den Veränderungen bei Typ II das Kleinhirns und/oder Teile des Hirnstammes in den Nackenbereich verlagern. Diese Gewebeerlagerung kann bei einer entwicklungsbedingten Lücke in den Schädelknochen austreten, was als Enzephalozele bezeichnet wird. Kinder mit ACM III sind aufgrund der starken Schädigungen kaum lebensfähig

Noch seltener ist der **Typ IV**. Er beschreibt eine genetisch bedingte Unterentwicklung (Hypoplasie) des Kleinhirns bei kleinerer hinterer Schädelgrube, die im wesentlichen mit Hirnwasser gefüllt ist.

Die bei der ACM auftretenden Symptome sind abhängig vom Typ der Chiari Malformation sowie davon, ob zusätzliche Erkrankungen vorliegen. Es handelt sich dabei um die folgenden Symptome

- Kopf- und Nackenschmerzen
- Schwindel und Gangunsicherheit, insbesondere beim Blick nach oben
- Empfindungsstörungen (z.B. Kribbeln in den Händen, sensorische Defizite)
- Koordinationsstörungen
- Motorische Lähmungen der Arme und Beine

In späten Stadien kommt es zu:

- schlaffen Lähmungen
- spontanen rhythmischen Augenbewegungen (Nystagmus)
- Sprechstörungen, v.a. im Sinne einer verwaschenden Sprache
- Vermindertem Husten- und Schluckreflex, Schluckbeschwerden

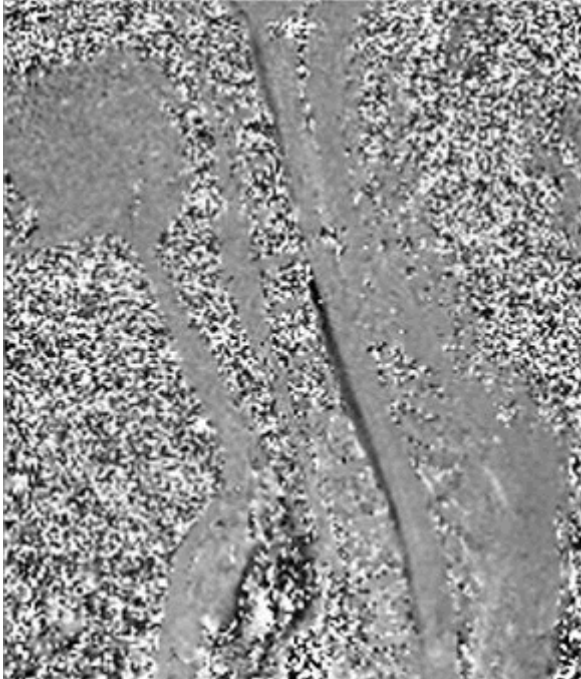
Kleinkinder können auch einmal durch die Erkrankung lebensgefährdend bedroht sein, z.B. durch Atembeschwerden und Lähmungen der Atemmuskulatur

Ziel der Behandlung ist es, die Fehlbildung und deren Auswirkungen zu beseitigen. Behandlungsmöglichkeiten bestehen vor allem in einer Dekompression-Operation mit Erweiterung der hinteren Schädelgrube und des Hinterhauptsloches, dem Schrumpfen von Wucherungen des Kleinhirns, der Lösung von Verwachsungen in der hinteren Schädelgrube und einer Erweiterung der harten Hirnhaut im Kopf-Hals-Übergang. Nach einer erfolgreichen Operation bildet sich in vielen Fällen auch eine vorhandene Syrinx (Zyste im Spinalkanal, s.dort) wieder zurück.

Wenn beim **Typ II** ein Hirnwasseraufstau besteht, dann kann man zur Ableitung von überschüssigem Liquor (Hirnwasser) aus den Hirnventrikel in den vierten Ventrikel ein [Abflussröhrchen \(Shunt\)](#) implantieren. Dadurch wird der entstandene Überdruck im Schädel-Hirnbereich reguliert. Zusätzlich zu dieser Drainageableitung ist aber meist die Behandlung wie oben bei Typ I beschrieben erforderlich.

