

Aus der Klinik für Neurochirurgie
der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf
Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. Hans-Jakob Steiger

Chiari-Malformationen – Diagnose, Therapie und Outcome

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

vorgelegt von
Jacob Christoph Krause
2016

Als Inauguraldissertation gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

gez.: Jacob Christoph Krause

Dekan: Univ.-Prof. Dr. med. Joachim Windolf

Erstgutachter: Univ.-Prof. Dr. med. Hans-Jakob Steiger

Zweitgutachter: Univ.-Prof. Dr. med. Bernd Turowski

Meinen Eltern gewidmet

1 Einleitung	1
1.1 Einführung und Geschichte der Chiari-Malformationen	1
1.2 Einteilung der Chiari-Malformationen	3
1.2.1 Überblick	3
1.2.3 Chiari-I-Malformation	8
1.2.3.1 Allgemeines	8
1.2.3.2 Epidemiologie	8
1.2.3.3 Pathogenese	9
1.2.3.4 Klinische Symptomatik	12
1.2.3.5 Diagnostik	14
1.2.3.6 Therapie	15
1.2.4 Chiari-II-Malformation	17
1.2.4.1 Allgemeines	17
1.2.4.2 Epidemiologie	17
1.2.4.3 Pathogenese	18
1.2.4.4 Klinische Symptomatik	20
1.2.4.5 Diagnostik	21
1.2.4.6 Therapie	22
1.2.5 Chiari-III-Malformation	24
1.2.5.1 Epidemiologie	24
1.2.5.2 Zusammenfassung	24
1.2.6 Chiari-IV-Malformation	26

1.3 Syringomyelie	27
1.3.1 Epidemiologie	28
1.3.2 Pathogenese	28
1.3.2.1 Hydrodynamische Theorie	29
1.3.2.2 Hypothese des transmedullären Liquoreinstroms	30
1.3.3 Klinische Symptomatik	30
1.3.4 Diagnostik	32
1.3.5 Therapie	35
2 Fragestellung	36
3 Material und Methoden	37
3.1 Datenevaluation	38
3.2 Bildgebende Diagnostik	39
3.3 Operationsverfahren	39
3.4 Standardisierte Nachuntersuchung	43
3.5 Datenanalyse und Auswertung	44
4 Ergebnisse	45
4.1 Patientenpopulation	45
4.2 Chirurgische Therapie	46
4.3 Neurologisches Erscheinungsbild	48
<i>Überblick über die klinische Symptomatik</i>	48
<i>4.3.1 Schmerzsymptomatik</i>	48

<i>4.3.2 Motorische und neurologische Defizite</i>	<i>49</i>
<i>4.3.3 Sensibilitätsstörungen</i>	<i>51</i>
<i>4.3.4 Vegetative Beschwerden</i>	<i>51</i>
<i>4.3.5 Kognitive und ophthalmologische Symptome</i>	<i>52</i>
4.4 Vergleich der Subpopulationen	54
<i>4.4.1 Vergleich der Subpopulationen Kinder/Jugendliche und Erwachsenen</i>	<i>54</i>
<i>4.4.2 Vergleich zwischen Chiari-I- und Chiari-II-Malformationen</i>	<i>59</i>
<i>4.4.3 Vergleich zwischen den Geschlechtern</i>	<i>62</i>
<i>4.4.4 Vergleich der Patienten mit und ohne einer assoziierten Syringomyelie</i>	<i>63</i>
5 Diskussion	68
5.1 Charakteristika und Pathologie der Chiari-Malformationen	68
5.2 Neurologische Symptome	69
5.3 Auftreten einer Syringomyelie	73
5.4 Chirurgische Technik	74
5.5 Outcome und Therapie	79
6 Zusammenfassung	80
7 Literaturverzeichnis	81
8 Anhang	91
8.1 Fragebögen	91

Abbildungsverzeichnis

- Abb. 1: Fotografie von Hans Chiari (1851-1916)
- Abb. 2: Chiari-I-Malformation
- Abb. 3: Chiari-II-Malformation
- Abb. 4: Chiari-III-Malformation
- Abb. 5: Chiari-IV-Malformation
- Abb. 6: Sagittales MRT in T2-Wichtung von einem 6 Monate alten Säugling mit Chiari-I-Malformation Makrozephalie bei Hydrozephalus occlusus
- Abb. 7: Zweijähriger Junge mit einer Chiari-II-Malformation, lumbosakraler Myelomeningozele und fortgeschrittenem Hydrozephalus
- Abb. 8: Sagittale MRT Aufnahmen in T2 Wichtung eines CM-III Patienten
- Abb. 9: Darstellung einer Syringomyelie
- Abb. 10: Eine 38-jährige CM-I Patientin mit starken Hinterkopfschmerzen, Missempfindungen und Sensibilitätsstörungen in den Armen
- Abb. 11: Lagerung des Patienten
- Abb. 12: Einspannen des Kopfes in die Mayfield-Klemme
- Abb. 13: Bipolare Koagulation der Kleinhirntonsillen
- Abb. 14: Duraerweiterungsplastik
- Abb. 15: Untersuchungsfragebogen vom Interview November 2008
- Abb. 16: Diagnosen bei Bildgebung
- Abb. 17: Operationsverfahren im Überblick
- Abb. 18: Druckstufen in mmH₂O
- Abb. 19: Patientenalter bei Symptombeginn
- Abb. 20: Schmerzgruppe präoperativ
- Abb. 21: Schmerzgruppe postoperativ
- Abb. 22: Motorikgruppe präoperativ
- Abb. 23: Motorikgruppe postoperativ
- Abb. 24: Neurologie präoperativ
- Abb. 25: Neurologie postoperativ
- Abb. 26: Sensibilität präoperativ
- Abb. 27: Sensibilität postoperativ
- Abb. 28: Vegetative Symptome präoperativ
- Abb. 29: Vegetative Symptome postoperativ

