

# Posttraumatische Syringomyelie – eine schwierige Differentialdiagnose

T. Thormann, R. Hilger, D. Sachs, H. K. Kursawe  
Neurologische Abteilung des St. Josefs-Krankenhauses Potsdam

## Zusammenfassung

Anhand der Vorstellung eines 61jährigen Patienten mit Syringomyelienachweis von Brustwirbelkörper (BWK) 12 bis bulbär wird die Differentialdiagnose zwischen posttraumatischer Genese und Anlagestörung erörtert. Dabei werden Entscheidungskriterien für die posttraumatische Genese wie Symptombreite nach einem Intervall und die Lokalisation herausgearbeitet. Auf die gutachterliche Relevanz wird hingewiesen.

**Schlüsselwörter:** Syringomyelie

## Posttraumatic syringomyelia – a difficult differential diagnosis

T. Thormann, R. Hilger, D. Sachs, H. K. Kursawe

### Abstract

Based on the case of a 61-year-old man with syringomyelia extending from thoracic vertebra 12 to the brainstem, we will discuss the differential diagnosis between posttraumatic genesis versus congenital disorder. We will present criteria for the posttraumatic genesis such as spreading of symptoms after a time interval and localisation. These considerations should be taken into account when forming a medical opinion.

**Key words:** syringomyelia

Neurol Rehabil 2000; 6 (1): 28-32

## Einleitung

Als posttraumatische Syringomyelie bezeichnet man ein Syringomyeliesyndrom, welches nach einem Intervall von Monaten bis zu mehreren Jahren, in seltenen Fällen auch Jahrzehnten nach einer traumatischen Rückenmarksschädigung auftritt [2, 13].

Morphologisches Substrat dieser Erkrankung stellt eine progredient zystische Myelopathie dar. Die posttraumatische Syringomyelie wird der nichtkommunizierenden Form der Syringomyelie zugeteilt. »Nichtkommunizierend« bezieht sich auf eine fehlende Kommunikation der posttraumatischen Zyste mit dem 4. Ventrikel.

Die Inzidenz der posttraumatischen Syrinx wird in der Literatur zwischen 0,3 und 3,2% (Mittelwert 1,3%) angegeben [16]. Es gibt jedoch die Vermutung eines häufigeren Auftretens zwischen 5 und 8% [5].

## Intervall

Das Intervall zwischen einem spinalen Trauma und dem Auftreten der ersten Symptome einer posttraumatischen Syringomyelie liegt zwischen einem [5] bis zwei Monaten [18] und 45 Jahren [5].

Patienten mit einer kompletten Querschnittssymptomatik entwickeln als Spätkomplikation seltener eine posttraumati-

sche Syringomyelie als Patienten mit inkomplettem Querschnitt [2]. Barnett und Jousse [2] erklärten dieses Phänomen durch unphysiologische körperliche Anstrengungen, die Patienten mit einer inkompletten Querschnittssymptomatik zum Beispiel beim Laufen vollbringen.

## Symptomatik

Als häufigstes Frühsymptom werden Schmerzen, die beim Niesen, Husten oder bei körperlicher Anstrengung zunehmen, beschrieben [3, 9, 11, 12, 18]. Der Schmerz wird gewöhnlich in Traumahöhe bzw. darüber lokalisiert, kann intermittierend oder konstant auftreten, hat dumpfen oder brennenden Charakter und strahlt in den Nacken oder die Arme aus [11, 18].

Darüber hinaus entwickelt sich dann die für das Syringomyeliesyndrom kennzeichnende Kombination aus dissoziierten Empfindungsstörungen, atrophischen Paresen und vegetativen Störungen.

Die Sensibilitätsstörungen folgen meist den initialen Schmerzen, können unilateral oder bilateral auftreten und beginnen häufig wenige Segmente oberhalb der Läsion mit Ausdehnung nach kranial [13, 18]. Die dissoziierten Empfindungsstörungen betreffen verschiedene sensible Qualitäten, von denen Schmerz und Temperatur am häufigsten betroffen sind. Bei 30 Patienten mit posttraumatischer Syrin-

gomyelie fanden *Rossier et al.* [11] 28 mit dissoziierter Störung zwischen Schmerz und Propriozeption, aber nur 21 mit dissoziierter Empfindungsstörung zwischen Schmerz und Berührung.