Bei den **Typen III und IV** sind Lebensfähigkeit und Operabilität sehr stark von den Umständen des Einzelfalles abhängig, so dass keine allgemeingültigen Aussagen über eine Behandlung getroffen werden können.

Die Diagnose einer Chiari Malformation erfolgt mit Hilfe der [Magnetresonanztomographie \(MRT, auch Kernspintomographie\)](#). Dadurch werden die für die Chiari Malformation charakteristischen Veränderungen eindeutig abgebildet. Auch Nebenbefunde, wie das Bestehen einer Syrinx sind in Lage und Ausdehnung feststellbar. Durch Anwendung von Kontrastmittel, das während der Untersuchung injiziert wird, können zusätzlich krankhafte Veränderungen wie Tumore sichtbar gemacht werden. Durch eine [Computertomographie](#) kann man eventuell bestehende knöcherne Fehlbildungen besser als im MRT darstellen.



Um die Zirkulation des Nervenwassers im Schädel bzw. im Rückenmarkskanal darzustellen, ist man in spezialisierten Kliniken in der Lage, mit einer speziellen MRT-Untersuchung den Fluss aufzuzeichnen. Dabei wird die Pulsation des Nervenwassers bei jedem Herzschlag des Untersuchten angezeigt. Eine exakte Analyse der so gewonnenen Darstellung des Nervenwasserflusses lässt selbst kleinste Verklebungen mit einer Zirkulationsbeeinträchtigung des Nervenwassers erkennen. Für die Differential-Diagnose von Empfindungsstörungen können manchmal elektrophysiologische Untersuchungen wie die der SSEP (somatosensorisch evozierte Potenziale) oder MEP (motorisch evozierte Potenziale) von Bedeutung sein.

Die Entnahme von Nervenwasser aus dem Rückenmarkskanal (Lumbalpunktion) kann ebenfalls wichtige Hinweise auf andere krankhafte Veränderung im zentralen Nervensystem geben. Sie darf kann aber bei gleichzeitiger Verstopfung des Hinterhauptsloches lebensgefährlich sein und sollte im Allgemeinen zurückgestellt werden, bis die operative Dekompression erfolgt ist.

Mittels spezieller Ultraschalluntersuchungen kann man heute eine Chiari-Malformation schon beim Ungeborenen im Uterus erkennen.





**Diagnose ungewiss**

## **Thema: „Neuroradiologische MRT-Bildgebung der Syringomyelie“**

Ein Beitrag von Herrn Dipl.-Med. Mihr Shahnazaryan,  
Helios Klinikum Erfurt

Der Begriff **Syringomyelie** setzt sich aus den griechischen Wörtern Syrinx (Rohr, Flöte) und Myelos (Rückenmark) zusammen und wurde für die Erkrankung erstmals 1824 verwendet.

Er beschreibt eine spinale Erkrankung, bei der durch eine progrediente Höhlenbildung des Rückenmarks neurologische Funktionseinschränkungen und vor allem Schmerzen und Missempfindungen in unterschiedlichen Körperregionen auftreten.

Erreichen die Hohlräume den Halsmark und noch höher, bezeichnet man dies auch als Syringobulbie. Hier können auch Kopfschmerzen auftreten.

Syringomyelien treten gehäuft bei angeborenen Fehlbildungen des Schädels und der Wirbelsäule auf. Als häufigste Kleinhirnfehlbildung kommt eine Arnold-Chiari-Malformation mit einer Inzidenz von 1: 25'000 Geburten vor. Auch andere seltene Missbildungsformen können mit Syringomyelien assoziiert sein.

Eine Syringomyelie kann auch als Folge eines spinalen Traumas oder einer spinalen Entzündung wegen daraus resultierender Verklebung des Rückenmarks mit der harten Rückenmarkshaut (engl.: „tethered cord“ = „verankertes Rückenmark“) über (narbige) Verstärkungen der Spinnenhaut (Arachnoidea) bzw. Zysten der Arachnoidea, entstehen.