- Abb. 30: Kognitive Symptome präoperativ
- Abb. 31: Kognitive Symptome postoperativ
- Abb. 32: Ophthalmologische Symptome präoperativ
- Abb. 33: Ophthalmologische Symptome postoperativ
- Abb. 34: Syrinxgröße post-OP

Tabellenverzeichnis

- Tabelle 1: Klassifikation der Chiari-Malformationen
- Tabelle 2: Die häufigsten klinischen Symptome bei Patienten mit Chiari-Malformationen (n=128)
- Tabelle 3: Klinische Symptome bei CM-II Patienten
- Tabelle 4: Syringomyelie assoziierte Erkrankungen
- Tabelle 5: Symptomatik bei Patienten (Alter 16-61 Jahre, n=29) mit CM-I Malformation und Syrinx
- Tabelle 6: Allgemeine Informationen über alle 36 Patienten
- Tabelle 7: Prä- und Postoperatives Symptomspektrum aus der dokumentierten Patientengeschichte
- Tabelle 8: Verwendete Ventilsysteme bei Patienten mit Hydrozephalus (n=18)
- Tabelle 9: Prä- und Post-OP Symptome in unserer Patientenpopulation (n=36) Gruppe für Schmerzsymptomatik
- Tabelle 10: Prä- und Post-OP Symptome in unserer Patientenpopulation (n=36) Gruppe für motorische Defizite
- Tabelle 11: Prä- und Post-OP Symptome in unserer Patientenpopulation (n=36) Gruppe für Sensibilitätsstörungen
- Tabelle 12: Prä- und Post-OP Symptome in unserer Patientenpopulation (n=36) Gruppe für vegetative Beschwerden
- Tabelle 13: Prä- und Post-OP Symptome in unserer Patientenpopulation (n=36) Gruppe für Kognitive und ophthalmologische Symptome
- Tabelle 14: Fehlbildungen und assoziierte Erkrankungen im Vergleich zwischen beiden Altersgruppen
- Tabelle 15: Schmerzsymptomatik im Vergleich zwischen der Gruppe der Kinder / Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)
- Tabelle 16: Motorische und neurologische Defizite im detaillierten Vergleich zwischen den Kindern / Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)
- Tabelle 17: Sensibilitätsstörungen im detaillierten Vergleich zwischen den Kindern / Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)
- Tabelle 18: Vegetative Störungen im detaillierten Vergleich zwischen den Kindern / Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)

- Tabelle 19: Kognitive und ophthalmologische Symptome im Vergleich zwischen den Kindern/Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)
- Tabelle 20: Prä- und Postoperative Schmerzsymptome im Vergleich zwischen CM-I und CM-II Patienten
- Tabelle 21: Motorische Defizite im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I und CM-II Patienten
- Tabelle 22: Sensibilitätsstörungen im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I und CM-II Patienten
- Tabelle 23: Vegetative Störungen im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I und CM-II Patienten
- Tabelle 24: Kognitive und ophthalmologische Symptome im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I und CM-II Patienten
- Tabelle 25: Die detaillierte Schmerzsymptomatik im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syrix (n=21) und Patienten ohne Syrix (n=15)
- Tabelle 26: Motorische und neurologische Defizite im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syrix (n=21) und Patienten ohne Syrix (n=15)
- Tabelle 27: Sensibilitätsstörungen im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syrix (n=21) und Patienten ohne Syrix (n=15)
- Tabelle 28: Vegetative Störungen im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syrix (n=21) und Patienten ohne Syrix (n=15).
- Tabelle 29: Kognitive und ophthalmologische Symptome im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syrix (n=21) und Patienten ohne Syrix (n=15)
- Tabelle 30: Nackenschmerzen prä-OP
- Tabelle 31: Schulterschmerzen prä-OP
- Tabelle 32: Ataxie prä-OP
- Tabelle 33: Hypästhesien prä-OP
- Tabelle 34: Dysästhesien prä-OP
- Tabelle 35: Die häufigsten präoperativen Symptome im Vergleich zwischen CM-I und CM-II Patienten

Abkürzungsverzeichnis

BWK	Brustwirbelkörper
CM	Chiari Malormation
CM-I	Chiari-Malformation Typ I
CM-II	Chiari-Malformation Typ II
CM-III	Chiari-Malformation Typ III
CM-IV	Chiari-Malformation Typ IV
CT	Computertomographie
EKG	Elektrokardiographie
ETV	Endoscopic Third Ventriculosytomy
HWK	Halswirbelkörper
ICD	Internationale Klassifikation der Krankheiten
MMC	Myelomeningozele (spina bifida)
MRT	Magnetresonanztomographie
SEM	Standard Error of the Mean
SSS	Syringo-subarachnoidaler Shunt
VPS	Ventrikulo-peritonealer Shunt
ZNS	Zentrales Nervensystem

1 Einleitung

1.1 Einführung und Geschichte der Chiari-Malformationen

Chiari-Malformationen (syn. Arnold-Chiari-Malformation, *Hindbrain Herniation*; CM) sind eine Gruppe von Entwicklungsstörungen, bei denen es zu unterschiedlich ausgedehnten Verlagerungen von Anteilen des Kleinhirns durch das Foramen magnum in den Spinalkanal infolge einer verkleinerten hinteren Schädelgrube kommt.