Im weiteren Verlauf entwickeln sich atrophische Paresen eines oder beider Arme. Die Muskelschwäche wird von der Sensibilitätsstörung und dem Fehlen bzw. der Abschwächung der Muskeleigenreflexe begleitet [3]. Die unteren Extremitäten sind hauptsächlich vom initialen Trauma beeinträchtigt. Bei wenigen Patienten mit inkomplettem Querschnittssyndrom und kranialer Zystenausbreitung kann eine Zunahme der Paraparese beobachtet werden [2]. Als häufige vegetative Störung findet man eine Hyperhidrose, die in Traumahöhe beginnt und je nach Ausbreitung der posttraumatischen Zyste ascendiert oder descendiert. *Stanworth* [15] konnte sogar bei 8 von 9 Patienten mit posttraumatischer Syrinx eine Hyperhidrose als Initialsymptom erfassen, wobei die Hyperhidrose in den Quadranten auftrat, welche später von den typischen Sensibilitätsstörungen betroffen waren.

Trophische Störungen führen unter anderem zu einer neurogenen Arthropathie der Schulter- und Ellenbogengelenke, die bei posttraumatischer Genese einer Syringomyelie häufiger aufzutreten scheint als bei nicht traumatischer Ursache [2].

Bei Ausdehnung der Zyste bis in die Medulla oblongata (Syringobulbi) können Hirnstammsymptome wie Pupillenstörungen, Nystagmus und Dysphagie vorkommen.

Nach Beobachtungen von *Barnett* und *Jousse* [2] findet man die häufige Störung im Trigeminierversorgungsgebiet, die in der Ausdehnung des sensiblen Trigeminskernes bis in das obere Halsmark begründet ist, [14] bei einer größeren Anzahl von Patienten mit traumatischer Syringomyelie als mit nichttraumatischer Syringomyelie.

Klinische Symptome	Prozent
dissoziierte Empfindungsstörung	86,6
Paresen	80,0
zunehmende Spastizität	54,4
Hyperhidrose	37,7
Schmerz	35,5
zunehmende autonome Dysfunktion	23,3
alternierendes Horner-Syndrom	22,0

Tab. 1: Klinische Symptome bei 600 Patienten mit einer posttraumatischen Syringomyelie (nach *Edgar* und *Quail* [5])

### Pathophysiologie

Verschiedene Theorien bestehen über den initialen Mechanismus der Höhlenbildung und die Ausdehnung der Höhle nach einem spinalen Trauma. Nach *Williams et al.* [20] wird die Formation der Syrinx durch Verflüssigung des zugrundegegangenen Rückenmarksgewebes oder eines entstandenen Hämatoms posttraumatisch eingeleitet, wobei Mikroinfarkten, lysosomalen und anderen zellulären Enzy-

men sowie arachnoidischen Adhäsionen eine besondere Bedeutung zukommt. Die Erweiterung und Ausdehnung einer entstandenen Zyste erfolgt durch Druckwellenübertragung epiduraler Venen beim Niesen, Husten sowie bei körperlicher Anstrengung.

Zwei Phänomene hierzu werden von *Williams et al.* [20] beschrieben. Zum einen erfolgt eine vertikale Bewegung der Zystenflüssigkeit infolge des erhöhten epiduralen Venendruckes. Zum anderen wird Flüssigkeit aufgrund des erhöhten epiduralen Venendruckes und bestehenden Unterdruckes in der Zyste in die Rückenmarkshöhle angesogen und kann nur langsam von dort zurückfließen. Es resultiert ein Druckgradient über dem Subarachnoidalraum, der zu einer Ausdehnung der Zyste nach proximal führt.

### Traumamechanismus

Die posttraumatische Syrinx entwickelt sich meist in Traumahöhe, wobei die Zyste am häufigsten zwischen dem Hinterhorn und der Hintersäule, einer relativ avaskulären Zone mit wenig Bindegewebe, gefunden wird [1, 19]. Eine Läsion im thorakalen oder lumbalen Rückenmarksbereich führt meist zu einer ascendierenden Zystenausdehnung. Eine Störung im zervikalen Rückenmarksbereich führt zu einer sich nach kaudal ausbreitenden zystischen Myelopathie [2]. Es gibt jedoch auch Fallberichte, bei denen sich die zystische Läsion nach kranial und nach kaudal ausdehnt [2].