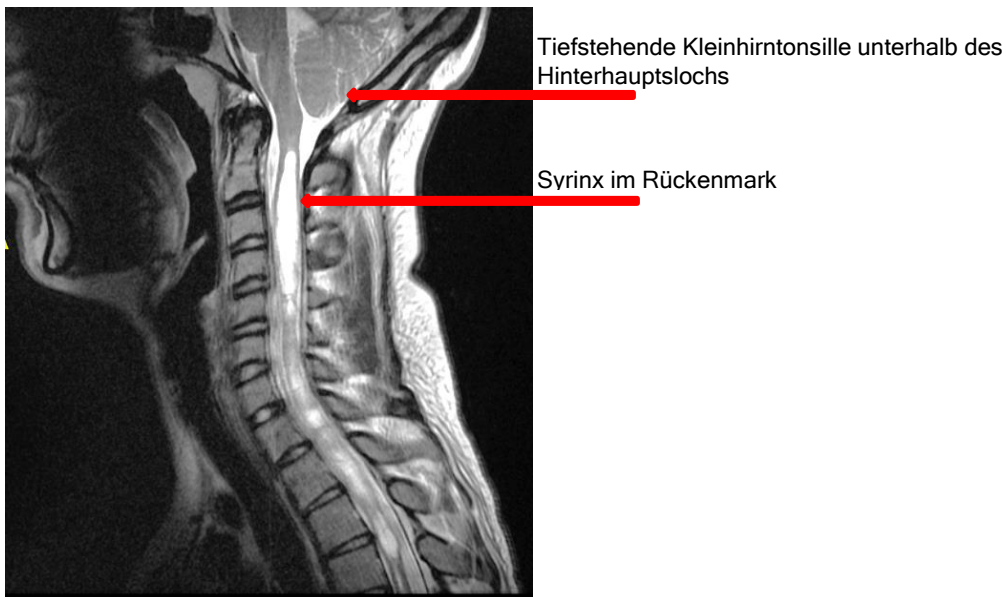


## ***Diagnose ungewiss***

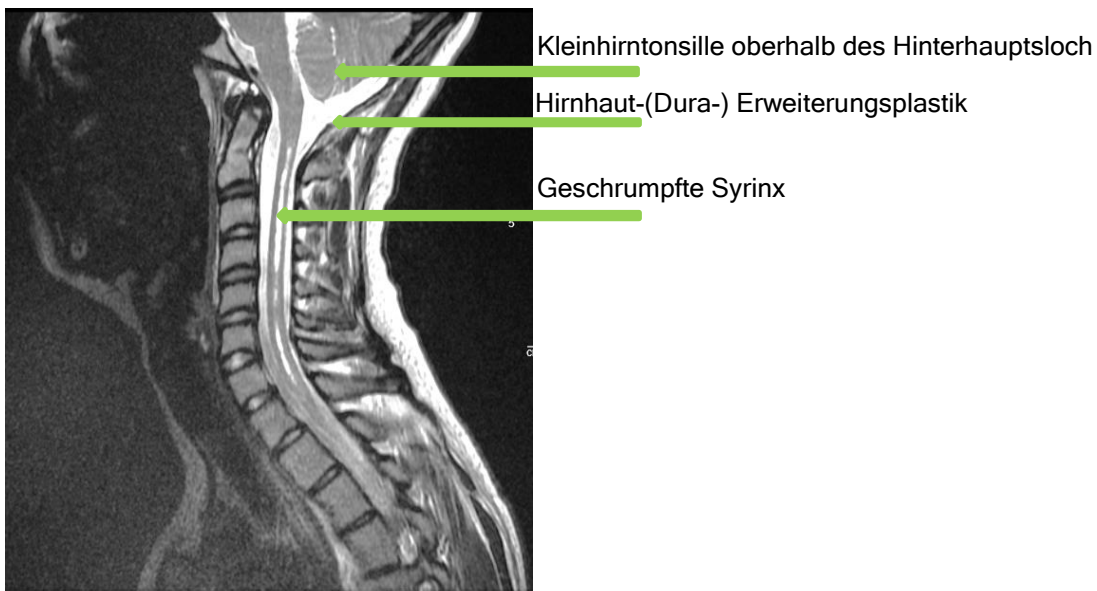
Sind die Höhlenbildung (Syrinx) und damit assoziierten neurologischen Ausfälle im Verlauf nicht fortschreitend und findet man keine der oben genannten Ursachen für die Syrinx-Bildung, handelt es sich um eine nicht pathologische, eher angeborene Form der Höhlenbildung, die manchmal von Ärzten auch „**Hydromyeli**e“ (gr.: hydros = Wasser) genannt wird.