Die Bezeichnung CM leitet sich vom Namen des Erstbeschreibers Hans Chiari (1851–1916) ab, der als Professor für Pathologische Anatomie an der Universität Prag im Jahr 1891 verschiedene Veränderungen des Kleinhirns, die überwiegend mit einem Hydrozephalus assoziiert waren, beschrieb (siehe Abb. 1). In seinem im Jahre 1891 veröffentlichten Artikel „Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns“ [1] beschrieb er anhand von 24 Fallbeispielen vier Typen von Veränderungen, die er nach morphologischen Aspekten klassifizierte. Die Einteilung der CM in diese vier Typen ist bis heute gültig.



Abb. 1 Fotografie von Hans Chiari (1851-1916)

Im Folgenden finden sich Auszüge aus dem historischen Artikel von Hans Chiari [1], die die vier Formen beschreiben.

I. Die Verlängerung der Tonsillen und der medialsten Theile der Lobi inferiores des Kleinhirns zu zapfenförmigen Fortsätzen, die die Medulla oblongata in den Wirbelcanal begleiten;

II. Die Verlagerung von Theilen des Unterwurms, respektive auch des Pons und der Medulla oblongata in den Wirbelcanal und die Verlängerung des 4. Ventrikels in den Wirbelcanal;

III. Die Einlagerung nahezu des ganzen selbst hydrocephalischen Kleinhirns in eine Spina bifida cervicalis;

IV. Hypoplasie im Bereich des Kleinhirns ohne Einlagerung von Theilen desselben in den Wirbelcanal [1].

1.2 Einteilung der Chiari-Malformationen

1.2.1 Überblick

CM werden in vier Typen eingeteilt. Da in der vorliegenden Studie ausschließlich Patienten mit den Fehlbildungen Chiari-I-Malformationen (CM-I) und Chiari-II-Malformationen (CM-II) vertreten sind, werden diese Formen ausführlicher dargestellt.

Die **CM-I** ist die häufigste Form der CM. Es handelt sich dabei um einen Tiefstand der Kleinhirntonsillen, die um 3–5 mm in den Spinalkanal hineinragen, woraus eine Liquorzirkulationsstörung resultiert (siehe Abb. 2). Seltener sind Hirnstammanteile verlagert. Dysplasien im zentralen Nervensystem (ZNS) und Bogenschlussanomalien fehlen. Häufig ist die Symptomatik mit einer Syringomyelie vergesellschaftet. Beschwerden treten am häufigsten im jungen Alter auf.

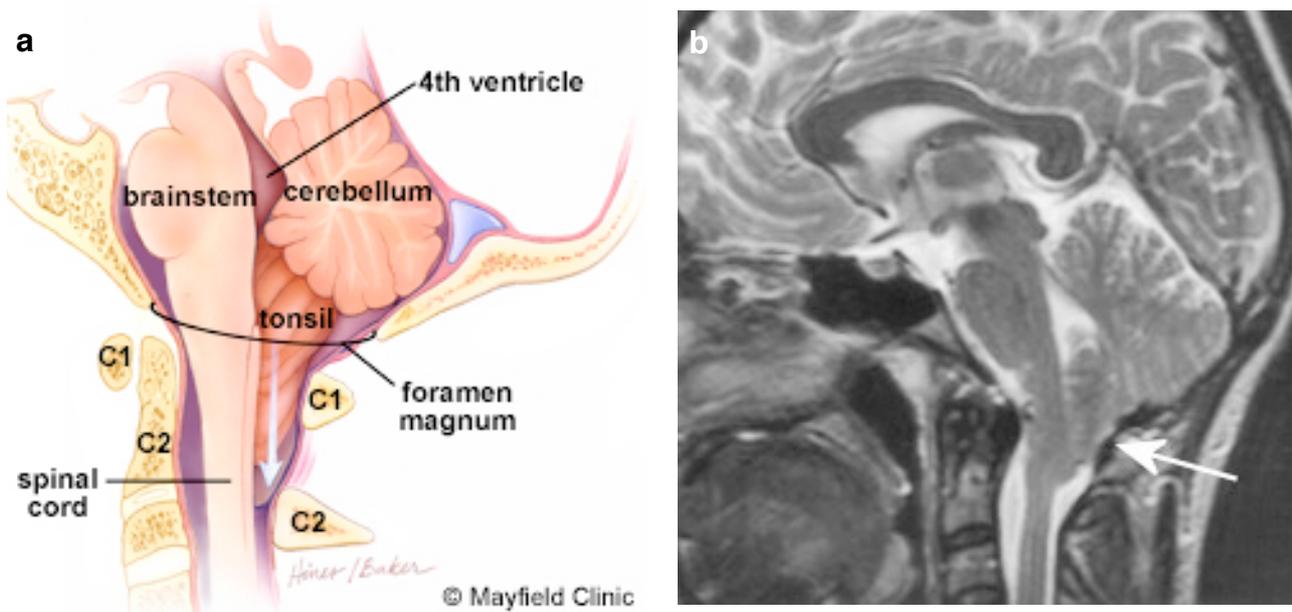


Abb. 2 a) Chiari-I-Malformation Schema: Durch die zu kleine hintere Schädelgrube kommt es zu einer Verlagerung der Kleinhirntonsillen nach kaudal (weißer Pfeil) und damit zu einer Liquorzirkulationsstörung am Foramen magnum. Quelle: Mayfield Clinic & Spine Institute, 506 Oak Street, Cincinnati, OH 45219; **b)** MRT-Aufnahme in T2-Wichtung sagittal mit deutlich nach kaudal verlagerten Kleinhirntonsillen (weißer Pfeil). Quelle: McKesson Medical Imaging Group.

