

**Aus der Universitätsklinik für Neurochirurgie der Universität  
Tübingen**

**Ärztlicher Direktor: Professor Dr. M. Tatagiba**

**Differenzierung von Hydromyelie und Syringomyelie  
auf der Basis magnetresonanztomographischer,  
elektrophysiologischer und klinischer Untersuchungen**

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

**vorgelegt von  
Jennifer Miriam Müller vom Hagen  
In Aachen  
2011**

Dekan: Prof. Dr. I. B. Autenrieth

1. Berichterstatter: Professor Dr. F. Roser
2. Berichterstatter: Professor Dr. U. Ernemann

Für meine Eltern



## **Inhaltsverzeichnis**

Abkürzungsverzeichnis .....	7
1. Einleitung.....	8
1.1. Syringomyelie und Hydromyelie .....	8
1.1.1. Geschichtlicher Überblick .....	8
1.1.2. Pathogenese und Symptome der Syringomyelie .....	8
1.1.2.1. Pathogenese der Syringomyelie .....	8
1.1.2.2. Klassifizierung der Syringomyelie und der Hydromyelie .....	18
1.1.2.3. Symptome der Syringomyelie .....	20
1.1.3. Therapie der Syringomyelie .....	21
1.2. Darstellung von Syringomyelien und Hydromyelien im MRT.....	22
1.3. Evozierte Potentiale .....	26
1.3.1. SEP .....	26
1.3.2. MEP.....	28
1.3.3. Silent Periods.....	28
1.3.4. Elektrophysiologische Untersuchung bei der Syringomyelie .....	29
1.4. Fragestellung und Zielsetzung .....	30
2. Patienten, Material und Methodik .....	32

2.1. Patienten .....	32
2.1.1. Erhebung der klinischen Daten, Bewertungsskalen.....	32
2.1.2. Erhebung patientenspezifischer Daten .....	34
2.1.3. Einteilung der Patienten in Gruppen .....	35
2.2. Verwendete Geräte .....	36
2.2.1. Magnetresonanztomograph.....	36
2.2.1.1. Constructive-interference-in-steady-state Sequenzen (CISS)	36
2.2.1.2. Liquorpulsationsstudien (cine-MRT).....	37
2.2.2. Magnetstimulator .....	38
2.2.3. Elektrostimulator .....	38
2.2.4. Aufzeichnungsgerät .....	38
2.3. Studiendesign .....	39
2.4. Methoden .....	39
2.4.1. Erhebung der magnetresonanztomographischen Daten .....	39
2.4.2. Erhebung der elektrophysiologischen Daten .....	40
2.4.2.1. Ableitung der SEP .....	40
2.4.2.2. Ableitung der MEP .....	43
2.4.2.3. Ableitung der Silent Periods.....	45

2.4.3. Statistik.....	48
3. Ergebnisse: Statistische Auswertung.....	53
3.1. In die Studie eingeschlossene Patienten.....	53
3.1.1. Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ .....	53
3.1.2. Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ .....	53
3.1.3. Beurteilung .....	54
3.2. Ursachen der Syringomyelie .....	54
3.3. Magnetresonanztomographische Daten.....	55
3.4. Elektrophysiologische Daten .....	59
3.4.1. Silent Periods.....	60
3.4.2. Motorisch evozierte Potentiale.....	60
3.4.3. Somatosensibel evozierte Potentiale.....	61
3.5. Bewertungsskalen.....	62
3.5.1. Tübinger Fragebogen für Syringomyelien.....	62
3.5.2. Clinical Scoring System .....	67
3.5.3. McCormick clinical/ functional classification scheme .....	76
3.5.4. SF36 – Fragebogen zum Gesundheitszustand .....	78
3.6. Verlauf der Bewertungsskalen .....	81

3.6.1. Tübinger Fragebogen für Syringomyelien.....	81
3.6.2. Clinical Scoring System .....	84
3.6.3. McCormick clinical/ functional classification scheme .....	86
3.6.4. Zusammenhang des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien, des Clinical Scoring System und der McCormick clinical/ functional classification scheme .....	87
3.6.5. SF36-Fragebogen.....	91
3.7. Übereinstimmung der klinischen, magnetresonanz-tomographischen und elektrophysiologischen Untersuchung.....	93
3.8. Regressionsanalyse .....	96
3.8.1. Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Hydromyeli“ .....	96
3.8.2. Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyeli“ .....	97
3.8.2.1. Erstvorstellung .....	97
3.8.2.2. Nachuntersuchung .....	98
4. Diskussion .....	100
4.1. Patienten, Material und Methodik.....	100
4.1.1. Studiendesign .....	100
4.1.2. Bewertungsskalen .....	101
4.1.3. Magnetresonanztomographische Daten .....	102



4.1.4.	Elektrophysiologische Daten .....	103
4.2.	Ergebnisse der statistischen Auswertung.....	103
4.2.1.	In die Studie eingeschlossene Patienten .....	103
4.2.2.	Mögliche Ursachen, die zur Entstehung einer Syringomyelie geführt haben könnten .....	105
4.2.3.	Magnetresonanztomographische Daten .....	107
4.2.4.	Elektrophysiologische Daten .....	111
4.2.5.	Bewertungsskalen .....	113
4.2.5.1.	Tübinger Fragebogen für Syringomyelien .....	113
4.2.5.2.	Clinical Scoring System.....	116
4.2.5.3.	McCormick clinical/ functional classification scheme .....	117
4.2.5.4.	Zusammenhang des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien, des Clinical Scoring System und der McCormick clinical/ functional classification scheme .....	119
4.2.5.5.	SF36 – Fragebogen zum Gesundheitszustand .....	120
4.3.	Übereinstimmung der klinischen, magnetresonanztomographischen und elektrophysiologischen Untersuchungen.....	121
4.3.1.	Regressionsanalyse .....	122
4.3.1.1.	Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ .....	122
5.	Zusammenfassung .....	125

6. Abbildungsverzeichnis .....	128
7. Tabellenverzeichnis .....	132
8. Literaturverzeichnis.....	134
9. Anhang .....	138
10. Danksagung .....	149
11. Erklärung .....	150

## Abkürzungsverzeichnis

Abkürzung	Bedeutung
<b>CISS</b>	Constructive interference in steady-state
<b>CM</b>	Chiari-Malformation
<b>CoSP</b>	Corticales Silent Period
<b>CSP</b>	Cutaneous Silent Period
<b>CSS</b>	Clinical Scoring System
<b>CT</b>	Computertomographie
<b>FSE</b>	Fast spin-echoes
<b>McC</b>	McCormick clinical/ functional classification scheme
<b>MEP</b>	Motorisch evozierte Potentiale
<b>MNSP</b>	Mixed Nerve Silent Period
<b>MRT</b>	Magnetresonanztomographie
<b>N.</b>	Nervus
<b>SD</b>	Standard Deviation = Standardabweichung
<b>SE</b>	Spin-echoes
<b>SEP</b>	Somatosensibel evozierte Potentiale
<b>SP</b>	Silent Periods
<b>S-FM-Patienten</b>	Patienten mit Syringomyelie bei Obstruktionen des Foramen magnum
<b>tAGES</b>	Transformierte allgemeine Gesundheitswahrnehmung (SF-36)
<b>tEMRO</b>	Transformierte emotionale Rollenfunktion (SF-36)
<b>tKOEFU</b>	Transformierte körperliche Funktionsfähigkeit (SF-36)
<b>tKOERO</b>	Transformierte körperliche Rollenfunktion (SF-36)
<b>tSCHM</b>	Transformierte körperliche Schmerzen (SF-36)
<b>tSOFU</b>	Transformierte soziale Funktionsfähigkeit (SF-36)
<b>tPSYC</b>	Transformiertes psychisches Wohlbefinden (SF-36)
<b>tVITA</b>	Transformierte Vitalität
<b>UKT</b>	Universitätsklinikum Tübingen
<b>ZLZ</b>	Zentrale Leitungszeit

# **1. Einleitung**

## **1.1. Syringomyelie und Hydromyelie**

### **1.1.1. Geschichtlicher Überblick**

Herophilus (325 – 260 BC), ein hippokratischer Arzt, der an der Schule für Medizin in Alexandria arbeitete, beschrieb als Erster, dass das Rückenmark die caudale Verlängerung des Hinterhirns sei.<sup>38</sup> Erst Galen (130 – 200 AD) etablierte im zweiten Jahrhundert AD anatomische Details über Wirbelsäule, Rückenmark und Nervenwurzeln. Charles Estienne (1503 – 1564), auch bekannt als Stephanus, beschrieb bereits den Zentralkanal. 1546 veröffentlichte er den Fall einer Rückenmarkszyste in *La dissection de parties du corps*.<sup>38</sup> Der Begriff „Syringomyelie“ wurde 1824 das erste Mal von Ollivier D'Angers beschrieben.<sup>43</sup> Er ist aus den griechischen Wörtern *Syrinx* (Rohr, Flöte) und *Myelos* (Rückenmark) zusammengesetzt<sup>31</sup>. 1959 berichtete Benedikt Stilling (1810 – 1879) über die „Hydromyelie“, einen pathologischen Hohlraum innerhalb des Rückenmarks. Seither werden beide Begriffe inkonsequent benutzt, um dieselbe Pathologie zu beschreiben. In den letzten Jahrzehnten hat sich der Begriff „Syringomyelie“ durchgesetzt, obwohl er nach wie vor verschiedene Pathologien umfasst.<sup>43,63</sup>

### **1.1.2. Pathogenese und Symptome der Syringomyelie**

#### **1.1.2.1. Pathogenese der Syringomyelie**

Die Syringomyelie ist am Häufigsten mit extramedullären Läsionen am Foramen magnum vergesellschaftet.<sup>31</sup> Die Assoziation einer Chiari-Malformation (CM) mit Syringomyelie wurde schon vor vielen Jahren erkannt.<sup>11,22,30,37,59</sup> Hierbei handelt es sich um die Herniation von Gehirnteilen durch das Foramen magnum in den Spinalkanal. Man unterscheidet vier verschiedene Typen der CM. Bei der CM Typ I handelt es sich um eine kongenitale Anomalie mit Herniation des untersten Kleinhirnanteils durch das Foramen magnum und Verlängerung des vierten Ventrikels sowie des unteren Hirnstammes. Dabei

bestehen keine intrakraniellen Raumforderungen. Es besteht eine Assoziation zwischen der CM Typ I mit einer Syringomyelie in 20 – 75% der Fälle.<sup>4</sup> Ist zusätzlich auch der mediale Kleinhirnwurm herniert und es besteht ein Hydrozephalus, so handelt es sich um eine CM Typ II. Dadurch ist der vierte Ventrikel eingeengt und nach unten verlagert. Der kraniale Anteil des Rückenmarks ist dann meist durch die Fixation des Rückenmarks durch normale spinale Bandstrukturen abgeknickt. 40 – 80 % der Patienten, die unter einer CM Typ II leiden, entwickeln eine Syringomyelie.<sup>59</sup> Besteht eine zusätzliche zervikale Meningomyelozele spricht man von CM Typ III, bei einer Missbildung oder Hypoplasie des Kleinhirns von Typ IV.<sup>12</sup> Weitere mit Syringomyelie assoziierte extramedulläre Läsionen beinhalten die Dandy-Walker-Malformation und ihre Varianten (Fehlentwicklung der Foraminae Luschka und Magendie und daraus folgende Entwicklung eines Hydrozephalus)<sup>11,31</sup>, Arachnoiditis<sup>15,31</sup>, Trauma, Subarachnoidalblutungen, extramedulläre Tumoren sowie skeletale Deformitäten wie beispielweise basiläre Impressionen. In diesen Fällen bildet sich die Syrinx fast immer im zervikalen Rückenmark und breitet sich mit variabler Ausdehnung nach kaudal aus. Weniger häufig bildet sich die Syrinx in anderen Höhen.<sup>31</sup> Dann ist sie meist vergesellschaftet mit extramedullären Läsionen wie Narben der Arachnoidea<sup>27</sup>, Arachnoidalzysten<sup>58</sup>, Spondylose<sup>24</sup> oder Skoliose<sup>22</sup>, oder mit intramedullären Läsionen wie intramedulläre Tumore<sup>48</sup> oder schweres Rückenmarkstrauma.<sup>31</sup> In diesen Fällen entwickelt sich die Syrinx in der Nähe der Läsion.<sup>22</sup> Narben der Arachnoidea können durch Arachnoiditis oder Trauma<sup>27</sup>, Operationen, spinale Instabilität, degenerative Erkrankungen oder degenerative Prozesse ausgelöst werden.<sup>29</sup> Einige Autoren postulieren, dass ein spinales Trauma die häufigste Ursache für die Bildung einer primären spinalen Syringomyelie ist, dass man allerdings anhand der Schwere oder Art des Traumas nichts über den Beginn einer Bildung eines intraspinalen Hohlraumes vorhersagen kann.<sup>24,27</sup> Mit Tethered Cord assoziierte Syringomyelien weisen Syrinxbildung im kaudalen Rückenmark auf.<sup>22</sup>

Zur Entstehung der Syringomyelie gibt es zahlreiche Theorien. Die ersten Forscher diskutierten über die Frage, ob Syringomyelie eine

Entwicklungsfehlbildung oder eine Erkrankung sei, die sich erst postnatal entwickelt.<sup>31</sup> Die Mehrheit moderner Forscher postulieren, die Pathogenese der Syringomyelie stehe mit einer Störung der Liquorzirkulation in Verbindung. Gardner, der auch als erster den häufigen Zusammenhang zwischen einer CM Typ I und der Syringomyelie erkannte, glaubte, die Syringomyelie entstehe durch die verspätete oder sogar ausbleibende Perforation des Daches des Rhombenzephalons. Dadurch können die pulsatilen Druckwellen des Liquors, welche durch den arteriellen Puls entstehen, der auf den Liquor übertragen wird, im vierten Ventrikel nicht entweichen. Die Druckwellen sind in Richtung des Zentralkanals gerichtet, wodurch die „hydromyelieförmige“ oder kommunizierende Syringomyelie entsteht.<sup>11,31</sup>

Später wurde Gardners Theorie zu der sogenannten hydrodynamischen Theorie weiterentwickelt. Diese Theorie basiert auf dem intraspinal und intrakraniell vorherrschenden Druckunterschied und stützt sich auf die Anwesenheit pathologischer, meist obstruktiver, Prozesse auf Höhe des Foramen magnums.<sup>22</sup> Es wurde behauptet, eine enge Cisterna magna könne entweder den Ausfluss des Liquors durch das Foramen Magendie behindern oder zu steif sein, um die Druckwellen im vierten Ventrikel abzulassen. Dadurch würden die überschießenden Druckwellen in den Zentralkanal weitergeleitet, welcher hierdurch dilatieren.<sup>31</sup> Diese Theorie wird von der Tatsache unterstützt, dass Syringomyelien meist zervikal lokalisiert sind, sich ihr oberer Pol am häufigsten zwischen dem Foramen magnum und HWK 2 bis 3 befindet und sie meist mit Chiari-Malformationen Typ I oder II vergesellschaftet sind. Viele dieser Patienten leiden zusätzlich unter einem Hydrozephalus.<sup>22</sup>

Dennoch kritisierten Williams und West et al. diese Theorie, da fehlende Abflussmöglichkeiten aus dem vierten Ventrikel zu einem intrauterinen Hydrozephalus führen müssten. Allerdings leiden nur wenige Patienten mit Syringomyelie und CM Typ I unter einem Hydrozephalus.<sup>31,61,63</sup> Allerdings räumen West et al. ein, dass theoretisch ein pränataler, mittlerweile kompensierter Hydrozephalus vorgelegen haben könnte. West et al. führen weiter an, dass es sich bei einem verschlossenes Foramen Magendie um ein

primitives Merkmal handeln könnte.<sup>61</sup> Williams postulierte, dass, um die pathologischen Untersuchungsergebnisse erklären zu können, eher ein Mechanismus benötigt würde, welcher einen signifikanten Druckunterschied zwischen dem Rückenmark und dem das Rückenmark umgebenden Raum erklären könne.<sup>63</sup> Er lenkte die Aufmerksamkeit daher auf die Effekte einer Obstruktion des Subarachnoidalraumes auf Höhe des Foramen magnum. Er postulierte, dass eine solche Obstruktion als Ventil fungieren könne, welches dem Liquor erlaube das Foramen magnum rostral leichter zu passieren als kaudal. Wiederholte körperliche Belastung, oder zum Beispiel auch Husten, was die epiduralen Venen vorübergehend verschließen und den Liquor von spinal nach intrakraniell drücken könne, könne den intrakraniellen Liquordruck im Vergleich zum intraspinalen Druck prolongiert ansteigen lassen. Während dieser „kraniospinalen Dissoziation“ könne Liquor vom vierten Ventrikel in den Spinalkanal gesaugt werden.<sup>31,63</sup> Williams gelang es, durch gleichzeitiges Messen der intraspinalen und intraventrikulären Drücke bei 81 Patientin mit einer Obstruktion im Bereich des Foramen magnum, diese „kraniospinale Dissoziation“ zu zeigen. Basierend auf seinen Meßergebnissen postulierte Williams zwei verschiedene Arten der kraniospinalen Dissoziation, die seiner Meinung nach oft aber nicht sicher voneinander unterschieden werden könnten: die Obstruktion oder ein Ventilmechanismus. Ein klassisches Beispiel für einen Ventilmechanismus ist laut Williams die CM Typ I, bei der die Kleinhirntonsillen durch den Druck in das Foramen magnum gepresst würden. Durch Manöver wie zum Beispiel Husten steigt der intrakranielle Druck vorübergehend an, wodurch die Kleinhirntonsillen tiefer treten und die kraniospinale Dissoziation verstärken.<sup>64</sup>

Aboulker schlug vor, dass eine Obstruktion auf Höhe des Foramen magnum mit dem intrakraniellen Abfluss des Liquors, welcher im Rückenmark und den Nervenwurzeln produziert wird und in den spinalen Subarachnoidalraum fließt, interferieren könne. Dadurch stiege der durchschnittliche Druck im spinalen Subarachnoidalraum. Eine Alternative als Abfluss würde das Eindringen des Liquors in das Rückenmark entlang der hinteren Nervenwurzel und die Aufnahme durch entweder die Gefäße der grauen Substanz des Rückenmarks

oder die rostrale Drainage durch den Zentralkanal in den vierten Ventrikel beinhalten. Zunehmende Obstruktion im Bereich des Foramen magnum oder erhöhter venöser Druck, welcher die Liquorabsorption behindert, könne dieses alternative Abflusssystem überlasten und zu einer Syringomyelie führen.<sup>31</sup>

Ball und Dayan sowie Oldfield et al. gehen davon aus, dass Liquor während Phasen der Druckerhöhung in den spinalen Venen oder durch pulsatilen Druck im Subarachnoidalraum durch die Virchow-Robin-Räume in das Rückenmark gepresst wird. Tatsächlich stellen sich die Virchow-Robin-Räume bei Syringomyeliepatienten vergrößert dar. Auf diese Weise wird die Syrinx von außen, nicht von innen, vergrößert. Levy weist darauf hin, dass dieser Vorgang ein vor der Syrinx auftretendes Rückenmarksödem erklären könne.<sup>32</sup> Im Jahr 2000 stellten Levy et al. in einer Fallbeschreibung einen Patienten vor, der einige Monate vor Ausbildung einer Syringomyelie ein Rückenmarksödem aufwies.<sup>30</sup> Er vermutet, dass die Ausbildung eines Ödems im Rückenmark, auf gleicher Höhe auf der sich später die Syrinx bildet, ein Zwischenschritt bei der Syrinxentstehung sei. Rückenmarksödeme seien auch bei Patienten, welche eine posttraumatische Syrinx ausbildeten, nachgewiesen worden.<sup>32</sup> Verschiedene Autoren beschreiben, dass Liquor aus dem Subarachnoidalraum durch die Virchow-Robin- sowie die Extrazellulärräume in das Rückenmark eindringen kann. Zudem konnte gezeigt werden, dass die in der Syrinx enthaltene Flüssigkeit chemisch in ihrer Zusammensetzung mit Liquor identisch ist<sup>11,20,32</sup>, was darauf hinweist, dass es sich um Liquor handelt. Es ist also unwahrscheinlich, dass sie von vasogenen oder zytotoxischen Ödemen herrührt, welche einen erhöhten Proteingehalt in der Syrinxflüssigkeit sowie in extrazellulärer Flüssigkeit verursachen würden.<sup>32</sup> Allerdings kamen andere Autoren zu einem anderen Ergebnis. Sie beschrieben, dass, obwohl die Flüssigkeit innerhalb der Syrinx bei Patienten mit einer Obstruktion auf Höhe des Foramen magnum und Syringomyelie (S-FM-Patienten) klar und farblos ist, sie chemisch nicht mit Liquor identisch ist. Ellertsson et al. verglichen die Flüssigkeit aus der Syrinx mit Liquor aus dem Subarachnoidalraum auf Höhe der Syrinx in sieben Fällen. Der Proteingehalt der beiden Flüssigkeiten unterschied sich im Durchschnitt um 28 mg/dl. In manchen Fällen war der



Proteingehalt des Liquors höher, in anderen niedriger als der der Syrinxflüssigkeit.<sup>8</sup> Diese Beobachtung stellt alle Theorien in Frage, die behaupten, der Ursprung der Syrinxflüssigkeit läge in der Nähe der Syrinx.<sup>31</sup>

Klekamp et al. vermuten einen pathophysiologischen Zusammenhang zwischen Liquorfluss und Syringomyelie, der durch neuroradiologische und experimentelle Hinweise unterstützt wird. Sie schlagen eine Theorie vor, nach der eine Beeinträchtigung des Liquorflusses am Anfang einer Reihe von Ereignissen steht, welche letztendlich zu vermehrtem Fluss extrazellulärer Flüssigkeit und einer Vermehrung des Wassergehaltes des Rückenmarks führt. Diese Flüssigkeitsvermehrung könne in Form pulsativer Flüssigkeitsbewegungen in der Syringomyelie gesehen werden.<sup>27</sup>

Die gängigen hydrodynamischen Theorien haben allerdings neben den bereits diskutierten einige gemeinsame Probleme:

1. In jeder bisher durchgeführten Studie, in der gleichzeitig der Druck innerhalb der Syrinx und im Subarachnoidalraum gemessen wurde, konnte gezeigt werden, dass der Druck innerhalb der Syrinx entweder höher<sup>14,31</sup> oder gleich hoch<sup>31</sup> ist, wie der Druck im Subarachnoidalraum. Es gibt also keinen Hinweis darauf, dass der Druck im spinalen Subarachnoidalraum den interstitiellen Druck des Rückenmarks übersteigen würde, daher gibt es keinen Druckgradienten, der Liquor in das Rückenmark pressen könnte.<sup>31</sup> Denkbar wäre ein Ventilmechanismus, welcher Liquorfluss vom Subarachnoidalraum in die Syrinx während kurzer Momente, in denen der Druck im Subarachnoidalraum den in der Syrinx übersteigt, erlauben würde. Allerdings wurde bisher kein anatomisches Korrelat für einen solchen Ventilmechanismus beschrieben.<sup>31</sup>
2. Dass Liquor durch den kolbenartigen Effekt der Kleinhirntonsillen in das Rückenmark gedrückt wird bleibt fraglich. In gesunden Individuen wird ein erhöhtes Blutvolumen während der Systole durch Liquorfluss durch

das Foramen magnum kompensiert. Im Falle einer Obstruktion auf Höhe des Foramen magnum ist der Liquorfluss reduziert. Stattdessen bewegen sich die Kleinhirntonsillen nach kaudal. Das Blutvolumen, welches kompensiert werden muss, ist bei gesunden Individuen gleich groß, wie bei Patienten, die unter einer Obstruktion auf Höhe des Foramen magnum leiden. Daher sollte das Volumen, welches nach kaudal verschoben werden muss, in beiden Gruppen annähernd dasselbe sein.<sup>31</sup>

3. Hall et al. und Williams et al. konnten zeigen, dass der durchschnittliche intraspinale Liquordruck niedriger als der durchschnittliche intrakranielle Druck ist, wenn eine vollständige Blockade des Foramen magnum den intrakraniellen vom intraspinalen Liquorraum isoliert.<sup>14,62</sup> Dies ist ein Hinweis darauf, dass der spinale Liquorraum dabei hilft, intrakraniell produzierten Liquor zu absorbieren. Kaudal eines verschlossenen Foramen magnum gibt es also keinen Druckaufbau, der Liquor in das Rückenmark pressen könnte, was der Theorie von Aboulker widerspricht.<sup>31</sup>
4. Die neueren hydrodynamischen Theorien postulieren, dass die Virchow-Robin-Räume die Eintrittspforte für Liquor in das Rückenmark seien. Allerdings ist die Kapazität einer solchen Verbindung eher fraglich, und es gibt bisher keine Hinweise auf ein anatomisches Korrelat eines Pumpmechanismus, welcher in der Lage wäre Liquor über die Virchow-Robin-Räume in das Rückenmark zu transportieren.<sup>31</sup> Verschiedene Autoren beschrieben Hinweise auf einen Massenfluss, welcher durch die arterielle Pulsation beeinflusst wird.<sup>19,41,55</sup> Ichimura et al. entdeckten Hinweise darauf, dass der Fluss in den perivaskulären Kanälen ungerichtet, relativ langsam, unregelmäßig hin und her pendelnd und beeinflusst durch Vasokonstriktion oder Vasodilatation sei.<sup>19</sup>
5. In verschiedenen neuropathologischen Studien wurden übereinstimmend dilatierte Gefäße mit verdickten Wänden in und um die Syrxin

beschrieben. Keine der hydrodynamischen Theorien kann diesen Sachverhalt erklären. Wenn der Liquor mit Druck ins Rückenmark gepresst werden würde, würde das Kaliber der Gefäße abnehmen oder sie würden sogar kollabieren, da der perivaskuläre Druck steigen und dadurch der transmurale Druck sinken würde.<sup>31</sup>

6. Keine der hydrodynamischen Theorien würde die ausgedehnte Gliose erklären, die sich oft solide und ohne Hohlräume oder Unterbrechungen in den meisten Syringomyeliefällen präsentiert.<sup>31</sup>

2004 stellten Levine et al. folgende Theorie vor:

Der Ursprung der Syrinxflüssigkeit bei nichtkommunizierender Syringomyelie bei S-FM-Patienten ist weder der Liquor des vierten Ventrikels noch des Liquorraumes. Es handelt sich stattdessen um Plasmafiltrat der Kapillaren und Venolen des Rückenmarks, welches durch folgende Schritte filtriert wird:<sup>31</sup>

1. Rostral einer Obstruktion des Subarachnoidalraums am Foramen magnum würde der Liquordruck den kaudal der Obstruktion übersteigen.<sup>31</sup> Williams et al. berichteten über im Vergleich zu intraspinalen Drücken höhere intrakranielle Drücke bei Kindern, die unter einer vollständigen Obstruktion des Foramen ovale bei CM Typ II litten.<sup>62</sup> Wenn die durch eine Obstruktion bedingte Blockade inkomplett ist, wie es bei Syringomyelie-Patienten meist der Fall ist, dann besteht auf beiden Seiten der Blockade der gleiche Druck, der aber vorübergehend unter bestimmten Umständen, zum Beispiel beim Husten oder unter Anstrengung, unterschiedliche Werte aufweisen kann.<sup>31,64</sup> Diesen Druckunterschied bezeichnet Levine als kraniospinale Dissoziation.<sup>31</sup>
2. Klekamp et al. erzeugten 2001 in einer Studie an Katzen künstlich eine Arachnoideanarbe. Sie konnten zeigen, dass der Liquordruck direkt oberhalb der Narbe gegenüber dem Liquordruck unterhalb der Narbe erhöht war, allerdings fanden sie keine Hinweise auf eine ähnliche

Dissoziation des intramedullären Drucks.<sup>29</sup> Daraus folgt, dass der Liquordruck oberhalb einer Blockade höher als der intramedulläre Druck ist, während unterhalb einer Obstruktion mit Blockadewirkung ein umgekehrtes Verhältnis herrscht. Dies begünstigt kaudal einer Blockade die Gefäßdilatation, rostral der Blockade kollabieren die Gefäße eher.<sup>31</sup>

3. Treten wiederholt hydrostatische Belastungen über einen längeren Zeitraum auf, so entstehen Gewebeschäden, insbesondere an den Stellen im Rückenmark, an denen die Belastung am größten ist, und an denen die elastischen Eigenschaften des Gewebes es am anfälligsten machen. Dies betrifft also hauptsächlich die Bereiche direkt kaudal der Obstruktion sowie auf beiden Seiten des Zentrums der Intumescientiae cervicalis und lumbalis. Axial tritt der Schaden zuerst eher in der grauen als in der weißen Substanz, vor allem in der Nähe des Zentralkanals auf. Die Zerstörung des Neuropil, die Demyelinisierung und das Zerreißen der axonalen Membranen und Zellmembranen stimuliert eine chronische Gliose. Zudem bricht vor allem kaudal der Obstruktion teilweise die Blut-Rückenmarksbarriere zusammen. Durch Plasma-Ultrafiltration entwickelt sich ein Rückenmarksödem, welches in die offenen Segmente des Zentralkanals drainieren kann, wodurch dieser sich erweitert.<sup>31</sup>

Die Theorie von Levine eignet sich zur Erklärung einiger neuropathologischer Phänomene der Syringomyelie: das Auftreten der Syringomyelie unterhalb einer subarachnoidalen Blockade, das Auftreten einer Gliose sowie Wandverdickter, dilatierter Venen im Bereich der Syrinx und das Auftreten von Rückenmarksödemen als Prä-Syrinx-Status, sowie angrenzend an eine Syrinx.<sup>31</sup>

Auch einigen klinischen Aspekten kann Levines Theorie Rechnung tragen: Die Bildung einer Syrinx erst nach wiederholter Einwirkung hydrostatischer Belastungen legt einen langsamen, chronischen Prozess nahe. Desweiteren erklärt sie die Aggravation der Symptome bei Belastungen, wie sie zum Beispiel durch Husten entstehen können. Wenn man davon ausgeht, dass Tumoren in

der Höhe des Foramen magnum eine obstruktive Wirkung aufweisen, eignet sich Levines Theorie auch zur Erklärung des Auftretens von Syringomyelien im Zusammenhang mit Tumoren in der entsprechenden Höhe.<sup>31</sup>

Levines Theorie eignet sich allerdings nicht, um das Auftreten der kommunizierenden Form der Syringomyelie zu erklären. Diese Form der Syringomyelie tritt oft zusammen mit einem Hydrozephalus auf. Levine geht davon aus, dass die Dilatation des Zentralkanals in diesen Fällen durch dieselbe Kraft verursacht wird, die auch die Ventrikel weitet. Voraussetzung für einen gestörten Liquorfluss mit der Folge einer kommunizierenden Syringomyelie mit Hydrozephalus ist, dass der vierte Ventrikel eine Verbindung zum Zentralkanal aufweist. Zudem darf der Liquor wegen einer Obstruktion des intrakraniellen Subarachnoidalraumes nicht auf normalem Wege in die intrakraniellen Venensinus abfließen können. Eine weitere Voraussetzung ist, dass der Liquor den spinalen Subarachnoidalraum wegen einer Obstruktion entweder des Abflusses aus dem vierten Ventrikel oder des Subarachnoidalraumes im Foramen magnum nicht füllen kann. Bei fehlender Obstruktion des intrakraniellen Subarachnoidalraumes kann der Liquor auf normalem Wege abfließen. In diesem Fall kann sich eine kommunizierende Syrinx auch ohne begleitenden Hydrozephalus ausbilden.<sup>31</sup>

Allerdings gibt es auch in Levines Theorie Widersprüche. Stevens et al. und Stovner et al. zeigten in ihren Studien mit CM Typ I und II-Patienten, dass Patienten mit einer schwereren Herniation der Kleinhirntonsillen signifikant weniger häufig eine Syringomyelie entwickeln.<sup>53,56</sup> Levine führt dieses Phänomen auf die Tatsache zurück, dass bei Patienten, die unter einer schwereren Herniation leiden, früh Symptome der Hirnstammkompression auftreten. Sie werden daher früher operiert, wodurch die Syrinx keine Zeit hat, sich auszubilden.<sup>31</sup>

Obwohl es einige Studien und Theorien zur Entstehung der Syringomyelie gibt, ist der Pathomechanismus bis heute nicht endgültig geklärt. Zudem bleiben die Existenz eines patenten Zentralkanals (Hydromyelie) und dessen mögliche

Rolle als prädisponierender Faktor für die Entstehung einer Syringomyelie bislang unzureichend berücksichtigt.

#### 1.1.2.2. Klassifizierung der Syringomyelie und der Hydromyelie

Milhorat et al. führten 1995 Autopsien an 105 Patienten mit nicht-neoplastischen Syringomyelien durch.<sup>36</sup> Im Jahr 2000 folgte eine Studie in der pathologische Ergebnisse von 175 Individuen mit tubulären Hohlräumen des Rückenmarks mit klinischen Untersuchungsergebnissen und MR-Bildgebungen aus einer Datenbank von 927 Patienten korreliert wurde.<sup>35</sup> Aufgrund ihrer Ergebnisse entwickelten sie ein System zur Klassifizierung von Syringomyelien, welche nicht durch intramedulläre Tumoren verursacht wurden:

1. Dilatationen des Zentralkanals, welche anatomisch direkt mit dem vierten Ventrikel in Verbindung stehen, die sogenannte *kommunizierende Syringomyelie*.<sup>35,36</sup>
2. Isolierte Dilatationen des Zentralkanals, die unterhalb eines syrinxfreien Rückenmarkssegmentes beginnen und keine Verbindung zum vierten Ventrikel aufweisen, die sogenannte *nicht-kommunizierende Syringomyelie*.<sup>35,36</sup>
3. Extrakanalikuläre Syringen welche ihren Ursprung im Parenchym des Rückenmarkes haben und keine Verbindung mit dem Zentralkanal oder dem vierten Ventrikel aufweisen, die sogenannte *primär parenchymale Syringomyelie*.<sup>35,36</sup>

Diese Formen unterscheiden Milhorat et al. von zwei weiteren Formen intramedullärer Hohlräume: Atrophische Syringen, die im Zusammenhang mit Myelomalazie auftreten (Syringomyelie ex vacuo) und Neoplastische Zysten.<sup>35</sup>

Die *kommunizierende Syringomyelie* wird laut Milhorat et al. durch Obstruktionen des Liquorverlaufes distal der Austrittsstellen aus dem vierten

Ventrikel verursacht. In typischen Fällen könne man eine Vergrößerung aller zerebralen Ventrikel erkennen. Der Zentralkanal partizipiere wie ein fünfter Ventrikel an diesem Hydrozephalus. Ursächlich seien unter anderem postmeningitischer und posthämorrhagischer Hydrozephalus, komplexe Hinterhirnmalformationen wie CM Typ II und Enzephalozele sowie Dandy-Walker-Zysten.<sup>31,35</sup> Bei histologischen Untersuchungen fiel auf, dass die kommunizierenden Syringen sich wie ein erweiterter Zentralkanal darstellten. Sie waren vollständig oder teilweise mit Ependym ausgekleidet und ihre Gesamtlänge wurde durch altersbedingte Stenosen des Zentralkanals bedingt.<sup>31,35,36</sup> Holocordförmige Läsionen sind meist kongenitalen Ursprungs und können mit anatomischen kaudalen Läsionen wie Meningomyelozele einhergehen. Einige Patienten mit kommunizierender Syringomyelie leiden ihr ganzes Leben unter keinen oder nur milden neurologischen Symptomen.<sup>35</sup>

Die *nichtkommunizierende Syringomyelie* ist mit Obstruktionen im oder unterhalb des Foramen magnum vergesellschaftet, wodurch der Liquorfluss beeinflusst wird. Ursächliche Faktoren beinhalten die CM Typ I, basiläre Invagination, spinale Arachnoiditis, extramedulläre Kompression, Tethered Cord und erworbene Herniation der Kleinhirntonsillen. Diese Syringen sind oftmals komplexe Läsionen, die histologisch durch ausgedehnte Bereiche, in denen das Ependym freiliegt, parazentrale Dissektion und die Formation intrakanalikulärer Septen charakterisiert sind.<sup>35</sup> Kongenitale Syringomyelien oder Hydromyelien können aus einer Dysregulation des Liquorflusses resultieren oder eine Variante dysraphischer Malformationen sein.<sup>59</sup> Die neurologischen Symptome, welche die Patienten aufweisen, korrelieren meist mit der Anatomie der Hohlräume, welche sich mittels MRT darstellen lässt.<sup>35</sup> Das rostrale Ende des Hohlraumes ist meist durch eine Stenose des Zentralkanals begrenzt, welche sich mehrere Segmente unterhalb der Verbindung des Hohlraumes mit dem vierten Ventrikel befindet.<sup>36</sup> Der Hohlraum ist zervikal meist am größten und verjüngt sich nach kaudal hin. Seine Form ist in den meisten Fällen komplex. Meist bezieht er den Zentralkanal mit ein, jedoch beinhaltet er zudem das anliegende Parenchym, wodurch sich einige der Symptome erklären lassen.<sup>30,31,49</sup>

Die *primär parenchymale Syringomyelie* besteht aus tubenförmigen Hohlräumen des Rückenmarks, die ihren Ursprung im Parenchym nehmen und weder eine Verbindung zum Zentralkanal noch zum vierten Ventrikel aufweisen. Sie ist mit Zuständen assoziiert, die das Rückenmarksgewebe verletzen. Häufige Ursachen sind Trauma, Ischämie oder Infarzierung und spontane intramedulläre Blutung.<sup>35</sup>

Die Hydromyelie als patenter Zentralkanal und somit nicht-pathologische Normvariante findet in der Klassifikation von Milhorat et al. bislang keine Erwähnung.