Als **Arnold-Chiari-Malformation** oder auch nur Chiari-Malformation wird eine Fehlbildung des Übergangs zwischen Hinterhaupt und Halswirbelsäule bezeichnet. Im Wesentlichen verlagern sich dabei Anteile des Kleinhirns (Tonsillen) in das Hinterhauptsloch, wodurch die Zirkulation des Hirnwassers in diesem Bereich beeinträchtigt wird.

Neben Krankheitsgeschichte (Anamnese) und klinisch neurologischer Untersuchung, die bereits erste und wichtige Aufschlüsse zur Syrinxlokalisation geben können, erfolgt die Diagnosestellung einer Syringomyelie sowie einer Arnold-Chiari-Malformation heute fast ausnahmslos durch Magnetresonanztomographie.



MRT des Kopf-Hals-Übergangs und der Halswirbelsäule eines Patienten mit Tiefstand von Anteilen des Kleinhirns (Arnold-Chiari-Malformation Typ1) und Syringomyelie



MRT des gleichen Patienten nach mikrochirurgischer Beseitigung der Fehlbildung. Die Syrinx in Höhe der Halswirbelsäule ist deutlich zusammengefallen.



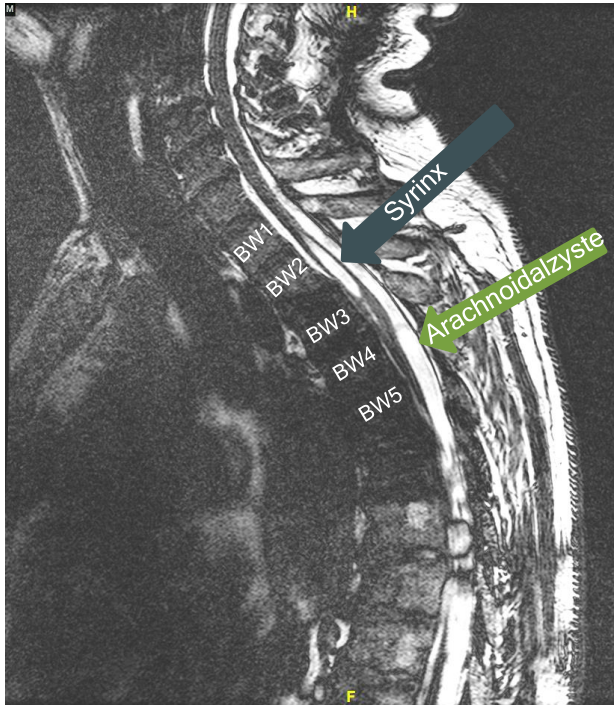
**Diagnose ungewiss**

Es hat sich jedoch als äußerst schwierig herausgestellt, mit den routinemäßig durchgeführten MRT-Aufnahmen in 4 mm Schichtdicke die verursachende Pathologie, welche sich oft nur über wenige Millimeter erstreckt, zu erfassen.

Um Gefäß- und Hirn-/Rückenmarkhautstrukturen vom umgebenden Liquorraum zu unterscheiden,

um die Zirkulation des Nervenwassers im Schädel bzw. im Rückenmarkskanal darzustellen