CM-II sind praktisch immer mit einer Spina bifida aperta (Myelomeningozele) vergesellschaftet. Umgekehrt findet sich diese Fehlbildung ausschließlich in dieser Population. Typisch sind ausgedehnte Verlagerungen von Kleinhirntonsillen und Vermis kombiniert mit einer Kompression und Verlagerung des Hirnstammes sowie einer Verlagerung des vierten Ventrikels mit Entwicklung eines Hydrozephalus. Darüber hinaus treten Bogenschlussanomalien im thorako-lumbalen und lumbo-sakralen Übergang im Rahmen einer Spina bifida aperta auf. Das ZNS kann innere und äußere Dysplasien aufweisen (siehe Abb. 3).

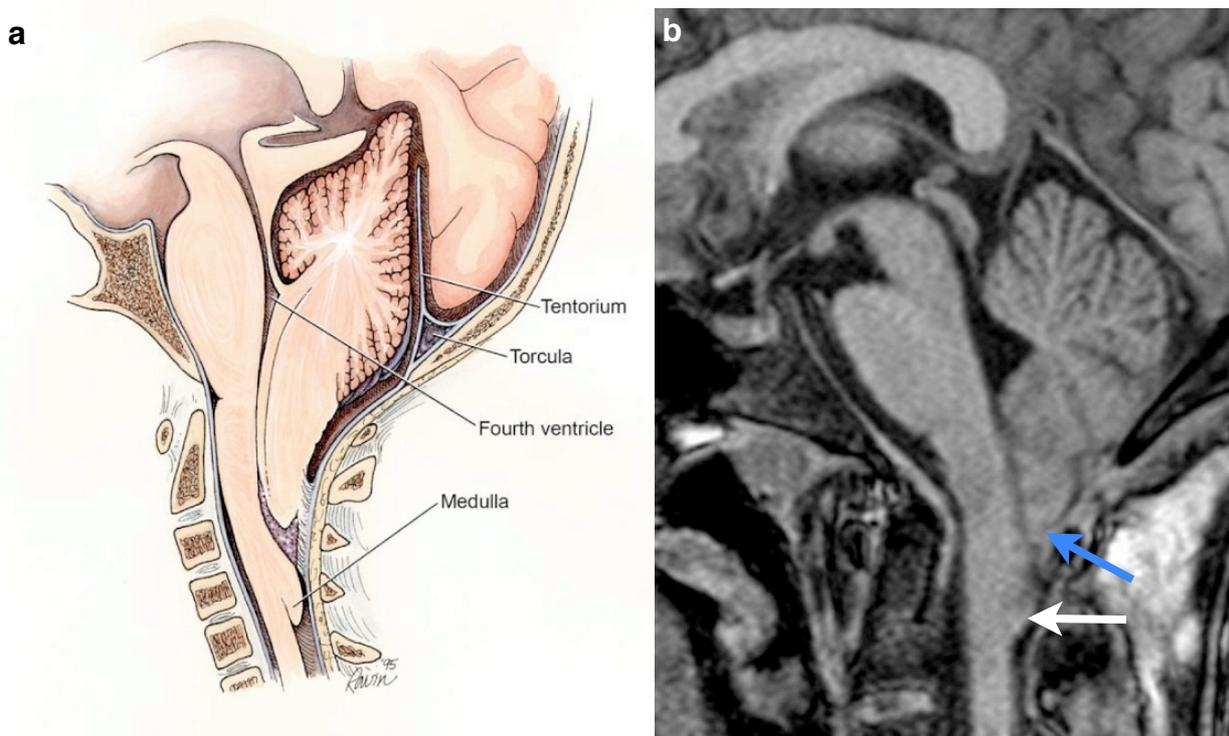


Abb. 3 a) Illustrierte Darstellung einer Chiari-II-Malformation mit den Obstruktionsstellen, die zu verschiedenen Subtypen des Hydrozephalus führen. Es liegt eine Verlagerung der Kleinhirnvormis mit subarachnoidaler Verklebung, sowie eine Hernierung der Medulla vor. Quelle: Rekate Cerebrospinal Fluid Research 2008 5:2; **b)** In sagittaler T1-Wichtung durchgeführte MRT-Aufnahme eines 5,9 Jahre jungen Mädchens mit pathologischem Ultraschallbefund pränatal und darauf folgenden Gangschwierigkeiten, Paralyse der Extremitäten und Sphinkter-Dysfunktion. Sichtbare Hernierung des Kleinhirnwurms (blauer Pfeil) und der Medulla oblongata (weißer Pfeil). Quelle: McKesson Medical Imaging Group.

Eine **Chiari-III-Malformation (CM-III)** ist eine Sonderform der CM-II. Bei dieser Form sind Anteile des Kleinhirns und/oder Hirnstamms am kranio-zervikalen Übergang in eine Enzephalozele herniert (siehe Abb. 4).