#### 1.1.2.3. Symptome der Syringomyelie

Klinisch manifestiert sich eine Syringomyelie auf sehr unterschiedliche Weise, vor allem wenn sie mit einer Läsion des Foramen magnum vergesellschaftet ist. Sie kann asymptomatisch sein und zufällig im MRT zur Darstellung kommen, wenn zum Beispiel Bildgebung wegen Symptomen der Hirnstammkompression oder des Hydrozephalus durchgeführt wird. Säuglinge und Kleinkinder, welche meist an einer CM Typ II und Spina bifida leiden, haben häufig einen Hydrozephalus. Diese Kinder fallen durch Trinkschwäche, häufige Aspirationen mit begleitender Zyanose, respiratorische Probleme wie Stridor oder Apnoe und gesteigerten Muskeltonus auf. Erwachsene, welche meist an einer CM Typ I leiden, haben nur selten einen Hydrozephalus. Diese Patienten entwickeln häufig subokzipitale Kopfschmerzen, die durch Anstrengung oder lagewechsel akzentuiert sein können. Teilweise treten auch Nystagmus, Tremor oder herabgesetzter Würgereiz auf. Ältere Kinder und Erwachsene weisen eher Symptome auf, die durch die Syringomyelie selbst verursacht werden. Ältere Kinder können eine Skoliose aufweisen, Erwachsene klagen häufig über Schmerzen des Nackens, des Thorax oder der Extremitäten, sowie über Schwäche und Muskelatrophie oder schmerzloses Brennen der Extremitäten.<sup>31,32</sup> Bei der Syringomyelie handelt es sich also um ein zentromedulläres Syndrom welches klinisch durch dissoziierte Schmerzen und Temperaturempfindungsstörungen charakterisiert wird. Mit fortschreitender



Affektion wichtiger Leitungsbahnen können im Verlauf segmentale Muskelschwäche, Atrophie, Schädigung des oberen Motoneurons und autonome Dysfunktion auftreten. Häufigstes Symptom der Syringomyelie sind Schmerzen, gefolgt von sensiblen oder motorischen Ausfällen, spinaler Ataxie oder dissoziativen neurologischen Störungen.<sup>43</sup> Berührungsempfinden, Vibrationsempfinden und Lagesinn können intakt oder vermindert sein. Die unteren Extremitäten präsentieren sich häufig mit Hyperreflexie, Spastik und Ataxie.<sup>31,32</sup> Des Weiteren können Blasen- und Mastdarmstörungen sowie verschiedene neurologische Defizite der oberen oder unteren Extremitäten auftreten.<sup>22,59</sup>

### 1.1.3. Therapie der Syringomyelie

Entsprechend den unterschiedlichen Entstehungstheorien haben sich auch die Therapieformen der Syringomyelie im Laufe der Zeit entwickelt. Hierbei gewann die Behebung möglicher Obstruktionen zunehmend an Bedeutung.<sup>11,27,31</sup> Frühzeitige Dekompression von Obstruktionen, die den Liquorfluss beeinträchtigen scheint Levy gerechtfertigt zu sein, da sie ein Fortschreiten der Erkrankung verhindere. Allerdings bilden sich bestehende Symptome nur unvollständig zurück.<sup>32</sup> Auch aus der Theorie von Levine et al. folgt, dass Therapieformen, die eine bestehende subarachnoidale Blockade beseitigen, die sinnvollste Therapieoption darstellen. Diese Form der Operation hat die direkte Syringostomie und die Marsupialisation der Zyste weitgehend verdrängt. Shunts der Syrinx, entweder in den Subarachnoidalraum oder extrathekal, wird entweder als Alternative zur Dekompression der Blockade, in Verbindung mit der Dekompression, oder als spätere Operation bei unbefriedigendem Ergebnis durch die Dekompression durchgeführt. Da Shunts die Ursache der Syringomyelie nicht beheben, scheinen sie Levine wenig sinnvoll zu sein.<sup>31</sup>

Das klinische Ergebnis hängt von der Operation, den präoperativen Symptomen und dem Ausmaß einer Arachnoideavernarbung ab. In einer Studie von Samii und Klekamp konnte gezeigt werden, dass sich die Syringomyelie bei 85% der Patienten, die unter einer CM Typ I mit begleitender Syringomyelie litten, nach

Dekompression des Foramen magnum anhaltend verkleinerte. Okzipitale Kopfschmerzen, Schmerzen und Zeichen der Hirnstammkompression verbesserten sich regelmäßig, während Symptome, die direkt auf die Syrinx zurückgeführt werden können, wie zum Beispiel Sensibilitätsstörungen, brennende Dysästhesien und Muskelschwäche sich weniger deutlich erholten. Patienten mit ausgedehnten Arachnoideanarben zeigten meist präoperativ schwerere Symptome und neigten zu Hydrozephalus. Postoperativ besserten sich Symptome wie Blasenfunktionsstörungen, Gangataxie oder Muskelschwäche bei diesen Patienten weniger deutlich, als bei Patienten die weniger ausgedehnte Arachnoideanarben aufwiesen.<sup>31</sup> Bei Patienten mit CM hängt das postoperative klinische Ergebnis laut Stevens et al. entscheidend vom Grad der Kleinhirnektomie ab. Ausgeprägt nach kaudal verlagerte Kleinhirntonsillen seien demnach mit präoperativer Ataxie vergesellschaftet, und diese wiederum mit schlechtem postoperativen klinischen Ergebnis.<sup>53</sup>

Generell besteht bei Patienten, die an Syringomyelie leiden, die Gefahr, dass sich der klinische Zustand der Patienten durch chirurgische Behandlungsformen noch verschlechtern kann.<sup>50</sup> Desweiteren konnten Boiardi et al. keine signifikanten Unterschiede im klinischen Verlauf zwischen Patienten, die auf Grund der Syringomyelie chirurgischen Eingriffen unterzogen wurden und solchen, die lediglich konventionell therapiert wurden, feststellen.<sup>2</sup> Unabhängig von der zugrunde liegenden Ursache kann eine operative Therapie, wie zum Beispiel das Drainieren einer Syrinx durch einen Shunt, Symptome bestenfalls vorübergehend bessern, wobei diese in den meisten Fällen im weiteren Verlauf wieder auftreten.<sup>18</sup>

## **1.2. Darstellung von Syringomyelien und Hydromyelien im MRT**

Lee et al. beschrieben, dass einfache CT-Scans manchmal ein vergrößertes Rückenmark mit assoziiertem Hohlraum innerhalb des Rückenmarks darstellen, aber keine verlässliche Methode seien um eine präzise Diagnose zu stellen und so gut wie nie zeigen können, ob der Hohlraum mit den Ventrikeln kommuniziert

oder nicht. Hohlräume des thorakalen Rückenmarks seien wegen schlechter Auflösung und Artefakten mittels CT selten darstellbar gewesen<sup>7,30</sup>, selbst wenn intrathekal appliziertes Kontrastmittel wie Metrizamid verwendet wurde.<sup>65</sup> Bonafé et al. zeigten 1980, dass zentrale Hohlräume des Rückenmarks durch das hochauflösende CT besser als bisher dargestellt werden konnten.<sup>3</sup>

Eine weitere Methode, das Rückenmark darzustellen, ist die Magnetresonanztomographie (MRT). De La Paz et al. legten dar, dass Bildgebung mittels MRT Informationen über die Anatomie und Gewebecharakteristik einer zervikalen Läsion liefert, die weder durch konventionelles CT noch durch Metrizamid-CT-Myelographie gewonnen werden können.<sup>7</sup> Lee et al. konnten zeigen, dass intramedulläre Hohlräume mittels MRT gut dargestellt werden können, vor allem in Fällen mit verbreitertem Rückenmark.<sup>30</sup> In keinem der durch Lee et al.<sup>30</sup> oder Pojunas et al.<sup>40</sup> untersuchten Fälle konnte durch bildmorphologische Darstellung einer Verbindung zwischen dem vierten Ventrikel und dem Zentralkanal nachgewiesen werden.<sup>30,40</sup> Olivero et al. konnten selbst in Autopsien keine Verbindung zum vierten Ventrikel nachweisen.<sup>37</sup> In der axialen Bildgebung kamen alle intramedullären Hohlräume zentral im Rückenmark mit homogenem Signal zur Darstellung<sup>30</sup>, das Signal war jeweils isointens zu dem Signal des umgebenden Liquors.<sup>7</sup> In allen Fällen konnte die durch das MRT diagnostizierte Syringomyelie intraoperativ bestätigt werden. Ein weiterer Vorteil der Bildgebung mittels MRT ist die Tatsache, dass diese Methode nicht invasiv ist. Es muss kein intrathekales Kontrastmittel appliziert werden.<sup>7</sup>

Das Rückenmark sollte sowohl in koronarer als auch in sagittaler Ebene dargestellt werden. Kleinere Hohlräume können durch den Partialvolumeneffekt übersehen werden.<sup>30</sup> Daher sind engere Schichtungen geeigneter, um kleine Hohlräume oder Zysten des Rückenmarks darzustellen.<sup>40</sup> Pojunas et al. konnten zeigen, dass verlängerte T1- und T2-Zeiten für Syringomyelien nicht spezifisch sind.<sup>40</sup>

Die Flüssigkeit der Syringomyelie weist üblicherweise dieselbe T1- und T2-Relaxationscharakteristiken wie Liquor auf, im Unterschied zum umgebenden Gewebe. Dadurch kann die Breite sowie die longitudinale Ausdehnung der Syringomyelie beurteilt werden. Standard MRT-Puls-Sequenzen erlauben zudem eine Messung der Größe der Ventrikel und eine Beurteilung der Form und des Volumens der hinteren Schädelgrube und ihrer Liquor-Zisternen. Die meisten Läsionen des Foramen magnum, wie zum Beispiel eine Chiari-Malformation, können gut dargestellt werden. Die Darstellung einer Arachnoiditis ist in Standard-MRT-Scans schwieriger, kann aber durch Distortion oder Verziehung des zervikalen Rückenmarks, der Medulla oder des Kleinhirns erreicht werden. Spezielle Puls-Sequenzen, die sehr sensitiv für Bewegungen sind, können bei der Beurteilung des Liquorflusses im Bereich des Foramen magnum helfen. Sie eignen sich daher hervorragend zur Einschätzung einer Arachnoiditis im Bereich des Foramen magnum. CT-Scans im Knochenfenster helfen bei der Beurteilung knöcherner Anomalitäten, wie zum Beispiel basilärer Impressionen.<sup>22</sup>

Durch immer besseres Verständnis der zugrundeliegenden Pathophysiologie der Syringomyelien wurde es zunehmend wichtig, neue Techniken der Bildgebung zu entwickeln, um Arachnoideanarben im Subarachnoidalraum nachweisen zu können. Um Pathologien der Arachnoidea aufzuzeigen sind T2-gewichtete MRT-Scans üblich, aber Signalverlust und dadurch Kontrastverlust aufgrund des Liquorflusses sind ein häufiges Problem dieser Technik. Die „3D Constructive-interference-in-steady-state“ (CISS) Bildsequenz wurde zuerst von Casselman et al. eingeführt. Die dreidimensionale CISS-Bildgebung zeigt angehobenen Kontrast innerhalb des Subarachnoidalraums und wird bisher in der präoperativen Diagnostik der Trigeminusneuralgie, Aquäduktstenose oder bei Läsionen des Plexus brachialis angewandt. Verbesserte Auflösung des Subarachnoidalraums macht diese Sequenz ideal für die Diagnose der Syringomyelie. Roser et al. konnten anhand einer Studie an 59 Patienten zeigen, dass das Kontrast-Verhältnis bei 3D-CISS-Bildgebung signifikant höher lag, als bei T1- und T2-Bildgebungen. Desweiteren waren 3D-CISS-Sequenzen den T1- und T2-Sequenzen bei der Darstellung intrasyringealer Septen sowie

subarachnoidaler Septierungen und bei der Abgrenzung des Rückenmarks von Liquor überlegen. Die CISS-Sequenzen waren weniger anfällig für Flow-Void-Phänomene als T2-gewichtete Sequenzen.<sup>44</sup> Hirai et al. waren 2000 die ersten, die die CISS-Bildgebung an elf Patienten mit Syringomyelie anwendeten und ihren Nutzen bei der Erfassung intrasyringealer Septen beschrieben.<sup>16</sup> Allerdings erkannten sie nicht den Nutzen der CISS-Bildgebung bei der Darstellung von Arachnoideanarben. 2007 beschrieb dieselbe Gruppe, dass sich die CISS-Sequenzen im Vergleich zu T2-gewichteten Sequenzen besser zur Abgrenzung des Rückenmarks, der Dura mater, der Nervenwurzeln und von Adhäsionen eignen.<sup>21</sup>

Ein Problem der CISS-Sequenzen ist der hohe Zeitaufwand von etwa 8 Minuten pro Sequenz. Durch initiale sagittale Erfassung mit sekundärer axialer Rekonstruktion kann die benötigte Zeit verkürzt werden. Ein weiteres Problem ist die hohe Anfälligkeit für Bewegungsartefakte, die durch Bewegungen des Patienten, Schlucken, Atmung oder selbst Herzbewegungen auftreten können. Dieses Problem kann durch technische Variationen, wie zum Beispiel die Flussangepasste CISS-Sequenz oder die hochauflösende T2-gewichtete MR-Sequenz mit Schichtung im Submillimeter-Bereich gelöst werden. Ein weiteres Problem ist die Anfälligkeit für Artefakte durch Metall zum Beispiel nach Stabilisationen. In diesen Fällen eignet sich ein Myelo-CT mit hoher Ortsauflösung.<sup>44</sup>

Roser et al. kamen zu dem Schluss, dass die 3D-CISS-Bildgebung der herkömmlichen MRT-Bildgebung überlegen ist. Sie eignet sich sehr gut zur Diagnostik intraspinaler Pathologien, da sie sowohl komplexe als auch subtile Anomalitäten besser darstellen kann. Zwar kann die 3D-CISS-Bildgebung keine Veränderungen im Rückenmark selber darstellen, aber sie bietet guten Kontrast zwischen dem Subarachnoidalraum und umgebenden Strukturen. Daher kann sie die gegenwärtig gebräuchlichen MRT-Protokolle zur Diagnose einer Syringomyelie nicht ersetzen, aber sie eignet sich sehr gut zur Ergänzung dieser Protokolle.<sup>44</sup>

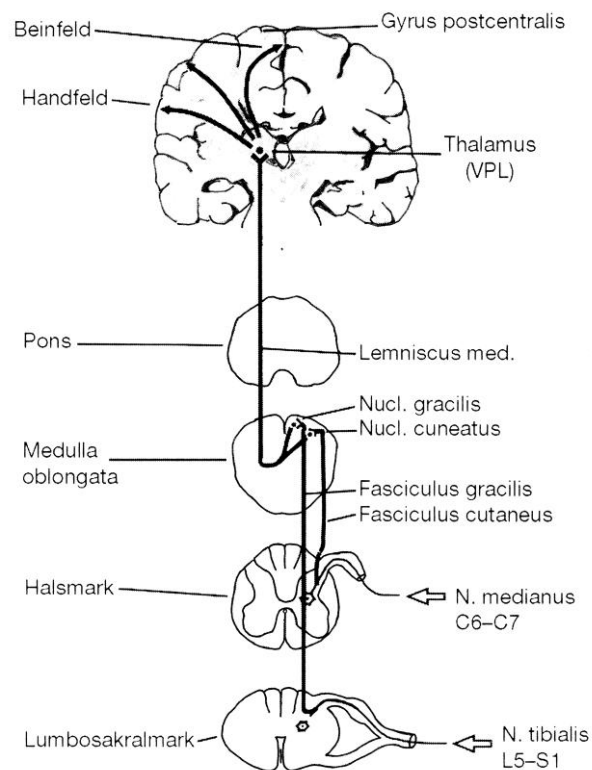
Die Diagnose subarachnoidaler Verwachsungen spielt eine wichtige Rolle bei der Diagnose und Therapieentscheidung von Syringomyelien. Das Vorhandensein subarachnoidaler Adhäsionen ist eine Indikation zur operativen Therapie mittels Adhäsioolyse.<sup>44</sup> Von Bedeutung ist es zudem, einen dilatierten Zentralkanal von echten Syringomyelien zu unterscheiden, welche auf eine zugrundeliegende Störung zurückgeführt werden kann, da Patienten mit patentem Zentralkanal von einer chirurgischen Therapie nicht profitieren.<sup>43</sup> Bereits Petit-Lecour et al. setzten sich mit dem Problem auseinander, dass durch den Fortschritt im Bereich der Diagnostik mittels MRT, behandelnde Ärzte immer häufiger mit dem Problem konfrontiert sind, entscheiden zu müssen, ob es sich bei kleinen Syringen um einen patenten Zentralkanal oder eine frühe Syringomyelie handelt. Sie führten an, dass ein patenter Zentralkanal in normalen MRT-Sequenzen normalerweise nicht zu sehen sei, mit der zunehmenden räumlichen Auflösung moderner MRT-Geräte aber immer häufiger sichtbar sein werden.<sup>39</sup>

### **1.3. Evozierte Potentiale**

#### **1.3.1. SEP**

Das lemniskale (spezifische) sensible System ist auf spinaler und zerebraler Ebene somatotopisch gegliedert. Bei den SEP, welche dieses System widerspiegeln, werden routinemäßig vor allem dicke, myelinisierte Spinalganglienaferenzen der Gruppe I und II (Haut-, Muskel- und Gelenkrezeptoren) erregt.<sup>34,54</sup> (Abbildung 1)

Durch elektrischen Reiz am N. medianus entsteht ein Impuls, welcher über den N. medianus, über den Plexus brachialis und die Zervikalwurzeln 6 und 7 läuft. Reizt man den N. tibialis, so läuft der Impuls über den N. tibialis und die Cauda equina zum Lumbosakralmark. (Abbildung 1)



**Abbildung 1: Der anatomische Verlauf des somatosensorischen Systems<sup>60</sup>**

Beide Impulse erreichen jeweils die Fortsätze der Spinalganglienzellen, welche als erstes Sensibles Neuron über die Hinterhörner ins Rückenmark ziehen. Von dort steigen sie ipsilateral als Columnae dorsales (Impulse des N. tibialis über den Fasciculus gracilis, Impulse des N. medianus über den Fasciculus cuneatus) zu den Hinterstrangkernen in der Medulla oblongata (Nucleus gracilis beziehungsweise Nucleus cuneatus). Hier erfolgt die synaptische Umschaltung auf das zweite Neuron, welches im Lemniskus medialis zur Gegenseite kreuzt und von dort zum ventrobasalen Thalamuskern zieht. Nach Umschaltung auf das dritte Neuron erreichen dessen Axone im Tractus thalamocorticalis die primäre sensible Rinde im Gyrus postcentralis.<sup>54</sup> (Abbildung 1)

Die Generation der spinalen und frühen (1 – 30 ms) kortikalen SEP-Gipfel erfolgt im lemniskalen System. Die sensiblen Informationen im Cortex werden in frontalen und parietalen Assoziationsfeldern weiterverarbeitet. Diese weisen keine somatotopische Gliederung mehr auf.<sup>34</sup>

### 1.3.2. MEP

An der Entstehung und Leitung der MEP ist das motorische System beteiligt, welches aus folgenden Strukturen besteht:

1. Motorcortex (Lamina V, Pyramidenzellen)
2. Hirnstamm, Formatio reticularis
3. Rückenmark

Schnell leitende Axone laufen von den Betz-Zellen (Pyramidenbahnzellen) über den Tractus corticospinalis (Pyramidenbahn) zu den motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarks. Der Tractus corticospinalis passiert in seinem Verlauf die Capsula interna, die Pedunculi cerebri und den Pons. Ein kleiner Teil der Axone des Tractus corticospinalis verläuft ungekreuzt im Tractus corticospinalis anterior, während der Großteil in der Medulla oblongata kreuzt und das Rückenmark über den Tractus corticospinalis lateralis erreicht. In den motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarks erfolgt die erste synaptische Umschaltung. Die Neuriten der spinalen Motoneurone erreichen die Endplatte der quergestreiften Muskulatur über den gemischten peripheren Nerven.<sup>34</sup>

### 1.3.3. Silent Periods

Schmerzleitende Fasern treten durch die hintere Nervenwurzel vor allem in die Laminae nach Rexed I und V ein. Das zweite Neuron kreuzt die Mittellinie in der Nähe des Zentralkanals innerhalb von zwei bis drei Segmenten und steigt schließlich als Tractus spinothalamicus auf. Durch die enge Beziehung zum Zentralkanal sind selbst die frühen Stadien der Syringomyelie anatomisch dafür prädispositioniert, kreuzende spinothalamische Fasern zu betreffen. Es gibt Hinweise darauf, dass hemmende Interneurone existieren, welche die A $\delta$ -Fasern mit den  $\alpha$ -Motoneuronen verbinden und einen physiologischen Reflex ermöglichen. Dieser kann als Silent Period (SP) gemessen werden.<sup>45</sup> Unter SP versteht man die Unterdrückung einer willkürlichen Muskelaktivität im EMG



nach einem starken (elektrischen) Reiz.<sup>10</sup> Die SP sind mit der frühen Dysfunktion dünner myelinisierter spinothalamischer Fasern assoziiert, selbst wenn die routinemäßig angewendeten elektrophysiologischen Messungen (MEP und SEP) noch normale Werte ergeben. Daher haben sie sich als sensitives diagnostisches Mittel erwiesen, um Beeinträchtigungen dieser Leitungsbahnen zu erkennen.<sup>45</sup>

Man unterscheidet CoSP, MNSP und CSP.

- CoSP (Corticales Silent Period) werden durch das MEP-Programm über dem Musculus abductor pollicis brevis mit magnetischer Stimulation über dem kontralateralen Cortex abgeleitet.
- MNSP (Mixed Nerve Silent Period) werden durch Stimulation des Nervus medianus am Handgelenk evoziert.
- CSP (Cutaneous Silent Period) werden durch Hautnervstimulation an der Spitze des Zeigefingers evoziert.

CSP dienen der Beurteilung von Segmenten und Komponenten sensorischer Nerven, die mit den bisher gängigen Methoden nur unzureichend zugänglich waren. Sie helfen daher dabei ein besseres Verständnis für Störungen des ZNS und aus ihnen folgende sensorische und motorische Defizite zu schaffen.<sup>10</sup>

#### 1.3.4. Elektrophysiologische Untersuchung bei der Syringomyelie

Roser et al. führten eine Studie an 37 Syringomyeliepatienten durch. Für die betroffene Extremität erhielten sie pathologische Werte der SP mit einer Sensitivität von 30-50%, wobei das spezifischste Symptom Schmerz war (90%). Roser et al. kamen zu dem Schluss, dass SP eine sensitive neurophysiologische Technik und ein sehr wichtiges diagnostisches Mittel zur Präoperativen Einschätzung einer Syringomyelie seien.<sup>45</sup> Es wurde bereits

nachgewiesen, dass CSP, MNSP und CoSP bei Syringomyeliepatienten verändert waren.<sup>45,52</sup>

Mit Syringomyelie assoziierte elektrophysiologische Untersuchungsergebnisse können eine wichtige Rolle bei der Quantifizierung des durch den intramedullären Hohlraum verursachten Schadens spielen.<sup>45,51</sup> Die SSEP und MEP, die man nach nichtinvasiver elektrischer oder magnetischer Stimulation des Motorcortex erhält, sind sensitive diagnostische Methoden um funktionelle und morphologische Läsionen der Leitungsbahnen des Rückenmarks zu diagnostizieren.<sup>45</sup> Sie reflektieren die Integrität der Nervenfasern des kortikospinalen Trakts und des thorakalen Rückenmarks. Allerdings kann eine kleine Syrinx nicht die morphologische Wirkung haben, um diese Leitungsbahnen zu beeinträchtigen. Mit den SP können Alterationen der spinothalamischen Leitungsbahn ersichtlich werden. Leitungsanomalien, die selektiv die SP aufheben, können helfen, zwischen einer Syringomyelie und einer Hydromyelie zu unterscheiden.<sup>45</sup>

#### **1.4. Fragestellung und Zielsetzung**

Mit dem zunehmend häufigen Gebrauch der Magnetresonanztomographie erhalten immer mehr Patienten mit subtilen und diffusen Symptomen, welche auf kleine Syringen zurückgeführt werden, oder Patienten bei denen ein intramedullärer Hohlraum als Zufallsbefund diagnostiziert wurde, eine bildgebende Diagnostik. Ein dilatierter Zentralkanal, also eine Hydromyelie, sollte von echten Syringomyelien unterschieden werden, welche auf eine zugrundeliegende Störung zurückgeführt werden können, da Hydromyelie-Patienten von einer chirurgischen Therapie nicht profitieren.<sup>43</sup>

Diese Arbeit beschäftigt sich mit der Untersuchung und dem Vergleich verschiedener magnetresonanztomographischer, elektrophysiologischer und klinischer Parameter um mögliche Einflussgrößen zur Unterscheidung einer echten Syringomyelie von der Hydromyelie zu identifizieren.

Hierfür wurden Patienten, welche sich im Zeitraum von 2004 bis 2009 an der Universitätsklinik Tübingen vorstellten, zum Zeitpunkt der Erstvorstellung sowie bei allen folgenden Wiedervorstellungen bis zum Ende des Jahres 2009 wiederholt anhand von klinischen Untersuchungen und Skalen eingestuft. Mit Hilfe der klinischen Untersuchungen und Untersuchungsberichten, der Bildgebung sowie der elektrophysiologischen Untersuchungen wurden klinische, radiologische und elektrophysiologische Daten erhoben und miteinander korreliert, um mögliche Parameter zu identifizieren, die eine Unterscheidung zwischen Syringomyelie und Hydromyelie möglich machen könnten.

Die Einteilung der Patienten in die Gruppe „Syringomyelie“ und „Hydromyelie“ ist eine retrospektiv abgeleitete Hypothese, welche in der vorliegenden Arbeit anhand verschiedener Kriterien prospektiv bewiesen werden soll.

## **2. Patienten, Material und Methodik**

### **2.1. Patienten**

#### **2.1.1. Erhebung der klinischen Daten, Bewertungsskalen**

Beginnend im Jahr 2004 wurde an allen Patienten, welche sich mit der Diagnose Syringomyelie in der Poliklinik der Neurochirurgischen Klinik des Universitätsklinikums Tübingen vorstellten, zum Zeitpunkt des Erstkontakts sowie in regelmäßigen zeitlichen Abständen bis zum Ende des Jahres 2009 klinische Untersuchungen durchgeführt und dokumentiert. Zusätzliche Informationen wurden durch Fragebögen wie den SF36 und telefonischen Kontakt erhoben. Desweiteren erfolgte die Beurteilung anhand folgender Bewertungsskalen:

- McCormick clinical/ functional classification scheme (klinisches/ funktionelles Einstufungssystem nach McCormick, McC) (siehe Anhang, Abbildung 39)
- Clinical Scoring System (klinisches Bewertungssystem, CSS) (siehe Anhang, Abbildung 39)
- Tübinger Fragebogen für Syringomyelien (siehe Anhang, Abbildung 40)
- SF-36 (Fragebogen zum Gesundheitszustand; siehe Anhang, Abbildung 41)

Anhand des McCormick clinical/ functional classification scheme (McC) und des Clinical Scoring Systems (CSS) wurde der klinische Status der Patienten bei Erstvorstellung sowie der weitere klinische Verlauf unter Beachtung des Gangbildes, motorischer oder sensibler Defizite, subjektiver Schmerzempfindung, sowie Blasen- und Mastdarmstörungen ermittelt. Die Beurteilung erfolgte retrospektiv anhand der Patientenakten und Arztbriefe,

sowie ab 2007 prospektiv durch eigene Beurteilung. Das McC und das CSS sind bereits durch mehrere publizierte Studien etabliert.<sup>28,47</sup>

Zusätzlich wurde ein Tübinger Fragebogen für Syringomyelie eigens für diese Arbeit entwickelt, um den Anforderungen an die Kombination einer retrospektiven Auswertung der Patientenakten mit den damit verbundenen unvollständigen Daten, sowie der prospektiven Bewertungen der Follow-ups gerecht zu werden. Um eine valide Aussage über die bestehende funktionelle Einschränkung treffen zu können, wurde hierbei Wert auf eine einfache Einteilung gelegt.

Unter Verwendung des SF36 wurden zusätzlich die allgemeine Gesundheitswahrnehmung, die Vitalität, die Soziale Funktionsfähigkeit, die emotionale Rollenfunktion, das psychische Wohlbefinden, die körperliche Funktionsfähigkeit, die körperliche Rollenfunktion und die körperlichen Schmerzen im Rahmen einer Selbstbeurteilung durch die Patienten erhoben. Anhand der Antworten durch den Patienten wurden die Skalenrohwerte ermittelt und dann transformiert. Dadurch wird dem niedrigst-möglichen Wert der Wert 0, und dem höchstmöglichen Wert der Wert 100 zugeordnet. Durch diese Einteilung wird eine Darstellung in Prozent des höchstmöglichen Wertes erreicht. Durch die Errechnung der z-Werte werden die Werte der mittels SF36 untersuchten Patienten in Bezug zur jeweiligen Normpopulation gesetzt, in der vorliegenden Arbeit also zur deutschen Normalbevölkerung. Negative z-Werte weisen auf eine schlechtere Lebensqualität der zu untersuchenden Population im Vergleich zur jeweiligen Normpopulation hin. Für die Normpopulation gilt jeweils  $z = 0$ .<sup>5</sup>

Während des gesamten Beobachtungszeitraums wurde eine konventionelle Therapie bestehend aus Physiotherapie und geeigneter symptomatischer Therapie (zum Beispiel medikamentöse Schmerztherapie oder Hilfsmittelversorgung) angeboten. Sämtliche angebotene begleitende therapeutische Maßnahmen wurden allerdings durch die Patienten in unterschiedlichem Maße wahrgenommen.

### 2.1.2. Erhebung patientenspezifischer Daten

Anhand der Patientenakten, Arztbriefe, Untersuchungsbefunde sowie der radiologischen Befunde wurden folgende patientenspezifische Daten erhoben:

- Geburtsdatum
- Datum der Erstdiagnose und Alter bei Erstdiagnose
- Geschlecht
- Beobachtungszeitraum; Zeit von Erstdiagnose bis letztem Follow-up
- Grund für die Bildgebung, die zur Erstdiagnose führte: Schmerz, Ataxie/ Gangstörung, Sensibilität, motorische oder sensible Ausfälle, Störung der Temperatur- und/ oder Schmerzempfindung, Blasen- und/ oder Mastdarmstörungen oder Zufallsbefund.
- vermutete Ursache der Erkrankung: unbekannt, CM I oder II, intraspinaler Tumor, intraspinale Entzündung, positive Trauma-Anamnese, intraspinale Zyste, Skoliose oder andere.
- Höhe der Syrinx (Halswirbelsäule, Brustwirbelsäule, Lendenwirbelsäule)
- Anzahl der Wirbelkörper, über die sich die Syrinx bzw. die einzelnen Höhlen erstrecken.
- Maximaler transversaler Durchmesser der Syringomyelie
- Veränderung des Durchmessers der Syrinx bei den Folgeuntersuchungen, gewertet wurden Änderungen des Durchmessers, die größer als 1 mm waren.

### 2.1.3. Einteilung der Patienten in Gruppen

In die Studie einbezogen wurden alle Patienten, die sich in den Jahren 2004 bis 2009 mit der Diagnose Syringomyelie in der Neurochirurgischen Poliklinik des Universitätsklinikums Tübingen vorstellten. Anhand der im Rahmen des Erstkontakts erhobenen klinischen Untersuchungen und Untersuchungsberichten sowie der Bildgebung erfolgte die Einteilung in die Gruppe „Syringomyelie“ oder „Hydromyelie“. Bei der Einteilung handelt es sich um eine retrospektiv abgeleitete Hypothese, welche in der vorliegenden Arbeit anhand verschiedener Kriterien prospektiv bewiesen werden soll.

Patienten, die eine eindeutige Ursache für die Entstehung einer Syringomyelie aufwiesen, wurden der Gruppe „Syringomyelie“ zugeordnet. Zu diesen auslösenden Ursachen wurden das Vorhandensein einer CM Typ I oder II, ein vorbestehendes schweres spinales Trauma oder intraspinale Entzündungen, das Vorhandensein intraspinaler Tumore oder Zysten oder eine vorbestehende schwere Skoliose gewertet. Patienten, die in ihrer Vorgeschichte einem spinalen chirurgischen Eingriff unterzogen worden waren, oder deren Syringomyelie bereits operativ versorgt wurde, wurden aus der Studie ausgeschlossen. Erinnerungliche leichte spinale Traumen oder geringfügig ausgeprägte Skoliosen wurden nicht gewertet. Desweiteren wurden der Gruppe „Syringomyelie“ alle Patienten mit intramedullärer Syrinx, deren Durchmesser 6 mm oder mehr betrug, zugeordnet.

Patienten, die keine eindeutige Ursache für die Entstehung einer Syringomyelie, wie eine CM Typ I oder II, ein schweres vorbestehendes spinales Trauma oder intraspinale Entzündungen, intraspinale Tumore oder Zysten oder eine schwere Skoliose aufwiesen, wurden der Gruppe „Hydromyelie“ zugeteilt. Als schweres spinales Trauma wurde ein Trauma gewertet, welches sich durch ein initial bestehendes neurologisches Defizit oder eine knöcherne Verletzung wie eine Fraktur auszeichnete. Ein Trauma ohne initiale neurologische Symptome und ohne knöcherne Mitbeteiligung wurde als leichtes Trauma gewertet. Patienten mit nur leichtem Trauma in der Vorgeschichte wurden der Gruppe

„Hydromyelielie“ zugeordnet. Desweiteren wurden dieser Gruppe Patienten zugeteilt, deren intramedullärer Hohlraum im Durchmesser weniger als 6 mm maß.

## **2.2. Verwendete Geräte**

### 2.2.1. Magnetresonanztomograph

Die Bildgebung erfolgte zum einen mit einem Magnetom Sonata mit 1.5 Tesla (Siemens 2004, Version Syngo MR2004A, Erlangen) mit einer Circular polar-phased-array-Spule für spinale Aufnahmen. Als Software diente Numaris/4 (Siemens 2004) für die CISS und CINE sequenzen. Zum anderen wurde der Magnetresonanztomograph Magnetom Avanto ebenfalls mit 1,5 Tesla (Siemens 2004, Version Syngo MR 2004V) mit gleicher Software (DTI) verwendet. Zusätzlich zu der routinemäßig durchgeführten Erfassung axialer und sagittaler, T1-gewichteter spin-echoes (SE) und T2-gewichteter fast SE (FSE) mit und ohne Kontrastmittelgabe wurden constructive interference in steady-state (CISS)-Sequenzen und Herzrhythmus-synchronisierte cine-MRT-Sequenzen gewonnen. Hierdurch können selbst subtile pathologische Veränderungen des spinalen Subarachnoidalraumes dargestellt werden.<sup>44</sup>

Die Anforderungen an die Primärdatensätze wurden wie folgt definiert: Die Messzeit sollte weniger als 15 Minuten betragen. Hierdurch sollte eine Eignung für einen Einsatz in der klinischen Routinebildgebung erreicht werden. Der intradurale Verlauf der spinalen ventralen und dorsalen Nervenwurzeln sollte vollständig und ohne Überlagerungen dargestellt werden. Des Weiteren sollte pathologisches adhärentes Gewebe am Myelon zur Darstellung kommen. Auch sollten Liquorpulsationsdefizite artefaktfrei abgebildet werden.

#### 2.2.1.1. Constructive-interference-in-steady-state Sequenzen (CISS)

Folgende Parameter kamen zur Anwendung:



Parameter	3DCISS sagital	3DCISS axial
Repetitionszeit (ms)	12,06	12,06
Echozeit (ms)	6,03	6,03
Flip-Winkel	70°	70°
Field of View (mm)	200	200
Anzahl der Schichten	36	36
Schichtdicke (mm)	0,7	0,7
Matrix Pixel	512	512
Voxel (mm <sup>3</sup> )	0,5	0,5
Auslese-Richtung	Right >> Left	Anterior >> Posterior
Phasen-Oversampling (in %)	33	33
Akquisitionszeit (min)	6,36	

Tabelle 1: Protokoll der CISS-Datenaquisition

Durch die Wahl der Parameter Field of View, Matrix und Schichtdicke ergibt sich eine Voxelgröße von  $0,5^3 \text{ mm}^3$ , wodurch das Kriterium der Isotropie erfüllt ist.

#### 2.2.1.2. Liquorpulsationsstudien (cine-MRT)

Es kamen zwei verschiedene Techniken zum Einsatz, um die Liquorpulsation zur Darstellung zu bringen:

- sagittale TrueFISP-3D Aufnahmen (Repetitionszeit 4,97 ms, Echozeit 2,49 ms, Schichtdicke 1 mm, Field of View 256 mm, 40 Schichten/slab; 50° Flipwinkel)
- EKG-getriggerte, flusssensitive Gradienten-Echo Sequenzen (sagittale Flash Images: Repetitionszeit 42 ms, Echozeit 12 ms,

Schichtdicke 4 mm, Field of View 240 mm, 1 Schichten/Slab, 10° Flipwinkel).

Die Messung der Pulsation erfolgte über einen am rechten Zeigefinger angebrachten Pulsoxymeter. Ein Velocity encoding von 6 cm/s wurde als Erfahrungswert eingesetzt, ausgegeben wurden die Aufnahmen als *Rephased* und *Magnitude Images*.

### 2.2.2. Magnetstimulator

Der Magstim 200 Mono Pulse (The Magstim Company Ltd, Spring Gardens, Whitland, Carmarthenshire SA34 0HR, Wales, UK) diente in dieser Arbeit als Magnetstimulator. Die High Power 90mm-Spule wurde als Spule verwendet. Von Vorteil ist die Tatsache, dass ihr Aufbau 120-160 Stimuli bei maximaler Leistung erlaubt, bevor eine Pause zum Abkühlen der Spule nötig ist. Aufgrund ihrer Eigenschaften gilt diese Spule als geeignet für Studien über zentralmotorische Leitungszeiten.

### 2.2.3. Elektrostimulator

In dieser Arbeit wurden zwei elektrische Stimulatoren verwendet: der Digitimer Stimulator D180 und sein Folgemodell, der Digitimer MultiPulse Stimulator Model D185 Mark IIa. Da sie über hohe Spannungsquellen verfügen (750 V bzw. 1000 V), eignen sich beide Stimulatoren sowohl für die transkranielle Stimulation als auch für Nervenwurzel- oder Plexusstimulationen. (Digitimer Ltd, 37 Hydeway, Welwyn Garden City, Hertfordshire, AL7 3BE, England).

### 2.2.4. Aufzeichnungsgerät

Das Nicolet Viking IV-System (Nicolet VIASYS Healthcare, Nicolet Biomedical, 5225 Verona Road, BLDG. 2, Madison, WI, USA) diente als Aufzeichnungsgerät der abgeleiteten Potentiale (SP, CSP, MNSP, CoSP, MEP, SEP).

### **2.3. Studiendesign**

Bei der Syringomyelie handelt es sich um eine seltene Erkrankung, die sich oft langsam über Jahre hinweg entwickeln kann, bevor sie durch klinische Symptome auffällig wird<sup>24,27</sup> (Vergleiche auch Kapitel 1.1.2.1). Eine prospektive Studie ist demzufolge nur bei einem sehr langen Beobachtungszeitraum möglich. Daher liegt der vorliegenden Arbeit ein retrospektives, nicht-randomisiertes Studiendesign zugrunde. Alle Patienten, die sich ab dem Jahr 2007 auf Grund einer Syringomyelie oder Hydromyelie an der Universitätsklinik Tübingen vorstellten, wurden prospektiv in die Studie mit einbezogen.

### **2.4. Methoden**

Auf Grund des Studiendesigns erhielten nicht alle Patienten alle der im Folgenden genannten Untersuchungen.

#### **2.4.1. Erhebung der magnetresonanztomographischen Daten**

Alle Patienten, die im Rahmen dieser Studie eine magnetresonanztomographische Bildgebung erhielten, hätten diese auch unabhängig von dieser Studie erhalten. Es erfolgte die ausführliche Aufklärung der Patienten über Indikation, genauen Ablauf, mögliche Nebenwirkungen und Risiken der Untersuchung. Eventuell vorliegende Kontraindikationen wurden ausgeschlossen:

- Das Vorliegen eines Herzschrittmachers oder anderer metallischer Implantate
- Eine eventuell bestehende Schwangerschaft

Die Untersuchung der Patienten erfolgte in Rückenlage ohne vorherige Sedierung. Um vergleichbare Daten zu erhalten, wurden ausschließlich die Bildgebungen gewertet, die in Tübingen vorgenommen wurden.

Ein Teil der Patienten erhielt im Verlauf eine magnetresonanztomographische Nachfolgeuntersuchung. Als Verbesserung beziehungsweise Verschlechterung wurde eine Veränderung des Syrinxdurchmessers um 1 mm oder mehr gewertet.

#### 2.4.2. Erhebung der elektrophysiologischen Daten

Die elektrophysiologische Untersuchung erfolgte im Rahmen der Vorstellung in der Polyklinik der Neurochirurgie des Universitätsklinikums Tübingen unabhängig vom Einschluss der Patienten in die Studie. Zunächst erfolgte die ausführliche Aufklärung der Patienten über Indikation, genauen Ablauf, mögliche Nebenwirkungen und Risiken der Untersuchung. Eventuell vorliegende Kontraindikationen wurden ausgeschlossen:

- Das Vorliegen eines Herzschrittmachers oder anderer metallischer Implantate
- Eine möglicherweise bestehende Schwangerschaft
- Eine möglicherweise bestehende Epilepsie

Im Untersuchungsraum herrschte eine konstante Temperatur zwischen 20°-21°C.