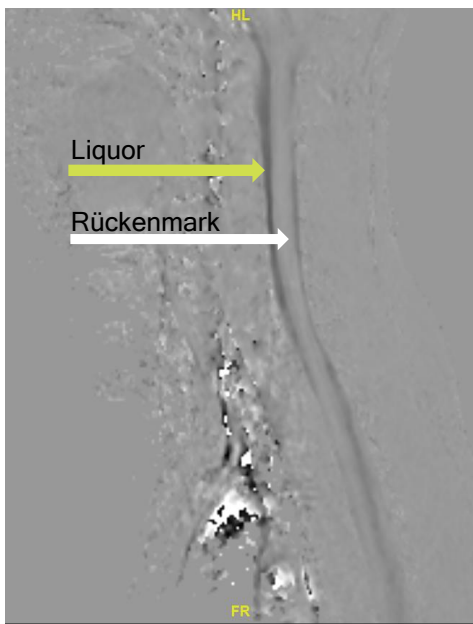
und damit eine sichere Ursache für die Syrinx-Bildung bestätigen oder ausschließen zu können, braucht es feinschichtige MRT-Aufnahmen. Eine MRT, die diese Anforderung ausreichend erfüllt, stellt die erstmals 1993 eingeführte, „Constructive-Interference in Steady State“ (CISS), auch „FIESTA“ (Fast Imaging Employing Steady-state Acquisition) genannt dar. Diese wurde zunächst in der Kopf-Bildgebung unter anderem zur gezielten Darstellung des Verlaufs von Hirnnerven benutzt, später auch in der Wirbelsäulen-Bildgebung, um feinste Rückenmarkstrukturen abgrenzen zu können. Durch diese Untersuchung werden selbst kleinste Verklebungen des Rückenmarks und seiner Hüllen mit einer Zirkulationsbeeinträchtigung des Nervenwassers erkannt.



FIESTA/CISS-MRT der Hals- und Brustwirbelsäule eines Patienten mit Darstellung der Syringomyelie BW1-3 (roter Pfeil) und der das Rückenmark komprimierenden, die Liquorzirkulation blockierenden Arachnoidalzyste ab BW4 (blauer Pfeil) als Ursache der Syringomyelie

Durch Anwendung eines Kontrastmittels, das während der Untersuchung injiziert wird, können zusätzlich krankhafte Veränderungen wie Tumore sichtbar gemacht werden. Durch eine Computertomographie kann man eventuell bestehende knöcherne Fehlbildungen besser als im MRT darstellen.

Eine weitere Untersuchungsmethode mittels MRT ist die dynamische Liquorflussstudie. Hierbei wird die Liquorpulsation und -zirkulation im Rhythmus des Herzschlages „gefilmt“ (cine-MRT im 3-Tesla-Scanner):



Dynamische MRT-Untersuchung des Liquorflusses (Cine-MRT). Der dunkle Streifen vor dem Rückenmark ist der Liquor (blauer Pfeil).

Myelographien und hochauflösende postmyelographische Dünnschicht-Computertomographien können zusätzliche Informationen zu Verwachsungen oder Fehlbildungen geben und erlauben damit in manchen Fällen eine genauere Lokalisation der Ursache einer Syringomyelie.



*Diagnose ungewiss*

## **Warum sind für unsere Erkrankungen Augenärztliche Untersuchungen in einer Sehschule oder Abteilung für Orthoptik wichtig?**

*Dies ist ein Beitrag von unserer Orthoptistin, Frau Morgenstern, für alle Betroffenen zum Ausdrucken und zur Weitergabe für die behandelnde Augenarztpraxis.*

In der Sehschule/Abteilung für Orthoptik arbeiten Orthoptisten, die auf das Zusammenspiel beider Augen spezialisiert sind.

### **Warum ist das für Sie wichtig?**

In einer Betroffenen Umfrage 2017 haben wir herausgefunden, dass viele Personen mit dem Krankheitsbild Chiari Malformation und oder Syringomyelie an einer Fusionsschwäche leiden.

### **Fusionsschwäche?**

Die Zusammenarbeit beider Augen ist durch eine verdeckte Schielform gestört, das kann zu Kopfschmerzen, Unkonzentriertheit und "müden" Augen führen. Bei einer vorhandenen Diagnose kann es leicht behandelt werden.

In regelmäßigen Abständen sollte daher die Augenbewegung überprüft werden.

Neurologische Störungen werden von Orthoptisten diagnostiziert und in Zusammenarbeit mit dem Augenarzt behandelt.

Wie regelmäßig man sich als Betroffener Patient bei seinem Orthoptisten vorstellen sollte und welche Behandlung bei Ihnen und ihren evtl. Beschwerden durchgeführt werden sollte, wird immer vor Ort in der jeweiligen Praxis entschieden.