### Untersuchungsmethoden

Früher angewandte radiologische Diagnoseverfahren wie die Öl- und Gasmyelographie oder Metrizamid-Myelographie mit nachfolgender Computertomographie (CT) wurden von der Kernspintomographie abgelöst, welche heute die apparative Methode der Wahl zur Darstellung der Syrinx ist. Elektrophysiologische Messungen tragen wenig zur Diagnosefindung bei, sind jedoch für die Differentialdiagnose von Bedeutung und können entscheidende Hinweise auf die Ausdehnung der Zystenbildung und bereits aufgetretene Komplikationen geben [3, 4, 11, 13]. In der Elektromyographie (EMG) findet man auf einige Segmente begrenzt meist polyphasische verbreiterte Aktionspotentiale und hohe Amplituden mit bei Maximalinnervation gelichtetem Aktionsmuster als Ausdruck der Vorderhornläsion. Fibrillationspotentiale und positive scharfe Wellen werden selten beobachtet, Faszikulationspotentiale dagegen häufig [6, 11]. Die bei Syringomyelie verlängerten F-Wellen-Latenzen nähern sich bei den von *Rossier et al.* [11] untersuchten Patienten nach Syrinxentlastung postoperativ dem Normwert als Ausdruck eines Anstieges der motorischen Einheiten. Durch elektrophysiologische Untersuchungen ist die Erfassung zusätzlich vorhandener peripherer Nervenschäden, besonders von Ulnarispareesen, möglich [8]. Das zahlreiche Auftreten von Ulnarisläsionen bei Patienten mit Syringomyelie wird auf den Ausfall bzw. die Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung und die daraus resultierenden gehäuften Mikrotraumatisierungen zurückgeführt [7, 8].

Nach Untersuchungen von *Veilleux* und *Stevens* [17] an 44 Patienten mit Syringomyelie sind die somatosensiblen evozierten Potentiale (SEP) nach N. medianus- und N. ulnaris-Reizung pathologisch, wenn alle sensiblen Qualitäten beeinträchtigt sind. Bei Ausdehnung der Syrinx über das gesamte Zervikalmark findet man häufig eine erniedrigte Amplitude der N 13. Wenn nur das obere Zervikalmark betroffen ist, sind die Potentiale über diesem oft amplitudengemindert, deformiert mit leichter Latenzzunahme, wohingegen die N 13 immer normal ausfällt.

### Therapie

Hinsichtlich des Zeitpunktes einer notwendigen neurochirurgischen Intervention existieren unterschiedliche Auffassungen. Neben den Berichten über eine progrediente Verschlechterung der neurologischen Symptome aller über einen langen Zeitraum beobachteten konservativ behandelten Patienten [11, 18] findet man ebenfalls Beschreibungen von spontaner Syrinxresorption [9] oder konstanter neurologischer Symptomatik [11]. Eine progressive Syringomyelie mit Verschlechterung des neurologischen Zustandes stellt eine Operationsindikation dar. In bezug auf die optimale Operationsmethode (Nadelaspiration der Syrinx, Myelotomie, lokale Syringostomie und syringo-subarachnoidaler, syringo-peritonealer oder syringo-cisternaler Shunt) gibt es unterschiedliche Ergebnisse [9, 18, 19]. Postoperativ kommt es häufig zu einer Schmerzreduktion und Besserung der Paresen. Die Sensibilitätsstörung hingegen wird weniger beeinflusst [1, 11, 18]. Einige Arbeiten berichten jedoch auch von einer deutlichen Verbesserung der Sensibilitätsstörung [3, 9].

### Differentialdiagnose

Differentialdiagnostisch sollten neurologische Erkrankungen wie amyotrophe Lateralsklerose, Amyloidose, hereditäre motorisch-sensible Neuropathie und ein Zervikal-syndrom abgegrenzt werden. Eine weitere Differentialdiagnose stellen symptomatische Syringomyelien nicht-traumatischer Herkunft bei Arnold-Chiari-Malformation, bei spinalen Raumforderungen, entzündlichen oder ischämischen Rückenmarksprozessen dar.