##### 2.4.2.1. Ableitung der SEP

Es erfolgte jeweils die Ableitung der SEP des N. medianus und des N. tibialis mit Hilfe von Ag/ AgCl-Napfelektroden, welche an folgenden Hautpunkten befestigt wurden (hier Dargestellt für N. medianus):

<b>N. medianus</b>	<b>Elektrode</b>
<b>Fz (Haaransatz Stirn)</b>	Referenz (Napfelektrode)
<b>C3´(rechter N. medianus), C4´(linker N. medianus), nach 10-20-System</b>	Ableitelektrode (Napfelektrode)
<b>HWK 2</b>	Ableitelektrode (Napfelektrode)
<b>HWK 7</b>	Ableitelektrode (Napfelektrode)
<b>Erbscher Punkt (Ableitseite entspricht Reizseite)</b>	Ableitelektrode (Napfelektrode)
<b>zwischen den Beugesehnen am Handgelenk, Anode distal</b>	Stimulationselektrode (Stabelektrode)
<b>Unterarm</b>	Erdungselektrode

**Tabelle 2: Elektrodenplatzierung: SEP des N. medianus**

Folgende Werte wurden bestimmt:

- Latenz und Amplitude SEP Medianus spinal:  
Stimulationselektrode gegen Erb-Punkt/ Fz, links und rechts
- Latenz und Amplitude SEP Medianus spinal:  
Stimulationselektrode gegen C7/ Fz, links und rechts
- Latenz und Amplitude SEP Medianus spinal:  
Stimulationselektrode gegen C2/ Fz, links und rechts
- Latenz und Amplitude SEP Medianus kortikal:  
Stimulationselektrode gegen C4´/ Fz (links) und C3´/ Fz (rechts),
- Zentrale Leitungszeit (ZLZ) zu den drei oben genannten spinalen Ableitpunkten (spinal – kortikal)

Die folgende Tabelle gibt die Elektrodenplatzierung für das SEP des N. tibialis wieder:

<b>N. tibialis</b>	
<b>Fz</b>	Referenz (Napfelektrode)
<b>Cz-Position, 2 cm Richtung Pz (nach 10-20-System)</b>	Ableitelektrode (Napfelektrode)
<b>Beckenkamm (gleichseitig)</b>	Referenz (Napfelektrode)
<b>LWK 1</b>	Ableitelektrode (Napfelektrode)
<b>hinter dem Malleolus medialis, Anode distal</b>	Stimulationselektrode (Stabelektrode)
<b>unterhalb dem Knie</b>	Erdungselektrode (Bandelektrode)

**Tabelle 3: Elektrodenplatzierung für das SEP des N. tibialis**

Folgende Werte wurden bestimmt:

- Latenz und Amplitude SEP Tibialis spinal: Stimulationselektrode gegen LWK 1/ Beckenkamm, links und rechts
- Latenz und Amplitude SEP Tibialis kortikal: Stimulationselektrode gegen Cz/ Fz, links und rechts
- Zentrale Leitungszeit (spinal – kortikal)

Die Untersuchung wurde am liegenden, möglichst entspannten Patienten durchgeführt. Die Elektroden wurden wie oben beschrieben angebracht wobei darauf geachtet wurde, dass die Impedanzen einen Wert von 10 kOhm nicht überschritten. Im nächsten Schritt wurde die motorische Schwelle des Patienten bestimmt. Als Reizstärke wurde ein Wert gewählt, der 3-4 mA oberhalb dieser motorischen Schwelle lag. Die Dauer des elektrischen Rechteckimpulses betrug 0,2 ms bei einer Frequenz von 3,1 Hz. Um eine optimale Darstellung der Potentiale bei möglichst geringer Artefaktstörung zu erreichen wurde jeweils eine Filtereinstellung zwischen 5 Hz und 1,5 kHz gewählt.

Die SEP-Messungen des N. medianus erfolgten jeweils mindestens zwei Mal mit je mindestens 250 Einzelreizen, die des N. tibialis mindestens dreimalig mit jeweils 250-500 Einzelreizen. Hierdurch wurde eine gute Reproduzierbarkeit erreicht. Für das Medianus-SEP galt eine Empfindlichkeit von 1µV/ Einheit, für

das Tibialis-SEP 0,5  $\mu$ V/ Einheit. Die Zeitachse wurde hierbei auf 10 ms/ Einheit festgelegt.

#### 2.4.2.2. Ableitung der MEP

Es erfolgte jeweils die Ableitung der MEP des Musculus abductor digiti minimi für die obere Extremität bzw. des Musculus tibialis anterior für die untere Extremität.

Die folgende Tabelle stellt die Platzierung der Elektroden für die elektrische Stimulation der MEP dar:

<b>M. tibialis anterior</b>	
<b>Processus spinosus des LWK 3</b>	Reizkathode (Klebeelektrode)
<b>Processus spinosus des LWK 1</b>	Reizanode (Klebeelektrode)
<b>Muskelbauch des M. tibialis anterior (oberes Drittel des Unterschenkels)</b>	Ableitelektrode (Klebeelektrode)
<b>Übergang Unterschenkel/ Fuss</b>	Referenz (Klebeelektrode)
<b>unterhalb Knie</b>	Erdung (Bandelektrode)
<b>M. abductor digiti minimi</b>	
<b>Vertebra prominens</b>	Reizkathode (Klebeelektrode)
<b>7 cm. seitlich der Kathode (ipsilateral zur abgeleiteten Seite)</b>	Reizanode (Klebeelektrode)
<b>Muskelballen des M. abductor digiti minimi</b>	Ableitelektrode (Klebeelektrode)
<b>3. Glied des kleinen Fingers</b>	Referenz (Klebeelektrode)
<b>Unterarm</b>	Erdung (Bandelektrode)

Tabelle 4: Elektrodenplatzierung bei elektrischer Stimulation der MEP (M. tibialis anterior und M. abductor digiti minimi)

Durch die oben beschriebene Anordnung der Elektroden werden folgende Werte bestimmt:

- Latenz (ms) und Amplitude (mV) des MEP des M. abductor digiti minimi, spinal und kortikal evoziert (links und rechts)
- Zentrale Leitungszeit zum MEP des M. abductor digiti minimi
- Latenz (ms) und Amplitude (mV) MEP des M. tibialis anterior, spinal und kortikal evoziert (links und rechts)
- Zentrale Leitungszeit zum MEP des M. tibialis anterior

Wie zuvor bei der Messung der SEP, erfolgt auch die Messung der MEP am liegenden, möglichst entspannten Patienten.

Ausgehend von einer Spannung von 100 V wurde der M. tibialis anterior elektrisch stimuliert. Die Spannung wurde hierbei in Schritten von 60 V gesteigert, bis sich ein gut ableitbares und reproduzierbares Potential darstellen lies. Zur Ableitung des Potentials des M. abductor digiti minimi wurde zunächst eine Spannung von 80 V angelegt und diese in Schritten von 20 V gesteigert. Es erfolgten jeweils mindestens zwei Messungen. Hierbei betrug die Reizdauer jeweils 1 ms, die Spannung wurde bis maximal 800 Volt gesteigert.

Um die kortikal magnetisch evozierten MEP zu bestimmen, wurde die Reizintensität ausgehend von 80% der maximal möglichen Intensität gesteigert, bis sich ein gut reproduzierbares Potential ableiten lies. Hierbei wurde der Patient aufgefordert, den kleinen Finger mit 20% der möglichen Maximalkraft zu abduzieren, bzw. die Großzehe zu dorsoflektieren um eine möglichst optimale Potentialdarstellung zu erreichen. Die Kraftanstrengung wurde über Lautsprecher für den Patienten hörbar gemacht, um die Einstellung auf 20% seiner maximal möglichen Kraftanstrengung zu erleichtern. Es folgten mindestens drei Messungen. Durch diese sogenannte Fazilitierung (Vorinnervation) werden erhöhte Amplituden und verkürzten Latenzen erreicht. Dadurch wird die Ableitung der Potentiale erleichtert.<sup>45</sup>



Für die MEP galt eine Empfindlichkeit von 1mV/ Einheit. Die Zeitachse wurde hierbei auf 10 ms/ Einheit festgelegt. Für die Unter- bzw. Obergrenzen des Filters wurden die Werte 20 Hz bzw. 3 kHz gewählt.

#### 2.4.2.3. Ableitung der Silent Periods

Folgende Silent Periods wurden abgeleitet:

- kortikales Silent Period (CoSP)
- kutanes Silent Period des N. medianus (CSP)
- gemischtes Silent Period des N. medianus (Mixed Nerve Silent Period, MNSP)

Die folgende Tabelle zeigt die Positionen der Elektroden bei den einzelnen Ableitungen wieder:

<b>CoSP</b>	
<b>Muskelbauch des M. abductor pollicis brevis (Thenar)</b>	Ableitelektrode (Klebeelektrode)
<b>proximales Glied des Daumens, Sehnenansatz des M. abductor pollicis brevis</b>	Referenz (Klebeelektrode)
<b>Unterarm</b>	Erdung (Bandelektrode)
<b>Vertex, Platzierung FCZ (Spulenmitte)</b>	Stimulation mit Magnetspule
<b>CSP Medianus (siehe Abb. XX)</b>	
<b>Muskelbauch des M. abductor pollicis brevis (Thenar)</b>	Ableitelektrode (Klebeelektrode)
<b>proximales Glied des Daumens, Sehnenansatz des M. abductor pollicis brevis</b>	Referenz (Klebeelektrode)
<b>distales Glied des Zeigefingers</b>	Reizanode (Streifenelektrode)
<b>mittleres Glied des Zeigefingers</b>	Reizkathode (Streifenelektrode)
<b>Handmitte (darf Referenz und Ableitelektrode nicht berühren)</b>	Erdung (Bandelektrode)
<b>MNSP (CSP Medianus F) (siehe Abb. XX)</b>	
<b>Muskelbauch des M. abductor pollicis brevis (Thenar)</b>	Ableitelektrode (Klebeelektrode)
<b>proximales Glied des Daumens, Sehnenansatz des M. abductor pollicis brevis</b>	Referenz (Klebeelektrode)
<b>zwischen den Beugesehnen am Handgelenk, Anode distal</b>	Reizelektrode (Stabelektrode)
<b>Handgelenk</b>	Erdung (Bandelektrode)

Tabelle 5: Elektrodenanordnung bei CoSP, CSP Medianus und MNSP (CSP Medianus F)

Folgende Werte wurden bestimmt:

- Beginn und Dauer des CSP, links und rechts

- Beginn und Dauer des MNSP, links und rechts
- Beginn und Dauer des CoSP, links und rechts

Für die Ableitung des CSP wurde der Patient aufgefordert, den Daumen zu opponieren, um erneut eine Fazilitation zu erreichen. Die Reizintensität der Magnetspule wurde auf 80% gestellt. Mit einer Impulsdauer von 1 ms wurden jeweils 3-5 Reizantworten aufgezeichnet. Beginnend mit 80 mA, unter schrittweiser Steigerung auf maximal 100 mA, an den Streifenelektroden am Zeigefinger, wurde das CSP Medianus abgeleitet. Der Patient wurde auch bei dieser Messung aufgefordert, den Daumen zu opponieren, wodurch eine Fazilitation erfolgte. Mit einer Reizdauer von 0,1ms wurden jeweils mindestens drei Potentiale aufgezeichnet.

Um eine supramaximale Reizung des N. medianus bei der Ableitung des MNSP zu erreichen, wurde eine Stromstärke zwischen 80 und 100 mA angelegt. Der Patient wurde erneut aufgefordert den Daumen zu opponieren, um die Fazilitation zu erreichen. Beginnt man die Messung, gibt das Gerät selbstständig zehn Stimuli mit einer Reizdauer von jeweils 0,2 ms bei einer Frequenz von 1,0 Hz ab.

Für alle Silent Periods galt eine Empfindlichkeit von 500 $\mu$ V/ Einheit. Die Zeitachse wurde für das MNSP sowie das CSP Medianus auf 10 ms/ Einheit, für das CoSP auf 50 ms/ Einheit festgelegt. Für die Unter- bzw. Obergrenzen des Filters wurden die Werte 2 Hz bzw. 10 kHz gewählt.

Die folgende Abbildung gibt das Monitoring der CSP (links) und MNSP (rechts) der rechten oberen Extremität wieder.<sup>45</sup>

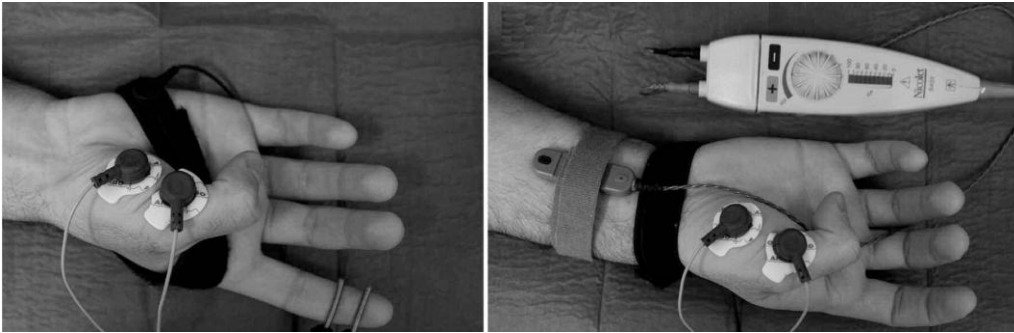


Abbildung 2: Elektrodenanordnung für die Silent Periods<sup>45</sup>

### 2.4.3. Statistik

Die statistische Auswertung erfolgte unter Verwendung der Programme Excel (Microsoft Version) für die deskriptive Statistik und SPSS (Version) für die induktive Statistik.

Mit Hilfe des One-Sample Kolmogorov-Smirnov-Tests wurde überprüft, ob die vorliegenden Werte eine Normalverteilung aufwiesen. Für normalverteilte, intervallskalierte Skalen wurde der t-Test, für nicht normalverteilte intervallskalierte Skalen der Wilcoxon-Mann-Whitney-Test zur Überprüfung der Signifikanz der Übereinstimmung zweier Verteilungen verwendet. Für qualitative Merkmale wurde im Falle einer Gruppengröße von mehr als fünf Patienten der Chi-Quadrat-Test und bei weniger als fünf Patienten in einer Gruppe der Fishers Exakt Test eingesetzt, um einen möglichen Zusammenhang der Merkmale zu erfassen.

Unter Verwendung des parametrischen t-Tests waren Berechnungen mit folgenden Skalen möglich:

- Alter
- Alter bei Erstdiagnose
- Durchmesser der Höhlen
- Durch den SF-36 erhobene Merkmale

- i. tKOEUFU (transformierte körperliche Funktionsfähigkeit)
- ii. tKOERO (transformierte körperliche Rollenfunktion)
- iii. tSCHM (transformierte körperliche Schmerzen)
- iv. tAGES (transformierte allgemeine Gesundheitswahrnehmung)
- v. tVITA (transformierte Vitalität)
- vi. tSOFU (transformierte soziale Funktionsfähigkeit)
- vii. tEMRO (transformierte emotionale Rollenfunktion)
- viii. tPSYC (transformiertes psychisches Wohlbefinden)

Bei der Berechnung folgender Skalen kam der nichtparametrische Wilcoxon-Mann-Whitney-Test zur Anwendung:

- Beobachtungszeitraum
- CSS bei Erstvorstellung sowie im Verlauf im Rahmen der Nachuntersuchung
- Tübinger Skala bei Erstvorstellung sowie im Verlauf im Rahmen der Nachuntersuchung
- *McC* bei Erstvorstellung sowie im Verlauf im Rahmen der Nachuntersuchung

Der Chi-Quadrat-Test beziehungsweise der Fishers-Exakt-Test wurde zur Berechnung der folgenden Skalen eingesetzt:

- Geschlecht

- Grund für die Bildgebung
  - i. Schmerz
  - ii. Ataxie oder Gangstörung
  - iii. Sensibilitätsstörung
  - iv. Störung der Motorik
  - v. Störung der Temperatur- oder Schmerzempfindung
  - vi. Störung der Blasen- oder Mastdarmfunktion
  - vii. Störung im Bereich der Hirnnerven
  - viii. Zufallsbefund
- Vermutete Ursache für die Bildung des intramedullären Hohlraumes
- Vorhandensein einer MRT-Bildgebung des Universitätsklinikums Tübingen bei Erstuntersuchung beziehungsweise im weiteren Verlauf
- Lage der Syrinx innerhalb des Rückenmarks in Bezug zur Halswirbelsäule und Brustwirbelsäule
- Anzahl der vorhandenen Höhlen auf Höhe der Halswirbelsäule, der Brustwirbelsäule oder Hals- und Brustwirbelsäule
- Anzahl der Höhlen pro Patient
- Vorhandensein einer über das ganze Rückenmark verlaufende Höhlenbildung

- Verlauf anhand des Höhlendurchmessers
- Verwendete Schichtung im MRT (Schichten kleiner oder größer als 1 mm)
- Liquorpulsationsstudien (physiologisch oder pathologisch)
- Vorhandensein einer elektrophysiologischen Untersuchung
- Elektrophysiologie insgesamt (physiologisch oder pathologisch) sowie einzelne elektrophysiologische Untersuchungen
  - i. SP
  - ii. CSP (Beginn und Dauer)
  - iii. MNSP (Beginn und Dauer)
  - iv. CoSP (Beginn und Dauer)
  - v. MEP
  - vi. SEP
- Übereinstimmung der Befunde aus der magnetresonanztomographischen, der elektrophysiologischen und der klinischen Untersuchungen
- einzelne erhobene Merkmale der Tübinger Skala bei Erstvorstellung und im Verlauf
- einzelne Erhobene Merkmale des CSS bei Erstvorstellung und im Verlauf

Desweiteren wurde eine Regressionsanalyse (ANOVA) zur Feststellung von Prädiktoren für die Bewertung der Patienten in den Bewertungsskalen (Tübinger Skala, CSS und McC) angewendet. Als unabhängige Variablen wurden die Merkmale „Alter bei Erstdiagnose“, „Geschlecht“, „Störung der Temperatur- und/ oder Schmerzempfindung“, „Störung der Motorik“, „Durchmesser des intramedullären Hohlraumes“, „Vorhandensein einer über das ganze Rückenmark verlaufende Hohlraumbildung“, Ergebnis der elektrophysiologischen Untersuchung“, Ergebnisse der „SEP“ und „SP“ sowie der „Liquorperfusionsstudien“ herangezogen. Aufgrund des Studiendesigns und der damit verbundenen Unvollständigkeit mancher Daten ergab sich für die Regressionsanalyse, die nur vollständige Datensätze bewertet, geringe Fallzahlen.



### **3. Ergebnisse: Statistische Auswertung**

#### **3.1. In die Studie eingeschlossene Patienten**

Insgesamt konnten 92 Patienten in die Studie eingeschlossen werden (38 Männer (41,3%) und 54 Frauen (58,7%).

##### **3.1.1. Patienten der Gruppe „Syringomyelie“**

48 Patienten erfüllten die Kriterien, um in die Gruppe „Syringomyelie“ aufgenommen zu werden. Die Gruppe bestand aus 21 Männern (43,8%) und 27 Frauen (56,3%) mit dem Durchschnittsalter 48,8 Jahre (SD 15,3 Jahre; Umfang 17,3-79,1 Jahre). Das Durchschnittsalter in dieser Gruppe bei Erstdiagnose betrug 44,2 Jahre (SD 14,5 Jahre; Umfang 12,8-68,1 Jahre). Das Alter der Männer betrug durchschnittlich 47,9 Jahre (SD 16,0 Jahre; Umfang 18,3-79,1 Jahre), das der Frauen 49,5 (SD 15,0 Jahre; Umfang 17,3-75,1 Jahre). Bei Erstdiagnose waren die Männer im Durchschnitt 43,3 Jahre (SD 14,0 Jahre; Umfang 17,0-68,1 Jahre), die Frauen 45,0 Jahre (SD 15,0 Jahre; Umfang 12,8-65,2 Jahre) alt. Die Patienten wurden durchschnittlich über einen Zeitraum von 25,9 Monaten regelmäßig untersucht und eingestuft (SD 57,0 Monate; Umfang 0,6-367,3 Monate).

##### **3.1.2. Patienten der Gruppe „Hydromyelie“**

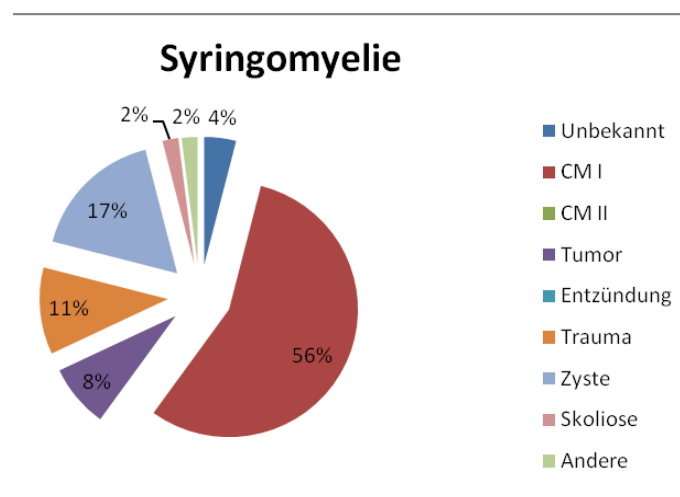
In die Gruppe „Hydromyelie“ konnten insgesamt 44 Patienten eingeschlossen werden, davon waren 17 Patienten Männer (38,6%) und 27 Frauen (61,4%). Das Durchschnittsalter in dieser Gruppe betrug 40,6 Jahre (SD 14,3 Jahre; Umfang 14,3-68,7 Jahre) und bei Erstdiagnose 36,7 Jahre (SD 13,4 Jahre; Umfang 11,5-60,4 Jahre). Die Frauen dieser Gruppe waren durchschnittlich 39,1 Jahre (SD 14,2 Jahre; Umfang 20,4-64,6 Jahre) und bei Erstdiagnose 35,5 Jahre (SD 13,8 Jahre; Umfang 15,4-60,4 Jahre) alt. Das durchschnittliche Alter der Männer dieser Gruppe betrug 43,0 Jahre (SD 14,7 Jahre; Umfang 14,3-68,7 Jahre), bei Erstdiagnose 38,6 Jahre (SD 13,0 Jahre; Umfang 11,5-59,6 Jahre). Der durchschnittliche Beobachtungszeitraum betrug 32,7 Monate (SD 29,8 Monate; Umfang 0,6-129,0 Monate).

### 3.1.3. Beurteilung

Das Alter der in die Studie eingeschlossenen Patienten ( $t(90) = -2.624, p < 0.05$ ) sowie das Alter der Patienten bei Erstdiagnose ( $t(90) = -2.591, p < 0.05$ ) unterschied sich signifikant. Dabei waren die Patienten der Gruppe „Hydromyelielie“ jünger als die der Gruppe „Syringomyelielie“. Die Patienten der Gruppe „Hydromyelielie“ wurden über einen hochsignifikant längeren Zeitraum beobachtet ( $z = -3.146, p < 0,01$ ).

### 3.2. Ursachen der Syringomyelielie

In der Gruppe „Syringomyelielie“ ergab sich folgende Ursachenverteilung: Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung konnte bei zwei der Syringomyelieliepatienten keine mögliche Ursache für die Entstehung einer Syringomyelielie eruiert werden (4%). Bei 27 Patienten bestand eine Chiari-Malformation vom Typ I (56%), vier der Patienten litten unter einem intraspinalen Tumor (8%), und bei acht der Patienten konnte eine intraspinal gelegene Zyste dargestellt werden (17%). Fünf der Patienten hatten in der Vergangenheit ein schweres Trauma erlitten (11%), bei einem Patienten bestand eine hochgradige Skoliose (2%). (Abbildung 3).



**Abbildung 3: Ursache der Syringomyelielie (relative Häufigkeiten)**

In der Gruppe „Hydromyelielie“ konnte bei keinem der Patienten eine Ursache für die Entstehung einer Syringomyelie gefunden werden. 20 Patienten gaben an, ein leichteres Rücken trauma ohne knöcherne Verletzungen oder initiale neurologische Symptome erlitten zu haben (46%). Ein Patient litt an einer leichtgradigen Skoliose (2%). 23 Patienten (52%) hatten nie ein Rücken trauma erfahren und litten nicht an einer Skoliose.

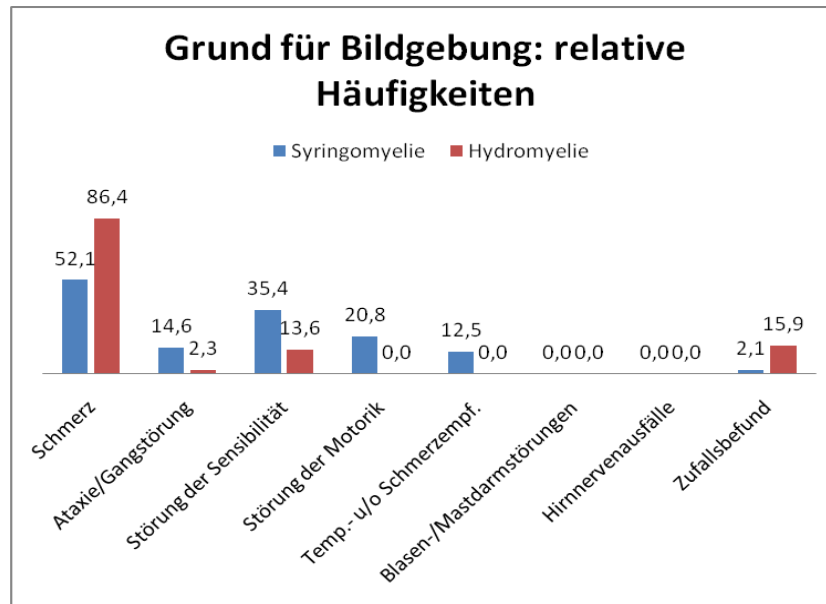
### **3.3. Magnetresonanztomographische Daten**

Die Symptome, die bei den Patienten zur Durchführung der Bildgebung und somit zur Stellung der Diagnose führten, waren wie folgt verteilt:

In der Gruppe „Hydromyelielie“ litten 38 Patienten unter Schmerzen (86,4%). Ein Patient wies subjektiv eine Gangstörung auf (2,3%), sechs Patienten klagten subjektiv über Sensibilitätsstörungen (13,6%), bei sieben Patienten wurde die Diagnose als Zufallsbefund gestellt (15,9%). (Abbildung 4).

25 Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ klagten über Schmerzen (52,1%). Sieben Patienten litten an einer Ataxie beziehungsweise Gangstörung (14,6%). 17 Patienten wiesen Störungen der Sensibilität auf (35,4%). Störungen der Motorik konnten bei zehn Patienten festgestellt werden (20,8%). Sechs Patienten klagten über Störungen des Temperatur- und/ oder des Schmerzempfindens (12,5%). Bei einem männlichen Patienten wurde die Diagnose Syringomyelie als Zufallsbefund gestellt (2,1%). (Abbildung 4)

Die Patienten der Gruppe „Hydromyelielie“ litten hochsignifikant häufiger unter Schmerzen als die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ ( $\chi^2(1) = 12.498, p < 0.001$ ). Auch wurde die Diagnose in der Gruppe „Hydromyelielie“ signifikant häufiger als Zufallsbefund gestellt ( $p < 0.05$ ).



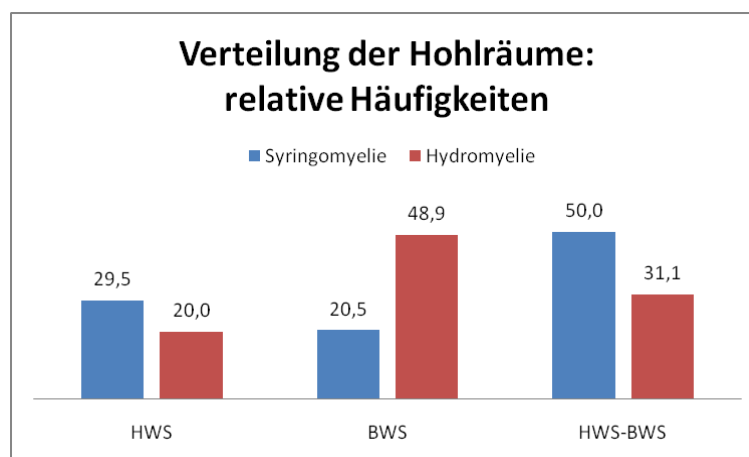
**Abbildung 4: Grund für Bildung: relative Häufigkeiten**

In der Gruppe der „Syringomyelie“ erhielten 37 Patienten in Tübingen ein MRT (77,1%). Bei 21 Patienten betrug die Schichtführung 1 mm oder weniger; bei 16 Patienten betrug sie mehr als 1 mm, jedoch maximal 3 mm. 30 dieser Patienten wiesen einen zusammenhängenden Hohlraum des Rückenmarks auf (81,1%), bei sieben Patienten bestanden zwei voneinander unabhängige Höhlen (18,9%). Dadurch ergaben sich insgesamt 44 intramedulläre Hohlräume. 13 dieser Hohlräume befanden sich in Höhe der Halswirbelsäule (29,5%), dabei wies einer der Patienten zwei getrennte Hohlräume auf, beide auf Höhe der Halswirbelsäule (4,5%). Neun der Hohlräume befanden sich auf Höhe der Brustwirbelsäule (20,5%), die restlichen 22 erstreckten sich von der Halswirbelsäule bis in die Brustwirbelsäule (50%) (Abbildung 5). Von den 37 Patienten konnte insgesamt bei 15 Patienten eine das gesamte Rückenmark betreffende Erweiterung des Zentralkanal, nachgewiesen werden (acht männliche Patienten, sieben Patientinnen).

Von den Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten insgesamt 35 eine magnetresonanztomographische Bildgebung im Hause (79,5%). Bei 27 Patienten betrug die Schichtführung 1 mm oder weniger (77,1%); bei acht Patienten betrug sie mehr als 1 mm, jedoch maximal 3 mm (22,9%). Bei 26 der

Patienten bestand ein zusammenhängender Hohlraum innerhalb des Rückenmarks (74,3%). Acht Patienten wiesen zwei (22,9%), ein Patient drei voneinander unabhängige intramedulläre Hohlräume auf (2,9%). Insgesamt ergaben sich in dieser Gruppe also 45 voneinander unabhängige Hohlräume. Davon befanden sich neun ausschließlich auf Höhe der Halswirbelsäule (20%), 14 erstreckten sich von der Halswirbelsäule bis zur Brustwirbelsäule (31,1%). 22 der Hohlräume befanden sich ausschließlich auf Höhe der Brustwirbelsäulen (48,9%), wovon zwei Patienten jeweils zwei voneinander unabhängige Hohlräume aufwiesen (8,9%) (Abbildung 5). Die Patienten der Gruppe „Hydromyelielie“ wiesen also signifikant seltener einen Hohlraum auf Höhe der Halswirbelsäule oder von der Halswirbelsäule bis zur Brustwirbelsäule reichend auf, als die Patienten der Gruppe „Syringomyelielie“ ( $\chi^2(1) = 6.979, p < 0.05$ ).

Von den 35 Patienten der Gruppe „Hydromyelielie“ konnte bei 26 Patienten eine über das ganze Rückenmark verlaufende Hohlräumbildung nachgewiesen werden (74,3%), womit diese hochsignifikant häufiger vorkam als in der Gruppe „Syringomyelielie“ ( $\chi^2(1) = 8.354, p < 0.01$ ).



**Abbildung 5: Verteilung der Hohlräume: relative Häufigkeiten**

In der Gruppe „Syringomyelielie“ erstreckten sich die intramedullären Hohlräume durchschnittlich über 9,1 Wirbelkörper (SD 7,7 Wirbelkörper; mindestens ein, maximal 20 Wirbelkörper; Median fünf Wirbelkörper), in der Gruppe „Hydromyelielie“ über durchschnittlich 3,5 Wirbelkörper (SD 2,8 Wirbelkörper;

mindestens ein, maximal 16 Wirbelkörper; Median drei Wirbelkörper). Damit besteht kein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Gruppen ( $z = -1.728$ ,  $p = 0.084$ ).

Der transversale Durchmesser der intramedullären Höhlen betrug in der Gruppe „Syringomyelie“ im Durchschnitt 6,07 mm (SD 2,77 mm; Umfang 1,89-12,76 mm. Median 5,99 mm). Bei 13 der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erfolgte im Verlauf eine erneute magnetresonanztomographische Untersuchung. Zwei der Patienten erlebten im Verlauf eine Größenzunahme des Höhlendurchmessers um mehr als 1 mm (15,4%) (allerdings war der Durchmesser weiterhin kleiner als 6 mm), bei elf der Patienten hatte sich der Durchmesser der Syringomyelie nicht verändert (84,6%).

Die Höhlen in der Gruppe „Hydromyelie“ maßen im Durchschnitt 2,78 mm (SD 1,16 mm; Umfang 1,10-5,89 mm. Median 2,48 mm). 18 der Patienten erhielten im Verlauf eine magnetresonanztomographische Folgeuntersuchung. Bei 17 der Patienten hatte sich der Durchmesser der Höhlen nicht verändert (94,4%), bei einem Patienten wurde eine Größenzunahme des Höhlendurchmessers um mehr als 1 mm beobachtet (5,6%). Der Verlauf unterschied sich nicht signifikant ( $p = 0.295$ ).

27 der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten zusätzlich eine Liquorpulsationsstudie. Bei neun der Patienten fiel diese physiologisch (33,3%), bei 18 Patienten pathologisch aus (66,7%) (in diesen Fällen konnte eine Beeinträchtigung der Liquorpulsationen nachgewiesen werden). Aus der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten 32 Patienten eine Liquorpulsationsstudie, diese war in 23 Fällen physiologisch (71,9%), in neun Fällen konnte ein regelrechter Liquorfluss aufgrund von Artefakten nicht dargestellt werden (28,1%). (Abbildung 6)

Ein pathologisches Ergebnis der Liquorpulsationsstudie war in der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger ( $\chi^2(1) = 8.764$ ,  $p < 0.01$ ).

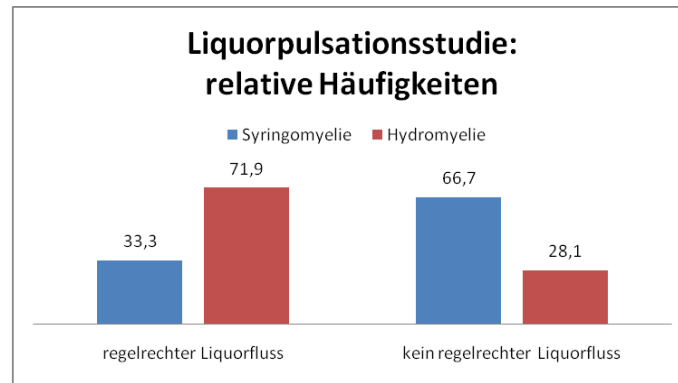


Abbildung 6: Liquorpulsationsstudie: relative Häufigkeiten

### 3.4. Elektrophysiologische Daten

32 Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten eine elektrophysiologische Untersuchung (66,7%). In der Gruppe „Hydromyelie“ wurde diese an 24 Patienten durchgeführt (54,5%). Es ergaben sich folgende absolute und relative Häufigkeiten:

In der Gruppe „Syringomyelie“ ergaben sich bei 24 (75%) Patienten pathologische Messwerte, bei acht Patienten fiel die Untersuchung unauffällig aus (8%). Elf (45,8%) der Patienten aus der Gruppe „Hydromyelie“ wiesen pathologische Messwerte auf, bei 13 Patienten lagen alle Messergebnisse im physiologischen Wertebereich (54,2%). (Abbildung 7). Insgesamt war die elektrophysiologische Untersuchung in der Gruppe „Syringomyelie“ signifikant häufiger pathologisch ( $\chi^2(1) = 4.978, p < 0.05$ ).

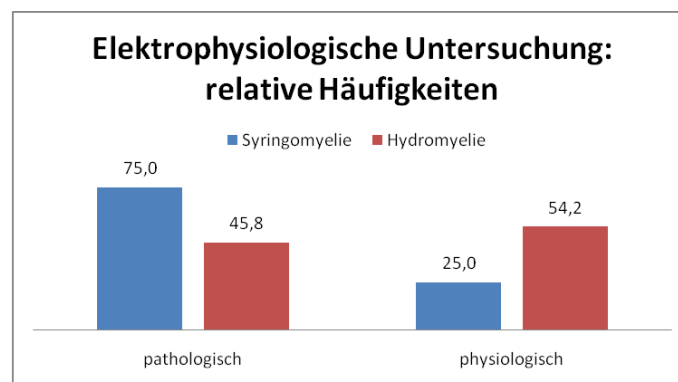
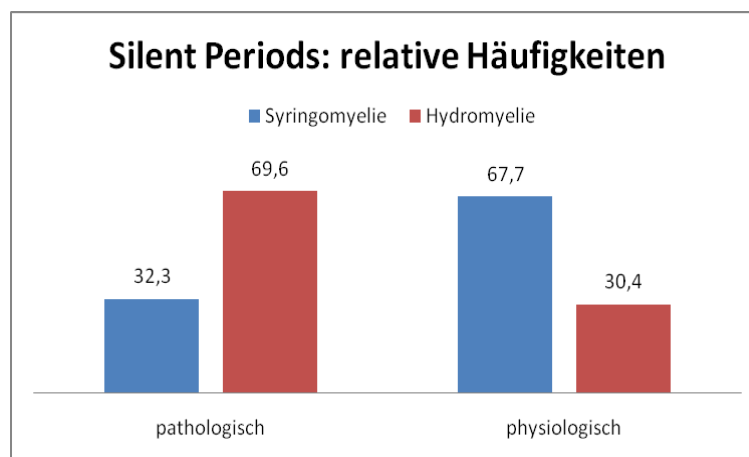


Abbildung 7: Elektrophysiologische Untersuchung: relative Häufigkeiten

### 3.4.1. Silent Periods

In der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten 31 Patienten eine Ableitung der CSP und der MNSP. Bei 29 Patienten wurden zusätzlich die CoSP abgeleitet. Bei 21 Patienten (67,7%) ergaben sich pathologische, bei zehn Patienten (32,3%) physiologische Messwerte für die Silent Periods. (Abbildung 8).

In der Gruppe „Hydromyelie“ wurden bei 23 Patienten Silent Periods (CSP, MNSP sowie CoSP) abgeleitet. In sieben Fällen (30,4%) ergaben sich pathologische Werte für die Silent Periods, bei 16 Patienten (69,6%) konnten physiologische Werte gemessen werden. Damit waren die gemessenen Werte in der Gruppe „Syringomyelie“ signifikant häufiger pathologisch als in der Gruppe „Hydromyelie“ ( $\chi^2(1) = 7.361, p < 0.01$ ). (Abbildung 8).



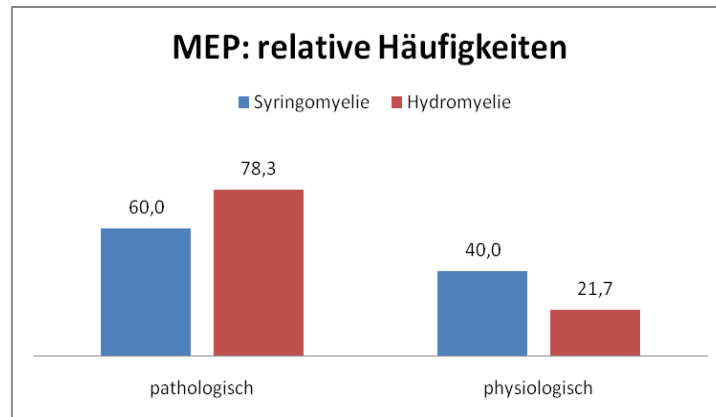
**Abbildung 8: Silent Periods: relative Häufigkeiten**

### 3.4.2. Motorisch evozierte Potentiale

Bei 25 Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ wurden die MEP abgeleitet. In 15 Fällen ergaben sich physiologische Messwerte (60%), in zehn Fällen waren diese pathologisch (40%). (Abbildung 9).

In der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten 23 Patienten diese Untersuchung. Bei 18 Patienten konnten physiologische Werte gemessen werden (78,3%), in fünf Fällen wurden pathologische Werte abgeleitet (21,7%). (Abbildung 9).





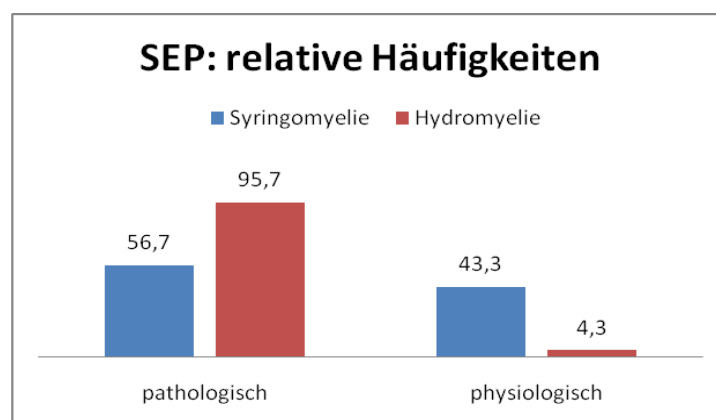
**Abbildung 9: MEP: relative Häufigkeiten**

Hinsichtlich der ermittelten Werte für die MEP unterschieden sich die beiden Gruppen nicht signifikant voneinander ( $p = 0.221$ ).

### 3.4.3. Somatosensibel evozierte Potentiale

In der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten 30 Patienten innerhalb der elektrophysiologischen Untersuchung eine Ableitung der SEP. In 17 Fällen konnten physiologische Werte (56,7%), in 13 Fällen pathologische Werte gemessen werden (43,3%). (Abbildung 10).