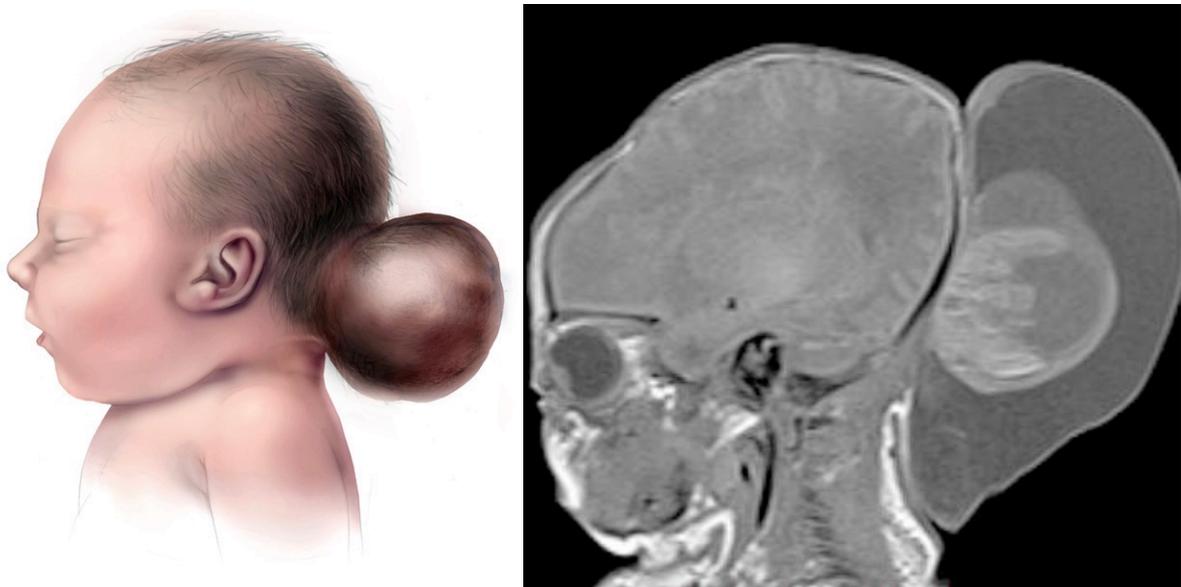


Abb. 4 Illustrierte Darstellung einer Chiari-III-Malformation mit okzipitaler Enzephalozele zusammen mit einer MRT-Aufnahme in T1-Wichtung eines Patienten mit einer Chiari-III Malformation. Quelle: Steven J Goldstein

Zu der seltensten Unterform gehört die **Chiari-IV-Malformation (CM-IV)**. Die Hauptmerkmale sind eine Hypoplasie oder Aplasie des Kleinhirns bei kleinerer hinterer Schädelgrube ohne Kaudalverlagerung (siehe Abb. 5).

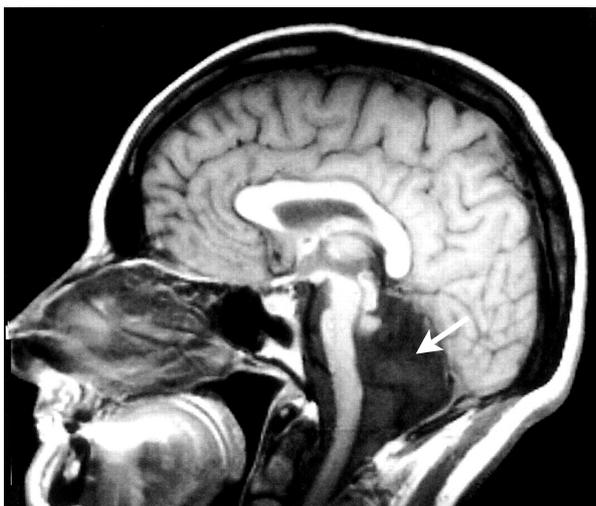


Abb. 5 T1-gewichtete sagittale MRT-Aufnahme eines Patienten mit Chiari-IV Malformation mit einer Hypoplasie der Kleinhirnhemisphären (weißer Pfeil). Quelle: Donald M Hadley, J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;72:ii38-ii40 doi:10.1136

In der nachfolgenden Tabelle 1 werden die vier CM-Typen mit ihren Haupteigenschaften und der charakteristischen klinischen Symptomatik dargestellt.

Tabelle 1: Klassifikation der Chiari-Malformationen [2]. FM = Foramen magnum, MMC = Myelomeningozele.

Chiari	Herniation	Hauptmerkmale	Symptomatik	Weitere Merkmale
I	<ul style="list-style-type: none"> - <u>FM</u>: Tonsillen mindestens 3mm 	<ul style="list-style-type: none"> - Unterentwicklung Fossa posterior: kleiner, abgeflachte occipitale Schuppe - Syringomyelie (50-75%) - tonsilläre arachnoidale Adhäsionen - Verdicktes Dura-Band am Foramen Magnum - elongierter IV. Ventrikel - Hydrozephalus selten (3-10%) 	<ul style="list-style-type: none"> - Alter 10-55J - Symptomatik: • Kopfschmerzen • Hydrozephalus • Zerebelläre und bulbäre Symptome • Syrinx Symp. • Skoliose 	<ul style="list-style-type: none"> - <i>Wirbelsäule</i> <ul style="list-style-type: none"> • Klippel-Feil • Skoliose • C1-C2 Fusion • odontoide Retroflexion - <i>Schädel</i> <ul style="list-style-type: none"> • Sella ohne Inhalt • konkaver Sinus • Platybasie, basiläre Impression • Proatlas Rückstände
II	<ul style="list-style-type: none"> - <u>FM</u>: Tonsillen + Vermis - IV. Ventrikel - Medulla, Pons 	<ul style="list-style-type: none"> - MMC (in fast allen Fällen) - Hydrozephalus (in fast allen Fällen) - Syringomyelie (20-95%) - abgeflachte Fossa posterior - tiefes und breites Tentorium: <ul style="list-style-type: none"> • vergrößerte Incisur • vertikale verlaufender Sinus • Torcula näher am FM - Hirnstamm Anomalien: <ul style="list-style-type: none"> • Fusion der Colliculi ==> Tectum mesencephali kann schnabelförmig verformt sein • Kaudalverlagerung der Medulla oblongata kommt es zu einer dorsalen Abknickung • Pons elongiert und abgeflacht • Aqueduct kann stenotisiert, komprimiert, nach posterior verformt oder gespalten sein 	<ul style="list-style-type: none"> - Säuglingsalter/ Kindheit: • Stridor • Apnoe • Stimmband Parese • Dysphagie • Husten/Würgen - Jugendalter: • Ataxie • Spastik • Extremitäten-schwäche 	<ul style="list-style-type: none"> - <i>Wirbelsäule</i> <ul style="list-style-type: none"> • Klippel-Feil • posteriorer C1 Bogen inkomplett • vergrößerter Zervikalkanal • ↓ Myelinisation Tractus corticospinalis - <i>Schädel</i> <ul style="list-style-type: none"> • Kraniolacunaria oder Lückenschädel • tiefes Inion, Mittellinien Occiput - <i>Ventrikel</i> <ul style="list-style-type: none"> • laterale Ventrikelasymmetrie, zugespitzte Vorderhörner • Kolpocephalus: erweiterter Seitenventrikel mit dilatierten Hinterhörnern • kleiner/flacher/elongierter IV. Ventrikel - <i>supratentoriell</i> <ul style="list-style-type: none"> • Hypoplasie/Agnesie des Corpus Callosum • Hypoplasie/Agnesie des Septum pellucidum • gefensterte/hypoplastische Falx -> partielle Obliteration der interhemisphären Fissur, fingerförmig ineinandergreifende occipitale oder parietale Lappen ("chinese lettering") • Vergrößerung Massa lateralis (75%-90%) • Polygyrie, Heterotopia - <i>infratentoriell</i> <ul style="list-style-type: none"> • Kleinhirndysplasie / Kleinhirnhypoplasie • Kleinhirnvorderfläche kann den Hirnstamm auch ventral und lateral bedecken (cerebellar inversion) • Kaudalverlagerung A. basilaris + vertebralis