Bei der idiopathischen kongenitalen Form einer Syringomyelie besteht vermutlich eine dysraphische Anlagestörung. Hierbei findet man bei den betroffenen Patienten begleitende dysraphische Stigmata in unterschiedlicher Kombination. Unter anderem werden Thoraxdeformitäten, Brustdrüsenanomalien, relativ lange Arme und klobige Tatzehände, Hohlfußbildungen, Hautnaevi und Blockwirbelbildungen beschrieben [14].

Wir berichten nachfolgend über einen Patienten mit einer posttraumatischen Syrinx, welcher jedoch auch einen Hinweis für eine mögliche Anlagestörung bot. Dabei werden Entscheidungskriterien für die traumatische Herkunft der Syringomyelie herausgearbeitet.

### Kasuistik

Ein 61-jähriger Patient wurde aufgrund von seit 1½ Jahren bestehenden dumpf-brennenden Dauerschmerzen der linken Hand mit Ausstrahlung über den linken Arm stationär vorgestellt. Seit 1971 bestand ein schmerzhaftes Druckgefühl im Bereich der linken Thoraxhälfte mit progredienter Ausbreitung über den linken Arm, den linken Schulterbe-



Abb. 1a: MRT-Übersicht der HWS, BWS und LWS in T1-Gewichtung im sagittalen Schnittbild

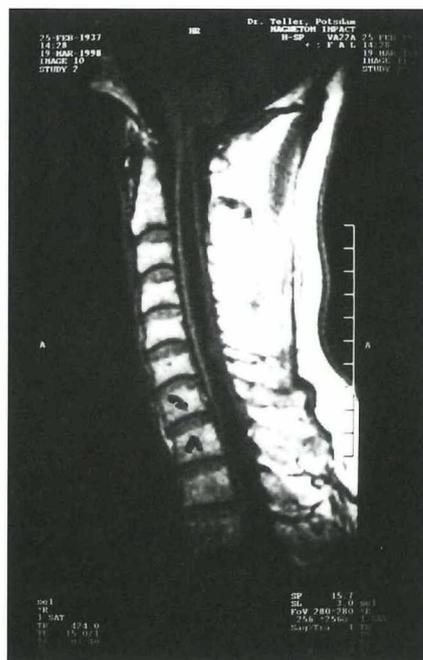


Abb. 1b: MRT der HWS in T1-Gewichtung im sagittalen Schnittbild



Abb. 1c: MRT der BWS in T1-Gewichtung im sagittalen Schnittbild

reich bis nach links retroaurikulär. Weiterhin berichtete der Patient von einem sich seit Monaten ausbreitenden Taubheitsgefühl in diesem Bereich. Zusätzlich bestanden starke Nackenschmerzen bei Erschütterung sowie Hyperhidrose und Hypotrichose der linken Axilla. Erstmals traten 1994 unbemerkt Verbrennungen der linken Hand auf.

In der Anamneseerhebung berichtete der Patient von einem Sturz aus sieben Meter Höhe mit Kompressionsfraktur des 1. Lendenwirbelkörpers (LWK) 1967 und nachfolgender inkompletter Paraparese mit Blasen- und Mastdarmstörungen. Die neurologische Untersuchung erbrachte folgende pathologische Befunde:

Horizontaler Blickrichtungsnystagmus mit rotatorischer Komponente im Uhrzeigersinn bei Blick nach links > rechts. Analgesie, Thermanästhesie, Hypästhesie und aufgehobene Dermolexie im Trigeminierversorgungsgebiet Ast 2 und 3 links mit abgeschwächtem Kornealreflex links. Atrophie des linken Armes mit Dominanz im Schulter- und Handbereich und distal betonter Parese des linken Armes als Ausdruck einer Läsion der motorischen Vorderhornzellen. Analgesie, Thermanästhesie, Hypästhesie und aufgehobene Dermolexie der Segmente C 2 bis D 11/12 links. Pallanästhesie und Aufhebung des Lagesinns im linken Arm. Atrophie der Unterschenkelmuskulatur mit Krallenzehen beidseits als Restzustand nach querschnittsbedingter spastischer Paraparese mit linksbetonter Steigerung der Eigenreflexe und Hypästhesie, Hypalgesie sowie Thermanästhesie des linken Beines.

Auffällig waren je eine akzessorische Mamille links und rechts.