Bei 23 Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ erfolgte eine Messung der SEP. 22 Patienten wiesen physiologische Werte auf (95,7%), in einem Fall wurde ein pathologischer Wert ermittelt (4,3%). (Abbildung 10).



**Abbildung 10: SEP: relative Häufigkeiten**

In der Gruppe „Hydromyelie“ waren die ermittelten Werte hochsignifikant häufiger physiologisch als in der Gruppe „Syringomyelie“ ( $p < 0.01$ ).

### **3.5. Bewertungsskalen**

Sowohl alle Patienten der Gruppe „Syringomyelie“, als auch der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten eine Beurteilung anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien, des CSS und das McC zum Zeitpunkt des Erstkontaktes mit der Universitätsklinik Tübingen, sowie mindestens eine weitere im Rahmen einer Wiedervorstellung.

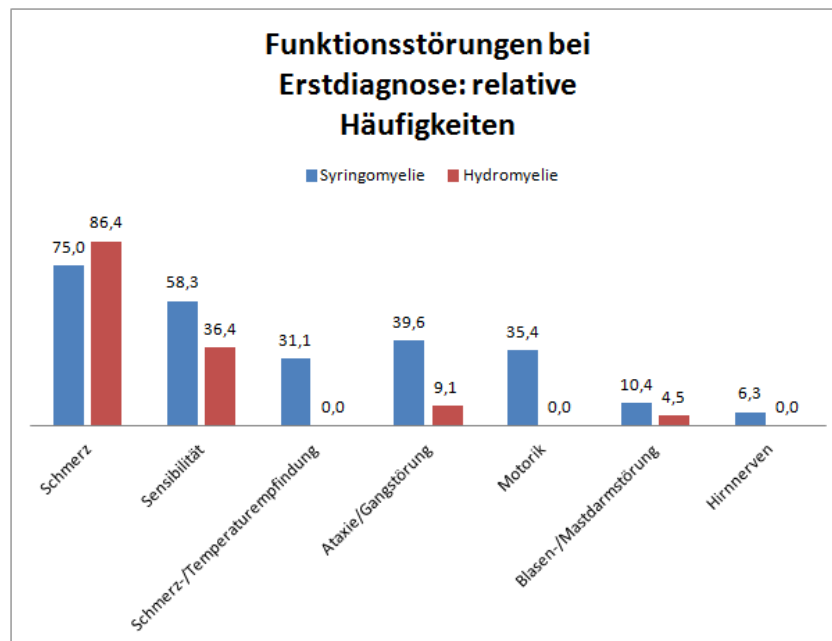
#### **3.5.1. Tübinger Fragebogen für Syringomyelien**

In der Gruppe „Syringomyelie“ litten 36 der Patienten bei Erstvorstellung unter Schmerzen (75%) (52,1% der Patienten hatten initial eine Bildgebung auf Grund der Schmerzen erhalten, die Häufigkeit mit der über Schmerzen geklagt wurde nahm bis zum Zeitpunkt der Erstvorstellung also zu. Vergleiche auch Kapitel 3.3). Bei 19 Patienten konnte eine leichte Ataxie oder Gangstörung nachgewiesen werden (39,6%). 28 Patienten klagten über sensible Ausfälle (58,3%), bei 15 Patienten bestand eine Funktionsstörung im Bereich der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung (31,3%). In 17 Fällen konnte eine motorische Funktionsstörung nachgewiesen werden (35,4%). Fünf Patienten litten unter einer Blasen- oder Mastdarmstörung (10,4%), bei drei Patienten bestanden Hirnnervenausfälle (6,3%). (Abbildung 11)

Zum Zeitpunkt der Erstvorstellung klagten 38 der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ über Schmerzen (86,4%) (In dieser Gruppe nahm die Anzahl der Patienten, welche über Schmerzen klagten zwischen der initial erhaltenen Bildgebung und der nachfolgend erfolgten Erstvorsellung nicht zu. Vergleiche auch Kapitel 3.3). Vier der Patienten wiesen subjektiv eine milde Ataxie oder Gangstörung auf (9,1%), wobei jeweils lediglich ein schmerzbedingtes Schonhinken objektivierbar war. 16 Patienten klagten subjektiv über eine Sensibilitätsstörung (36,4%), allerdings bestand in keinem Fall eine Störung der Temperatur- oder Schmerzempfindung. Keiner der 44 Patienten litt unter

Hirnnervenausfällen. Zwei Patienten klagten subjektiv über Blasen- oder Mastdarmstörungen, welche urologisch nicht objektiviert werden konnten (4,5%). (Abbildung 11)

Sowohl in der Gruppe „Syringomyelie“ als auch in der Gruppe „Hydromyelie“ gab es keine vollständigen Funktionsausfälle.



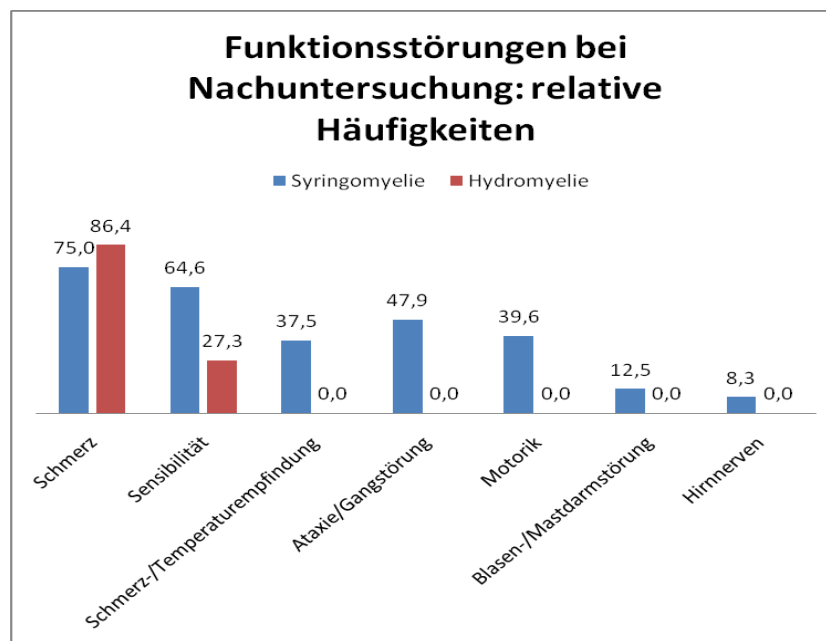
**Abbildung 11: Tübinger Skala für Syringomyelien, Funktionsstörungen bei Erstdiagnose: relative Häufigkeiten**

Die beiden Gruppen unterschieden sich nicht signifikant hinsichtlich der Häufigkeit in der über Schmerzen ( $\chi^2(1) = 1.884$ ,  $p = 0.170$ ), Blasen- oder Mastdarmstörungen ( $p = 0.438$ ) oder Hirnnervenausfälle ( $p = 0.243$ ) geklagt wurde. Funktionseinschränkungen im Bereich der Sensibilität ( $\chi^2(1) = 4.441$ ,  $p < 0.05$ ) traten signifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyelie“ auf. Ataxien oder Gangstörungen ( $p < 0.01$ ), Funktionseinschränkungen im Bereich der Motorik ( $p < 0.001$ ) sowie im Bereich Temperatur- oder Schmerzempfindung ( $p < 0.001$ ) traten hochsignifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyelie“ auf.

Bei den Folgeuntersuchungen klagten weiterhin 37 Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ über Schmerzen (75%), elf Patienten waren schmerzfrei (25%).

23 Patienten litten unter Ataxie oder Gangstörungen (47,9%), 19 Patienten wiesen Funktionseinschränkungen im Bereich der Motorik auf (39,6%). 31 Patienten klagten über Sensibilitätsstörungen (64,6%), 18 Patienten berichteten von Störungen im Bereich der Temperatur- und Schmerzempfindung (37,5%). Sechs Patienten wiesen Blasen- oder Mastdarmstörungen auf (12,5%), vier Patienten litten unter Funktionsverlusten im Bereich der Hirnnerven (8,3%). Kein Patient litt in einem der genannten Bereiche unter Vollständigen Funktionsverlusten. (Abbildung 12).

In der Gruppe „Hydromyelielie“ bestanden bei 35 Patienten weiterhin Schmerzen (86,4%). Nur neun Patienten waren schmerzfrei (13,6%). Zwölf Patienten beklagten Sensibilitätsstörungen (27,3%). Bei 32 Patienten konnten keine Funktionsausfälle im Bereich der Sensibilität nachgewiesen werden (72,7%). Kein Patient litt unter Ataxie, Gangstörungen, Blasen- oder Mastdarmstörungen, Funktionsausfällen im Bereich der Motorik oder Schmerz- und Temperaturempfindung oder Hirnnervenausfällen. Auch in dieser Gruppe traten keine vollständigen Funktionsverluste auf. (Abbildung 12).



**Abbildung 12: Tübinger Skala für Syringomyelien, Funktionsstörungen bei Nachuntersuchung: relative Häufigkeiten**

Auch in der Folgeuntersuchung unterschieden sich die beiden Gruppen nicht signifikant hinsichtlich der Häufigkeit mit der über Schmerzen ( $\chi^2(1) = 0.082, p = 0.775$ ) oder Hirnnervenausfälle ( $p < 0.118$ ) geklagt wurde. Im Gegensatz zur Erstvorstellung traten Blasen- oder Mastdarmstörungen im Verlauf signifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyelie“ auf ( $p < 0.05$ ). Auch in den Nachfolgeuntersuchungen wurden Ataxien oder Gangstörungen ( $p < 0.001$ ), Funktionsausfälle im Bereich der Sensibilität ( $\chi^2(1) = 12.838, p < 0.001$ ) und Motorik ( $p < 0.001$ ) sowie Störungen der Schmerz- oder Temperaturempfindung ( $p < 0.001$ ) hochsignifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyelie“ erhoben.

Insgesamt erreichten bei Erstvorstellung zwei Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ in der Tübinger Skala für Syringomyelien 16 Punkte (4,2%). Keiner der Patienten erhielt 17 Punkte. Je vier Patienten wurden mit 18 Punkten (8,3%), drei Patienten mit 19 Punkten (6,3%), elf Patienten mit 20 (22,9%), elf Patienten mit 21 (22,9%), zehn Patienten mit 22 (20,8%) und fünf Patienten mit 23 Punkten (10,4%) bewertet. Zwei Patienten erhielten mit 24 Punkten die volle Punktzahl (4,2%). (Abbildung 13).

Bei der letzten Nachuntersuchung erhielten zwei Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ insgesamt 16 Punkte (4,2%). Ebenfalls zwei der Patienten erreichten 17 Punkte (4,2%). Je sechs Patienten wurden mit 18 Punkten (12,5%), fünf Patienten mit 19 Punkten (10,4%), zehn Patienten mit 20 Punkten (20,8%), jeweils neun Patienten mit 21 und 22 Punkten (je 18,8%) und drei Patienten mit 23 Punkten (6,3%) bewertet. Mit 24 Punkten erreichten zwei der Patienten dieser Gruppe die volle Punktzahl (4,2%). (Abbildung 14).

In der Gruppe der „Hydromyelie“ erhielten keine der Patienten bei Erstvorstellung weniger als 20 Punkte. Je drei Patienten erreichten 20 (6,8%), acht Patienten 21 (18,2%), 14 Patienten 22 (31,8%) und 17 Patienten 23 (38,6%) Punkte. Zwei Patienten wurden mit 24 Punkten bewertet (4,5%). (Abbildung 13).

Bei der letzten Nachuntersuchung erzielten weiterhin keine Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ weniger als 20 Punkte. Nur ein Patient wurde mit 20 Punkten bewertet (2,3%). Je fünf Patienten erreichten 21 (11,4%), 13 Patienten 22 (29,5%) und 19 Patienten 23 Punkte (43,2%). Sechs Patienten erreichten die volle Punktzahl mit 24 Punkten (13,6%). (Abbildung 14).

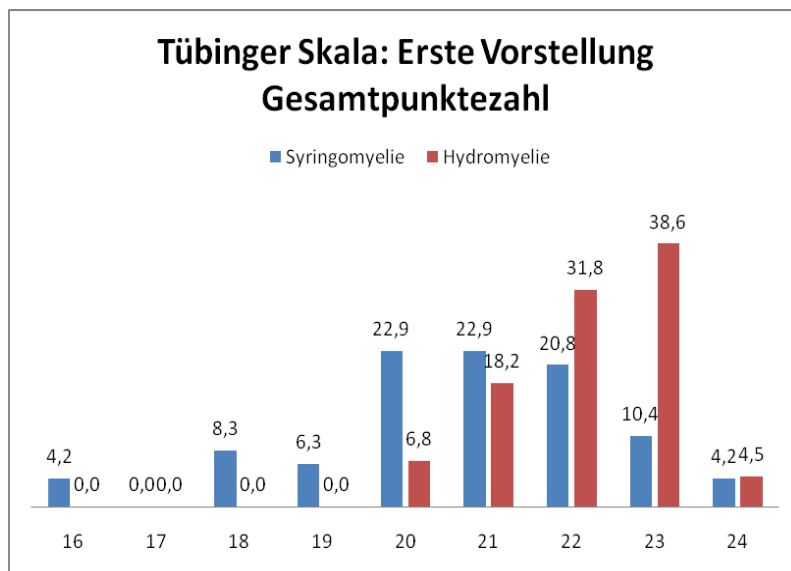


Abbildung 13: Tübinger Skala für Syringomyelie, Gesamtpunktezahl bei Erstvorstellung: relative Häufigkeiten

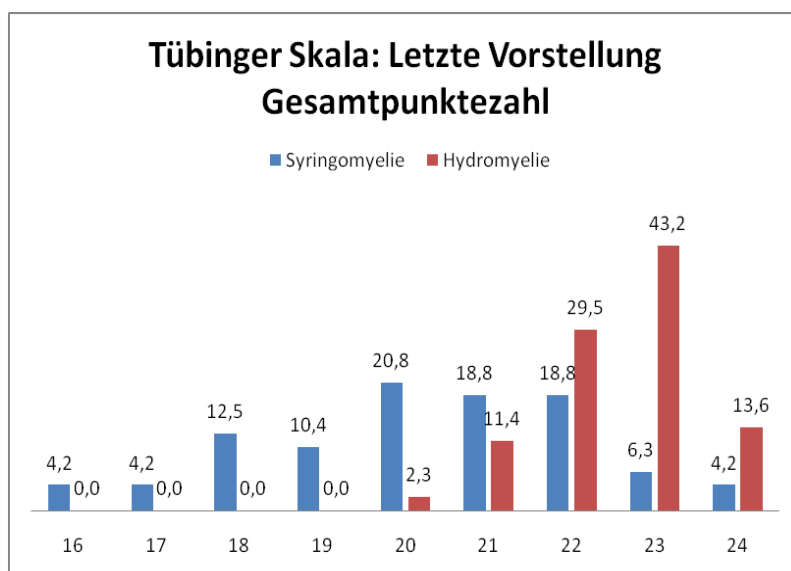


Abbildung 14: Tübinger Skala für Syringomyelie, Gesamtpunktezahl bei Nachuntersuchung: relative Häufigkeiten

Die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erreichten also hochsignifikant häufiger niedrigere Gesamtpunktezahlen, sowohl bei Erstvorstellung ( $z = -4.229, p < 0.001$ ) als auch im weiteren Verlauf ( $z = -5.880, p < 0.001$ ).

### 3.5.2. Clinical Scoring System

Die Zuordnung von Patienten in das Clinical Scoring System (CSS) erfolgt in Abhängigkeit der Funktionseinschränkungen in verschiedenen Bereichen. Leidet der Patient unter keinerlei Symptomen, so werden fünf Punkte vergeben. Bestehen zwar Symptome, aber keine signifikante Funktionseinschränkung, erhält der Patient vier Punkte. Falls die Funktion leicht eingeschränkt ist, werden drei, ist sie stark eingeschränkt zwei Punkte vergeben. Falls keine Restfunktion vorhanden ist, erhält der Patient einen Punkt.

Die Punkteverteilung in der Gruppe „Syringomyelie“ bei Erstvorstellung stellte sich wie folgt dar:

- Im Bereich „Sensibilitätsstörungen, Schmerz, Dysästhesien“ erhielten je fünf Patienten fünf (10,4%) (also keine Symptome), 27 Patienten vier (56,3%) (keine signifikante Funktionseinschränkung) und 16 Patienten drei Punkte (33,3%) (leichte Funktionseinschränkung). (Abbildung 15)
- Bei der motorischen Untersuchung der am stärksten betroffenen Muskelgruppen, wiesen 31 Patienten eine volle Kraftentwicklung auf (64,6%). Zehn Patienten konnten eine Bewegung gegen Widerstand ausführen (20,8%), sieben Patienten war nur eine Bewegung gegen die Schwerkraft möglich (14,6%). (Abbildung 16)
- 29 Patienten verfügten über ein unauffälliges Gangbild (60,4%), bei 19 Patienten stellte es sich unsicher dar, diese Patienten benötigten dennoch keine Hilfe beim Gehen oder Stehen (39,6%). (Abbildung 17)

- 43 Patienten verfügten über eine normale Blasenfunktion (89,6%), bei fünf Patienten bestand eine leichte Störung (10,4%), ein Katheter war in keinem Fall nötig. (Abbildung 18)
- Keiner der Patienten klagte über eine Mastdarmstörung.

In der Gruppe „Hydromyelie ergab sich bei Erstvorstellung folgende Verteilung:

- Zwei Patienten klagten über keinerlei Schmerzen, Sensibilitätsstörungen oder Dysästhesien (4,5%). 41 Patienten klagten in diesem Bereich zwar über Symptome, allerdings bestand keine signifikante Funktionseinschränkung (93,2%). Bei einem Patienten bestand eine leichte Funktionseinschränkung (2,3%). (Abbildung 15)
- Bei der motorischen Untersuchung der am stärksten betroffenen Muskelgruppen, wiesen alle 44 Patienten eine volle Kraftentwicklung auf (100%). (Abbildung 16)
- Die Untersuchung des Gangbildes ergab bei 40 Patienten keine Auffälligkeiten (90,9%), vier Patienten wiesen ein unsicheres Gangbild auf, waren beim Gehen oder Stehen aber nicht auf Hilfe angewiesen (9,1%). (Abbildung 17)
- Zwei Patienten gaben an, unter einer leichten Blasenstörung zu leiden, allerdings keinen Katheter zu benötigen (4,5%). 42 Patienten klagten über keinerlei Funktionseinschränkungen der Blasenfunktion (95,5%). (Abbildung 18)
- Keiner der Patienten litt unter einer Mastdarmstörung.



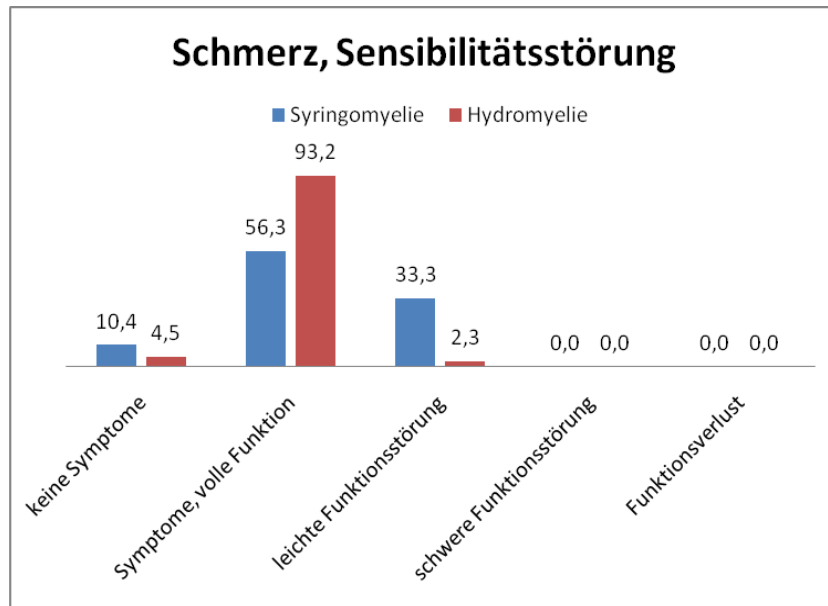


Abbildung 15: CSS bei Erstvorstellung (Schmerz/ Sensibilitätsstörungen): relative Häufigkeiten

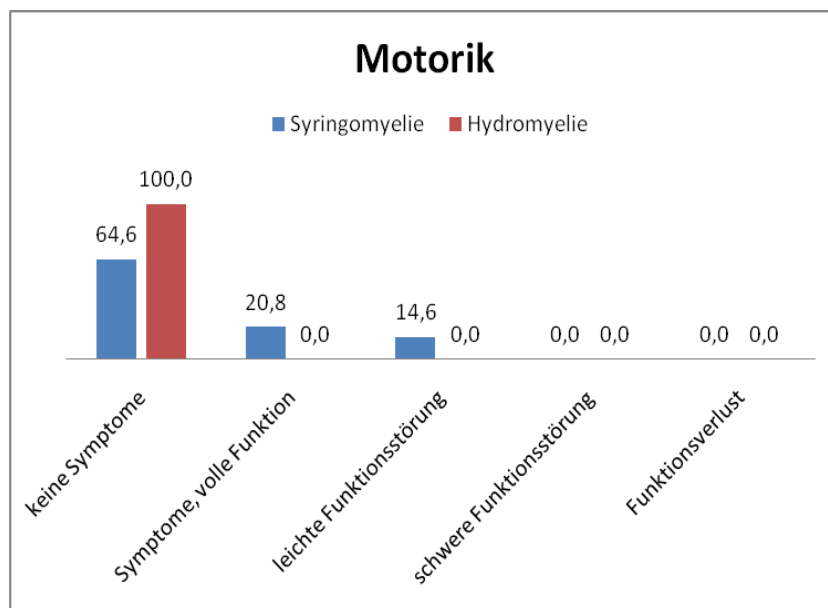


Abbildung 16: CSS bei Erstvorstellung (Motorik): relative Häufigkeiten

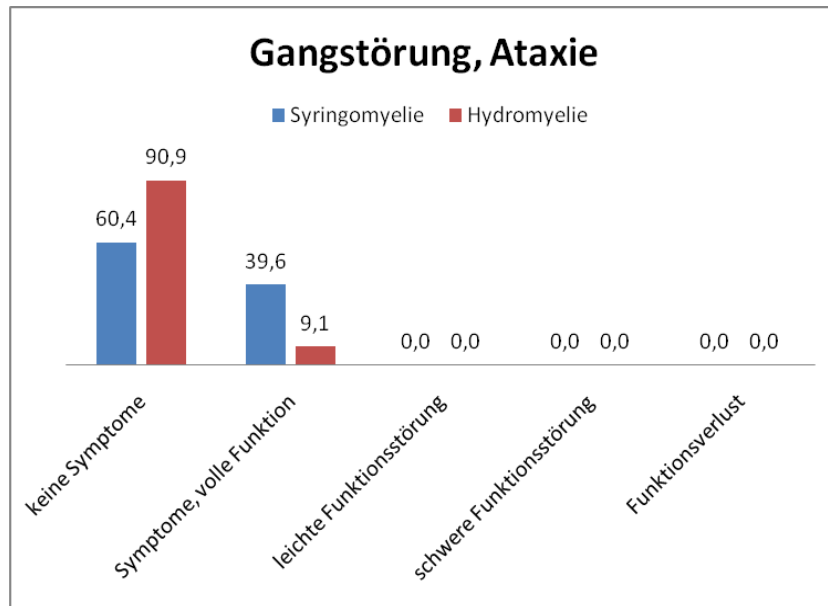


Abbildung 17: CSS bei Erstvorstellung (Gangstörung/ Ataxie): relative Häufigkeiten

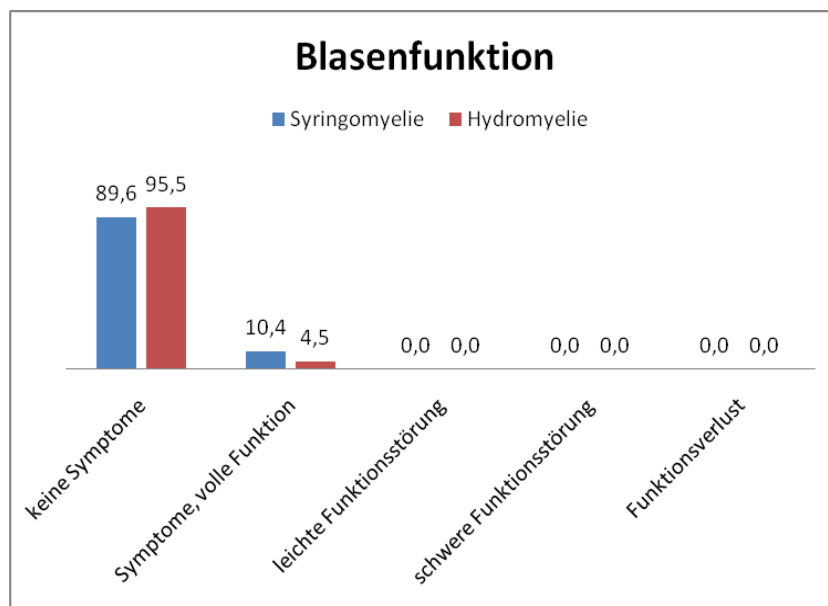


Abbildung 18: CSS bei Erstvorstellung (Blasenfunktion): relative Häufigkeiten

Die Gruppen „Syringomyelie“ und „Hydromyelie“ unterschieden sich nicht signifikant in der Häufigkeit auftretender Blasenfunktionsstörungen ( $p = 0.438$ ). In beiden Gruppen litt keiner der Patienten bei Erstvorstellung unter einer Mastdarmstörung. Eine hochsignifikante Unterscheidung zwischen den beiden Gruppen konnte jeweils in den Bereichen Schmerz, Sensibilitätsstörungen und

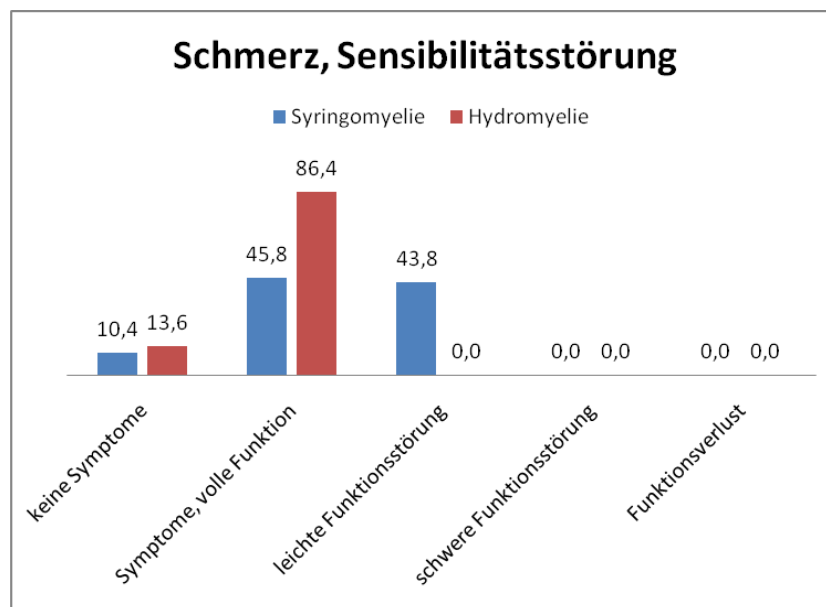
Dysästhesien ( $\chi^2(1) = 17.262$ ,  $p < 0.001$ ), Motorik ( $\chi^2(1) = 19.116$ ,  $p < 0.001$ ) und Gangstörung oder Ataxie ( $p < 0.001$ ) festgestellt werden. Diese Funktionseinschränkungen traten signifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyelie“ auf.

Im Rahmen der Folgeuntersuchungen ergab sich in der Gruppe „Syringomyelie“ folgende Verteilung:

- Je fünf Patienten erhielten im Bereich „Sensibilitätsstörungen, Schmerz, Dysästhesien“ fünf (10,4%) (also keine Symptome), 22 Patienten vier (45,8%) (keine signifikante Funktionseinschränkung) und 21 Patienten drei Punkte (43,8%) (leichte Funktionseinschränkung). (Abbildung 19)
- Im Rahmen der motorischen Untersuchung wiesen 30 Patienten eine volle Kraftentwicklung auf (62,5%). Elf Patienten war eine Bewegung gegen Widerstand möglich (22,9%), sieben Patienten konnten lediglich eine Bewegung gegen die Schwerkraft ausführen (14,6%). (Abbildung 20)
- 24 Patienten stellten sich mit einem unauffälligen Gangbild vor (50,0%), 24 Patienten verfügten über ein unsicheres Gangbild, benötigten aber keine Hilfe beim Gehen oder Stehen (50,0%). (Abbildung 21)
- 42 litten nicht unter einer Störung der Blasenfunktion (87,5%), bei sechs Patienten bestand eine leichte Störung (12,5%), eine Katheterisierung war in keinem Fall nötig. (Abbildung 22)
- Auch im Verlauf klagte keiner der Patienten über eine Mastdarmstörung.

Die Punkteverteilung in der Gruppe „Hydromyelie“ bei der Folgeuntersuchung stellte sich wie folgt dar:

- Sechs Patienten litten weder unter Schmerzen, Sensibilitätsstörungen noch Dysästhesien (13,6%). 38 Patienten klagten in diesem Bereich zwar über Symptome, allerdings bestand keine signifikante Funktionseinschränkung (86,4%). (Abbildung 19)
- Bei der motorischen Untersuchung wiesen alle 44 Patienten eine volle Kraftentwicklung auf (100%). (Abbildung 20)
- Die Untersuchung des Gangbildes ergab bei keinem der 44 Patienten Auffälligkeiten (100%). (Abbildung 21)
- Nur ein Patient litt subjektiv unter einer leichten Blasenstörung, benötigte allerdings keinen Katheter (2,3%). 43 Patienten klagten über keinerlei Einschränkungen der Blasenfunktion (97,7%). (Abbildung 22)
- Keiner der Patienten litt unter einer Mastdarmsstörung.



**Abbildung 19: CSS bei Nachuntersuchung (Schmerz/ Sensibilitätsstörungen): relative Häufigkeiten**

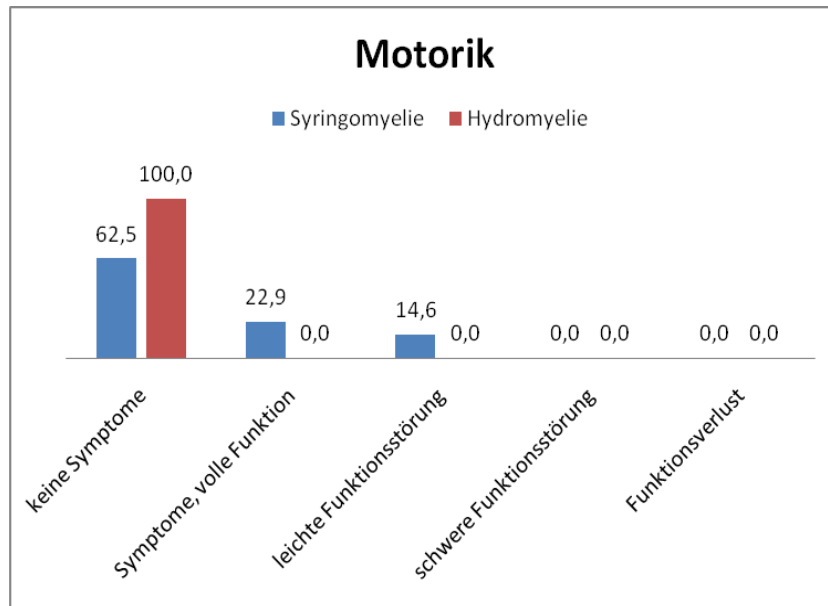


Abbildung 20: CSS bei Nachuntersuchung (Motorik): relative Häufigkeiten

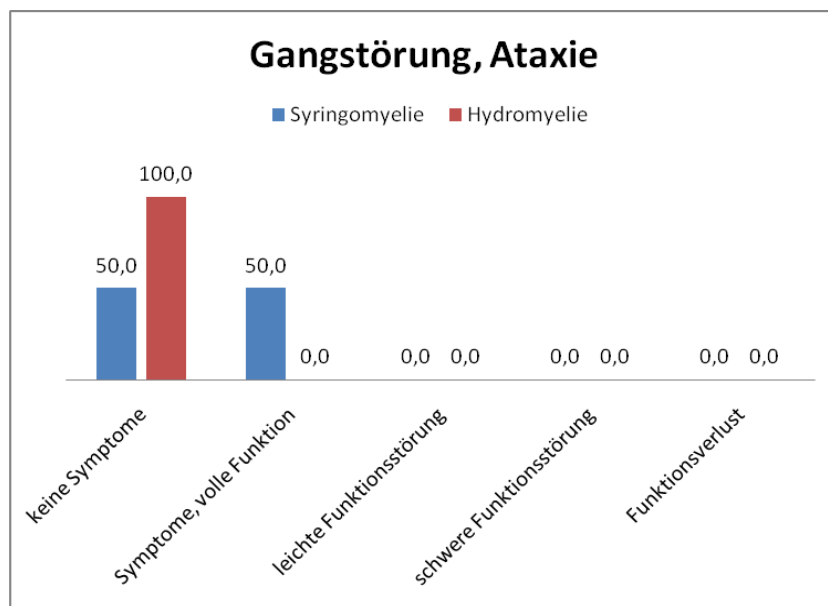
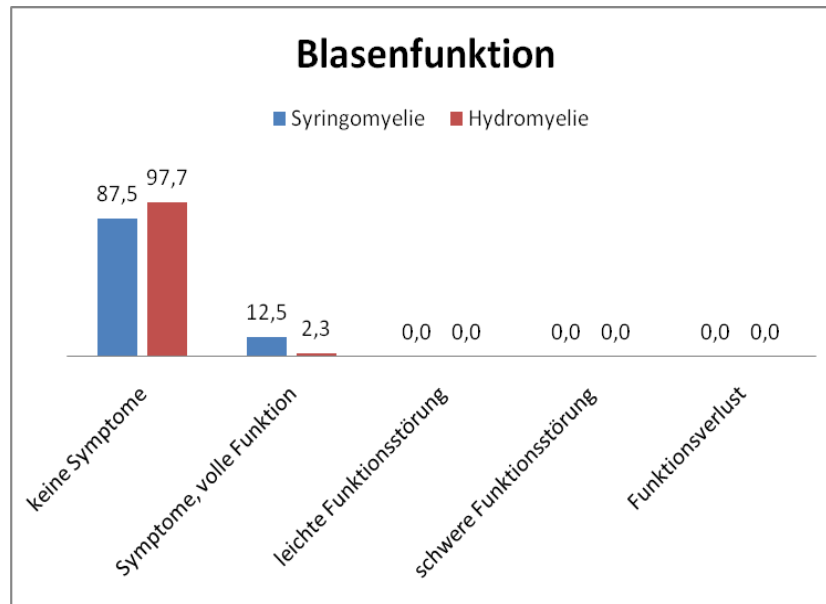


Abbildung 21: CSS bei Nachuntersuchung (Gangstörung/ Ataxie): relative Häufigkeiten



**Abbildung 22: CSS bei Nachuntersuchung (Blasenfunktion): relative Häufigkeiten**

Auch im Rahmen der Nachuntersuchungen traten keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich der Häufigkeit des Auftretens von Blasenfunktionsstörungen auf ( $p = 0.113$ ). Störungen der Funktion in den Bereichen Schmerz, Sensibilitätsstörungen und Dysästhesien ( $\chi^2(1) = 25.231$ ,  $p < 0.001$ ), Motorik ( $\chi^2(1) = 20.514$ ,  $p < 0.001$ ) sowie Gangstörungen oder Ataxien ( $p < 0.001$ ) traten weiterhin hochsignifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyelie“ auf.

In der Gruppe „Syringomyelie“ erreichten bei Erstvorstellung insgesamt drei Patienten 20 Gesamtpunkte (6,3%). Vier Patienten erreichten 21 Punkte (8,3%), elf Patienten 22 (22,9%), 15 Patienten 23 (31,3%) und 13 Patienten 24 Punkte (27,1%). Nur zwei der Patienten erreichten mit 25 die volle Punktzahl (4,2%). (Abbildung 23).

Bei der letzten Nachfolgeuntersuchung erhielten drei Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ 20 Punkte (6,3%). Je acht Patienten erzielten 21 (16,7%), elf Patienten 22 (22,9%), 15 Patienten 23 (31,3%) und neun Patienten 24 Punkte (18,8%). Zwei Patienten erreichten weiterhin die volle Punktzahl (4,2%). (Abbildung 24).

Bei Erstvorstellung erreichten keine der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ 20 oder 21 Punkte. Zwei der Patienten erzielten 22 Punkte (4,5%). Drei Patienten kamen auf 23 Punkte (6,8%), 37 Patienten auf 24 Punkte (84,1%). Mit 25 Punkten erreichten zwei der Patienten die höchste mögliche Punktzahl (4,5%). (Abbildung 23).

Keiner der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ erhielt bei der letzten Nachfolgeuntersuchung 20, 21 oder 22 Punkte. Lediglich ein Patient wurde mit 23 Punkten bewertet (2,3%), 37 Patienten erzielten in diesem Score 24 Punkte (84,1%) und sechs Patienten erreichten mit 25 Punkten die volle Punktzahl (13,6%). (Abbildung 24).

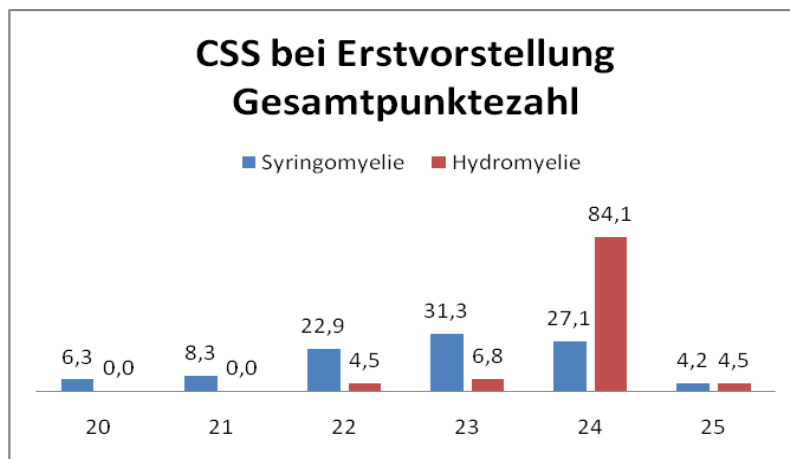


Abbildung 23: CSS Gesamtpunktezahl bei Erstvorstellung: relative Häufigkeiten

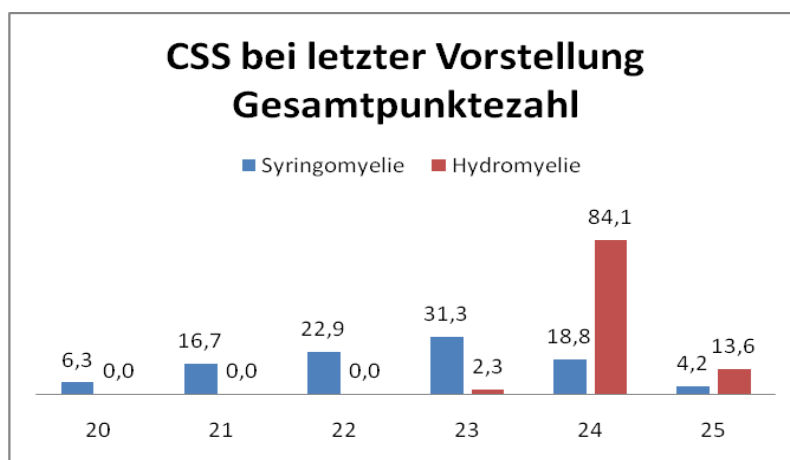


Abbildung 24: CSS Gesamtpunktezahl bei Nachfolgeuntersuchung: relative Häufigkeiten

Sowohl bei Erstvorstellung ( $z = -5.159$ ,  $p < 0.001$ ) als auch im Rahmen der Nachuntersuchungen ( $z = -6.641$ ,  $p < 0.001$ ) erreichten die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger höhere Punktzahlen als in der Gruppe „Syringomyelie“.