Chiari	Herniation	Hauptmerkmale	Symptomatik	Weitere Merkmale
III	- occipito-zervikale Enzephalozele: Kleinhirn und Hirnstamm	- Wie CM-II. Kleinhirn- und/oder Hirnstammanteile sind in eine occipito-zervikale Enzephalozele verlagert	- Stridor - Apnoe - schwerwiegende neurologische Defekte - in der Regel nicht mit Leben zu vereinbaren	-
IV	- Keine	- Keinhirnhypoplasie oder Aplasie des Kleinhirns bei kleinerer hinterer Schädelgrube ohne Kaudalverlagerung	- nicht mit dem Leben zu vereinbaren	-

1.2.3 Chiari-I-Malformation

1.2.3.1 Allgemeines

Die CM-I ist eine Fehlbildung im Bereich des kranio-zervikalen Übergangs mit unterschiedlich ausgedehnten Verlagerungen von Anteilen des Kleinhirns und seltener des Hirnstamms in den Spinalkanal.

Diese Fehlbildung entsteht durch ein Größenmissverhältnis zwischen einem zu kleinen Volumen der knöchernen hinteren Schädelgrube (Fossa posterior) und einem normalen Volumen des Mesenzephalons während der Entwicklung. Als Folge kommt es regelmäßig zu einer Verlegung der äußeren Liquorräume im Bereich des Kleinhirns, zu einem Tonsillentiefstand, einer Kompression von Gehirnstrukturen sowie zu Störungen der Liquorzirkulation [3-7].

Obwohl die CM-I auch als eine isolierte Fehlbildung auftreten kann, ist sie häufig mit knöchernen Anomalien am kranio-zervikalen Übergang vergesellschaftet. Diese Anomalien können zum einen angeboren sein, wie das Klippel-Feil-Syndrom oder die Atlasassimilation, zum anderen aber auch erworben sein, wie etwa eine basiläre Impression. Beim Klippel-Feil-Syndrom kommt es zu einer Synostose von zwei oder mehr Halswirbeln, gelegentlich auch der gesamten Halswirbelsäule (HWS). Verwächst das Os occipitale mit dem ersten Halswirbel, dem Atlas, spricht man von einer Atlasassimilation. In einer Studie von Menezes [8] wurde unter 99 Patienten mit CM-I bei 42 Teilnehmern eine Atlasassimilation festgestellt. Bei einer basilären Impression handelt es sich um eine kaskadenartige Einstülpung der Wirbelsäule um das Foramen magnum in die Fossa posterior [8].

1.2.3.2 Epidemiologie

Da die Erkrankung sehr selten ist, liegen genaue Zahlen zur Inzidenz nicht vor. Frauen sind in der Regel häufiger betroffen als Männer (Verhältnis 3:1). Stammbaumanalysen in betroffenen Familien sprechen eindeutig für eine genetische Komponente [7, 9].

1.2.3.3 Pathogenese

Derzeit besteht kein Konsens über die Pathogenese der Fehlbildungen; die unterschiedlichen Theorien können in verschiedene Gruppen eingeteilt werden. Als Ursache wird unter anderem ein mesodermaler Defekt diskutiert, darüber hinaus werden auch die hydrodynamische Theorie von Gardner, die Theorie der zu kleinen Fossa posterior sowie die Theorie der Traktion des Rückenmarks infolge eines Tethered Cords diskutiert. Bei der Traktionstheorie wurden Verwachsungen des Rückenmarkstranges als Ursache für eine Kaudalverlagerung des Kleinhirns und Hirnstamms angenommen [10]. Die Vermutung konnte jedoch nicht bewiesen werden [11].