Die frühen akustisch evozierten Hirnstammpotentialen zeigten eine deutliche Funktionsstörung im Hirnstammbereich mit medullopontinem Schwerpunkt rechts. Im Medianus-SEP ergab sich eine deutliche Amplitudendifferenz der N13 mit rechts 5µV und links 0,5µV Amplitudenhöhe sowie linksseitig eine verzögerte N13 mit 20,3 ms. In der elektroneurographischen Untersuchung fielen verzögerte minimale F-Wellen-Latenzen an der linken oberen Extremität auf. Die durch das EMG untersuchten Muskeln des linken Armes zeigten ein chronisch neurogenes Muster mit einzelnen Zeichen der Spontanaktivität.

Im spinalem CT der Lendenwirbelsäule bestanden eine alte Kompressionsfraktur des 1. LWK mit deutlicher Gibbusbildung im Frakturbereich sowie inkompletter Blockwirbelbildung mit dem 12. BWK.

Die Magnetresonanztomographie (MRT) zeigte eine ausgedehnte Syrinx in der Medulla oblongata, Hals- und Brustmark bis BWK 12-Unterrand (siehe Abb. 1a–1c).

## Diskussion

Seit umfassende Studien von Langzeitüberlebenden nach Rückenmarksverletzungen möglich sind, wurde dem Krankheitsbild einer posttraumatischen Syringomyelie intensive Beachtung geschenkt.

In dem vorliegenden Fall ergab sich durch ein relevantes Trauma in der Anamnese und das typische klinische Syrin-

gomyeliesyndrom korrelierend mit den erhobenen neurophysiologischen Befunden der Verdacht auf das Krankheitsbild einer posttraumatischen Syringomyelie und Syringobulbie. Bestätigung einer vorliegenden Rückenmarkshöhle erbrachte die MRT-Untersuchung.

Die Besonderheit des vorgestellten Falles liegt in zwei vorhandenen akzessorischen Mamillen als dysraphische Zeichen im Sinne einer Anlagestörung.

In der Literatur gibt es Berichte über Patienten, die unmittelbar nach einem spinalen Trauma ein Syringomyeliesyndrom entwickeln oder bei denen sich bereits vorhandene Syringomyeliesymptome verschlechtern [10, 21]. In diesen Fällen ist das Trauma nicht als Ursache einer zystisch progredienten Myelopathie anzusehen. Einblutungen in vorbestehende Zysten führen zu Syringomyeliesymptomen unmittelbar nach dem Unfall oder verstärken bereits vorhandene Störungen [13].

In der uns vorliegenden Kasuistik wurde der Patient erstmals 31 Jahre nach dem Unfall zur stationären Diagnostik vorgestellt. Retrospektiv traten die ersten auf ein Syringomyeliesyndrom hinweisenden Symptome vier Jahre nach dem Trauma in Form von Schmerzen auf.

Bei unserem Patienten ereignete sich die Kompressionsfraktur in Höhe des ersten Lendenwirbelkörpers. Die im MRT dargestellte Syrinx erstreckte sich vom Unterrand des 12. Brustwirbelkörpers bis in die Medulla oblongata, retrospektiv vermutlich von Traumahöhe nach kranial aufsteigend. Die anamnestisch beschriebene Schmerzausbreitung und Entwicklung der Sensibilitätsstörung und der Paresen sprechen für die vom Läsionsort aufsteigende Syrinxausbreitung.

Zusammenfassend erscheint also die Traumagenese bei dem hier vorgestellten Patienten aufgrund eines relevanten Rückenmarkstraumas, der Lokalisation der Syrinx, der Progredienz des Syndroms nach einem Intervall und der stimmigen neurologischen Symptomentwicklung für die Entstehung der Syringomyelie dominierend, trotz vorliegendem dysraphischem Zeichen im Sinne einer Anlagestörung. Dabei handelt es sich nicht allein um eine diagnostische oder therapeutische Relevanz, sondern vorrangig um eine gutachterliche Bedeutung, da berechtigterweise Versorgungsansprüche vom Patienten bestehen und die Ausfälle adäquat bewertet werden müssen. Die medizinische Begutachtung einer Syringomyelie, bei der ein spinale Trauma als mögliche Ursache verantwortlich gemacht wird, bedarf somit gründlicher individueller Beurteilung.