### 3.5.3. McCormick clinical/ functional classification scheme

Im McC erfolgt die Einteilung der Patienten in Gruppen, abhängig vom Grad ihrer jeweiligen neurologischen Beschwerden, beziehungsweise vom Ausmaß ihrer funktionellen Einschränkung.

Patienten, welche eine unauffällige neurologische Untersuchung aufweisen, an einem milden fokalen Defizit leiden, welches die Funktion der betroffenen Extremität nicht signifikant einschränkt, oder unter einer milden Spastik beziehungsweise pathologischen Reflexen leiden, wobei sich das Gangbild unbeeinflusst darstellt, werden dem McCormick-Grad I zugeordnet.

Kann ein mildes sensomotorisches Defizit nachgewiesen werden, welches die Funktion der beteiligten Extremität einschränkt, oder bestehen milde bis mäßige Gangstörungen, schwere Schmerzen oder Dysästhesien, welche die Lebensqualität des Patienten einschränken, wobei der Patient sich in jedem Fall selbstständig versorgen kann, ohne dabei auf fremde Hilfe angewiesen zu sein, so erfolgt die Zuordnung zu Grad II.

Besteht ein schwereres neurologisches Defizit, die Patienten benötigen einen Stock oder eine Krücke, um sich fortbewegen zu können, oder sie leiden unter einer signifikanten Funktionseinschränkung der oberen Extremitäten, wobei nicht zwangsläufig eine Abhängigkeit von fremden Personen besteht, um den Alltag bewältigen zu können, erfolgte die Einordnung in Grad III des McC.

Grad IV besteht, wenn die Patienten unter einem schweren neurologischen Defizit leiden, oder einen Rollstuhl, Schienen oder Krücken benötigen, um sich fortzubewegen. Die Einordnung in diesen Grad erfolgt ferner, wenn eine

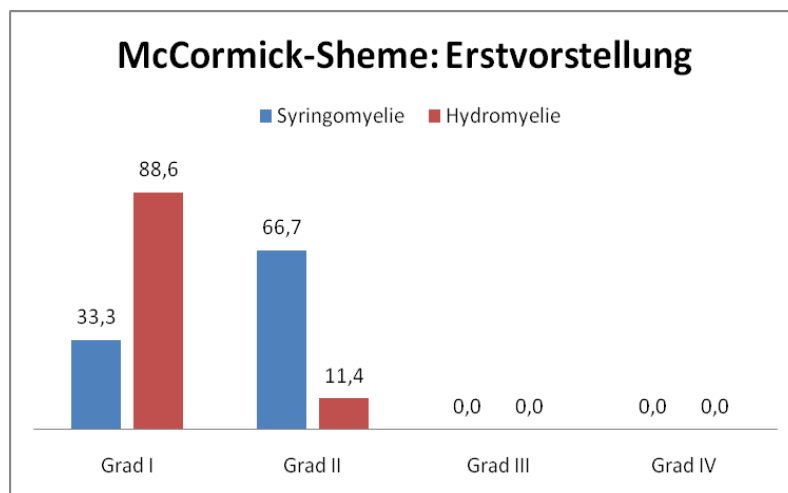


schwere bilaterale Beeinträchtigung der oberen Extremitäten besteht. Meist sind die Patienten im Alltag auf fremde Hilfe angewiesen.

In der Gruppe „Syringomyelie“ wurden bei Erstvorstellung 16 Patienten dem Grad I (33,3%) und 32 Patienten dem Grad II zugeordnet (66,7%). Keiner der Patienten erfüllte die Kriterien für Grad III oder IV. (Abbildung 25)

39 Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ konnten bei Erstvorstellung Grad I zugeordnet werden (88,6%), Fünf Patienten erfüllten die Merkmale um Grad II zugeteilt zu werden (11,4%). Auch in dieser Gruppe erfüllte kein Patient die Kriterien für Grad III oder IV. (Abbildung 25)

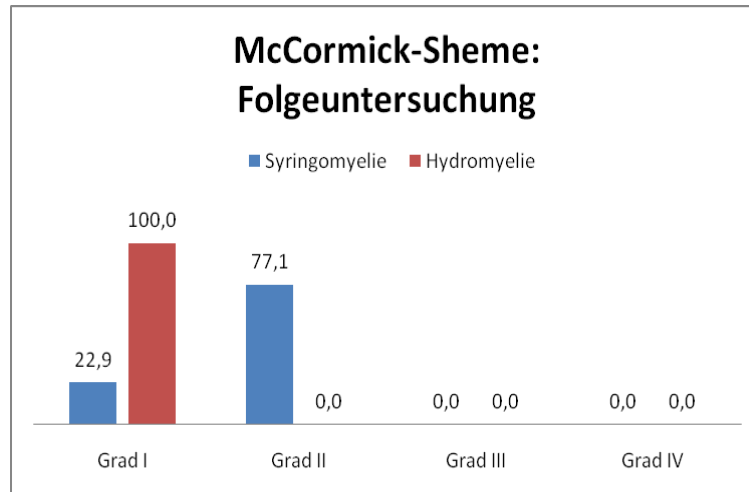
Die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erzielten hochsignifikant häufiger den McC Grad II und hochsignifikant seltener den McC Grad I als die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ ( $z = -5.374, p < 0.001$ ).



**Abbildung 25: McCormick clinical/ functional classification scheme bei Erstvorstellung: relative Häufigkeiten**

Im Rahmen der Nachfolgeuntersuchungen wurden in der Gruppe „Syringomyelie“ 37 Patienten dem Grad II (77,1%) und elf Patienten dem Grad I zugeordnet (22,9%). Auch im Rahmen der Nachuntersuchungen erfüllte in dieser Gruppe kein Patient die Kriterien um in die Grade III oder IV eingeordnet zu werden. (Abbildung 26).

Alle 44 Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ konnte in der Folgeuntersuchungen Grad I des McC zugeordnet werden (100%). (Abbildung 26).



**Abbildung 26: McCormick clinical/ functional classification scheme bei Nachuntersuchung: relative Häufigkeiten**

Auch in der Folgeuntersuchung erzielten die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger den McCormick Grad I ( $z = -7.491$ ,  $p < 0.001$ ).

#### 3.5.4. SF36 – Fragebogen zum Gesundheitszustand

Erhoben wurden jeweils die transformierten Werte für die körperliche Funktionsfähigkeit (tKOEUFU), die körperliche Rollenfunktion (tKOERO), die körperlichen Schmerzen (tSCHM), die allgemeine Gesundheitswahrnehmung (tAGES), die Vitalität (tVITA), die soziale Funktionsfähigkeit (tSOFU), die emotionale Rollenfunktion (tEMRO) und das psychische Wohlbefinden (tPSYC).

In der Gruppe „Syringomyelie“ nahmen nur sieben Patienten an der Erhebung des SF36 Teil (14,6%; ein Patient, sechs Patientinnen). Keiner der Patienten füllte zum Zeitpunkt einer Folgeuntersuchung einen Fragebogen aus.

Der durchschnittlich erreichte Wert für die körperliche Funktionsfähigkeit betrug 58,6% (z-Wert: -1,2), dabei erreichte der männliche Patient 60,0% (z-Wert: -1,4)

und die Patientinnen im Durchschnitt 58,3% (z-Wert: -1,1). Für die körperliche Rollenfunktion wurde durchschnittlich ein Wert von 28,6% ermittelt (z-Wert: -1,7) (der männliche Patient erreichte 75% (z-Wert: -0,4), die Patientinnen im Durchschnitt 20,8% (z-Wert: -1,8)). Der Wert für körperliche Schmerzen betrug 38,3% (z-Wert: -1,5) (51% für den männlichen Patient (z-Wert: -1,2), 36,2% bei den weiblichen Patientinnen (z-Wert: -1,4)). Die ermittelten Werte für die allgemeine Gesundheitswahrnehmung betrugen 42,0% (z-Wert: -1,3) (57% für den Patienten (z-Wert: -0,6), 39,5% für die Patientinnen (z-Wert: -1,4)). Die Patienten erreichten durchschnittlich 34,3% (z-Wert: -1,6) im Bereich Vitalität. Dabei erreichte der männliche Patient 40% (z-Wert: -1,5) und die Patientinnen 33,3% (z-Wert: -1,5). Für die soziale Funktionsfähigkeit betrug der durchschnittliche Wert 55,4% (z-Wert: -1,8), für den männlichen Patienten 87,5 (z-Wert: -0,2) und für die Patientinnen 50,0% (z-Wert: -2,0). Für die emotionale Rollenfunktion wurden durchschnittlich 42,9% für alle Patienten ermittelt (z-Wert: -1,9). Dabei erreichte der männliche Patient 100% (z-Wert: +0,3), die Patientinnen im Durchschnitt 33,3% (z-Wert: -2,1). Im Bereich psychisches Wohlbefinden erreichten die Patienten der Gruppe Syringomyelie im Durchschnitt 56,0% (z-Wert: -1,1) (76% (z-Wert: 0,0) für den männlichen Patienten und 52,7% (z-Wert: -1,2) für die Patientinnen). (Abbildung 27)

In der Gruppe „Hydromyelie“ nahmen insgesamt 28 Patienten an der Erhebung der SF-36-Bewertungsskala teil (63,6%; acht Patientinnen, 20 Patienten). 24 Patienten füllten den Bogen bei Erstvorstellung aus (54,5%; sieben Patienten, 17 Patientinnen), 14 Patienten nahmen innerhalb der Nachfolgeuntersuchungen teil (31,8%; sechs Patientinnen und acht Patienten).

Um eine Vergleichbarkeit zur Gruppe Syringomyelie zu erreichen wurden die aktuellsten Werte der Gruppe noch einmal gesondert zusammengefasst. Hierdurch konnten Werte von insgesamt 28 Patienten erhoben werden. Dabei erzielte die gesamte Gruppe einen durchschnittlichen Wert im Bereich der körperlichen Funktionsfähigkeit von 70,0% (z-Wert: -0,7), die männlichen Patienten erreichten dabei 81,3% (z-Wert: -0,4) und die Patientinnen 65,5% (z-Wert: -0,7). Im Bereich der körperlichen Rollenfunktion wurde für die Gruppe ein

Wert von 66,1% (z-Wert: -0,6), für die männlichen Patienten 62,5% (z-Wert: -0,8) und für die Patientinnen 67,5% (z-Wert: -0,4) ermittelt. Die Gruppe erzielte für den Bereich körperliche Schmerzen durchschnittlich 48,4% (z-Wert: -1,1), die männlichen Patienten 49,4% (z-Wert: -1,2) und die Patientinnen 48,0% (z-Wert: -1,0). Für die allgemeine Gesundheitswahrnehmung erreichte die Gruppe im Durchschnitt einen Wert von 53,9% (z-Wert: -0,7), die männlichen Patienten von 54,8% (z-Wert: -0,7) und die Patientinnen von 53,6% (z-Wert: -0,7). Die Vitalität wurde für die Gruppe mit 39,1% (z-Wert: -1,3), für die männlichen Patienten mit 43,8% (z-Wert: -1,2) und für die Patientinnen mit 37,3% (z-Wert: -1,3) bewertet. Innerhalb der sozialen Funktionsfähigkeit erzielte die Gruppe 68,8% (z-Wert: -1,1), die männlichen Patienten 62,5% (z-Wert: -1,6) und die Patientinnen 71,3% (z-Wert: -0,8). Im Bereich emotionale Rollenfunktion wurde für die Gruppe ein Wert von 61,9% (z-Wert: -1,1), für die männlichen Patienten 50,0 (z-Wert: -1,7) und für die Patientinnen 66,7% (z-Wert: -0,8) ermittelt. Die Gruppe erreichte im Bereich psychisches Wohlbefinden durchschnittlich 62,6% (z-Wert: -0,7), dabei erzielten die männlichen Patienten 64,0% (z-Wert: -0,8) und die Patientinnen 62,0% (z-Wert: -0,6). (Abbildung 27)

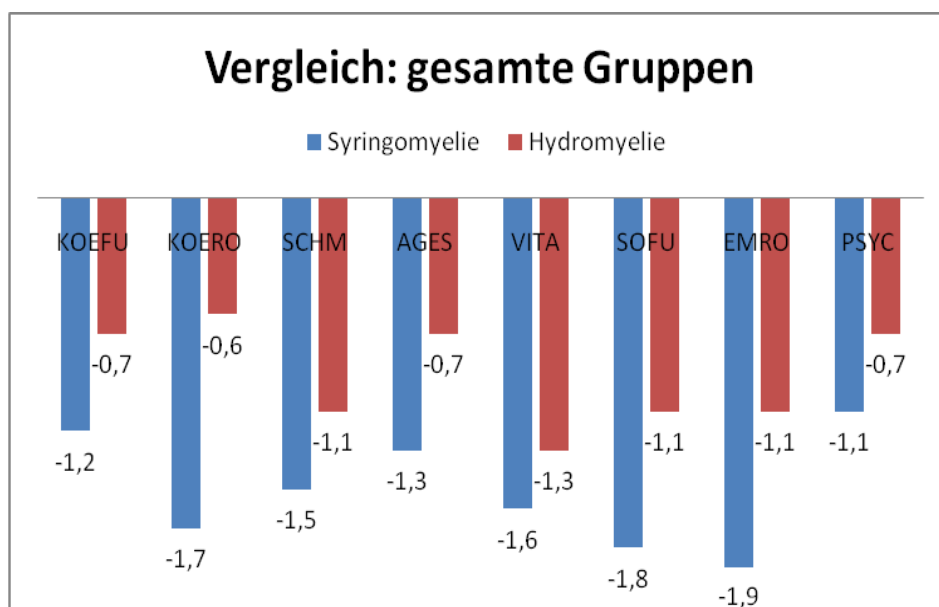


Abbildung 27: SF36: Vergleich der Gruppen Hydromyelie und Syringomyelie

Einen signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen „Syringomyelie“ und „Hydromyelie“ ohne Unterscheidung zwischen männlichen und weiblichen Patienten gab es lediglich im Bereich der körperlichen Rollenfunktion ( $t(33) = 2.319, p < 0,05$ ). Hier erreichten die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ signifikant niedrigere Werte als die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“. In allen anderen Bereichen konnte kein signifikanter Unterschied beobachtet werden (Körperliche Funktionsfähigkeit:  $t(33) = 1.003, p = 0.323$ ; körperliche Schmerzen:  $t(33) = 0.824, p = 0.416$ ; allgemeine Gesundheitswahrnehmung:  $t(33) = 1.490, p = 0.146$ ; Vitalität:  $t(33) = 0.499, p = 0.621$ ; soziale Funktionsfähigkeit:  $t(33) = 1.121, p = 0.270$ ; emotionale Rollenfunktion  $t(33) = 1.030, p = 0.310$ ; psychisches Wohlbefinden:  $t(33) = 0.766, p = 0.449$ ).

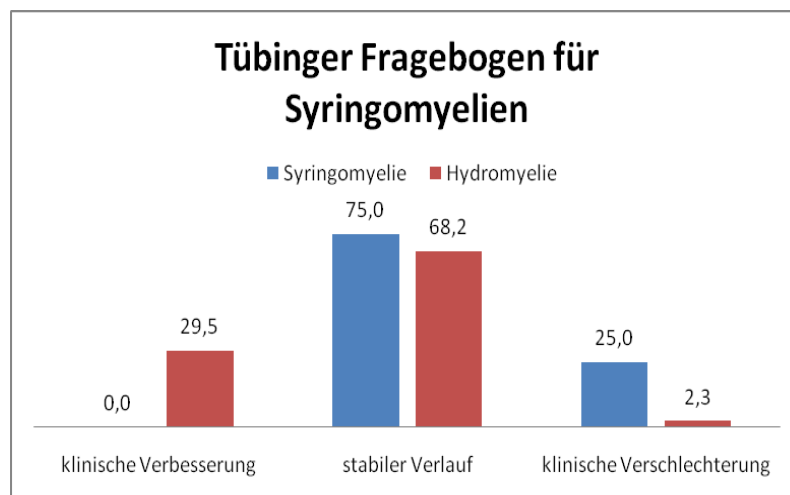
### **3.6. Verlauf der Bewertungsskalen**

#### **3.6.1. Tübinger Fragebogen für Syringomyelien**

In der Gruppe „Syringomyelie“ konnte keiner der Patienten im Verlauf im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien mit einer höheren Punktzahl bewertet werden. 36 Patienten erhielten auch im Rahmen der Nachuntersuchung jeweils die gleiche Punktzahl wie bereits bei der Erstvorstellung (75%). Zwölf der Patienten mussten im Rahmen der Nachuntersuchungen jeweils schlechter bewertet werden (25%). Dabei wurden sieben Patienten mit einem Punkt weniger als bei Erstvorstellung bewertet (14,6%), zwei Patienten verloren zwei Punkte (4,2%), zwei Patienten wurden mit drei Punkten weniger eingestuft (4,2%) und ein Patient wurde mit fünf Punkten weniger als bei Erstvorstellung bewertet (2,1%). In der gesamten Gruppe wurden die Patienten im Rahmen der Nachuntersuchungen in der Universitätsklinik Tübingen durchschnittlich um 0,46 Punkte niedriger bewertet. (Abbildung 28 und Abbildung 29). Abbildung 30 zeigt die Entwicklung der einzelnen Items des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien im Verlauf der Folgeuntersuchungen.

In der Gruppe „Hydromyelie“ wurde ein Patient im Verlauf der Nachuntersuchungen mit einem Punkt weniger als bei Erstvorstellung bewertet

(2,3%). 30 der Patienten wurden auch im Rahmen der Nachuntersuchungen wiederholt mit der gleichen Punktezahl bewertet wie bei Erstvorstellung (68,2%). In 13 Fällen konnte eine Neueinschätzung mit einer höheren Punktezahl als bei Erstvorstellung erfolgen (29,5%). Bei neun Patienten konnte die vergebene Punktezahl um einen Punkt gesteigert werden (20,5%). Drei Patienten erhielten eine um zwei Punkte höhere Punktezahl (6,8%), ein Patient wurde mit drei Punkten mehr als bei Erstvorstellung bewertet (2,3%). Die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten im Verlauf durchschnittlich eine um 0,39 Punkte höhere Punktezahl als bei Erstvorstellung. (Abbildung 28 und Abbildung 29). Abbildung 30 zeigt die Entwicklung der einzelnen Items des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien im Verlauf der Folgeuntersuchungen.



**Abbildung 28: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien: relative Häufigkeiten**

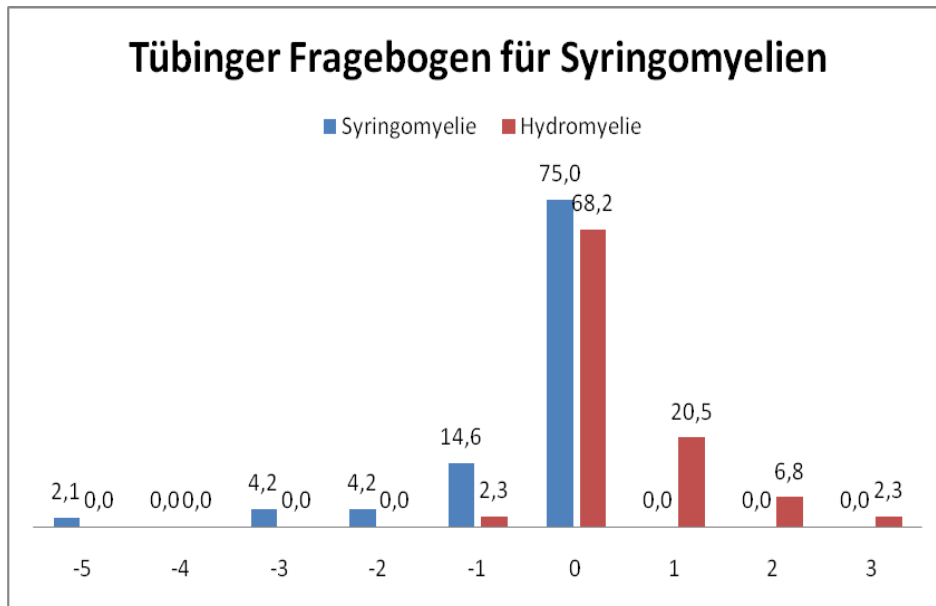


Abbildung 29: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten)

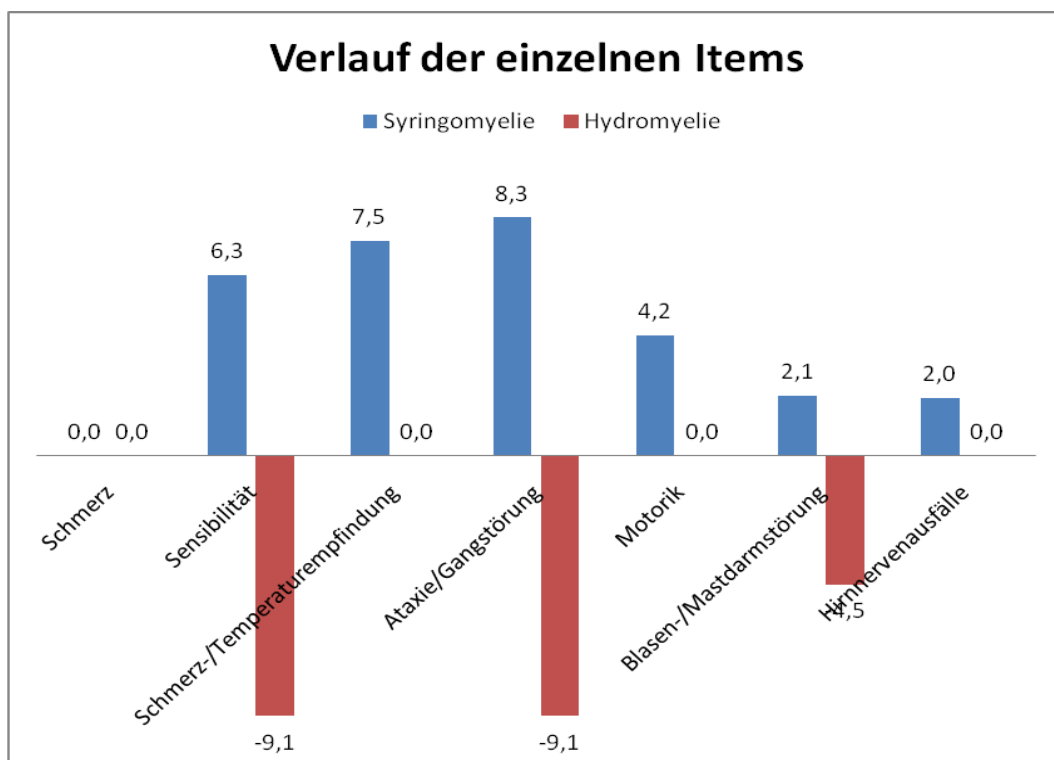


Abbildung 30: Verlauf der einzelnen Items anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten)

Hinsichtlich des Verlaufs anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien unterschied sich die Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant von der Gruppe „Hydromyelie“ ( $\chi^2(2) = 22.722, p < 0.001$ ), wobei sich der klinische Zustand der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger verschlechterte, während sich der klinische Zustand in der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger verbesserte.

### 3.6.2. Clinical Scoring System

In der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten 40 Patienten im Rahmen der Nachuntersuchung die gleichen Punktezahlen wie bei Erstuntersuchung (83,3%). Keinem der Patienten konnte ein höherer Punktwert zugeordnet werden. Acht Patienten erhielten bei der erneuten Einschätzung im Rahmen der Nachuntersuchungen weniger Punkte als bei Erstuntersuchung (16,7%). Fünf der Patienten wurden bei den Nachuntersuchungen mit einem Punkt weniger bewertet als bei der Erstvorstellung (10,4%). Zwei Patienten erhielten im Verlauf zwei Punkte (4,2%) und ein Patient drei Punkte weniger (2,1%). Im Durchschnitt wurde jeder der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ im Rahmen der Nachuntersuchungen mit 0,3 Punkten weniger als bei der ersten Untersuchung bewertet. (Abbildung 31 und Abbildung 32)

In der Gruppe „Hydromyelie“ wurde keiner der Patienten im Verlauf mit weniger Punkten als bei der Erstvorstellung bewertet. 36 Patienten erhielten im Rahmen der Nachuntersuchungen jeweils die gleichen Punktezahlen wie schon bei der ersten Untersuchung der Patienten (81,8%). Acht Patienten konnten jeweils mit höheren Punktezahlen bewertet werden (18,2%), davon erhielten sieben Patienten einen Punkt (15,9%) und ein Patient drei Punkte mehr (2,3%). Durchschnittlich betrug die Einschätzung der Patienten im Rahmen der Nachfolgeuntersuchungen 0,2 Punkte mehr als bei Erstvorstellung. (Abbildung 31 und Abbildung 32).



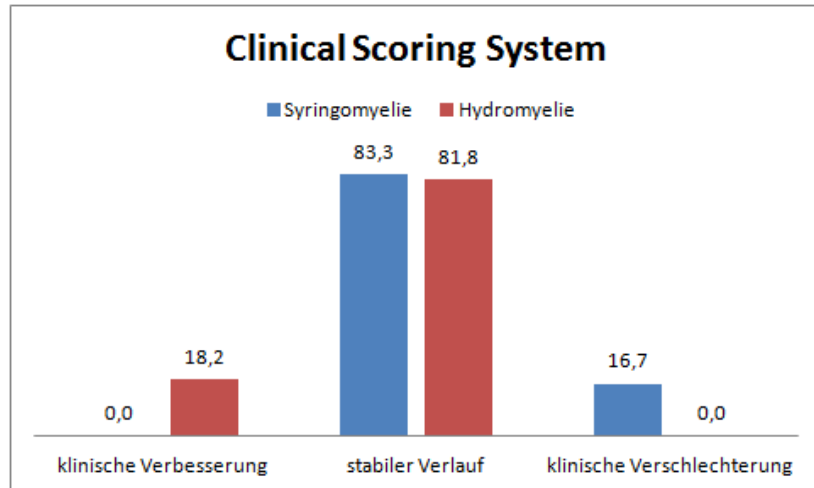


Abbildung 31: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Clinical Scoring System (relative Häufigkeiten)

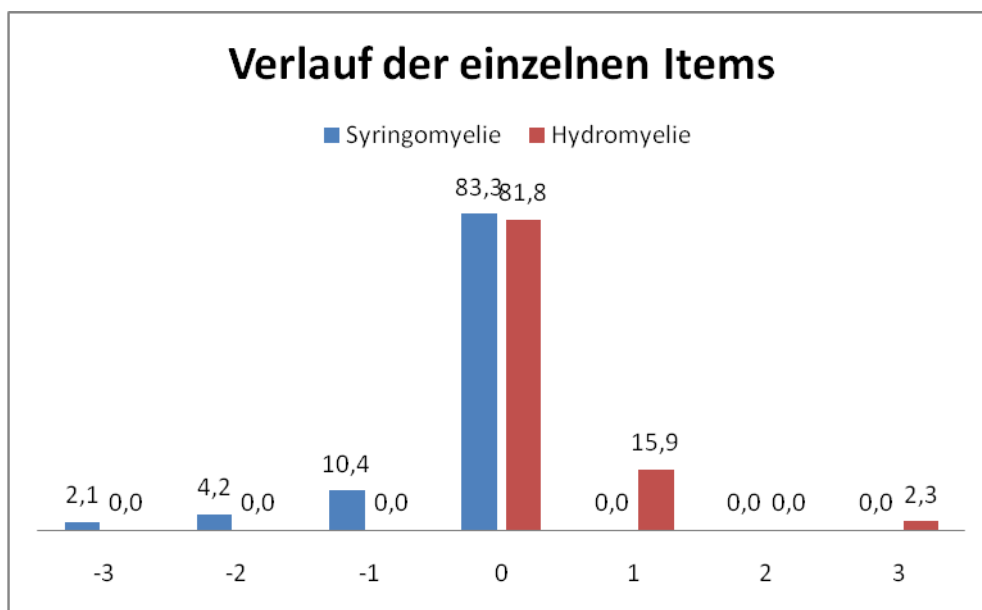


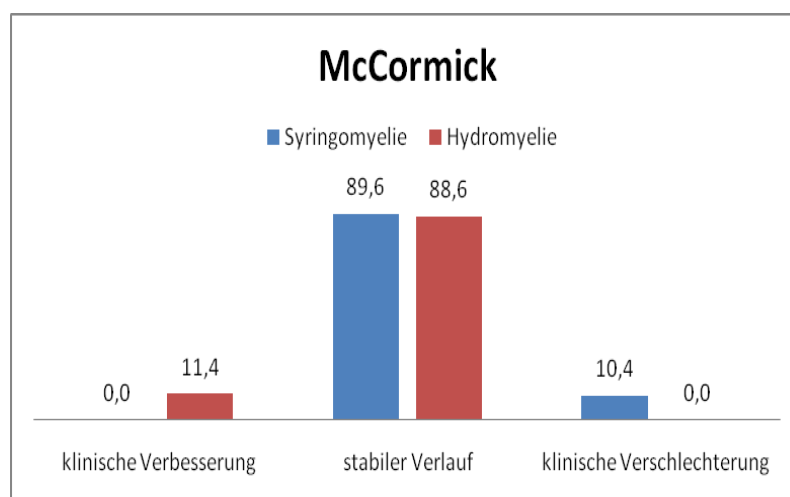
Abbildung 32: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Clinical Scoring System – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten)

In der Gruppe „Syringomyelie“ verschlechterte sich der klinische Zustand der Patienten gemessen anhand des CSS hochsignifikant häufiger, während er sich in der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger verbesserte ( $\chi^2(2) = 16.067, p < 0.001$ )

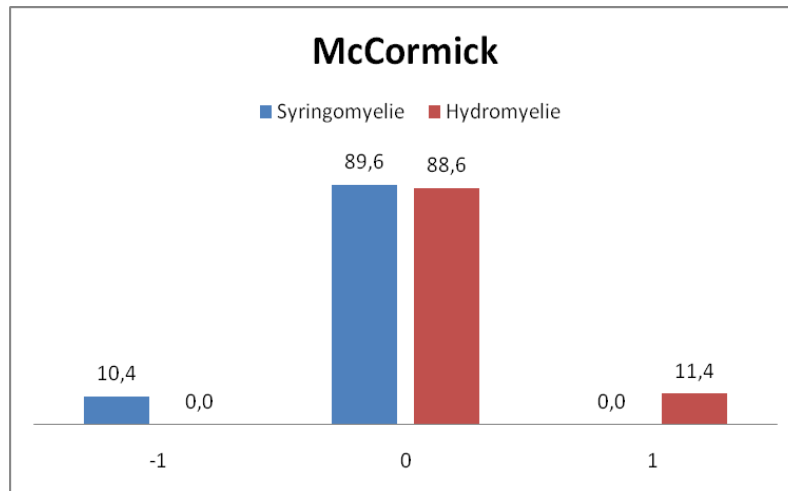
### 3.6.3. McCormick clinical/ functional classification scheme

43 Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ durchliefen bei der Einteilung in das McC einen stabilen Verlauf und erhielten die gleiche Bewertung wie bereits im Rahmen der ersten Untersuchung (89,6%). Keiner der Patienten erreichte eine niedrigere Punktezahl (also eine klinische Besserung). In fünf Fällen wurden die Patienten jeweils mit einem Punkt mehr bewertet (10,4%) (klinische Verschlechterung). (Abbildung 33 und Abbildung 34)

In der Gruppe „Hydromyelie“ durchliefen 39 Patienten einen stabilen Verlauf (88,6%), in keinem Fall wurde ein Patient mit einem höheren Funktionsdefizit bewertet als bei Erstuntersuchung. Fünf Patienten wurden im Verlauf um einen Punkt niedriger (also eine klinische Besserung) eingestuft (11,4%). (Abbildung 33 und Abbildung 34)



**Abbildung 33: Verlauf des klinischen Zustandes anhand der McCormick clinical/ functional classification scheme (relative Häufigkeiten)**



**Abbildung 34: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des McCormick Clinical/ Functional Classification Scheme – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten)**

Damit verbesserte sich der klinische Zustand der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger, während er sich in der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger verschlechterte ( $\chi^2(2) = 10.040$ ,  $p < 0.01$ ).

#### 3.6.4. Zusammenhang des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien, des Clinical Scoring System und der McCormick clinical/ functional classification scheme

In der Gruppe „Syringomyelie“ konnte die Verschlechterung des klinischen Zustandes der zwölf Patienten bei fünf Patienten in allen drei Bewertungsskalen (Tübinger Fragebogen für Syringomyelien, CSS und McC) festgestellt werden. bei drei Patienten wurde diese Veränderung nur im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien sowie im CSS erfasst. In vier Fällen wurde die niedrigere Einstufung der Punktezahlen ausschließlich im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien erfasst. Die folgende Tabelle gibt die Punktezahlen der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“, deren klinischer Zustand sich im Verlauf anhand der Bewertungsskalen messbar veränderte, wieder. (Tabelle 6)

Tabelle

Veränderungen innerhalb der Bewertungsskalen: Gruppe „Syringomyelie“

	McC			CSS			TueS		
	EV	NU	$\Delta$	EV	NU	$\Delta$	EV	NU	$\Delta$
Patient S1	2	2	0	21	21	0	19	18	-1
Patient S2	1	2	-1	24	23	-1	22	20	-2
Patient S3	1	2	-1	24	21	-3	23	18	-5
Patient S4	2	2	0	23	23	0	20	19	-1
Patient S5	1	2	-1	24	23	-1	22	20	-2
Patient S6	2	2	0	22	22	0	21	20	-1
Patient S7	1	2	-1	23	22	-1	20	19	-1
Patient S8	2	2	0	23	21	-2	20	19	-1
Patient S9	2	2	0	22	21	-1	21	18	-3
Patient S10	2	2	0	23	23	0	18	17	-1
Patient S11	2	2	0	23	21	-2	20	17	-3
Patient S12	1	2	-1	24	23	-1	23	22	-1

*Bemerkung:* McC: McCormick clinical classification scheme; CSS: Clinical Scoring System; TueS: Tübinger Skala; EV: Erstvorstellung, NU: Nachuntersuchung,  $\Delta$ : Veränderung der Punkte; S: Gruppe Syringomyelie

**Tabelle 6: Veränderungen innerhalb der Bewertungsskalen im Verlauf der Gruppe „Syringomyelie“**

In der Gruppe „Hydromyelie“ konnte die Verschlechterung des klinischen Zustandes des einen Patienten ausschließlich anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien erfasst werden. Insgesamt konnte eine Verbesserung des klinischen Zustandes bei 14 Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ anhand mindestens einer der drei Bewertungsskalen erfasst

werden. In vier Fällen zeigte sich diese Verbesserung in allen drei Bewertungsskalen (Tübinger Fragebogen für Syringomyelien, CSS und McC). Bei einem Patienten wurde der verbesserte klinische Zustand lediglich anhand des CSS und des McC erfasst. Insgesamt bei drei der Patienten erfolgte die Bewertung mit erhöhten Punktezahlen anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien sowie des CSS. In sechs Fällen wurde die klinische Verbesserung lediglich durch den Tübinger Fragebogen für Syringomyelien erfasst. Die folgende Tabelle gibt die Punktezahlen der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“, deren klinischer Zustand sich im Verlauf anhand der Bewertungsskalen messbar veränderte, wieder. (Tabelle 7)

Tabelle

Veränderungen innerhalb der Bewertungsskalen: Gruppe „Hydromyelie“

	McC			CSS			TueS		
	EV	NU	$\Delta$	EV	NU	$\Delta$	EV	NU	$\Delta$
Patient H1	1	1	0	24	24	0	23	22	-1
Patient H2	1	1	0	24	24	0	20	21	+1
Patient H3	1	1	0	24	25	+1	22	24	+2
Patient H4	1	1	0	24	24	0	21	22	+1
Patient H5	1	1	0	24	24	0	22	23	+1
Patient H6	1	1	0	24	24	0	21	22	+1
Patient H7	1	1	0	24	25	+1	23	24	+1
Patient H8	1	1	0	24	24	0	22	23	+1
Patient H9	2	1	-1	23	24	+1	22	23	+1
Patient H10	2	1	-1	22	25	+3	21	24	+3
Patient H11	2	1	-1	23	24	+1	22	22	0
Patient H12	2	1	-1	22	23	+1	20	21	+1
Patient H13	2	1	-1	23	24	+1	21	23	+2
Patient H14	1	1	0	24	24	0	21	22	+1
Patient H15	1	1	0	24	25	+1	22	24	+2

*Bemerkung:* McC: McCormick clinical classification scheme; CSS: Clinical Scoring System; TueS: Tübinger Skala; EV: Erstvorstellung, NU: Nachuntersuchung,  $\Delta$ : Veränderung der Punkte; H: Gruppe Hydromyelie

**Tabelle 7: Veränderungen innerhalb der Bewertungsskalen im Verlauf der Gruppe „Hydromyelie“**

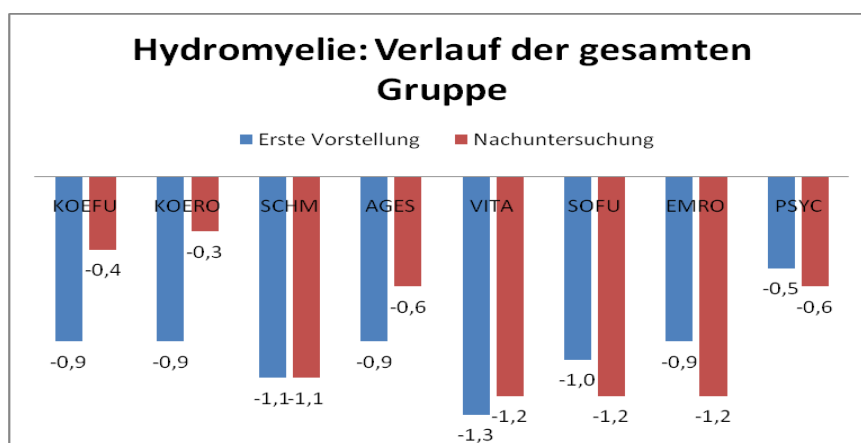
### 3.6.5. SF36-Fragebogen

Keiner der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ füllte bei einer Nachfolgeuntersuchung den SF-36-Fragebogen erneut aus. Berücksichtigt man den Verlauf innerhalb der Gruppe „Hydromyelie“ stellen sich die Werte wie folgt dar:

Zum Zeitpunkt der Erstvorstellung erreichten die Patienten für die körperliche Funktionsfähigkeit durchschnittlich 66,3% (z-Wert: -0,9), wobei die männlichen Patienten 82,1% (z-Wert: -0,3) und die Patientinnen 59,7% (z-Wert: -1,0) erreichten. Für die körperliche Rollenfunktion wurden durchschnittlich folgende Werte ermittelt: 56,3% für die gesamte Gruppe (z-Wert: -0,9), 50,0% für die männlichen Patienten (z-Wert: -1,3) und 58,8% für die Patientinnen (z-Wert: -0,7). Die ermittelten Werte für die körperlichen Schmerzen betragen 49% (z-Wert: -1,1) (44,3% für die männlichen Patienten (z-Wert: -1,4) und 51,0% für die Patientinnen (z-Wert: -0,9)). Der durchschnittlich erreichte Wert für die allgemeine Gesundheitswahrnehmung ergab 50,4% (z-Wert: -0,9), dabei erreichten die männlichen Patienten 53,0% (z-Wert: -0,8) und die Patientinnen im Durchschnitt 49,4% (z-Wert: -0,9). Für die Vitalität wurde für die Gruppe 38,5% (z-Wert: -1,3), für die männlichen Patienten 44,3% (z-Wert: -1,2) und für die Patientinnen 36,2% (z-Wert: -1,3) erhoben. Im Bereich soziale Funktionsfähigkeit wurden folgende Werte ermittelt: 70,3% für die Gruppe (z-Wert: -1,0), 60,7% für die männlichen Patienten (z-Wert: -1,7) und 74,3% für die Patientinnen (z-Wert: -0,7). Der durchschnittlich erreichte Wert für die emotionale Rollenfunktion betrug 66,7% (z-Wert: -0,9), dabei erreichten die männlichen Patienten 81,0% (z-Wert: -0,5) und die Patientinnen 60,8% (z-Wert: -1,1). Für die gesamte Gruppe wurde im Bereich psychisches Wohlbefinden ein Wert von 65,7% ermittelt (69,1% (z-Wert: -0,5), für die männlichen Patienten 64,2% (z-Wert: -0,5) und für die Patientinnen (z-Wert: -0,4)). (Abbildung 35).