In den 1950er Jahren stellte Gardner seine hydrodynamische Theorie vor, die später von Williams erweitert wurde. Gardner ging davon aus, dass das Pulsieren der Liquorflüssigkeit im choroidalen Plexus in der Embryonalentwicklung eine entscheidende Rolle bei der Ausweitung des Neuralrohrs spielt. Nach Gardner unterstützen diese Pulsationen die Entwicklung der arachnoidalen Bahnen sowie die Ausformung des Gehirns. Bei einem überaktiven Pulsationsstrom im Bereich des vierten Ventrikels kommt es zu einer Verlagerung des Tentorium cerebelli und in der weiteren Folge potenziell zu einer Dandy-Walker Malformation. Im Gegensatz dazu sollen überaktive supratentoriale Liquorpulsationen die Entwicklung einer CM begünstigen. Weiterhin besteht eine embryonale Atresie der Foramina luschkae und magendii des vierten Ventrikels. Normalerweise verschließen sich diese Öffnungen des vierten Ventrikels im fünften Monat der Schwangerschaft. Durch den behinderten Abfluss kommt es zu einem Liquoreinstrom in den Spinalkanal. Die dadurch entstehende liquorhaltige und zystenartige Erweiterung des Spinalkanals wird als Syringomyelie bezeichnet [12]. Eine Syringomyelie wird in 30–85 % der Patienten mit CM-I beobachtet [7, 8, 13]. Gardners hydrodynamische Theorie kann jedoch das Vorhandensein einer kleineren Fossa posterior nicht erklären.

Williams modifizierte die Theorie durch das Konzept der kraniozervikalen Druckdissoziation. Laut dieser Theorie ist die physiologische Liquorzirkulation in den spinalen Subarachnoidalraum aufgrund einer Blockade durch das verlagerte Tonsillengewebe gestört. Bei Situationen, die eine intrakranielle Druckerhöhung verursachen, kommt es zum Einstrom von Liquor aus dem vierten Ventrikel in den Zentralkanal. Während der Systole steigen das zerebrale Volumen und das Blutvolumen an. Unter normalen Bedingungen wird das erhöhte intrakranielle Volumen durch schnelle Ausströme von kranialem Blut in das Venensystem und von Liquor aus den Ventrikeln in den Subarachnoidalraum kompensiert werden.

Bei CM-I-Patienten bleibt der erhöhte intrakranielle Druck während des gesamten kardialen Zyklus erhalten [14]. Auch körperliche Betätigung und das Valsalva-Manöver begünstigen einen intrakraniellen Druckanstieg.

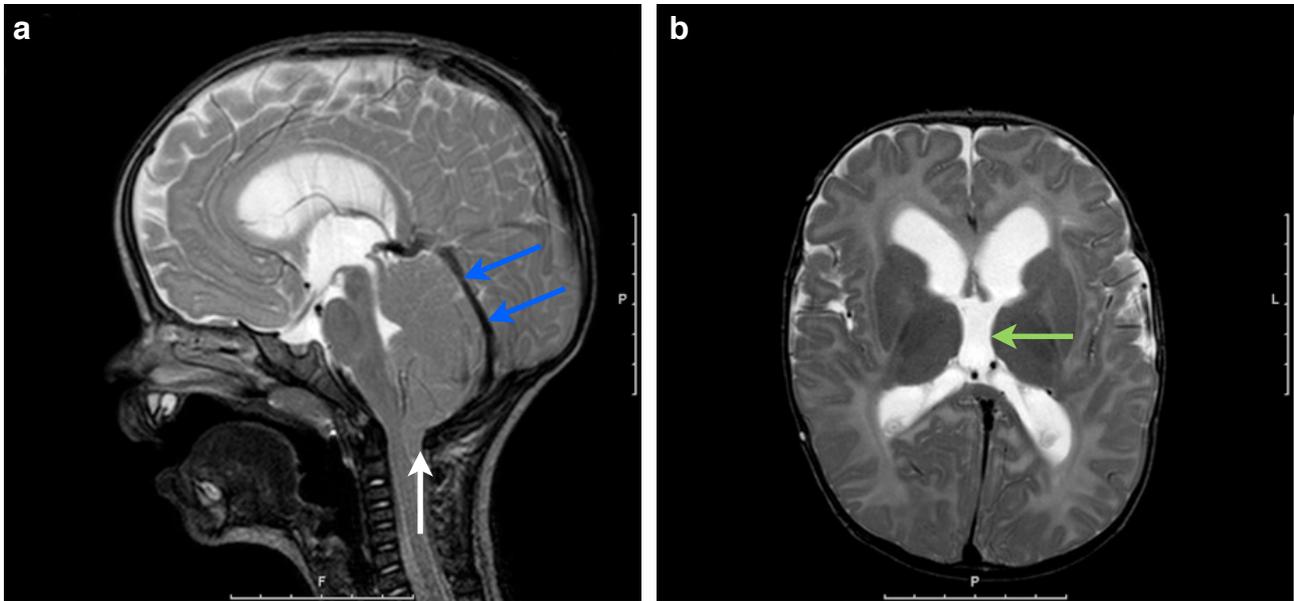


Abb. 6 Sagittales MRT in T2-Wichtung von einem sechs Monate alten Säugling mit Chiari-I-Malformation Makrozephalie bei Hydrocephalus occlusus. **a)** Am kraniozervikalen Übergang (weißer Pfeil) liegt ein Tonsillentiefstand von 10 mm vor mit einer Steilstellung des Tentoriums (blaue Pfeile) **b)** Es zeigt sich ein triventrikulärer Hydrozephalus mit einer typischen ballonierten Erweiterung des dritten Ventrikels (grüner Pfeil). Die Größe des vierten Ventrikels ist normal.