Ihre  
Alexandra Morgenstern  
Orthoptistin



**Diagnose ungewiss**

## **Thema: „Sehstörung bei Patienten mit Syringomyelie und/oder Chiari Malformation?“**

Ein Beitrag von Hr. Dr. med. Tilo Graf

Facharzt für Neurologie, Facharzt für Psychiatrie und Psychotherapie,  
Rehabilitationswesen, Physikalische Therapie und Balneologie,  
Chefarzt Abteilung für Neurologische und Neuropsychologische Rehabilitation

Immer wieder wird mir die Frage gestellt, ob eine Syrinx oder eine Chiari-Malformation eine Sehstörung verursachen kann. Mein erster Reflex war zu sagen: „Nein, das Rückenmark hat mit den Augen nichts zu tun.“

Bei genauerer Betrachtung ist das jedoch nicht richtig. Denn z. B. wird die Pupillenweite vom vegetativen Nervensystem gesteuert, dem Sympathikus und dem Parasympathikus. Das ist der Teil des Nervensystems der alles steuert, was wir nicht beeinflussen können. So zum Beispiel:

- die Atmung, die automatisch schneller wird, wenn wir uns anstrengen oder die uns atmen lässt, selbst wenn wir schlafen,
- die Verdauung,
- die Blasenfüllung (und -entleerung),
- den Herzschlag etc.

Dieser Teil des Nervensystems steuert auch die Pupillenweite. Beim Blick auf ein Blatt Papier bewegen sich beide Augen aufeinander zu (eine Art „schielen“), um die Buchstaben auf dem Blatt vor der Nase zu erkunden. Dazu muss gleichzeitig die Pupille sich verengen, um ein scharfes Bild auf der Netzhaut im Auge zu gewährleisten. Diese Steuerung benötigt den Parasympathikus und den Sympathikus. Der eine ist der „Spieler“ der andere sein „Gegenspieler“. Das Zusammenspiel und damit die Regulation funktioniert gut, wenn beide gleich stark sind und damit ein Gleichgewicht besteht.

Der Sympathikus entspringt im Wesentlichen aus dem Rückenmark der Brustwirbelsäule, der Parasympathikus aus dem Hirnstamm und dem Rückenmark unterhalb der Brustwirbelsäule.

Hat jemand eine Syrinx z. B. im Rückenmark der Brustwirbelsäule, ist es durchaus denkbar, dass dies zu einem Ungleichgewicht zwischen Sympathikus und Parasympathikus führt und damit zu einer Störung der Weiten-Regulation der Pupille. Dies kann zu unscharfem Sehen führen, was vom Betroffenen als Sehstörung wahrgenommen wird.

Aufgrund der Komplexität des Themas ist jede\*r Betroffene gut beraten, bei Augenproblemen einen Facharzt aufzusuchen.





**Diagnose ungewiss**

## **Thema: „Was sollten Narkoseärzte bei Syringomyelie und oder Chiari Malformation Patienten beachten?“**

**Ein Beitrag von Herrn Prof. Dr. med. Steffen Rosahl**

**Leiter der AG Neurochirurgie, Helios Deutschland**

Generell gibt es keine Einschränkungen oder Besonderheiten für die medikamentöse Führung einer Narkose bei diesen Erkrankungen.

Narkoseärzte sollten sich im Einzelfall sowohl mit den betroffenen Patienten als auch deren behandelnden und beratenden Ärzten abstimmen.

Weil durch eine Syrinx bereits von innen Druck auf das Rückenmark bestehen kann, sollte die Lagerung und Umlagerung von Patienten bei der OP-Vor- und Nachbereitung und auf dem OP-Tisch besonders umsichtig erfolgen. Bei einer zervikalen Syrinx (Syrinx im Hals Mark) und bei einer Chiari-Malformation kann es durch starke Reklination (Kopf stark in den Nacken gelegt) während der Anlage eines Atemschlauches (Intubation) ebenfalls zu Druck auf das Rückenmark kommen. Eine zu starke Reklination sollte daher vermieden werden, z.B. durch ein endoskopisch-assistierte Intubation.