Im Rahmen der Nachfolgeuntersuchungen beteiligten sich 14 Patienten an der Erhebung des SF-36-Fragebogens. Für die körperliche Funktionsfähigkeit wurden durchschnittlich 77,1% erzielt (z-Wert: -0,4), dabei erreichten die

männlichen Patienten 87,5% (z-Wert: -0,1) und die Patientinnen 69,4% (z-Wert: -0,6). Für die körperliche Rollenfunktion erreichte sowohl die gesamte Gruppe als auch die männlichen Patienten und Patientinnen getrennt jeweils 75% (z-Wert der gesamten Gruppe: -0,3; z-Wert der männlichen Patienten: -0,4; z-Wert der Patientinnen: -0,2). Im Bereich der körperlichen Schmerzen wurden durchschnittlich 48,8% (z-Wert: -1,1) erhoben, dabei erzielten die männlichen Patienten im Durchschnitt 60,2% (z-Wert -0,8) und die Patientinnen 40,3% (z-Wert -1,3). Für die allgemeine Gesundheitswahrnehmung wurden folgende Werte ermittelt: 56,7% für die gesamte Gruppe (z-Wert -0,6), für die männlichen Patienten 61,3% (z-Wert -0,4), für die Patientinnen 53,3% (z-Wert -0,7). Die gesamte Gruppe erzielte im Bereich Vitalität durchschnittlich 40,7% (z-Wert -1,2), die männlichen Patienten erreichten dabei 49,2% (z-Wert -0,9) und die Patientinnen 34,4% (z-Wert -1,4). Im Bereich soziale Funktionsfähigkeit ergaben sich folgende Werte: 67,0% für die Gruppe (z-Wert -1,2), 68,8% für die männlichen Patienten (z-Wert -1,3) und 65,6% für die Patientinnen (z-Wert -1,1). Für die emotionale Rollenfunktion wurde für die gesamte Gruppe ein Wert von 59,5% (z-Wert -1,2), für die männlichen Patienten 50,0% (z-Wert -1,7) und für die Patientinnen 66,7% (z-Wert -0,8) ermittelt. Die Gruppe erzielte im Bereich psychisches Wohlbefinden durchschnittlich einen Wert von 64,6% (z-Wert -0,6), die männlichen Patienten von 72,0% (z-Wert -0,3) und die Patientinnen von 59,0% (z-Wert -0,8). (Abbildung 35).



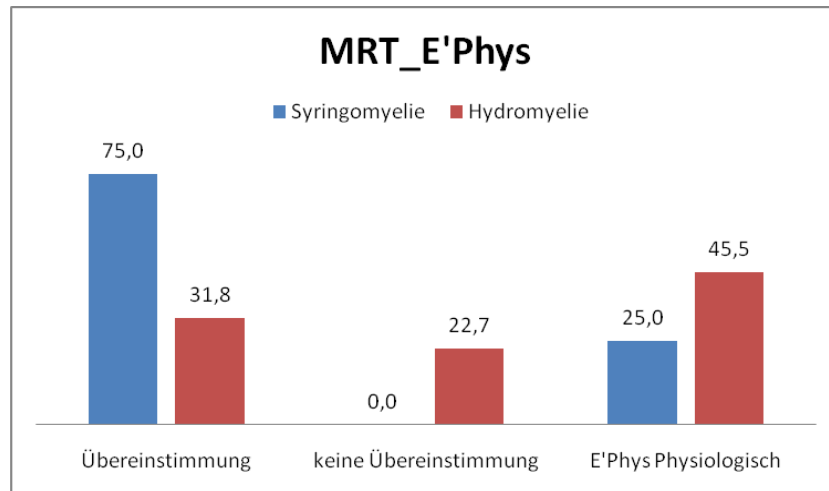
**Abbildung 35: Verlauf über den Beobachtungszeitraum innerhalb der Gruppe „Hydromyelie“ (gesamte Gruppe)**



### **3.7. Übereinstimmung der klinischen, magnetresonanztomographischen und elektrophysiologischen Untersuchung**

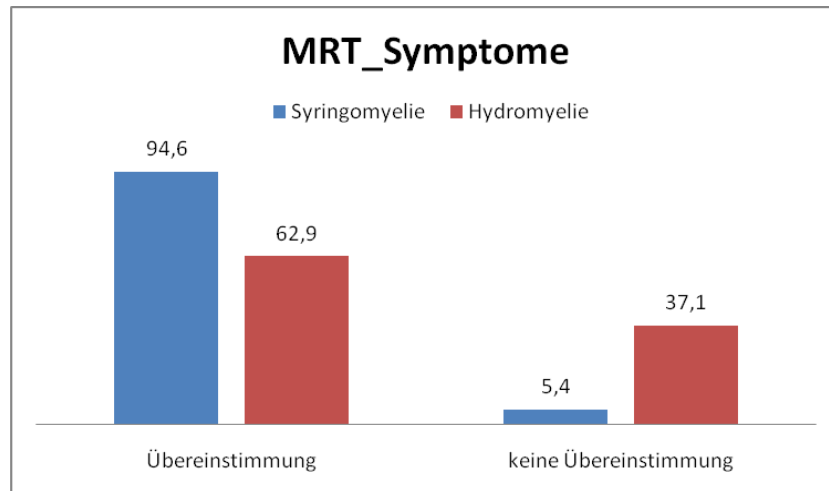
Abschließend wurde überprüft, ob die Höhe der Schädigung beziehungsweise des Hohlraumes im Rückenmark die Symptome, unter denen der jeweilige Patient litt, erklären konnten und ob die Ergebnisse der elektrophysiologischen Untersuchung zu der Art und Höhe der Rückenmarksläsion passten oder eine andere Ursache wahrscheinlich machten.

In der Gruppe „Syringomyelie“ verfügten insgesamt 28 Patienten sowohl über eine magnetresonanztomographische als auch über eine elektrophysiologische Untersuchung. Bei 21 Patienten fiel das Ergebnis der elektrophysiologischen Untersuchung pathologisch aus und passte zu den in den MRTs erhobenen Befunden (75%). In keinem Fall passte die Höhe des intramedullären Hohlraumes nicht zu der im MRT erhobenen Höhe des Hohlraumes. In sieben Fällen fiel die elektrophysiologische Untersuchung physiologisch aus (25%). In der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten 22 Patienten sowohl die magnetresonanztomographische als auch die elektrophysiologische Untersuchung. Bei sieben Patienten fiel die elektrophysiologische Untersuchung pathologisch aus und konnte durch die mit Hilfe des MRTs evaluierte Höhe der intramedullären Hohlräume erklärt werden (31,8%). Bei fünf Patienten wurden elektrophysiologisch zwar pathologische Werte gemessen, diese passten aber nicht zu Art und Höhe der Rückenmarksläsion (22,7%). Bei zehn Patienten wurden keine pathologischen Werte in der elektrophysiologischen Untersuchung gemessen (45,5%). In der Gruppe „Syringomyelie“ waren die Ergebnisse der elektrophysiologischen Untersuchung signifikant häufiger pathologisch und konnten durch die im MRT gesehene Schädigung des Rückenmarks erklärt werden als in der Gruppe „Hydromyelie“. ( $\chi^2(1) = 11.982, p < 0.01$ ). (Abbildung 36).



**Abbildung 36: Übereinstimmung der magnetresonanztomographischen und elektrophysiologischen Daten (relative Häufigkeiten)**

37 Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten sowohl die Beurteilung anhand der klinischen Bewertungsskalen als auch eine magnetresonanztomographische Untersuchung. Die Beschwerden der Patienten konnten in 35 Fällen durch die Höhe der intramedullären Hohlräume erklärt werden (94,6%), bei zwei Patienten passten die Symptome nicht zur Höhe der Rückenmarksläsion (5,4%). In der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten insgesamt 35 Patienten die magnetresonanztomographische Untersuchung und eine Bewertung anhand der klinischen Bewertungsskalen. Bei 22 Patienten passten die klinischen Beschwerden zur Höhe der mit Hilfe des MRT festgestellten Höhe der Rückenmarksläsion (62,9%). In 13 Fällen konnten die Symptome nicht durch die intramedullären Hohlräume erklärt werden (37,1%). In der Gruppe „Syringomyelie“ stimmte die Höhe der Rückenmarksläsion signifikant häufiger mit den klinischen Beschwerden der Patienten überein ( $\chi^2(1) = 10.984, p < 0.01$ ). (Abbildung 37)



**Abbildung 37: Übereinstimmung der magnetresonanztomographischen Daten und der klinischen Symptome (relative Häufigkeiten)**

In der Gruppe „Syringomyelie“ erhielten 32 Patienten sowohl eine elektrophysiologische Untersuchung als auch eine Einteilung anhand der klinischen Bewertungsskalen. In 24 Fällen passten die klinischen Symptome der Patienten zu Art und Höhe der elektrophysiologisch evaluierten Läsion (75%), in acht Fällen fiel die elektrophysiologische Untersuchung der Patienten physiologisch aus (25%). 24 Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten beide Untersuchungen. Bei acht der Patienten stimmten die Symptome mit den pathologischen Werten der elektrophysiologischen Untersuchung überein (33,3%), in sechs Fällen konnten die Symptome nicht durch die Ergebnisse der elektrophysiologischen Untersuchung erklärt werden (25%). Bei zehn Patienten fiel die elektrophysiologische Untersuchung physiologisch aus (41,7%). In der Gruppe „Hydromyelie“ passten die Symptome hochsignifikant häufiger nicht zu den pathologischen Werten der elektrophysiologischen Untersuchung als in der Gruppe „Syringomyelie“ ( $\chi^2(1) = 13.352, p < 0.01$ ). (Abbildung 38).

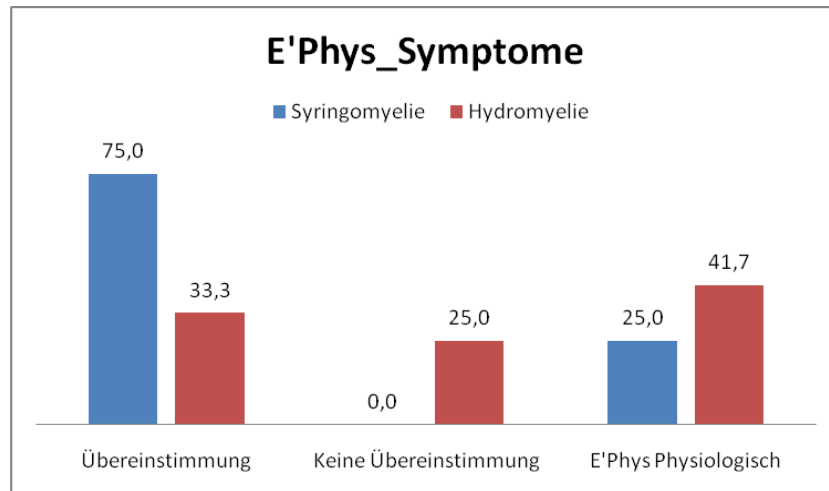


Abbildung 38: Übereinstimmung der elektrophysiologischen Daten und der klinischen Symptome (relative Häufigkeiten)

### **3.8. Regressionsanalyse**

#### **3.8.1. Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Hydromyelie“**

In der Gruppe „Hydromyelie“ ergab die schrittweise lineare Regressionsanalyse keine signifikanten Werte.

### 3.8.2. Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“

#### 3.8.2.1. Erstvorstellung

Tabelle

Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ bei Erstvorstellung

Regres- soren	McC				CSS				TueS			
	S	$\beta$	t	p	S	$\beta$	t	p	S	$\beta$	t	p
Alter bei ED	E	0.298	1.120	0.281	E	-0.147	-0.819	0.429	e	-0.305	-1.850	0.085
Geschlecht	E	0.316	1.549	0.144	2	-0.366	-2.233	0.042	e	-0.257	-1.517	0.152
Motorik	E	0.209	0.966	0.350	E	-0.125	-0.890	0.391	e	0.031	0.168	0.869
T/S	E	0.209	0.966	0.350	1	-0.702	-3.814	0.002	1	-0.731	-4.154	0.001
DM_Cav	E	0.149	0.686	0.504	E	-0.100	-0.687	0.505	e	-0.217	-1.226	0.240
Holocord	E	0.053	0.239	0.815	E	0.070	0.487	0.635	e	0.109	0.590	0.565
LP	E	0.058	0.261	0.798	E	-0.074	-0.519	0.613	e	0.159	0.853	0.408
Ephys	1	0.566	2.657	0.018	E	-0.114	-0.605	0.557	e	-0.160	-0.888	0.390
SP	E	-0.215	-0.748	0.467	3	-0.392	-2.946	0.011	e	0.023	0.128	0.900
SEP	E	0.324	1.414	0.179	E	-0.146	-0.967	0.353	e	-0.342	-1.953	0.071

*Bemerkung:* McC: McCormick clinical classification scheme; CSS: Clinical Scoring System; TueS: Tübinger Skala; S: Schritt, bei dem der Regressor aufgenommen wurde; 1: erste Variable, die in das Modell aufgenommen wurde; e: ausgeschlossene Variable vom Modell;  $\beta$ : standardisierter Koeffizient; t: t-Wert; p: p-Wert, ED: Erstdiagnose, T/S: Temperatur- und/ oder Schmerzempfindungsstörung, DM\_Cav: maximaler transversaler Durchmesser des intramedullären Hohlraumes, LP: Liquorpulsationsstudie, EPhys: Elektrophysiologische Untersuchung, SP: Silent Periods, SEP: Sensorisch evozierte Potentiale.

**Tabelle 8: Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ bei Erstvorstellung**

3.8.2.2. Nachuntersuchung

Tabelle

Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ bei der Nachuntersuchung

Regres- soren	McC				CSS				TueS			
	S	$\beta$	t	p	S	$\beta$	t	p	S	$\beta$	t	p
Alter bei ED	E	-	-	-	e	-0.335	-1.776	0.097	e	-0.232	-1.421	0.179
Geschlecht	E	-	-	-	2	-0.266	-1.365	0.194	e	-0.207	-1.271	0.226
Motorik	E	-	-	-	e	-0.022	-0.106	0.917	e	0.069	0.361	0.724
T/S	E	-	-	-	1	-0.633	-3.167	0.006	1	-0.640	-3.227	0.006
DM_Cav	E	-	-	-	e	-0.046	-0.217	0.831	e	-0.102	-0.583	0.570
Holocord	E	-	-	-	e	-0.316	-1.614	0.129	e	-0.166	-0.963	0.353
LP	E	-	-	-	e	0.216	1.033	0.319	2	0.472	2.711	0.017
Ephys	E	-	-	-	e	-0.104	-0.500	0.625	e	0.032	0.183	0.858
SP	E	-	-	-	3	-0.252	-1.282	0.221	e	0.134	0.788	0.445
SEP	E	-	-	-	e	-0.409	-2.084	0.056	e	-0.316	-1.880	0.083

*Bemerkung:* McC: McCormick clinical classification scheme; CSS: Clinical Scoring System; TueS: Tübinger Skala; S: Schritt, bei dem der Regressor aufgenommen wurde; 1: erste Variable, die in das Modell aufgenommen wurde; e: ausgeschlossene Variable vom Modell;  $\beta$ : standardisierter Koeffizient; t: t-Wert; p: p-Wert, ED: Erstdiagnose, T/S: Temperatur- und/ oder Schmerzempfindungsstörung, DM\_Cav: maximaler transversaler Durchmesser des intramedullären Hohlraumes, LP: Liquorpulsationsstudie, EPhys: Elektrophysiologische Untersuchung, SP: Silent Periods, SEP: Sensorisch evozierte Potentiale.

**Tabelle 9: Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ bei der Nachuntersuchung**

Tabelle 9 zeigt die  $\beta$ -Koeffizienten sowie die t- und p-Werte für die schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ zum Zeitpunkt der letzten Nachuntersuchung. Für das McC ergaben sich keine signifikanten

Werte. 40% des CSS wurde durch die unabhängige Variable Störung der Temperatur- und/ oder Schmerzempfindung (T/S) erklärt, damit war diese Variable hochsignifikant ( $F[1,15] = 10,031; p < 0.01$ ). Auch in der Tübinger Skala erwies sich die Temperatur- und/ oder Schmerzempfindungsstörung (T/S) als der beste Prädiktor und erklärte 41% der Varianz ( $F[1,15] = 10,413; p < 0.01$ ). Weitere 20% der Varianz wurden durch die unabhängige Variable Liquorpulsationsstudie (LP) erklärt ( $F[2,14] = 11,087; p < 0.01$ ), sodass diese beiden unabhängigen Variablen insgesamt 61% der Tübinger Skala bei der letzten Nachuntersuchung erklären.

## **4. Diskussion**

### **4.1. Patienten, Material und Methodik**

#### 4.1.1. Studiendesign

Diese Arbeit beschäftigt sich mit der Untersuchung, Erhebung und dem Vergleich verschiedener klinischer, magnetresonanztomographischer und elektrophysiologischer Daten um mögliche Parameter zu identifizieren, die eine Unterscheidung zwischen Syringomyelie und Hydromyelie ermöglichen könnten.

Da es sich bei der Syringomyelie um eine seltene Erkrankung handelt, die sich über Jahre hinweg langsam entwickeln kann, bevor sie durch klinische Symptome auffällig wird, wäre eine prospektive Studie nur bei einem sehr langen Beobachtungszeitraum möglich. Zudem würde sich ein rein prospektives Studiendesign negativ auf die Anzahl der in die Studie eingeschlossenen Patienten auswirken, wodurch sich ein erhöhtes Risiko für  $\beta$ -Fehler sowie vermehrtes Auftreten weiterer Störgrößen ergäbe.<sup>46</sup> Aus genannten Gründen liegt dieser Arbeit ein retrospektives, nicht-randomisiertes Studiendesign zugrunde. Alle Patienten, die sich ab dem Jahr 2007 auf Grund einer Syringomyelie an der Universitätsklinik Tübingen vorstellten, wurden prospektiv in die Studie mit einbezogen. Insgesamt konnten dadurch 92 Patienten in diese Studie eingeschlossen werden.

Die Einteilung der Patienten in die zu untersuchenden Gruppen „Syringomyelie“ und „Hydromyelie“ erfolgte auf Grund einer klinischen Beobachtungshypothese, die besagt dass eine Unterscheidung zwischen einem angeborenen patenten Zentralkanal (Hydromyelie) und einer Syringomyelie (als pathologischen Hohlraum des Rückenmarks) auf der Basis magnetresonanztomographischer und klinischer Untersuchungen möglich ist. Ein Durchmesser des intramedullären Hohlraumes von über 6 mm, eine eindeutige Ursache für das Auftreten einer Syringomyelie (wie zum Beispiel eine CM Typ I oder II, ein schweres Trauma mit initialen neurologischen Symptomen oder knöchernen



Verletzungen, das Vorhandensein intraspinaler Tumore, Entzündungen oder Zysten sowie höhergradige Skoliosen) sowie objektivierbare neurologische Defizite, sprechen hierbei nach dieser Hypothese für eine Syringomyelie. Ein kleiner Durchmesser des intramedullären Hohlraumes sowie das Fehlen erkennbarer ursächlicher Faktoren sprechen nach dieser Hypothese für eine Hydromyelie.

#### 4.1.2. Bewertungsskalen

Die Bewertung der in diese Studie eingeschlossenen Patienten erfolgte anhand folgender Bewertungsskalen:

- McCormick clinical/ functional classification scheme (McC)
- Clinical Scoring System (CSS)
- Tübinger Fragebogen für Syringomyelien
- SF36 (Fragebogen zum Gesundheitszustand)

Das McC und das CSS sind bereits in mehreren Arbeiten etabliert und eignen sich daher hervorragend zur Erfassung des klinischen Status bei Erstvorstellung sowie im weiteren Verlauf.<sup>28,47</sup>

Der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien wurde eigens für diese Arbeit entwickelt, um den Anforderungen an die Kombination einer retrospektiven Auswertung der Patientenakten mit den damit verbundenen unvollständigen Daten, sowie der prospektiven Bewertungen der Folgeuntersuchungen gerecht zu werden. Um eine valide Aussage über die bestehende funktionelle Einschränkung treffen zu können, wurde hierbei Wert auf eine einfache Einteilung gelegt.

Auch der SF36 ist in mehreren Arbeiten etabliert.<sup>5</sup> Er ermöglicht die Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität verschiedenster Patienten unabhängig von ihrer Grunderkrankung. Aufgrund seiner Eignung für Patienten

ab einem Alter von 14 Jahren sowie vorliegenden umfangreichen Studien zu seiner Validität und Sensitivität, eignet er sich hervorragend zur Durchführung epidemiologischer Studien.<sup>5</sup> Allerdings gibt es bisher erst eine Studie zur Lebensqualität bei Patienten, welche an einer Syringomyelie leiden. Dennoch hat die Lebensqualität in den letzten Jahren stark an Bedeutung zugenommen, wenn es darum geht die medizinische Behandlung an den jeweiligen Patienten zu individualisieren und anzupassen.<sup>50</sup>

#### 4.1.3. Magnetresonanztomographische Daten

Mit dem weitverbreiteten Gebrauch des MRTs werden immer mehr intramedulläre Hohlräume diagnostiziert.<sup>43</sup> In ihrer Beschreibung von drei erwachsenen Patienten fanden Jinkins et al. asymptotische lokalisierte Verbreiterungen des Zentralkanals und nannten diesen Zustand „idiopathische lokalisierte Hydromyelia“. Alle ihre Patienten waren über einen Beobachtungszeitraum von drei Jahren klinisch und radiologisch stabil.<sup>23</sup> Holly und Batzdorf beschrieben 32 Patienten von denen 80% nach drei Jahren keinen Progress aufwiesen.<sup>17</sup> Die Tatsache, dass nicht alle Patienten über drei Jahre stabil blieben zeigt, wie schwer es ist, zwischen einem stabilen patenten Zentralkanal und einer beginnenden Syrinx zu unterscheiden.<sup>9,39</sup> Heute gelingt es durch die Verwendung hochentwickelter magnetresonanztomographischer Bildgebungsverfahren mit hoher räumlicher Auflösung<sup>3,39,43</sup>, starken Magnetfeldern und speziellen Spulen<sup>43</sup> immer häufiger Patienten, welche zuvor die Diagnose „idiopathische Syringomyelie“ erhalten haben, einer eindeutigen Diagnose zuzuführen<sup>43</sup>. Subtile pathologische Veränderungen des spinalen Subarachnoidalraumes, die sekundär zu einer Syringomyelie führen können, können in Routineaufnahmen übersehen werden, auf speziellen CISS-Aufnahmen aber möglicherweise zur Darstellung kommen.<sup>16,44</sup> Daher erhielten einige der Patienten in dieser Studie zusätzlich zu den Routineaufnahmen spezielle CISS- beziehungsweise Cine-Sequenzen (Siehe Kapitel 2.2.1). Um die Diagnostik zu komplementieren wurde bei den Patienten zusätzlich eine Liquorpulsationsstudie durchgeführt, um so gegebenenfalls einen

pathologischen Liquorfluss als mögliche Ursache einer sekundären Syringomyelie nachzuweisen.

#### 4.1.4. Elektrophysiologische Daten

Die Bedeutung der Erhebung elektrophysiologischer Daten für die Diagnose einer möglichen Syringomyelie konnte in mehreren Arbeiten gezeigt werden<sup>42,43,45</sup>. Roser et al. stellten dar, dass Silent Periods mit einer früh beginnenden Dysfunktion von dünnen, myelinisierten Fasern des Tractus spinothalamicus einhergehen, selbst wenn routinemäßig durchgeführte elektrophysiologische Untersuchungen wie die SEP oder MEP noch keine pathologischen Werte ergeben. Daher sind sie ein wichtiges Instrument zur Unterscheidung zwischen einer Hydromyelie und einer Syringomyelie.<sup>45</sup> Auf Grund dieser Arbeiten erhielten die Patienten zusätzlich zur Ableitung der MEP und SEP eine Messung der SP. (Vergleiche auch Kapitel 1.3.4)

## **4.2. Ergebnisse der statistischen Auswertung**

### 4.2.1. In die Studie eingeschlossene Patienten

Mit insgesamt 92 eingeschlossenen Patienten (48 Patienten in der Gruppe „Syringomyelie“, 44 Patienten in der Gruppe „Hydromyelie“) (Siehe Kapitel 3.1), ist die vorliegende Arbeit mit den größeren Studien, die sich mit dem Thema Syringomyelie befassen, vergleichbar. Fischbein et al. untersuchten fünf Patienten in einer prospektiven Studie<sup>9</sup>, Roser et al. konnten 40 Patienten in eine retrospektive Studie einschließen<sup>43</sup>. Eine der bisher größten Studien wurde von West et al. retrospektiv an 171 Patienten durchgeführt<sup>61</sup>.

Die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ waren jünger als die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“, sowohl bei Erstdiagnose als auch zum Zeitpunkt des Einschlusses in die Studie (Vergleiche auch Kapitel 3.1.3). Dieses Ergebnis wäre vereinbar mit der Hypothese, dass ein Ereignis, zum Beispiel in Form eines spinalen Traumas, einer intraduralen Entzündung oder einer Operation, der Entstehung einer echten Syringomyelie vorausgeht, während eine Hydromyelie als patenter Zentralkanal und somit Normvariante von Geburt an

bestehen bleibt und jederzeit im Rahmen eines anderen Geschehens, wie zum Beispiel der Abklärung einer Rückenschmerzsymptomatik, diagnostiziert werden kann. Die Assoziation verschiedener ursächlicher Faktoren mit der Bildung der Syringomyelie wurde bereits von mehreren Autoren beschrieben.<sup>11,22,24,26,30,31,37,48</sup> Diese auslösenden Faktoren bestehen in den meisten Fällen nicht von Geburt an, sondern bilden sich teilweise erst im Rahmen von neurodegenerativen Prozessen, Tumoren, Traumata oder anderen Ereignissen, was den Altersunterschied in den beiden Gruppen erklären würde. Einige Autoren stellten dar, dass geringe spinale Traumata oder fokale subarachnoidale Blutungen für die Entstehung einer Syringomyelie ausreichend sein können.<sup>26,44</sup> Allerdings entwickeln nur 5% der Patienten, die ein geringfügiges spinales Trauma erlitten nach Jahren eine Syringomyelie<sup>1</sup> und Patienten, die an einer intraduralen Pathologie operiert wurden, wodurch Blut in den Intraduralraum geschwemmt wird, entwickeln im weiteren Verlauf nur sehr selten eine Syringomyelie.<sup>43</sup> In Zusammenschau dieser Erkenntnisse könnte es sich bei der Hydromyelie um einen für die Entstehung einer Syringomyelie prädisponierenden Zustand handeln, ein Hypothese, die bereits durch Roser et al. postuliert wurde.<sup>43</sup> Zukünftige Studien könnten helfen, in diesem Punkt Klarheit zu schaffen.

Die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ wurden über einen hochsignifikant längeren Zeitraum nachbeobachtet, als die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ (Vergleiche auch Kapitel 3.1.3). Eine mögliche Erklärung für dieses Phänomen ist die Tatsache, dass Patienten mit einer diagnostizierten Syringomyelie einer Behandlung, meist in Form einer operativen Therapie, zugeführt werden. Bessern sich die Beschwerden im Anschluss, erfolgt nach einem gewissen Zeitraum keine Wiedervorstellung in der Ambulanz im Sinne einer Folgeuntersuchung, es sei denn es ergeben sich erneut Beschwerden. Viele Patienten, die sich mit einer Hydromyelie präsentieren, klagen über Symptome wie Schmerzen und hoffen eine behandelbare Ursache für diese Symptome zu finden. Daher stellen sich diese Patienten über einen weitaus längeren Zeitraum immer wieder vor. Es ist wichtig, diese Patienten nicht aus den Augen zu verlieren, da sie immer wieder auf oftmals invasive Diagnostik

und selbst operative Therapien bestehen,<sup>43</sup> es besteht aber die Gefahr, dass sich der klinische Zustand der Patienten durch chirurgische Behandlungsformen noch verschlechtert.<sup>50</sup> Desweiteren konnten Boiardi et al. keine signifikanten Unterschiede im klinischen Verlauf zwischen Patienten, die auf Grund der Syringomyelie chirurgischen Eingriffen unterzogen wurden und solchen, die lediglich konventionell therapiert wurden, feststellen.<sup>2</sup> Unabhängig von der zugrunde liegenden Ursache kann eine operative Therapie, wie zum Beispiel das Drainieren einer Syrinx durch einen Shunt, Symptome bestenfalls vorübergehend bessern, wobei diese in den meisten Fällen im weiteren Verlauf wieder auftreten.<sup>18</sup> Auch diese Ergebnisse verdeutlichen, wie wichtig es ist, mögliche Parameter zu identifizieren, um zwischen Hydromyelie und Syringomyelie unterscheiden zu können.

#### 4.2.2. Mögliche Ursachen, die zur Entstehung einer Syringomyelie geführt haben könnten

In der Gruppe „Hydromyelie“ war hochsignifikant häufiger kein ursächlicher Faktor für die Entstehung des intramedullären Hohlraumes eruierbar, während in der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger eine Chiari-Malformation Typ I als ursächlicher Faktor vermutet wurde. Dieses Ergebnis ist auf die Einschlusskriterien zurückzuführen (Vergleiche Kapitel 2.1.3). Kaar et al. und Klekamp et al. zeigten in ihren Arbeiten, dass ein spinales Trauma die häufigste Ursache für die Bildung einer primären spinalen Syringomyelie ist. Allerdings könne man anhand der Schwere des Traumas keine Vorhersage über den Beginn einer Bildung eines intramedullären Hohlraumes treffen.<sup>24,27</sup> Diskrepanz zu dieser Feststellung wurde die Ursache Trauma in dieser Arbeit weitaus häufiger in der Gruppe „Hydromyelie“ vermutet als in der Gruppe „Syringomyelie“, wobei es sich jeweils um ein leichtes Trauma ohne initiale neurologische Symptome oder knöcherne Verletzungen handelte (Vergleiche Kapitel 2.1.3). Möglicherweise wird das durch eine fehlende ursächliche Alternative für die Entstehung einer Hydromyelie erklärt, wenn man von der Hypothese ausgeht, dass es sich bei der Hydromyelie um einen nicht-

pathologischen patenten Zentralkanal als Normvariante handelt, für die folglich keine eruierbare Ursache existiert.

Zusätzlich litten 17% der Gruppe „Syringomyelie“ in der Vorgeschichte unter einer intraduralen Entzündung, 8% wiesen in der Vorgeschichte einen intraduralen Tumor auf (Vergleiche auch Kapitel 3.2). Die Chiari-Malformation als kausale Ursache einer Syringomyelie ist durch mehrere Autoren beschrieben.<sup>11,22,30,37,59</sup> Ebenso wurde die Rolle einer entzündlichen- oder Tumorerkrankung durch mehrere Autoren gezeigt.<sup>31</sup> Bemerkenswerter Weise entwickeln nur 30% der Patienten, die an einer Chiari-Malformation Typ I leiden, eine Syringomyelie, und diese kann mehrere Segmente unterhalb des Foramen magnum beginnen, also mehrere Segmente unterhalb einer Obstruktion.<sup>43</sup> Auch hier findet sich also ein möglicher Hinweis darauf, dass eine Hydromyelie für eine Syringomyelie prädispositionierend wirkt. Kommt es bei Patienten mit einer vorbestehenden Hydromyelie zu einem adäquaten Trauma, könnte sich durch Druckänderungen im Subarachnoidalraum sekundär eine Syringomyelie entwickeln.<sup>13</sup> In diesem Zusammenhang gelangen es Takamura et al. den Fall eines jungen Mannes zu beschreiben, der eine posttraumatische Syringomyelie entwickelte. Die magnetresonanztomographische Bildgebung zeigte deutlich, dass ein vorbestehender patent Zentralkanal mit der Entwicklung der posttraumatischen Syringomyelie zunehmend dilatierte.<sup>57</sup> Levy et al. berichteten über einen Patienten mit Chiari-Malformation Typ I, bei dem eine intramedulläre Schwellung des Zervikalmarks der Entwicklung einer Syrinx um Monate voraus ging.<sup>32</sup> Zukünftige Studien, insbesondere prospektive Langzeitbeobachtungen von Patienten mit Hydromyelie, könnten helfen sich über die Rolle der Hydromyelie bei der Entstehung der Syringomyelie Klarheit zu schaffen. Auch könnte die Unterscheidung der kausalen Ereignisse, die möglicherweise zur Entstehung der Syringomyelie geführt haben, helfen, Syringomyelien von Hydromyelien zu unterscheiden. Dieser Sachverhalt stützt die retrospektiv abgeleitete Hypothese, nach der Patienten, die eine eindeutige Ursache für die Entstehung einer Syringomyelie aufwiesen der Gruppe „Syringomyelie“ zugeordnet wurden.

#### 4.2.3. Magnetresonanztomographische Daten

Vergleiche zu diesem Kapitel auch Kapitel 3.3. 14,6% der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ und 2,3% der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ erhielten eine Bildgebung aufgrund einer subjektiven Gangunsicherheit oder Ataxie. Damit besteht zwischen den beiden Gruppen in diesem Merkmal kein signifikanter Unterschied, was möglicherweise auf die geringe Fallzahl zurückzuführen ist. Betrachtet man die Auswertung der Bewertungsskalen (siehe Kapitel 4.2.5), so zeigt sich, dass im Verlauf unter konventioneller Therapie keiner der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ weiterhin über eine Gangstörung oder Ataxie klagte, während fast die Hälfte der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ eine solche Gangstörung oder Ataxie entwickelten. Dies zeigt, dass die Beurteilung einer eventuell vorliegenden Gangstörung oder Ataxie vor allem im weiteren Verlauf wichtig wird. Unter konventioneller Therapie anhaltende Gangstörungen oder Ataxien sind eher ein Hinweis auf das Vorliegen einer Syringomyelie, allerdings wird eine Syringomyelie durch das Vorliegen dieser Symptome bei Diagnosestellung nicht bewiesen.

Die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ litten signifikant häufiger unter Sensibilitätsstörungen, Störungen der Motorik sowie Störungen der Temperatur- oder Schmerzempfindung, die magnetresonanztomographische Bildgebung wurde hochsignifikant seltener auf Grund von Schmerzen angestrebt, und die Diagnose wurde hochsignifikant seltener als Zufallsbefund gestellt als in der Gruppe „Hydromyelie“. (Vergleiche auch Kapitel 3.3) Auch die Tatsache, dass Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ häufiger an unspezifischen Symptomen wie Schmerzen litten, während Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ häufiger über fokale Symptome wie Störungen der Motorik und der Temperatur- oder Schmerzempfindung sowie an Sensibilitätsstörungen klagten, weist darauf hin, dass es sich bei der Syringomyelie in der Tat um eine pathologische Bildung eines intramedullären Hohlraumes handelt, der seinerseits Symptome hervorruft, während es sich bei der Hydromyelie um eine asymptomatische Normvariante handelt, wie bereits diskutiert (Vergleiche auch Kapitel 4.2.1 und 4.2.2). Geht man von einer fokalen Pathologie als Ursache der

Entwicklung einer Syringomyelie aus, wie bereits mehrfach in verschiedenen Arbeiten beschrieben<sup>11,22,24,26,30,31,37,48</sup>, so erwartet man als Folge der Pathologie sowie der Syringomyelie eher fokale neurologische Symptome. In diesem Zusammenhang erscheint es plausibel, dass die unspezifischen Symptome, die im Falle der Hydromyelie-Patienten zu einer Vorstellung führten, nicht auf den schmalen intramedullären Hohlraum zurückzuführen sind. Sixt et al. zeigten in einer Studie an 142 Patienten, dass die Symptome, die von Syringomyelie-Patienten beklagt werden, auf die Syrinx selber, und nicht auf die zugrundeliegenden Pathologien zurückzuführen sind.<sup>50</sup> In diesem Zusammenhang ist es bemerkenswert, dass die Schmerzen, die in der Gruppe „Hydromyelie“ geschildert wurden, sich in dieser Arbeit in ihrer Qualität und Ausbreitung meist von neuropathischen Schmerzen unterschieden. Roser et al. kamen in einer Studie an 40 Patienten zu dem gleichen Ergebnis.<sup>43</sup> Damit sind diese Schmerzen mit hoher Wahrscheinlichkeit nicht auf den intramedullären Hohlraum der Hydromyelie-Patienten zurückzuführen, während eine Syringomyelie in ihrer Ausdehnung Druck auf die Schmerzbahnen des Rückenmarks ausübt und hierdurch Schmerzen verursacht. Bereits Jinkins et al. forderten für die Hydromyelie, dass der Patient nicht an fortschreitenden neurologischen Symptomen leiden sollte, welche im Zusammenhang mit dem Rückenmark stehen.<sup>23</sup> Insgesamt scheint also auch die Unterscheidung der Symptome, mit denen Patienten sich bei Erstdiagnose präsentieren, eine wichtige Rolle in der Unterscheidung der Hydromyelie von der Syringomyelie zu spielen.

In beiden Gruppen erfolgte eine Bildgebung etwa gleich häufig. Auch hinsichtlich der Schichtführung unterschieden sich die Gruppen nicht signifikant. Die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ wiesen signifikant seltener einen Hohlraum auf Höhe der Halswirbelsäule oder von der Halswirbelsäule bis zur Brustwirbelsäule reichend auf, als die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“. In dieser Arbeit zeigte sich also, dass die Hydromyelie vor allem zentral im thorakalen Rückenmark lokalisiert ist, während sich die Syringomyelie meist entweder im Halsmark befindet oder sich vom Hals- bis ins Thorakalmark erstreckt. Auch Holly et al., Roser et al. und andere Autoren konnten diesen



Sachverhalt zeigen.<sup>17,43,44</sup> Levine et al. demonstrierten, dass sich die Syrinx fast immer im zervikalen Rückenmark bildet und sich mit variabler Ausdehnung nach kaudal ausbreitet. Weniger häufig bildet sich die Syrinx in anderen Höhen.<sup>31</sup> Dann sei sie meist vergesellschaftet mit extramedullären Läsionen wie Narben der Arachnoidea<sup>27</sup>, Arachnoidalzysten<sup>58</sup>, Spondylose<sup>24</sup> oder Skoliose<sup>22</sup>, oder mit intramedullären Läsionen wie intramedulläre Tumore<sup>48</sup> oder schweres Rückenmarkstrauma.<sup>31</sup> In diesen Fällen entwickle sich die Syrinx in der Nähe der Läsion.<sup>22</sup> Die Lage des intramedullären Hohlraumes könnte also zukünftig eine Rolle bei der Unterscheidung von Hydromyeliem und Syringomyeliem spielen, wobei eine rein thorakale Lokalisation eher auf eine Hydromyelie hinweist, es sei denn sie tritt im Zusammenhang sichtbarer Läsionen wie die oben genannten auf. Dieser Fall, sowie zervikale Lokalisation, würden eher für eine Syringomyelie sprechen.

Auch die Tatsache, dass eine über das ganze Rückenmark verlaufende Hohlraumbildung hochsignifikant häufiger in der Gruppe „Hydromyelie“ gefunden wurde, deckt sich mit der Hypothese, dass es sich im Fall der Hydromyelie um einen angeborenen patenten Zentralkanal handelt. Es erscheint in diesem Zusammenhang plausibel, dass dieser Zentralkanal in hochauflösenden magnetresonanztomographischen Studien über die gesamte Länge des Rückenmarks zur Darstellung kommen kann, während sich eine Syringomyelie lokal in räumlichem Zusammenhang mit der ursächlichen Läsion bildet. Allerdings widerspricht dieses Ergebnis der Forderung von Jinkins et al., dass es sich bei der Hydromyelie um einen lokalisierten Hohlraum handeln sollte, welcher kein Kontrastmittel anreichert und im Verlauf nicht an Größe zunimmt.<sup>23</sup> Dennoch sprechen die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit dafür, dass das Vorhandensein einer über das ganze Rückenmark verlaufenden Höhlenbildung eher auf eine Hydromyelie hinweist und sich daher als weiterer Parameter für die Unterscheidung zwischen Hydromyelie und Syringomyelie eignet.

Die Hydromyelie erstreckte sich über durchschnittlich 3,5 Wirbelkörper, die Syringomyelie über 9,1 Wirbelkörper. In den Arbeiten von Holly et al. und Roser

et. al. zeigte sich, dass die Hydromyelia eine filiforme Form aufweist und sich über 3-5 Segmente erstreckt.<sup>17,43,44</sup> Allerdings ergab sich in dieser Arbeit kein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Gruppen. Möglicherweise lässt sich diese Tatsache auf die relativ kleine Stichprobe zurückführen. In wie weit die Ausbreitung des intramedullären Hohlraumes sich für die Unterscheidung zwischen Syringomyelie und Hydromyelia als Parameter eignet, wird im Rahmen größer angelegter zukünftiger Studien untersucht werden müssen.