### Posttraumatische Genese

- relevante Unfallanamnese
- zeitlicher Ablauf der Symptomatik
- keine vorbestehende Symptomatik
- neurologische Symptomentwicklung
- lokale Begrenzung der Syrinx

### Anlagestörung

- akzessorische Mamillen

Tab. 2: Differentialdiagnose der Syringomyelie im vorliegenden Fall

**Danksagung**

Für die Überlassung der MRT-Bilder danken wir Herrn Dr. Teller, Potsdam.

**Literatur**

1. Anton A, Schweigel JF: Posttraumatic Syringomyelia: The British Columbia experience. *Spine* 1986; 11: 865-868
2. Barnett HJM, Jousse AT: Posttraumatic syringomyelia (cystic myelopathy). In: Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of clinical neurology*, Vol. 26. Injuries of the spine and spinal cord. Part II. North Holland Publ. Co., Amsterdam 1976: 113-157
3. Biyani A, El Masry WS: Post-traumatic syringomyelia: a review of the literature. *Paraplegia* 1994; 32: 723-731
4. Dyro FM, Rossier AB: Electrodiagnostic abnormalities in 15 patients with post-traumatic syringomyelia: pre- and postoperative studies. *Paraplegia* 1985; 23: 233-242
5. Edgar R, Quail P: Progressive post-traumatic cystic and non-cystic myelopathy. *Br J Neurosurg* 1994; 8: 7-22
6. Fasshauer K, Schiep G, Haupt WF: Über die diagnostische Wertigkeit klinischer Untersuchungsmethoden bei der Syringomyelie. *Fortsch. Neurol Psychiatr* 1984; 52: 122-134
7. Glatzel W, Grünes J-U: Results of electromyographical and electro-neurographical investigations concerning syringomyelia. *Eur Neurol* 1976; 14: 60-67
8. Jacobi HM, Krott HM: Ulnarisparese bei Syringomyelie. *Nervenarzt* 1975; 46: 68-72
9. Lyons BM, Brown DJ, Calvert JM et al: The diagnosis and management of posttraumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1987; 25: 340-350
10. Perot P, Feindal W, Lloyd-Smith D: Hematomyelia as a complication of syringomyelia: Gowers'syringal hemorrhage. *J Neurosurg* 1966; 25: 447-451
11. Rossier AB, Foo D, Shillito J et al: Posttraumatic cervical syringomyelia. *Brain* 1985; 108: 439-461
12. Schiep G: Probleme der Syringomyelie. *Fortschr Neuro Psychiatr* 1979; 47: 557-608
13. Schiep G, Haupt WF, Fasshauer K: Posttraumatische Syringomyelie. *Fortschr Neurol Psychiatr* 1984; 52: 62-66
14. Spatz R, Mittelbach F: Mißbildungen. In: Bodechtel G, Bernsmeier A, Schrader A, Struppler A (Hrsg): *Differentialdiagnose neurologischer Erkrankungen*. 4., überarbeitete Auflage. Thieme Stuttgart, New York 1984: 8.1-8.21
15. Stanworth PA: The significance of hyperhidrosis in patients with post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1982; 20: 282-287
16. Umbrach I, Heilporn A: Post-spinal cord injury syringomyelia. *Paraplegia* 1991; 29: 219-221
17. Veilleux M, Stevens JC: Syringomyelia: electrophysiologic aspects. *Muscle and Nerve* 1987; 10: 449-458
18. Veron JD, Silver JR, Ohry A: Post-traumatic syringomyelia. *Paraplegia* 1982; 20: 339-364
19. Williams B: Post-traumatic Syringomyelia, an Update. *Paraplegia* 1990; 28: 296-313
20. Williams B, Terry AF, Francis Jones HW et al: Syringomyelia as a sequel to traumatic paraplegia. *Paraplegia* 1981; 19: 67-80
21. Williams B, Turner E: Communicating syringomyelia presenting immediately after trauma. *Acta neurochir (Wien)* 1971; 24: 97-106

**Korrespondenzadresse:**

Dr. Tanja Thormann  
St. Josefs-Krankenhaus Potsdam  
Neurologische Abteilung  
Allee nach Sanssouci 7  
14471 Potsdam