Hinsichtlich des Verlaufs unterschieden sich die beiden Gruppen nicht signifikant voneinander, möglicherweise liegt das an dem begrenzten Untersuchungszeitraum, wenn man berücksichtigt, dass auch die echte Syringomyelie eine Erkrankung ist, die sich langsam über Jahre hinweg entwickelt.<sup>1</sup> Ein weiteres Problem könnte auch hier die relativ kleine Gruppengröße sein, obwohl es sich in der vorliegenden Arbeit um eine der größeren Studien zu diesem Thema handelt (vergleiche auch Kapitel 4.2.1). Um die Eignung des Verlaufs im Sinne einer möglichen Größenzunahme des transversalen Durchmessers der intramedullären Hohlräume zu überprüfen, werden weitere Studien von Nöten sein.

Das Ergebnis, dass Liquorpulsationsstudien in der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger ein pathologisches Ergebnis zeigten, stützt die Hypothese, dass es sich bei der Hydromyelia um eine physiologische Normvariate handelt, die in magnetresonanztomographischen Untersuchungen keine Pathologien zeigt, die einen veränderten Liquorfluss verursachen könnten, auch wenn sie möglicherweise für die Entstehung einer Syringomyelie prädisponiert. Zu diesem Ergebnis kamen auch Roser et al.<sup>43</sup>. Dass die Syringomyelie mit verschiedenen Läsionen wie Narben der Arachnoidea<sup>27</sup>, Arachnoidalzysten<sup>58</sup>, oder mit intramedullären Läsionen wie intramedulläre Tumore<sup>48</sup>, assoziiert ist, wurde bereits von vielen Autoren beschrieben und im Rahmen dieser Arbeit bereits mehrfach diskutiert (siehe auch Kapitel 4.2.1, 4.2.2 und 4.2.3). Hierbei handelt es sich um Pathologien, die einen veränderten Liquorfluss verursachen können, welcher im Rahmen einer Liquorpulsationsstudie detektiert werden kann. Daher eignet sie sich in

Zusammenschau mit anderen Parametern möglicherweise zur Differenzierung zwischen Syringomyelien und Hydromyelien und kann gegebenenfalls Läsionen aufzeigen, die bei der Planung einer möglichen operativen Therapie berücksichtigt werden sollten. Der fehlende Nachweis eines physiologischen Liquorflusses bei neun Patienten der Gruppe „Hydromyelia“ ist am ehesten auf Artefakte zurückzuführen. In keinem dieser Fälle zeigte sich eine fokale Störung des Liquorflusses.

#### 4.2.4. Elektrophysiologische Daten

Vergleiche zu diesem Kapitel auch Kapitel 3.4. Die elektrophysiologische Untersuchung war in der Gruppe „Syringomyelia“ signifikant häufiger pathologisch. Hinsichtlich der Häufigkeit, mit der pathologische MEP abgeleitet wurden, unterschieden sich die Gruppen „Hydromyelia“ und „Syringomyelia“ nicht voneinander. Allerdings wurden in der Gruppe „Syringomyelia“ hochsignifikant häufiger pathologische SEP abgeleitet als in der Gruppe „Hydromyelia“. Insgesamt erschienen elektrophysiologische Messungen also als guter Parameter für die Unterscheidung zwischen Syringomyelia und Hydromyelia. Cristante et al. und andere Autoren konnten zeigen, dass MEP-Ableitungen pathologische Messwerte bei Patienten ergaben, die klinisch keine Symptome aufwiesen, ansonsten aber eine gute Korrelation zu motorischen Defiziten aufwiesen.<sup>6,45</sup> In dieser Studie wurde bei 35,4% der Gruppe „Syringomyelia“ und 0% der Gruppe „Hydromyelia“ ein motorisches Defizit nachgewiesen (Siehe auch Kapitel 3.5.1). Alle pathologischen Messwerte in der Gruppe „Hydromyelia“ wurden also an Patienten ohne klinisches Korrelat erhoben, diese Tatsache lässt sich gut durch die Ergebnisse der Arbeit von Cristante et al. und anderen Autoren erklären. Auch beschreiben mehrere Autoren physiologische SEP bei Patienten, die an einer Syringomyelia litten sowie pathologische SEP bei Patienten mit sehr kleinen intramedullären Hohlräumen die keinerlei klinische Symptome aufwiesen,<sup>45</sup> was sich mit den Ergebnissen der vorliegenden Arbeit deckt. Die Ergebnisse von Masur et al. wiesen darauf hin, dass SEP und MEP morphologische und funktionelle Läsionen in den Leitungsbahnen des Rückenmarks sensitiv erfassen können.<sup>33</sup>

Auch konnte gezeigt werden, dass MEP und SEP die Unversehrtheit des Tractus corticospinalis und der thorakalen Medulla spinalis widerspiegeln. Eine kleine Syrinx hat möglicherweise keine ausreichende Ausdehnung um diese Nervenfasern zu schädigen.<sup>10</sup> Da MEP maximal 10% der motorischen Leitungsbahnen des Rückenmarks erfassen können, kann es keine Spezifität oder Sensitivität von 100% geben. Alleine durch das Vorliegen pathologischer MEP oder SEP kann eine Syringomyelie also nicht sicher diagnostiziert werden. Dennoch können MEP im Falle des gleichzeitigen Vorliegens motorischer Defizite in der betroffenen Extremität einen wertvollen Hinweis liefern, der zusammen mit anderen Parametern nicht außer Acht gelassen werden sollte. Gleiches gilt für SEP, wenn es für erhobene pathologische Befunde ein klinisches Korrelat gibt. In ihrer Arbeit kamen auch Roser et al. zu diesem Ergebnis.<sup>45</sup>

In der Gruppe „Syringomyelie“ wurden signifikant häufiger pathologische Werte für die Silent Periods abgeleitet als in der Gruppe „Hydromyelie“. Kaneko et al. leiteten Silent Periods an fünf Syringomyelie-Patienten ab und berichteten über eine Sensitivität und Spezifität von je 100%<sup>25</sup>, welche bei der sehr kleinen Fallzahl von fünf Patienten jedoch sehr kritisch betrachtet werden muss. Auch andere Autoren berichteten von einer sehr hohen Sensitivität für Silent Periods in Patienten mit Syringomyelie<sup>45</sup>. Stetkarova et al. zeigten, dass Silent Periods pathologische Ergebnisse selbst dann zeigen können, wenn SEP und MEP noch physiologisch sind.<sup>52</sup> Roser et al. erreichten in ihrer Studie an 37 Patienten zwar bei weitem nicht die hohen Werte für Sensitivität und Spezifität, wie zum Beispiel Kaneko et al., aber es gelang ihnen zu demonstrieren, dass eine beginnende Syringomyelie durch eine Kombination verschiedener elektrophysiologischer Parameter, unter anderem durch Silent Periods, hinreichend diagnostiziert werden und in vielen Fällen auch von einer Hydromyelie unterschieden werden kann.<sup>45</sup> Allerdings müssen elektrophysiologische Werte und klinische Untersuchungsergebnisse miteinander übereinstimmen.<sup>43</sup> Diese Arbeit kommt zu einem sehr ähnlichen Ergebnis: unter Berücksichtigung anderer Parameter, wie magnetresonanztomographischer, klinischer und weiterer

elektrophysiologischer Befunde liefern auch die Silent Periods einen wertvollen Hinweis auf das mögliche Vorliegen einer Syringomyelie und die Abgrenzung der Syringomyelien von den Hydromyelien. Da die Silent Periods mit der frühen Dysfunktion dünner myelinisierter spinothalamischer Fasern assoziiert sind, welche in unmittelbarer Nähe des Zentralkanals kreuzen, haben sie sich als sensitives diagnostisches Mittel erwiesen, um Beeinträchtigungen dieser Leitungsbahnen zu erkennen, selbst dann noch, wenn MEP und SEP noch normale Werte ergeben.<sup>45</sup>

#### 4.2.5. Bewertungsskalen

Vergleiche zu diesem Kapitel auch Kapitel 3.5. In der Gruppe „Hydromyelie“ konnten die von den Patienten beklagten fokal-neurologischen Symptome in der neurologischen Untersuchung nicht objektiviert werden, was sich mit den Ergebnissen anderer Autoren deckt.<sup>43</sup> Geklagt wurde über Schmerzen und Sensibilitätsstörungen, vier Patienten klagten über eine milde Gangstörung, welche in der klinischen Untersuchung aber lediglich als schmerzbedingte Schonhaltung imponierte und durch konservative Therapie (symptomatische Schmerzbehandlung sowie Physiotherapie) in den Nachfolgeuntersuchung nicht mehr nachweisbar war.

##### 4.2.5.1. Tübinger Fragebogen für Syringomyelien

Da der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien eigens für diese Arbeit entwickelt wurde, gibt es mit Ausnahme der Vorliegenden keine veröffentlichten Arbeiten zu dieser Bewertungsskala.

Zwischen den beiden Gruppen ergaben sich sowohl bei der Erstvorstellung als auch im Rahmen der Folgeuntersuchungen keine Unterschiede hinsichtlich der Häufigkeit mit der über Schmerzen oder Hirnnervenausfälle geklagt wurde. In beiden Gruppen blieb die Anzahl der Patienten, die über Schmerzen klagten, stabil. Bereits Roser et al. betonten die Wichtigkeit, Patienten, die eine Hydromyelie aufweisen, weiterhin regelmäßig ambulant zu betreuen und sie über den benignen Charakter der Hydromyelie aufzuklären, da diese Patienten

ansonsten häufig auf immer weiterführende Diagnostik und teilweise auch auf invasive Therapieverfahren bestehen.<sup>43</sup> Dieser Sachverhalt erklärt sich nicht zuletzt durch das Vorhandensein von Schmerzen, die in vielen Fällen auch zur Diagnose der Hydromyelie geführt haben (Siehe auch Kapitel 3.3.). Die Schmerzen, die in beiden Gruppen von fast allen Patienten beklagt wurden, ließen sich jeweils sehr gut durch konventionelle Therapie, wie physiotherapeutische Übungen zur Kräftigung der Rumpfmuskulatur und Verlangsamung neurodegenerativer Prozesse der Wirbelsäule, stabilisieren. Die Arbeitsgruppe von Roser et al. kam in ihrer Arbeit zu einem ähnlichen Ergebnis.<sup>43</sup> Über die Arbeit von Roser et al. hinaus zeigte sich in der vorliegenden Arbeit zusätzlich ein stabilisierender Effekt der konventionellen Therapie durch physiotherapeutische Übungen, Kräftigung der Beckenbodenmuskulatur und leichter sportlicher Betätigungen auf das Vorhandensein von Gangstörungen oder Ataxien und Störungen der Sensibilität sowie der Blasen- oder Mastdarmfunktion in der Gruppe „Hydromyelie“. Während bei Erstuntersuchung 9,1% der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ eine milde Gangstörung aufwiesen, zeigte keiner der Patienten unter konventioneller Therapie im Verlauf eine solche Gangstörung. Die Häufigkeit, mit der über Störungen der Sensibilität geklagt wurde, sank von 36,4 auf 27,3% und während bei Erstvorstellung 4,5% der Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ über Blasen- oder Mastdarmstörungen klagten, bildete sich dieses Symptom im Verlauf bei allen Patienten vollständig zurück. Auch unter konventioneller Therapie klagten im Vergleich zur Erstvorstellung mehr Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ über Störungen der Sensibilität, der Schmerz- und Temperaturempfindung, der Motorik sowie der Blasen- oder Mastdarmfunktion. Auch litten im Verlauf mehr Patienten unter einer Ataxie oder Gangstörung sowie einer Hirnnervenstörung. Es bleibt unklar, in wie weit die konventionelle Therapie einen Einfluss auf die Entwicklung der Symptome in dieser Gruppe hatte. In wie fern konventionelle Therapie einen dauerhaften stabilisierenden Effekt auf die Symptome sowohl bei Patienten mit echter Syringomyelie als auch bei Patienten mit Hydromyelie zeigt, wird Thema weiterer Studien sein müssen.

Die Fasern des Tractus spinothalamicus, welche für die Weiterleitung der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung zuständig sind, kreuzen vor dem Zentralkanal zur kontralateralen Seite der Medulla spinalis.<sup>45</sup> Ausgehend von der Hypothese, dass es sich bei der Hydromyelia um eine angeborene Normvariante eines patenten Zentralkanals handelt, und bei der Syringomyelia um die pathologische Form einer intramedullären Hohlraumbildung, erscheint es plausibel, dass die Fasern des Tractus spinothalamicus durch eine Syringomyelia, nicht aber durch eine Hydromyelia eine Schädigung erfahren. Diese Hypothese deckt sich mit der Tatsache, dass in der vorliegenden Arbeit Störungen der Temperatur- und Schmerzwahrnehmung bei Erstdiagnose bei 31% der Gruppe „Syringomyelia“, aber in keinem Fall der Gruppe „Hydromyelia“ erueierbar waren. Im Verlauf nahm die Häufigkeit dieser Störung in der Gruppe „Syringomyelia“ um 7,5% zu, in der Gruppe „Hydromyelia“ traten weiterhin keine Störungen der Schmerz- oder Temperaturwahrnehmung auf. Auch das fehlende Auftreten von Störungen im Bereich der Motorik oder der Hirnnerven sowie der Ataxien oder Gangstörungen und Blasen- oder Mastdarmstörungen unter konventioneller Therapie in der Gruppe „Hydromyelia“ stützt die Hypothese, dass es sich bei der Hydromyelia um eine nicht-pathologische Normvariante handelt. In diesem Zusammenhang ist auch die Tatsache zu sehen, dass die Patienten der Gruppe „Syringomyelia“ hochsignifikant häufiger niedrigere Gesamtpunktezahlen als Patienten der Gruppe „Hydromyelia“ erreichten. Weitere Hinweise auf die Richtigkeit dieser Hypothese ergeben sich aus dem Verlauf: keiner der Patienten in der Gruppe „Syringomyelia“ zeigte im Verlauf einen gebesserten klinischen Zustand, unter konventioneller Therapie besserte sich der klinische Zustand aber bei fast einem Drittel der Patienten der Gruppe „Hydromyelia“. Die Tatsache, dass auch in der Gruppe „Hydromyelia“ 2,3% der Patienten im Verlauf eine klinische Verschlechterung durchlebten verdeutlicht die Schwierigkeit Patienten anhand ihrer klinischen Symptome bei Erstvorstellung der Diagnose Hydromyelia oder Syringomyelia zuzuordnen. Auch könnte dies ein weiterer Hinweis darauf sein, dass es sich bei der Hydromyelia um einen für die Entwicklung einer Syringomyelia

prädisponierenden Zustand handelt, wie bereits von anderen Autoren vermutet.<sup>17,23,43</sup>

#### 4.2.5.2. Clinical Scoring System

Das CSS zeigt insgesamt ein ähnliches Ergebnis, wie bereits die Tübinger Scala für Syringomyelien. Ein Problem dieser Bewertungsskala ist die fehlende Auftrennung nach Funktionsstörungen im Bereich der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung und der Sensibilität sowie des Auftretens von Schmerz im Allgemeinen. Wie im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien ersichtlich wird, weisen Patienten beider Gruppen häufig Störungen im Bereich der Sensibilität auf, allerdings zeigen keine Patienten in der Gruppe „Hydromyeli“ eine Störung im Bereich der Temperatur- oder Schmerzwahrnehmung (Siehe auch Kapitel 3.5.1 und 4.2.5.1). In diesen Bereichen scheint der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien dem CSS überlegen zu sein, da dieser Hinweise auf eine Störung des im Falle einer Pathologie früh betroffenen Tractus spinothalamicus nicht gesondert aufzeigt.

Dennoch konnte eine hochsignifikante Unterscheidung zwischen den beiden Gruppen jeweils in den Bereichen Schmerz, Sensibilitätsstörungen und Dysästhesien, Motorik sowie Gangstörung oder Ataxie festgestellt werden, sowohl bei Erstvorstellung als auch bei den Folgeuntersuchungen. Diese Funktionseinschränkungen traten signifikant häufiger in der Gruppe „Syringomyeli“ auf, womit zu Recht eine gute Eignung im klinischen Alltag angenommen werden darf. Sowohl bei Erstvorstellung als auch im Rahmen der Nachuntersuchungen erreichten die Patienten der Gruppe „Hydromyeli“ hochsignifikant häufiger höhere Punktzahlen als in der Gruppe „Syringomyeli“, was auf eine insgesamt bessere Funktion in der Gruppe „Hydromyeli“ hinweist.

In beiden Gruppen zeigte sich keine Funktionsstörung im Bereich Gangbild, Ataxie oder Blasenfunktion, wenngleich teilweise über Symptome in diesen Bereichen geklagt wurde. Auch traten zu keinem Zeitpunkt signifikante Unterschiede hinsichtlich der Häufigkeit des Auftretens von



Blasenfunktionsstörungen auf, wobei allerdings auffällt, dass in beiden Gruppen bei keinem der Patienten eine echte Funktionsstörung nachweisbar war. Echte Funktionsstörungen im Bereich der Motorik traten sowohl bei Erstuntersuchung als auch im Rahmen der Nachuntersuchungen ausschließlich in der Gruppe „Syringomyelie“ auf. Auch anhand des CSS zeigte sich, dass sich der klinische Zustand der Patienten in der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger verbesserte, während er sich in der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger verschlechterte. In dieser Gruppe verschlechterte sich der klinische Verlauf der Patienten bei 16,7% der Patienten. 83,3% erlebten einen stabilen Verlauf, bei 0% der Patienten besserte sich der klinische Zustand. In der Gruppe „Hydromyelie“ verbesserte sich der klinische Zustand bei 18,2% der Patienten, die restlichen 81,8% der Patienten blieben im Verlauf klinisch stabil. Damit zeigt das CSS den klinischen Verlauf weniger empfindlich an, als der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien. Insgesamt stützen die Ergebnisse der Auswertung des CSS die Hypothese, dass es sich bei der Hydromyelie um einen patenten Zentralkanal und damit um eine Normvariante handelt, wie bereits in Kapitel 4.2.5.1 diskutiert.

Da es sich beim CSS um eine gut etablierte Arbeit handelt<sup>28</sup>, und im Rahmen dieser Arbeit die Bedeutung auch dieser Bewertungsskala für die Einschätzung der Diagnose sowie des Verlaufs gezeigt werden konnte, erscheint es sinnvoll diese Bewertungsskala zusätzlich zum Tübinger Fragebogen bei der Evaluierung der klinischen Symptome sowie des klinischen Verlaufs zu verwenden. Dadurch könnte zudem eine Vergleichbarkeit mit anderen Arbeiten zu diesem Thema erreicht werden.

#### 4.2.5.3. McCormick clinical/ functional classification scheme

Im Gegensatz zum Tübinger Fragebogen für Syringomyelien und zum CSS erfolgt die Einteilung der Patienten in Gruppen abhängig vom Grad ihrer jeweiligen neurologischen Beschwerden, beziehungsweise vom Ausmaß ihrer

funktionellen Einschränkung und nicht anhand einzelner Symptome. Dadurch ist er eine ideale Ergänzung zu den beiden erstgenannten Bewertungsskalen.

Die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ erzielten hochsignifikant häufiger den McC Grad II. Im Rahmen der Nachfolgeuntersuchungen konnten alle Patienten der Gruppe „Hydromyelie“ dem McCormick Grad I zugeordnet werden, während 77,1% der Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ weiterhin Grad II zugeteilt werden mussten (die restlichen 22,9% der Patienten erfüllten die Kriterien für eine Zuteilung zu Grad I), womit sich die beiden Gruppen in diesem Merkmal hochsignifikant voneinander unterschieden. Auch diese Ergebnisse sind hinweisend auf den stabilisierenden Einfluss der konventionellen Therapie auf den klinischen Verlauf innerhalb der Gruppe „Hydromyelie“, in der alle Patienten im Verlauf Grad I zugeordnet werden konnten, wie bereits in Kapitel 4.2.5.1 diskutiert. Zudem scheint eine Einteilung zu Grad II, falls sie über einen längeren Zeitraum besteht oder sich weiter verschlechtert, hinweisend auf das Vorliegen einer Syringomyelie zu sein. Da die Einteilung in Grad I in beiden Gruppen häufig vorgenommen werden kann, eignet sich dieses Merkmal nicht zur Unterscheidung von Syringomyelien und Hydromyelien. Wie auch im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien sowie im CSS gezeigt werden konnte, verbesserte sich der klinische Zustand in der Gruppe „Hydromyelie“ hochsignifikant häufiger, während er sich in der Gruppe „Syringomyelie“ hochsignifikant häufiger verschlechterte. Auch diese Bewertungsskala zeigt im Vergleich zum Tübinger Fragebogen für Syringomyelien eine klinische Veränderung weniger empfindlich an, trotzdem ist sie auf Grund ihrer einfachen Einteilung für den klinischen Gebrauch im Alltag sehr gut geeignet, insbesondere als Ergänzung zum Tübinger Fragebogen für Syringomyelien.

#### 4.2.5.4. Zusammenhang des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien, des Clinical Scoring System und der McCormick clinical/ functional classification scheme

Der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien erweist sich im Rahmen dieser Arbeit als empfindliches diagnostisches Mittel für die Erfassung einer möglichen Veränderung des klinischen Zustandes der Patienten im Verlauf. Zudem bietet er im Gegensatz zum CSS den Vorteil einer Auftrennung der Symptome nach Schmerzen, Sensibilitätsstörungen und Funktionsstörungen im Bereich der Schmerz- oder Temperaturwahrnehmung, die gerade bei Patienten, bei denen der Verdacht auf eine Syringomyelie geäußert wurde, sehr wichtig erscheint. Dieser Sachverhalt wurde bereits in Kapitel 4.2.5.2 diskutiert. Da das CSS allerdings in mehreren Arbeiten bereits sehr gut etabliert wurde<sup>28,47</sup>, stellt er eine sehr gute Ergänzung zum Tübinger Fragebogen für Syringomyelien dar. Diese Aussage gilt auch für das McC<sup>28,47</sup>, welche als einzige der drei Bewertungsskalen eine Aussage über den Grad der jeweiligen neurologischen Beschwerden, beziehungsweise das Ausmaß der funktionellen Einschränkung der Patienten macht.

In wieweit der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien in Hinsicht auf die Veränderungen des klinischen Zustandes der Patienten falsch positive Ergebnisse liefert, die möglicherweise auch von der jeweiligen Tagesform der Patienten abhängen können, sollte in zukünftigen Studien weiter untersucht werden.

Insgesamt zeigen sich in allen drei Bewertungsskalen klinisch stabile Verläufe, sowohl in der Gruppe „Syringomyelie“ als auch in der Gruppe „Hydromyelie“. Dies verdeutlicht die Schwierigkeit der Entscheidung, wann ein Patient einer operativen Therapie zugeführt werden sollte, zumal sich verschiedene Autoren unabhängig von ihrer bevorzugten Operationsmethode einig sind, dass eine operative Therapie der Syringomyelie in vielen Fällen nicht geeignet ist, eine Rückbildung bestehender Symptome zu bewirken, sondern oftmals lediglich ein

Fortschreiten der Erkrankung mit Verschlechterung bestehender Symptome oder Entwicklung neuer Symptome zu verhindern.<sup>31,32,53</sup> Tatsächlich kann eine chirurgische Intervention den klinischen Zustand dieser Patienten sogar verschlechtern,<sup>50</sup> und Boiardi et al. konnten keine signifikanten Unterschiede im klinischen Verlauf zwischen Patienten, die auf Grund der Syringomyelie chirurgischen Eingriffen unterzogen wurden und solchen, die lediglich konventionell therapiert wurden feststellen.<sup>2</sup> Da es sich bei der Syringomyelie um eine über Jahre langsam fortschreitende Erkrankung handelt<sup>24,27</sup> scheinen regelmäßige ambulante Kontrollen gerechtfertigt, um eine klinische Verschlechterung rechtzeitig erkennen und diese Patienten dann gegebenenfalls einer operativen Therapie zuführen zu können. Innerhalb dieser ambulanten Kontrollen erscheint es sinnvoll, alle drei Bewertungsskalen, den Tübinger Fragebogen für Syringomyelien, das CSS sowie das McC, zur Beurteilung der Klinik der Patienten sowie des Ausmaßes der funktionellen Einschränkung der Patienten anzuwenden, da sie sich ideal ergänzen, wie bereits diskutiert.

#### 4.2.5.5. SF36 – Fragebogen zum Gesundheitszustand

Vergleiche zu diesem Kapitel auch Kapitel 3.5.4 und 3.6.5. Die einzelnen Komponenten des SF36-Fragebogens zeigten signifikante Unterschiede zwischen der deutschen Normalbevölkerung und der Patienten aus der Gruppe „Syringomyelie“ beziehungsweise „Hydromyelie“. Einen signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen „Syringomyelie“ und „Hydromyelie“ ohne Unterscheidung zwischen männlichen und weiblichen Patienten gab es lediglich im Bereich der körperlichen Rollenfunktion. Hier erreichten die Patienten der Gruppe „Syringomyelie“ niedrigere Werte als die Patienten der Gruppe „Hydromyelie“. (Siehe auch Kapitel 3.5.4 und 3.6.5)

Wie auch in anderen Arbeiten beschrieben werden konnte, existiert ein signifikanter Unterschied zwischen der deutschen Normalbevölkerung und Patienten, die an Syringomyelie oder Hydromyelie leiden, jedoch nicht zwischen den beiden Patientengruppen selber.<sup>43</sup> Zudem konnte die Arbeitsgruppe von

Roser et al. zeigen, dass die Einschätzung der Patienten selber hinsichtlich ihrer klinischen Einschränkung stabil blieb, was im Vergleich zu Patienten mit einer echten Syringomyelie hochsignifikant war.<sup>43</sup> Auch Sixt et al. demonstrierten in ihrer Studie an 142 Patienten, dass Patienten, welche an einer Syringomyelie leiden, eine funktionelle Einschränkungen aufweisen und signifikant geringere Werte für die verschiedenen Bereiche im SF36 zeigen.<sup>50</sup>

Aufgrund des retrospektiven Studiendesigns gelang es im Rahmen dieser Arbeit nicht, einen Verlauf für die Gruppe „Syringomyelie“ zu zeigen, da der relativ kurze Beobachtungszeitraum für eine chronische und langsam über Jahre fortschreitende Erkrankung nicht ausreichte. Dies sollte Thema weiterer klinischer Studien, dann vorzugsweise mit einem prospektiven Studiendesign und einer ausreichend langen Beobachtungsdauer, werden. In Hinblick auf die Ergebnisse dieser Arbeit eignet sich lediglich der Bereich der körperlichen Rollenfunktion, um einen Hinweis auf die zugrunde liegende Erkrankung zu erhalten. Dennoch ist der SF36 eine wichtige Bewertungsskala um verschiedene Behandlungsmethoden zu evaluieren und diese optimal auf die individuellen Bedürfnisse der Patienten anzupassen.<sup>50</sup>

### **4.3. Übereinstimmung der klinischen, magnetresonanztomographischen und elektrophysiologischen Untersuchungen**

Vergleiche zu diesem Kapitel auch Kapitel 3.7. In der Gruppe „Syringomyelie“ stimmte die Höhe der Rückenmarksläsion signifikant häufiger mit den klinischen Beschwerden der Patienten überein. Auch waren die Ergebnisse der elektrophysiologischen Untersuchung in der Gruppe „Syringomyelie“ signifikant häufiger pathologisch und konnten durch die im MRT gesehene Schädigung des Rückenmarks erklärt werden als in der Gruppe „Hydromyelie“. (Siehe auch Kapitel 3.7)

Bei der Bewertung pathologischer Befunde, die im Rahmen routinemäßiger magnetresonanztomographischer, elektrophysiologischer und klinischer

Untersuchungen erhoben werden, ist es von großer Bedeutung darauf zu achten, ob die erhobenen Befunde einander erklären können, da die Ursachen für pathologische Befunde vielfältig sein können und nicht in jedem Fall auf eine Syringomyelie zurückgeführt werden können. Gleichzeitig schließt das Fehlen pathologischer Befunde, zum Beispiel in der elektrophysiologischen Untersuchung, das Vorhandensein einer möglichen Syringomyelie nicht aus.<sup>6,45</sup> Auch in diesen Ergebnissen zeigt sich die Bedeutung einer Bewertung aller Befunde in Zusammenschau und in Hinblick auf ihre klinische Entwicklung, um eine Syringomyelie rechtzeitig erkennen und therapieren zu können, gleichzeitig aber auch Patienten mit Hydromyelie zu identifizieren und gegebenenfalls andere mögliche Befunde, die Pathologien in den verschiedenen Untersuchungen erklären können, nicht zu übersehen.

Zudem ergibt sich aus diesen Ergebnissen, dass sich die Einteilung der Patienten in die Gruppe „Syringomyelie“ beziehungsweise „Hydromyelie“, welche auf der Basis retrospektiver Daten getroffen wurde, als valide zeigt.

#### 4.3.1. Regressionsanalyse

Vergleiche zu diesem Kapitel auch Kapitel 3.8. In der Gruppe „Hydromyelie“ ergab die schrittweise lineare Regressionsanalyse keine signifikanten Werte (Siehe auch Kapitel 3.8.1). Dies erklärt sich durch die Hypothese, dass es sich bei der Hydromyelie um die Normvariante des patenten Zentralkanals handelt, wie bereits mehrfach diskutiert (Siehe auch Kapitel 4.2.1, 4.2.2, 4.2.3, 4.2.5.1 und 4.2.5.2). Durch die fehlende Kausalität zwischen dem intramedullären Hohlraum und den Beschwerden der Patienten können sich keine Prädiktoren ergeben.

##### 4.3.1.1. Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“

Bei Erstvorstellung war das Modell für das McC signifikant, die Elektrophysiologische Untersuchung (EPhys) erklärte 32% der Varianz des McC. Bei der letzten Vorstellung ergaben sich keine signifikanten Werte. (Siehe

auch Kapitel 3.8.2). Dieses Ergebnis wird möglicherweise durch die eher grobe Einteilung in Grad I bis IV innerhalb des McC erklärt, wodurch feine Unterschiede und Zusammenhänge nur unzureichend erfasst werden können. Lediglich für die Erstvorstellung zeigt sich hier die Bedeutung der elektrophysiologischen Untersuchung. Wie bereits in Kapitel 4.2.5.4 diskutiert, handelt es sich dennoch um eine in mehreren Arbeiten gut etablierte Bewertungsskala, die sich als solche ergänzend zum CSS und Tübinger Fragebogen für Syringomyelien sehr gut eignet.<sup>28,47</sup>

Sowohl beim CSS als auch im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien hatte die unabhängige Variable Temperatur- und/ oder Schmerzempfindungsstörung zu jedem Zeitpunkt den besten prädiktiven Wert. Bei der CSS wurden weitere 15% der Varianz durch die unabhängige Variable Silent Periods erklärt. Beim Tübinger Fragebogen für Syringomyelien wurden weitere 20% der Varianz durch die unabhängige Variable Liquorpulsationsstudie erklärt. (Siehe auch Kapitel 3.8.2) In Zusammenschau dieser Ergebnisse zeigt sich der gute prädiktive Wert der frühen Beteiligung der Fasern des Tractus spinothalamicus, der sich sowohl in den Silent Periods als auch in der Störung der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung zeigt, wenngleich der Zusammenhang zwischen den Variablen Silent Periods und der Bewertung anhand des CSS nur bei Erstvorstellung ersichtlich wurde (Siehe auch Kapitel 4.2.4 und 4.2.5.1). Dennoch wurde der Nutzen der Silent Periods in Zusammenschau mit anderen magnetresonanztomographischen, elektrophysiologischen und klinischen Arbeiten mehrfach beschrieben<sup>25,45,52</sup> und im Rahmen dieser Arbeit bereits diskutiert (siehe auch Kapitel 1.3.4 und 4.2.4). Allerdings wird in diesen Ergebnissen auch deutlich, wie wichtig die Einschätzung der Funktionalität des Tractus spinothalamicus anhand klinischer Untersuchungen für die richtige Einschätzung der Syringomyelie ist. Auf eine klinische Erhebung der Schmerz- und Temperaturwahrnehmung sollte bei Patienten, bei dem der Verdacht auf eine Syringomyelie besteht, in keinem Fall verzichtet werden. Hierin wird der Nutzen des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien deutlich, der dieses Merkmal als einzige Bewertungsskala von den in dieser Arbeit verwendeten Skalen abbildet (Siehe auch Kapitel 4.2.5.1 und 4.2.5.2.).

Der fehlende Zusammenhang zum transversalen Durchmesser der intramedullären Höhlen in den magnetresonanztomographischen Studien liefert Hinweise darauf, dass das Ausmaß funktioneller Beeinträchtigungen nicht in jedem Fall mit dem Durchmesser der Syringomyelie zusammenhängt. Auch erbringen das Alter bei Erstdiagnose, das Geschlecht, eventuelle Störungen der Motorik, Ergebnisse der Liquorpulsationsstudien oder der SEP-Erhebungen sowie das eventuelle Vorhandensein einer über das ganze Rückenmark verlaufenden Höhlenbildung keine signifikanten Ergebnisse. Es besteht also kein Zusammenhang zwischen diesen Variablen und der Einschätzung in den Bewertungsskalen. Lediglich im Tübinger Fragebogen für Syringomyelien besteht ein Zusammenhang zwischen der Variable Liquorzirkulationsstörung und der Einschätzung in dieser Bewertungsskala. Dies weist auf den Zusammenhang zwischen fokal-neurologischen Symptomen und einer fokalen Pathologie, welche den regelrechten Liquorfluss stört, hin.



## **5. Zusammenfassung**

Ziel dieser Arbeit war es, mögliche Einflussgrößen zur Unterscheidung einer echten Syringomyelie von der Hydromyelie, also einem patenten Zentralkanal als Normvariante, zu identifizieren. Hierfür erfolgte die wiederholte klinische, magnetresonanztomographische und elektrophysiologische Beurteilung von Patienten mit der Diagnose Syringomyelie oder Hydromyelie.

Die Einteilung der Patienten in die Gruppen „Hydromyelie“ und „Syringomyelie“ erfolgte auf Grund einer klinischen Beobachtungshypothese, welche besagt, dass eine Unterscheidung zwischen einem angeborenen patenten Zentralkanal (einer Hydromyelie) und einer Syringomyelie (als pathologischen Hohlraum des Rückenmarks) auf der Basis magnetresonanztomographischer und klinischer Untersuchungen möglich ist. Es handelt sich hierbei um eine retrospektiv abgeleitete Hypothese, welche prospektiv bewiesen werden sollte. Eine Einteilung in die Gruppe „Syringomyelie“ erfolgte, wenn sich eine eindeutige kausale Ursache für die Entstehung einer Syringomyelie eruieren lies oder wenn der Durchmesser der Syrinx 6 mm oder mehr betrug. Diese Einteilung hat sich anhand der vorliegenden Arbeit bewahrheitet. Als weitere Kriterien eignen sich die Lokalisation innerhalb des Rückenmarks sowie die Ausbreitung über das Rückenmark, der klinische Verlauf, welcher Anhand der Einteilung in die Bewertungsskalen CSS, McC und Tübinger Fragebogen für Syringomyelien dokumentiert werden kann, sowie elektrophysiologische Untersuchungen.

In Zusammenschau der Ergebnisse der vorliegenden Arbeit erscheint es wahrscheinlich, dass ein auslösendes Ereignis, zum Beispiel in Form eines Traumas, der Entstehung einer echten Syringomyelie vorausgehen kann. Eine Hydromyelie bleibt als patentem Zentralkanal und somit Normvariante von Geburt an bestehen und kann jederzeit als Zufallsbefund diagnostiziert werden. Hierfür spricht auch die Tatsache, dass eine über das gesamte Rückenmark verlaufende Hohlräumgebung häufiger bei einer Hydromyelie als bei einer Syringomyelie gefunden wird. Andererseits kann es sich bei der Hydromyelie aber auch um einen für die Entstehung einer Syringomyelie

prädisponierenden Zustand handeln. Kommt es bei Patienten mit einer vorbestehenden Hydromyelia zu einem adäquaten Trauma, könnte sich durch Druckänderungen im Subarachnoidalraum sekundär eine Syringomyelia entwickeln. Daher erscheint die Unterscheidung kausaler Ereignisse, welche möglicherweise zur Entstehung der Syringomyelia geführt haben können, wichtig, um eine Hydromyelia von einer Syringomyelia abgrenzen zu können. Um die Entstehung einer Syringomyelia in Patienten mit Hydromyelia vorauszusagen werden weitere Studien notwendig sein.

Die Unterscheidung einer Hydromyelia von einer Syringomyelia anhand elektrophysiologischer, magnetresonanztomographischer und klinischer Parameter ist nach den Ergebnissen der vorliegenden Arbeit möglich. Hinweisend auf eine vorliegende Syringomyelia sind dabei folgende Parameter: höheres Alter bei der Erstdiagnose sowie bei der Erstmanifestation, das Vorliegen definierter fokaler Pathologien, die kausal mit der Entstehung der Syringomyelia in Verbindung gebracht werden können, sowie das Auftreten fokal-neurologischer Symptome und neuropathischer Schmerzen. Auch eine zervikale Lokalisation oder räumliche Assoziation mit einer ursächlichen Läsion sowie pathologische Befunde der Liquorpulsationsstudie sind eher hinweisend auf das Vorliegen einer Syringomyelia. Ein geeigneter Parameter scheint auch ein großer transversaler Durchmesser zu sein, allerdings schließt ein kleiner Durchmesser eine Syringomyelia nicht aus, da es sich hier um eine beginnende Syrinx handeln könnte. Auch pathologische elektrophysiologische Befunde, insbesondere der SP sind hinweisend auf eine Syringomyelia, wenn es für erhobene pathologische Befunde ein klinisches und bildmorphologisches Korrelat gibt. Die anatomische Nähe des Zentralkanals zu den Fasern des Tractus spinothalamicus erklärt zudem, dass Störungen der Schmerz- oder Temperaturwahrnehmung ausschließlich in der Gruppe „Syringomyelia“ auftraten, da diese Fasern durch eine physiologische Hydromyelia nicht geschädigt werden. Dies zeigte auch der gute prädiktive Wert der SP sowie der Störung der Schmerz- oder Temperaturempfindung für das CSS und den Tübinger Fragebogen für Syringomyelien. Im Gegensatz zur CSS bietet der Tübinger Fragebogen für Syringomyelien den Vorteil einer Auftrennung der

Symptome nach Schmerzen, Sensibilitätsstörungen und Funktionsstörungen im Bereich der Temperatur- oder Schmerz Wahrnehmung, wodurch die klinische Einschätzung der Funktionalität des Tractus spinothalamicus gesondert ermöglicht wird. Ergänzend ist die Zuteilung von Patienten zu Grad II des McC hinweisend auf das Vorliegen einer Syringomyelie. Patienten mit einer Hydromyelie stellten sich häufig mit unspezifischen Symptomen wie nicht-neuropathische Schmerzen vor, welche sich jeweils sehr gut durch konventionelle Therapie, wie physiotherapeutische Übungen stabilisieren lassen. Dieser stabilisierende Effekt zeigte sich zudem auf das subjektive Vorhandensein von Gangstörungen oder Ataxien und Störungen der Sensibilität sowie der Blasen- oder Mastdarmfunktion in der Gruppe „Hydromyelie“. Zudem ist der intramedulläre Hohlraum bei Patienten mit einer Hydromyelie häufiger thorakal lokalisiert.

Bei der Bewertung pathologischer Befunde, die im Rahmen routinemäßiger magnetresonanztomographischer, elektrophysiologischer und klinischer Untersuchungen erhoben werden, ist es von großer Bedeutung darauf zu achten, ob die erhobenen Befunde einander erklären können, da pathologische Befunde vielfältige Ursachen haben können und nicht in jedem Fall auf den intramedullären Hohlraum zurückgeführt werden können. Das Fehlen pathologischer Befunde schließt das Vorhandensein einer möglichen Syringomyelie dennoch nicht aus. Auch in diesen Ergebnissen zeigt sich die Bedeutung einer Bewertung aller Befunde in Zusammenschau und in Hinblick auf ihre klinische Entwicklung, um eine Syringomyelie rechtzeitig erkennen und therapieren zu können, gleichzeitig aber auch Patienten mit Hydromyelie zu identifizieren und gegebenenfalls andere mögliche Befunde, die Pathologien in den verschiedenen Untersuchungen erklären können, nicht zu übersehen. Da es sich bei der Syringomyelie um eine über Jahre langsam fortschreitende Erkrankung handelt scheinen regelmäßige ambulante Kontrollen notwendig, um eine klinische Verschlechterung rechtzeitig erkennen und diese Patienten dann gegebenenfalls einer operativen Therapie zuführen zu können.

## **6. Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1: Der anatomische Verlauf des somatosensorischen Systems <sup>60</sup> ...	27
Abbildung 2: Elektrodenanordnung für die Silent Periods <sup>45</sup> .....	48
Abbildung 3: Ursache der Syringomyelie (relative Häufigkeiten).....	54
Abbildung 4: Grund für Bildgebung: relative Häufigkeiten .....	56
Abbildung 5: Verteilung der Hohlräume: relative Häufigkeiten .....	57
Abbildung 6: Liquorpulsationsstudie: relative Häufigkeiten .....	59
Abbildung 7: Elektrophysiologische Untersuchung: relative Häufigkeiten .....	59
Abbildung 8: Silent Periods: relative Häufigkeiten .....	60
Abbildung 9: MEP: relative Häufigkeiten .....	61
Abbildung 10: SEP: relative Häufigkeiten .....	61
Abbildung 11: Tübinger Skala für Syringomyelien, Funktionsstörungen bei Erstdiagnose: relative Häufigkeiten .....	63
Abbildung 12: Tübinger Skala für Syringomyelien, Funktionsstörungen bei Nachuntersuchung: relative Häufigkeiten .....	64
Abbildung 13: Tübinger Skala für Syringomyelie, Gesamtpunktezahl bei Erstvorstellung: relative Häufigkeiten .....	66
Abbildung 14: Tübinger Skala für Syringomyelie, Gesamtpunktezahl bei Nachuntersuchung: relative Häufigkeiten .....	66
Abbildung 15: CSS bei Erstvorstellung (Schmerz/ Sensibilitätsstörungen): relative Häufigkeiten.....	69

Abbildung 16: CSS bei Erstvorstellung (Motorik): relative Häufigkeiten .....	69
Abbildung 17: CSS bei Erstvorstellung (Gangstörung/ Ataxie): relative Häufigkeiten .....	70
Abbildung 18: CSS bei Erstvorstellung (Blasenfunktion): relative Häufigkeiten	70
Abbildung 19: CSS bei Nachuntersuchung (Schmerz/ Sensibilitätsstörungen): relative Häufigkeiten.....	72
Abbildung 20: CSS bei Nachuntersuchung (Motorik): relative Häufigkeiten.....	73
Abbildung 21: CSS bei Nachuntersuchung (Gangstörung/ Ataxie): relative Häufigkeiten .....	73
Abbildung 22: CSS bei Nachuntersuchung (Blasenfunktion): relative Häufigkeiten .....	74
Abbildung 23: CSS Gesamtpunktezah bei Erstvorstellung: relative Häufigkeiten .....	75
Abbildung 24: CSS Gesamtpunktezah bei Nachfolgeuntersuchung: relative Häufigkeiten .....	75
Abbildung 25: McCormick clinical/ functional classification scheme bei Erstvorstellung: relative Häufigkeiten .....	77
Abbildung 26: McCormick clinical/ functional classification scheme bei Nachuntersuchung: relative Häufigkeiten.....	78
Abbildung 27: SF36: Vergleich der Gruppen Hydromyelie und Syringomyelie.	80
Abbildung 28: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien: relative Häufigkeiten .....	82

Abbildung 29: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten) .....	83
Abbildung 30: Verlauf der einzelnen Items anhand des Tübinger Fragebogens für Syringomyelien – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten) .....	83
Abbildung 31: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Clinical Scoring System (relative Häufigkeiten).....	85
Abbildung 32: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des Clinical Scoring System – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten) .....	85
Abbildung 33: Verlauf des klinischen Zustandes anhand der McCormick clinical/ functional classification scheme (relative Häufigkeiten) .....	86
Abbildung 34: Verlauf des klinischen Zustandes anhand des McCormick Clinical/ Functional Classification Scheme – Veränderung der Punktwerte (relative Häufigkeiten) .....	87
Abbildung 35: Verlauf über den Beobachtungszeitraum innerhalb der Gruppe „Hydromyelie“ (gesamte Gruppe).....	92
Abbildung 36: Übereinstimmung der magnetresonanztomographischen und elektrophysiologischen Daten (relative Häufigkeiten).....	94
Abbildung 37: Übereinstimmung der magnetresonanztomographischen Daten und der klinischen Symptome (relative Häufigkeiten).....	95
Abbildung 38: Übereinstimmung der elektrophysiologischen Daten und der klinischen Symptome (relative Häufigkeiten).....	96
Abbildung 39: Clinical Scoring System und McCormick's clinical/ functional classification scheme .....	138

Abbildung 40: Tübinger Fragebogen für Syringomyelien ..... 139

Abbildung 41: SF36..... 142

## **7. Tabellenverzeichnis**

Tabelle 1: Protokoll der CISS-Datenaquisition .....	37
Tabelle 2: Elektrodenplatzierung: SEP des N. medianus .....	41
Tabelle 3: Elektrodenplatzierung für das SEP des N. tibialis.....	42
Tabelle 4: Elektrodenplatzierung bei elektrischer Stimulation der MEP (M. tibialis anterior und M. abductor digiti minimi).....	43
Tabelle 5: Elektrodenanordnung bei CoSP, CSP Medianus und MNSP (CSP Medianus F) .....	46
Tabelle 6: Veränderungen innerhalb der Bewertungsskalen im Verlauf der Gruppe „Syringomyelie“ .....	88
Tabelle 7: Veränderungen innerhalb der Bewertungsskalen im Verlauf der Gruppe „Hydromyelie“ .....	90
Tabelle 8: Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ bei Erstvorstellung .....	97
Tabelle 9: Schrittweise lineare Regressionsanalyse in der Gruppe „Syringomyelie“ bei der Nachuntersuchung .....	98
Tabelle 10: Normwerte und Abweichungen des UKT für Silent Periods <sup>45</sup> (M – Mittelwert mit Standardabweichung; OG – oberer Grenzwert; UG – unterer Grenzwert).....	143
Tabelle 11: Normwerte des UKT für die ambulanten MEP und SEP (SA = Standardabweichung; maxSD = maximale Seitendifferenz; ~*~ Amplitude: keine Normwerte, Pathologisch: Seitenunterschied > 50%) .....	144



Tabelle 12: Größenkorrelierte Normwerte des UKT für das SEP des N. medianus..... 146

Tabelle 13: Größenkorrelierte Normwerte des UKT für das SEP des N. tibialis ..... 148

## 8. Literaturverzeichnis

1. Biyani A, el Masry WS: Post-traumatic syringomyelia: a review of the literature. **Paraplegia** **32**:723-731, 1994
2. Boiardi A, Munari L, Silvani A, Porta E, Scuratti A, Lodrini S: Natural history and postsurgical outcome of syringomyelia. **Italian Journal of Neurological Sciences** **12**:575-579, 1991
3. Bonafe A, Ethier R, Melancon D, Belanger G, Peters T: High resolution computed tomography in cervical syringomyelia. **Journal of Computer Assisted Tomography** **4**:42-47, 1980
4. Bowen JD, Malanga GA: Spondylolysis associated with Arnold-Chiari malformation and syringomyelia. A report of two cases.[see comment]. **Spine** **22**:2458-2463, 1997
5. Bullinger MK, Inge: SF-36. Fragebogen zum Gesundheitszustand. Handanweisung. **Zeitschrift für Medizinische Psychologie** **7**:190-191, 1998
6. Cristante L, Herrmann HD: Surgical management of intramedullary spinal cord tumors: functional outcome and sources of morbidity. **Neurosurgery** **35**:69-74; discussion 74-66, 1994
7. DeLaPaz RL, Brady TJ, Buonanno FS, New PF, Kistler JP, McGinnis BD, et al: Nuclear magnetic resonance (NMR) imaging of Arnold-Chiari type I malformation with hydromyelia. **Journal of Computer Assisted Tomography** **7**:126-129, 1983
8. Ellertsson AB: Syringomyelia and other cystic spinal cord lesions. **Acta Neurologica Scandinavica** **45**:403-417, 1969
9. Fischbein NJ, Dillon WP, Cobbs C, Weinstein PR: The "presyrinx" state: is there a reversible myelopathic condition that may precede syringomyelia? **Neurosurgical Focus** **8**:E4, 2000
10. Floeter MK: Cutaneous silent periods. **Muscle & Nerve** **28**:391-401, 2003
11. Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry** **28**:247-259, 1965
12. Gleixner C, Müller, M., Wirth, S.: **Neurologie und psychiatrie für Studium und Praxis, ed 6**. Breisach: Dr. med. Markus Müller, 2007/08
13. Greitz D, Greitz D: Unraveling the riddle of syringomyelia. **Neurosurgical Review** **29**:251-263; discussion 264, 2006
14. Hall P, Turner M, Aichinger S, Bendick P, Campbell R: Experimental syringomyelia: the relationship between intraventricular and intrasyrinx pressures. **Journal of Neurosurgery** **52**:812-817, 1980
15. Hall PV, Muller J, Campbell RL: Experimental hydrosyringomyelia, ischemic myelopathy, and syringomyelia. **Journal of Neurosurgery** **43**:464-470, 1975
16. Hirai T, Korogi Y, Shigematsu Y, Sugahara T, Takahashi M, Ushio Y, et al: Evaluation of syringomyelia with three-dimensional constructive interference in a steady state (CISS) sequence. **Journal of Magnetic Resonance Imaging** **11**:120-126, 2000
17. Holly LT, Batzdorf U, Holly LT, Batzdorf U: Slitlike syrinx cavities: a persistent central canal. **Journal of Neurosurgery** **97**:161-165, 2002

18. Holly LT, Batzdorf U, Holly LT, Batzdorf U: Syringomyelia associated with intradural arachnoid cysts. **Journal of Neurosurgery Spine** 5:111-116, 2006
19. Ichimura T, Fraser PA, Cserr HF: Distribution of extracellular tracers in perivascular spaces of the rat brain. **Brain Research** 545:103-113, 1991
20. Ikata T, Masaki K, Kashiwaguchi S: Clinical and experimental studies on permeability of tracers in normal spinal cord and syringomyelia. **Spine** 13:737-741, 1988
21. Ikushima I, Korogi Y, Hirai T, Yamashita Y: High-resolution constructive interference in a steady state imaging of cervicothoracic adhesive arachnoiditis. **Journal of Computer Assisted Tomography** 31:143-147, 2007
22. Iskandar BJ, Oakes WJ, McLaughlin C, Osumi AK, Tien RD: Terminal syringohydromyelia and occult spinal dysraphism.[see comment]. **Journal of Neurosurgery** 81:513-519, 1994
23. Jinkins JR, Sener RN: Idiopathic localized hydromyelia: dilatation of the central canal of the spinal cord of probable congenital origin. **Journal of Computer Assisted Tomography** 23:351-353, 1999
24. Kaar GF, N'Dow JM, Bashir SH: Cervical spondylotic myelopathy with syringomyelia. **British Journal of Neurosurgery** 10:413-415, 1996
25. Kaneko K, Kawai S, Fuchigami Y, Morita H, Ofuji A: Cutaneous silent period in syringomyelia. **Muscle & Nerve** 20:884-886, 1997
26. Klekamp J: The pathophysiology of syringomyelia - historical overview and current concept. **Acta Neurochirurgica** 144:649-664, 2002
27. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW: Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. **Journal of Neurosurgery** 86:233-240, 1997
28. Klekamp J, Samii M: Introduction of a score system for the clinical evaluation of patients with spinal processes. **Acta Neurochirurgica** 123:221-223, 1993
29. Klekamp J, Volkel K, Bartels CJ, Samii M: Disturbances of cerebrospinal fluid flow attributable to arachnoid scarring cause interstitial edema of the cat spinal cord. **Neurosurgery** 48:174-185; discussion 185-176, 2001
30. Lee BC, Zimmerman RD, Manning JJ, Deck MD: MR imaging of syringomyelia and hydromyelia. **AJR American Journal of Roentgenology** 144:1149-1156, 1985
31. Levine DN, Levine DN: The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis.[see comment]. **Journal of the Neurological Sciences** 220:3-21, 2004
32. Levy EI, Heiss JD, Kent MS, Riedel CJ, Oldfield EH: Spinal cord swelling preceding syrinx development. Case report.[erratum appears in J Neurosurg 2000 Apr;92(2 Suppl):249]. **Journal of Neurosurgery** 92:93-97, 2000
33. Masur H, Oberwittler C: SEPs and CNS magnetic stimulation in syringomyelia. **Muscle & Nerve** 16:681-682, 1993
34. Maurer K, Eckert J: **Praxis der evozierten Potentiale SEP - AEP - MEP - VEP, ed 1.** Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag, 1999
35. Milhorat TH: Classification of syringomyelia. **Neurosurgical Focus** 8:E1, 2000

36. Milhorat TH, Capocelli AL, Jr., Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. **Journal of Neurosurgery** **82**:802-812, 1995
37. Olivero WC, Dinh DH: Chiari I malformation with traumatic syringomyelia and spontaneous resolution: case report and literature review. **Neurosurgery** **30**:758-760, 1992
38. Pearce JM, Pearce JMS: The development of spinal cord anatomy. **European Neurology** **59**:286-291, 2008
39. Petit-Lacour MC, Lasjaunias P, Iffenecker C, Benoudiba F, Hadj Rabia M, Hurth M, et al: Visibility of the central canal on MRI. **Neuroradiology** **42**:756-761, 2000
40. Pojunas K, Williams AL, Daniels DL, Haughton VM: Syringomyelia and hydromyelia: magnetic resonance evaluation. **Radiology** **153**:679-683, 1984
41. Rennels ML, Gregory TF, Blaumanis OR, Fujimoto K, Grady PA: Evidence for a 'paravascular' fluid circulation in the mammalian central nervous system, provided by the rapid distribution of tracer protein throughout the brain from the subarachnoid space. **Brain Research** **326**:47-63, 1985
42. Robinson LR, Little JW: Motor-evoked potentials reflect spinal cord function in post-traumatic syringomyelia. **American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation** **69**:307-310, 1990
43. Roser F, Ebner FH, Sixt C, Hagen JM, Tatagiba MS, et al: Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies. **Acta Neurochirurgica** **152**:213-219; discussion 219, 2010
44. Roser F, Ebner FH, Danz S, Riether F, Ritz R, Dietz K, et al: Three-dimensional constructive interference in steady-state magnetic resonance imaging in syringomyelia: advantages over conventional imaging. **Journal of Neurosurgery Spine** **8**:429-435, 2008
45. Roser F, Ebner FH, Liebsch M, Dietz K, Tatagiba M, Roser F, et al: A new concept in the electrophysiological evaluation of syringomyelia. **Journal of Neurosurgery Spine** **8**:517-523, 2008
46. Sala F, Palandri G, Basso E, Lanteri P, Deletis V, Faccioli F, et al: Motor evoked potential monitoring improves outcome after surgery for intramedullary spinal cord tumors: a historical control study. **Neurosurgery** **58**:1129-1143; discussion 1129-1143, 2006
47. Sala F, Palandri G, Basso E, Lanteri P, Deletis V, Faccioli F, et al: Motor evoked potential monitoring improves outcome after surgery for intramedullary spinal cord tumors: a historical control study. **Neurosurgery** **58**:1129-1143; discussion 1129-1143, 2006
48. Samii MMD, Klekamp JMD: Surgical Results of 100 Intramedullary Tumors in Relation to Accompanying Syringomyelia. **Neurosurgery** **35**:865-873, 1994
49. Schlesinger EB: Chiari malformation hydromyelia vs. syringomyelia.[comment]. **Journal of Neurosurgery** **76**:1043-1044, 1992
50. Sixt C, Riether F, Will BE, Tatagiba MS, Roser F: Evaluation of quality of life parameters in patients who have syringomyelia. **Journal of Clinical Neuroscience** **16**:1599-1603, 2009

51. Smith HC, Savic G, Frankel HL, Ellaway PH, Maskill DW, Jamous MA, et al: Corticospinal function studied over time following incomplete spinal cord injury. **Spinal Cord** **38**:292-300, 2000
52. Stetkarova I, Kofler M, Leis AA: Cutaneous and mixed nerve silent periods in syringomyelia. **Clinical Neurophysiology** **112**:78-85, 2001
53. Stevens JM, Serva WA, Kendall BE, Valentine AR, Ponsford JR: Chiari malformation in adults: relation of morphological aspects to clinical features and operative outcome. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry** **56**:1072-1077, 1993
54. Stöhr M, Dichgans, J., Buettner, UW., Hess CW., Altenmüller, E.: **Evozierte Potentiale SEP - VEP - AEP - EKP - MEP, ed 3**. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag, 1996
55. Stoodley MA, Brown SA, Brown CJ, Jones NR: Arterial pulsation-dependent perivascular cerebrospinal fluid flow into the central canal in the sheep spinal cord. **Journal of Neurosurgery** **86**:686-693, 1997
56. Stovner LJ, Rinck P: Syringomyelia in Chiari malformation: relation to extent of cerebellar tissue herniation.[see comment]. **Neurosurgery** **31**:913-917; discussion 917, 1992
57. Takamura Y, Kawasaki T, Takahashi A, Nunomura K, Tiba K, Hasunuma M, et al: A craniocervical injury-induced syringomyelia caused by central canal dilation secondary to acquired tonsillar herniation. Case report. **Journal of Neurosurgery** **95**:122-127, 2001
58. Takeuchi A, Miyamoto K, Sugiyama S, Saitou M, Hosoe H, Shimizu K, et al: Spinal arachnoid cysts associated with syringomyelia: report of two cases and a review of the literature. **Journal of Spinal Disorders & Techniques** **16**:207-211, 2003
59. Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I: US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies, and acquired diseases. **Radiographics** **20**:923-938, 2000
60. Wehrli W: **Enzyklopädie elektrophysiologischer Untersuchungen**: Urban & Fischer, 2003
61. West RJ, Williams B: Radiographic studies of the ventricles in syringomyelia. **Neuroradiology** **20**:5-16, 1980
62. Williams B: Cerebrospinal fluid pressure-gradients in spina bifida cystica, with special reference to the Arnold-Chiari malformation and aqueductal stenosis. **Developmental Medicine & Child Neurology - Supplementum**:138-150, 1975
63. Williams B: The distending force in the production of communicating syringomyelia. **Lancet** **2**:41-42, 1970
64. Williams B: Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum. **Acta Neurochirurgica** **59**:123-142, 1981
65. Winkler SS, Sackett JF: Explanation of metrizamide brain penetration: a review. **Journal of Computer Assisted Tomography** **4**:191-193, 1980

## 9. Anhang

### INTRAMEDULLARY TUMORS

Date:

Name:

Date of birth:

Gender:

Diagnosis:

Date of surgery:

First symptom:

Time to diagnosis:

Most disturbing symptom:

Clinical Scoring System

Score	Sensory deficits, pain, dysesthesias	Motor weakness	Gait ataxia	Bladder function	Bowel Function	Score
5	No symptom	Full power	Normal	normal	normal	
4	Significant, function not restricted	Movement against resistance	Unsteady, no aid	Slight disturbance, no catheter	Slight disturbance, full control	
3	Some restriction of function	Movement against gravity	Mobile with aid	Residual, no catheter	Laxatives, full control	
2	Severe restriction of function	Movement without gravity	Few steps with aid	Sometimes catheter	Sometimes loss of control	
1	Incapacitation of function	Contration without movement	Standing with aid	Often catheter	Often loss of control	
0		plegia	Wheel chair	Permanent catheter	No control	

Residual in ml:

Grade	Definition	Score
I	Neurologically normal; mild focal deficit not significantly affecting feunction of involved limb; mild spasticity or reflex abonormality; normal gait	
II	Presence of sensorimotor deficit affecting function of involved limb; mild to moderate gait difficulty; severe pain or dysesthetic syndrome impairing patient's quality of live; still functions and ambulates independently	
III	More severe neurological deficit; requires cane/brace for ambulation or significant bilateral upper extremity impairment; may or may not function independently	
IV	Severe deficit; requires wheelchair or cane/brace with bilateral upper extremity impairment; usually not independent	

McCormick's clinical/functional classification scheme

Abbildung 39: Clinical Scoring System und McCormick's clinical/ functional classification scheme

**SYRINGOMYELIE**

Name, Vorname:

Datum der Erhebung:

Geburtsdatum:

Diagnose:

OP-Datum:

Anzahl stationärer Tage:

Art der OP:

0 keine Funktion

1 funktionelle Einschränkung

2 volle Funktion beziehungsweise keine Einschränkung

**Obere Extremität:**

Schmerz	Ataxie und/oder Sensibilitätsstörungen	Motorik (Kraft)	Temperatur- u./o. Schmerzempfindung
0 (ja)	0	0	0
-	1	1	1
1 (nein)	2	2	2

**Untere Extremität:**

Schmerz	Ataxie und/oder Sensibilitätsstörungen	Motorik (Kraft)	Temperatur- u./o. Schmerzempfindung
0 (ja)	0	0	0
-	1	1	1
1 (nein)	2	2	2

**Blasen-/Mastdarmstörungen:**

0
1
2

**Kopf:**

Schmerz	Hirnnervenausfälle
0 (ja)	0
-	1
1 (nein)	2

**Rumpf:**

Schmerz	Sensibilitätsstörungen	Temperatur- u./o. Schmerzempfindung
0 (ja)	0	0
-	1	1
1 (nein)	2	2

**Gesamt-Score**

- Obere Extremität: \_\_\_\_\_ von 7
- Untere Extremität: \_\_\_\_\_ von 7
- Blasen-/Mastdarmstörungen: \_\_\_\_\_ von 2
- Kopf: \_\_\_\_\_ von 3
- Rumpf: \_\_\_\_\_ von 5
- Total: \_\_\_\_\_ von 24

**Abbildung 40: Tübinger Fragebogen für Syringomyelien**

Datum       Patient    Bogen

Monika Bullinger und Inge Kirchberger  
**Fragebogen zum Allgemeinen Gesundheitszustand SF36**  
 Selbstbeurteilungsbogen Zeitfenster 1 Woche

In diesem Fragebogen geht es um die Beurteilung Ihres Gesundheitszustandes. Der Bogen ermöglicht es, im Zeitverlauf nachzuvollziehen, wie Sie sich fühlen und wie Sie im Alltag zurechtkommen.

Bitte beantworten Sie jede der (grau unterlegten) Fragen, indem Sie bei den Antwortmöglichkeiten die Zahl ankreuzen, die am besten auf Sie zutrifft.

	Ausgezeichnet	Sehr gut	Gut	Weniger gut	Schlecht
1. Wie würden Sie Ihren Gesundheitszustand im allgemeinen beschreiben?	1	2	3	4	5

	Derzeit viel besser	Derzeit etwas besser	Etwa wie vor einem Jahr	Derzeit etwas schlechter	Derzeit viel schlechter
2. Im Vergleich zum vergangenen Woche, wie würden Sie Ihren derzeitigen Gesundheitszustand beschreiben?	1	2	3	4	5

Im folgenden sind einige Tätigkeiten beschrieben, die Sie vielleicht an einem normalen Tag ausüben.	Ja, stark eingeschränkt	Ja, etwas eingeschränkt	Nein, überhaupt nicht eingeschränkt
3. Sind Sie durch Ihren derzeitigen Gesundheitszustand bei diesen Tätigkeiten eingeschränkt? Wenn ja, wie stark?			
3.a anstrengende Tätigkeiten, z.B. schnell laufen, schwere Gegenstände heben, anstrengenden Sport treiben	1	2	3
3.b mittelschwere Tätigkeiten, z.B. einen Tisch verschieben, staubsaugen, kegeln, Golf spielen	1	2	3
3.c Einkaufstaschen heben oder tragen	1	2	3
3.d mehrere Treppenabsätze steigen	1	2	3
3.e einen Treppenabsatz steigen	1	2	3
3.f sich beugen, knien, bücken	1	2	3
3.g mehr als 1 Kilometer zu Fuß gehen	1	2	3
3.h mehrere Straßenkreuzungen weit zu Fuß gehen	1	2	3
3.i eine Straßenkreuzung weit zu Fuß gehen	1	2	3
3.j sich baden oder anziehen	1	2	3



Hatten Sie <i>in der vergangenen Woche</i> aufgrund Ihrer körperlichen Gesundheit irgendwelche Schwierigkeiten bei der Arbeit oder anderen alltäglichen Tätigkeiten im Beruf bzw. zu Hause?	Ja	Nein
4.a Ich konnte nicht so lange wie üblich tätig sein.	1	2
4.b Ich habe weniger geschafft als ich wollte	1	2
4.c Ich konnte nur bestimmte Dinge tun	1	2
4.d Ich hatte Schwierigkeiten bei der Ausführung	1	2

Hatten Sie <i>in der vergangenen Woche</i> aufgrund seelischer Probleme irgendwelche Schwierigkeiten bei der Arbeit oder anderen alltäglichen Tätigkeiten im Beruf bzw. zu Hause (z.B. weil Sie sich niedergeschlagen oder ängstlich fühlten)?	Ja	Nein
5.a Ich konnte nicht so lange wie üblich tätig sein.	1	2
5.b Ich habe weniger geschafft als ich wollte	1	2
5.c Ich konnte nicht so sorgfältig wie üblich arbeiten	1	2

	Überhaupt nicht	Etwas	Mäßig	Ziemlich	Sehr
6. Wie sehr haben Ihre körperliche Gesundheit oder seelischen Probleme in der <i>vergangenen Woche</i> Ihre normalen Kontakte zu Familienangehörigen, Freunden, Nachbarn oder zum Bekanntenkreis beeinträchtigt?	1	2	3	4	5

	Keine Schmerzen	Sehr leicht	Leicht	Mäßig	Stark	Sehr stark
7. Wie stark waren Ihre Schmerzen in der <i>vergangenen Woche</i> ?	1	2	3	4	5	6

	Überhaupt nicht	Ein bisschen	Mäßig	Ziemlich	Sehr
8. Inwieweit haben die Schmerzen Sie in der <i>vergangenen Woche</i> bei der Ausübung Ihrer Alltagstätigkeiten zu Hause oder im Beruf behindert?	1	2	3	4	5

In diesen Fragen geht es darum, wie Sie sich fühlen und wie es Ihnen <i>in der vergangenen Woche</i> gegangen ist. (Bitte kreuzen Sie in jeder Zeile die Zahl an, die Ihrem Befinden am ehesten entspricht).	Immer	Meistens	Ziemlich oft	Manchmal	Selten	Nie
Wie oft waren Sie <i>in der vergangenen Woche</i> .....						
9.a ...voller Schwung?	1	2	3	4	5	6
9.b ...sehr nervös?	1	2	3	4	5	6
9.c ...so niedergeschlagen, dass Sie nichts aufheitem konnte?	1	2	3	4	5	6
9.d ...ruhig und gelassen?	1	2	3	4	5	6
9.e ...voller Energie?	1	2	3	4	5	6
9.f ...entmutigt und traurig?	1	2	3	4	5	6
9.g ...erschöpft?	1	2	3	4	5	6
9.h ...glücklich?	1	2	3	4	5	6
9.i ...müde?	1	2	3	4	5	6

	Immer	Meistens	Manchmal	Selten	Nie
10. Wie häufig haben Ihre körperliche Gesundheit oder seelischen Probleme <i>in der vergangenen Woche</i> Ihre Kontakte zu anderen Menschen (Besuche bei Freunden, Verwandten usw.) beeinträchtigt?	1	2	3	4	5

Inwieweit trifft <i>jede</i> der folgenden Aussagen auf Sie zu?	trifft ganz zu	trifft weitgehend zu	weiß nicht	trifft weitgehend nicht zu	trifft überhaupt nicht zu
11.a Ich scheine etwas leichter als andere krank zu werden	1	2	3	4	5
11.b Ich bin genauso gesund wie alle anderen, die ich kenne	1	2	3	4	5
11.c Ich erwarte, dass meine Gesundheit nachlässt	1	2	3	4	5
11.d Ich erfreue mich ausgezeichneter Gesundheit	1	2	3	4	5

Vielen Dank.

Abbildung 41: SF36

	CSP (msec)	MNSP (msec)	CoSP (msec)
<b>Latenz</b>	M/SD 76,4 ± 8,4 OG 91,7	M/SD 66,9 ± 15,1 OG 86,8	M/SD 72,5 ± 7,9 OG 86,0
<b>Dauer</b>	M/SD 40,8 ± 9,0 UG 24,7	M/SD 34,4 ± 15,7 UG 12,3	M/SD 136,7 ± 36,8 UG 54,5

Tabelle 10: Normwerte und Abweichungen des UKT für Silent Periods<sup>45</sup> (M – Mittelwert mit Standardabweichung; OG – oberer Grenzwert; UG – unterer Grenzwert)

MEP			Latenz, spinal el. evoz. (ms)	Amp. (mV)	Latenz, cortical magn. evoz.	Amp. (mV)	ZLZ (ms)
ADM Hand	li	C7	10,9-16,9	*)	17,5-23,1 (max. 25)	*)	4,5-7,7 (max. 8,3)
(= M. adductor digiti minimi)	re	C7	10,9-16,9	*)	17,5-23,1 (max. 25)	*)	4,5-7,7 (max. 8,3)
TA Fuß	li	L1	13-20	*)	22.7-32.4	*)	8,4-17,0
(= M. tibialis anterior)	re	L1	13-20	*)	22.7-32.4	*)	8,4-17,0
<b>SEP</b>							
N. medianus	li	Erb	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 0,5)	*)		*)	
		C7	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 0,5)	*)		*)	5,6 +/- 0,6 (max. 7,0)

			0,7)				
		C2	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 0,8)	*)	nach Größe (maxSD: 1,1)	*)	5,6 +/- 0,6 (max. 7,0)
	re	Erb	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 0,5)	*)		*)	
		C7	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 0,7)	*)		*)	5,6 +/- 0,6 (max. 7,0)
		C2	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 0,8)	*)	nach Größe (maxSD: 1,1)	*)	5,6 +/- 0,6 (max. 7,0)
<b>N. tibialis</b>	li	L1	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 1,8)	*)	nach Größe (maxSD: 2,5)	*)	17 +/- 1,7
	re	L1	nach Größe + 2,5 SA (maxSD: 1,8)	~*~	nach Größe (maxSD: 2,5)	*)	17 +/- 1,7

Tabelle 11: Normwerte des UKT für die ambulanten MEP und SEP (SA = Standardabweichung; maxSD = maximale Seitendifferenz; ~\*~ Amplitude: keine Normwerte, Pathologisch: Seitenunterschied > 50%)

Größe in cm	Erb + 2,5 SA	C7 + 2,5 SA	C2 + 2,5 SD	cort. + 2,5 SA
140	9,9	12,8	13,0	19,0
141	10,0	12,9	13,1	19,1
142	10,0	13,0	13,1	19,2
143	10,1	13,0	13,2	19,3
144	10,1	13,1	13,3	19,3
145	10,2	13,2	13,3	19,4
146	10,2	13,2	13,4	19,5
147	10,3	13,3	13,5	19,6
148	10,4	13,4	13,6	19,7
149	10,4	13,4	13,6	19,7
150	10,5	13,5	13,7	19,8
151	10,5	13,6	13,8	19,9
152	10,6	13,7	13,8	20,0
153	10,6	13,7	13,9	20,0
154	10,7	13,8	14,0	20,1
155	10,7	13,9	14,0	20,2
156	10,8	13,9	14,1	20,3
157	10,9	14,0	14,2	20,4
158	10,9	14,1	14,2	20,4
159	11,0	14,1	14,3	20,5
160	11,0	14,2	14,4	20,6
161	11,1	14,3	14,4	20,7
162	11,1	14,4	14,5	20,7
163	11,2	14,4	14,6	20,8
164	11,2	14,5	14,7	20,9
165	11,3	14,6	14,7	21,0
166	11,4	14,6	14,8	21,1
167	11,4	14,7	14,9	21,1
168	11,5	14,8	14,9	21,2
169	11,5	14,8	15,0	21,3
170	11,6	14,9	15,1	21,4

171	11,6	15,0	15,1	21,5
172	11,7	15,1	15,2	21,5
173	11,7	15,1	15,3	21,6
174	11,8	15,2	15,3	21,7
175	11,9	15,3	15,4	21,8
176	11,9	15,3	15,5	21,8
177	12,0	15,4	15,5	21,9
178	12,0	15,5	15,6	22,0
179	12,1	15,5	15,7	22,1
180	12,1	15,6	15,7	22,2
181	12,2	15,7	15,8	22,2
182	12,2	15,8	15,9	22,3
183	12,3	15,8	16,0	22,4
184	12,3	15,9	16,0	22,5
185	12,4	16,0	16,1	22,6
186	12,5	16,0	16,2	22,6
187	12,5	16,1	16,2	22,7
188	12,6	16,2	16,3	22,8
189	12,6	16,2	16,4	22,9
190	12,7	16,3	16,4	22,9
191	12,7	16,4	16,5	23,0
192	12,8	16,4	16,6	23,1
193	12,8	16,5	16,6	23,2
194	12,9	16,6	16,7	23,3
195	13,0	16,7	16,8	23,3
196	13,0	16,7	16,8	23,4
197	13,1	16,8	16,9	23,5
198	13,1	16,9	17,0	23,6
199	13,2	16,9	17,0	23,6
200	13,2	17,0	17,1	23,7

Tabelle 12: Größenkorrelierte Normwerte des UKT für das SEP des N. medianus

Größe in cm	L5 + 2,5 SA	L1 + 2,5 SD	C2 + 2,5 SA	cort. + 2,5 SA
140	19,8	19,6	27,7	37,9
141	19,9	19,8	27,9	38,1
142	20,0	19,9	28,1	38,3
143	20,1	20,1	28,3	38,5
144	20,2	20,3	28,5	38,7
145	20,3	20,4	28,7	38,9
146	20,4	20,6	28,9	39,1
147	20,5	20,7	29,2	39,3
148	20,6	20,9	29,4	39,5
149	20,7	21,1	29,6	39,7
150	20,8	21,2	29,8	39,9
151	20,9	21,4	30,0	40,1
152	21,0	21,6	30,2	40,3
153	21,1	21,7	30,4	40,5
154	21,2	21,9	30,7	40,7
155	21,3	22,0	30,9	40,9
156	21,4	22,2	31,1	41,1
157	21,5	22,4	31,3	41,3
158	21,6	22,5	31,5	41,5
159	21,7	22,7	31,7	41,7
160	21,8	22,9	31,9	41,9
161	21,9	23,0	32,2	42,1
162	22,0	23,2	32,4	42,3
163	22,1	23,4	32,6	42,5
164	22,1	23,5	32,8	42,7
165	22,2	23,7	33,0	42,9
166	22,3	23,8	33,2	43,1
167	22,4	24,0	33,4	43,3
168	22,5	24,2	33,7	43,5
169	22,6	24,3	33,9	43,7
170	22,7	24,5	34,1	43,9

171	22,8	24,7	34,3	44,1
172	22,9	24,8	34,5	44,3
173	23,0	25,0	34,7	44,5
174	23,1	25,2	34,9	44,7
175	23,2	25,3	35,2	44,9
176	23,3	25,5	35,4	45,1
177	23,4	25,6	35,6	45,3
178	23,5	25,8	35,8	45,5
179	23,6	26,0	36,0	45,7
180	23,7	26,1	36,2	45,9
181	23,8	26,3	36,4	46,1
182	23,9	26,5	36,7	46,3
183	24,0	26,6	36,9	46,6
184	24,1	26,8	37,1	46,8
185	24,2	27,0	37,3	47,0
186	24,3	27,1	37,5	47,2
187	24,4	27,3	37,7	47,4
188	24,5	27,4	37,9	47,6
189	24,6	27,6	38,2	47,8
190	24,7	27,8	38,4	48,0
191	24,8	27,9	38,6	48,2
192	24,9	28,1	38,8	48,4
193	25,0	28,3	39,0	48,6
194	25,1	28,4	39,2	48,8
195	25,2	28,6	39,4	49,0
196	25,3	28,7	39,7	49,2
197	25,4	28,9	39,9	49,4
198	25,5	29,1	40,1	49,6
199	25,6	29,2	40,3	49,8
200	25,7	29,4	40,5	50,0

Tabelle 13: Größenkorrelierte Normwerte des UKT für das SEP des *N. tibialis*



## 10. Danksagung

Herrn Prof. Dr. med. Florian Roser danke ich für die Bereitstellung einer interessanten Aufgabenstellung, die hervorragende fachliche Betreuung und Anleitung sowie die fortwährende Unterstützung und wissenschaftliche Auseinandersetzung, ohne die der Abschluss dieser Arbeit nicht möglich gewesen wäre.

Auch möchte ich mich sehr bei Dr. Florian Ebner bedanken, der mir vor allem in der Phase der Datenerhebung mit wertvollen Ratschlägen, fachlicher Kompetenz, hoher Einsatzbereitschaft und konstruktiver Kritik zur Seite stand.

Bedanken möchte ich mich zudem bei Marianne Liebsch und Stephanie Buckwar, die mir mit ihrer Erfahrung einen wertvollen wissenschaftlichen Gedanken- und Methodenaustausch über die Grenzen des elektrophysiologischen Labors hinweg ermöglichten und mich stets fachlich kompetent und menschlich unterstützten.

Auch bedanke ich mich sehr herzlich bei der Abteilung für Neuroradiologie des Universitätsklinikums Tübingen, welche mit ihrem Fachwissen und ihrer konstruktiven Kritik wesentlich zum Gelingen dieser Arbeit beigetragen haben.

Monika Milian stand mir bei der statistischen Auswertung meiner Daten mit ihrem umfangreichen Methodenwissen mit Rat und Tat zur Seite und wirkte so am Gelingen dieser Arbeit wesentlich mit.

Mein besonderer Dank gilt den Patienten, die durch ihre Bereitschaft zur regelmäßigen Teilnahme an umfassenden klinischen, elektrophysiologischen und magnetresonanztomographischen Untersuchungen die vorliegende Arbeit erst ermöglichten.

Auch möchte ich meiner Familie einen besonderen Dank für die liebevolle Unterstützung, Geduld und verständnisvolle Begleitung bis zur Fertigstellung dieser Arbeit aussprechen.

## 11. Erklärung

Hiermit erkläre ich, dass ich die Dissertation **„Differenzierung von Hydromyelie und Syringomyelie auf der Basis magnetresonanztomographischer, elektrophysiologischer und klinischer Untersuchungen“** selbstständig verfasst und keine anderen als die ausdrücklich bezeichneten Quellen und Hilfsmittel benutzt habe. Wörtlich oder inhaltlich übernommene Stellen habe ich als solche gekennzeichnet.

Diese Arbeit wurde bisher weder im In- noch im Ausland in gleicher oder ähnlicher Form in einem anderen Promotionsverfahren vorgelegt. Ich habe zu keinem Zeitpunkt bei einer anderen Hochschule ein Promotionsverfahren oder entsprechendes Prüfungsverfahren beantragt.

Gegen mich läuft derzeit kein Strafverfahren.

Mir ist bekannt, dass falsche oder unvollständige Angaben zur Folge haben können, dass die Fakultät ein Verfahren zur Entziehung eines eventuell verliehenen akademischen Titels einleiten wird.

Die Gelegenheit zum vorliegenden Promotionsverfahren wurde mir nicht kommerziell vermittelt. Ich habe insbesondere keine Organisation eingeschaltet, die gegen Entgelt Betreuer für die Anfertigung von Dissertationen sucht oder für mich die mir obliegenden Pflichten hinsichtlich der Prüfungsleistungen ganz oder teilweise erledigt. Die Rechtsfolge der Inanspruchnahme eines gewerblichen Promotionsvermittlers und die Rechtsfolge bei Unwahrhaftigkeiten in dieser Erklärung (Ausschluss der Annahme als Doktorand, Ausschluss der Zulassung zum Promotionsverfahren, Abbruch des Promotionsverfahrens und Rücknahme des erlangten Grades wegen Täuschung gemäß §13) sind mir bekannt.

Ich versichere, dass ich die vorstehenden Angaben nach bestem Wissen vollständig und der Wahrheit entsprechend gemacht habe.