Eine weitere Theorie führt die Verlagerung von Anteilen des Kleinhirns und des Hirnstamms in den Spinalkanal auf eine verkleinerte Fossa posterior zurück. Amin-Hanjani et al. [15] nahmen an, dass ein Ungleichgewicht zwischen dem knöchernen Wachstum und der Entwicklung der neuralen Komponenten ursächlich für diese Erscheinung ist. Untersuchungen belegen, dass eine teratogene Schädigung zu einer Störung des knöchernen Wachstums der hinteren Schädelgrube führen kann [16]. Im ersten Lebensjahr erreicht das Kleinhirn 80 % seines Endgewichtes. Da das postnatal wachsende Kleinhirn in einer verkleinerten Fossa posterior keinen ausreichenden Platz mehr hat, wird ein Teil des Kleinhirns gezwungen, in den Spinalkanal zu wachsen. Eine idiopathische CM-I kann auch das Ergebnis eines mesodermalen Defektes sein. Nishikawa postulierte, dass eine verkleinerte Fossa posterior und CM-I Folgen einer Unterentwicklung der occipitalen Segmente im paraaxialen Mesoderm sind [17]. In Laboruntersuchungen wurden schwangeren Hamstern hohe Dosen Vitamin A verabreicht, da dieses die mesodermale Entwicklung beeinflusst [11].

Diese Behandlung führte zu einer Unterentwicklung des Os occipitale. Betroffene Tiere hatten eine verkleinerte Fossa posterior mit Verlagerungen von Kleinhirn und Hirnstamm. Als Ursache für eine verkleinerte Fossa posterior kommt darüber hinaus eine Kraniosynostose im Rahmen eines Crouzon-Syndroms in Frage [18, 19]. Durch die vorzeitige Verknöcherung der Lambdanaht innerhalb der ersten zwei Lebensjahre bildet sich eine verkleinerte hintere Schädelgrube, die mit hoher Wahrscheinlichkeit eine CM sowie einen Hydrozephalus zur Folge hat. Untersuchungen haben ergeben, dass 72 % der Patienten mit Crouzon-Syndrom eine CM-I entwickeln [18].

Darüber hinaus werden noch weitere potenzielle Ursachen für eine anormal kleine Fossa posterior diskutiert. Patienten mit einer Vitamin D-resistenten Rachitis zeigen eine knöcherne Überwucherung der Hinterhauptsgrube. Vermutlich ist der Tonsillentiefstand dieser Patienten auf eine eingeengte Fossa posterior zurückzuführen, bisher konnte jedoch noch kein direkter Zusammenhang festgestellt werden [20]. Außerdem leiden 20 % der Patienten mit einem Wachstumshormonmangel an CM-I [21, 22]. Bei einem solchen Mangel können anormale Synchondrosen im Bereich der Fossa posterior auftreten [23].

Die erworbene CM-I entsteht im Gegensatz zu der angeborenen Form nicht auf dem Boden einer Fehlbildung. Williams [24] und Hida [25] fanden einen Zusammenhang zwischen dem Auftreten einer CM-I und Geburtskomplikationen. Sie vermuteten daher, dass der Tonsillentiefstand einer traumatischen Läsion im Rahmen der Geburt entspricht. Möglicherweise können hohe intrakranielle Druckanstiege während der Geburt Kleinhirnantile in den Spinalkanal drücken, die sich nach der Geburt nicht mehr in die Fossa posterior zurückziehen. Die Tonsillen bleiben aufgrund von narbigen Veränderungen und Einblutungen der Hirnhäute in der hernierten Position verankert. Auch nach lumbo-peritonealen Shunts, wiederholten Lumbalpunktionen, Lumbaldrainagen sowie bei Liquoraustrittsstellen postoperativer oder posttraumatischer Genese werden CM-I beobachtet [26-29]. Diese Prozeduren verursachen einen kranio-spinalen Druckgradienten entlang des Foramen magnum. Durch einen negativen Liquordruck im spinalen Kompartiment verlagern sich die Kleinhirntonsillen nach kaudal. Als Therapie kommt primär ein Verschluss der Liquoraustrittsstelle in Frage. Erst danach wird eine chirurgische Intervention an der Fossa posterior in Erwägung gezogen [26-29].

Ein spontaner Liquorverlust kann an allen spinalen Stellen auftreten, meist ist aber die zerviko-thorakale Region betroffen [26-29]. Bei der endgültigen Diagnose sind die undichten Stellen meist schon seit Jahren vorhanden und führen zu einer chronischen intrakraniellen Hypotension und Verlagerung von Kleinhirntonsillen.

1.2.3.4 Klinische Symptomatik

Das Durchschnittsalter der Patienten variiert in Abhängigkeit vom Typ der CM. Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung sind die Patienten mit einer CM-I etwa zehn Jahre alt (Mittelwert: 10 ± 5 Jahre) [30-33]. Die klinische Symptomatik ist durch folgende Pathomechanismen bedingt:

- Kompression des Hirnstamms und Zervikalmarks auf der Höhe des Foramen magnum
- Obstruktion des vierten Ventrikels mit einem darauffolgenden triventrikulären Hydrozephalus
- Störung der Liquorzirkulation am kranio-zervikalen Übergang mit der Folge einer Syringomyelie
- Arachnopathien im Bereich des Foramen magnum

Jeder Mechanismus kann unabhängig von den anderen neurologische Beschwerden (siehe Tabelle 2) hervorrufen. Eine genaue Analyse der vorliegenden Störung ist erforderlich, um eine zielgerichtete Operation zu planen. Im Jugendalter fallen die Patienten häufig durch die Entwicklung einer Skoliose auf, diese wird unter Umständen von Koordinationsstörungen begleitet. Insbesondere sollte bei Kindern und Jugendlichen mit einer progredienten Skoliose an eine mit einer CM assoziierten Syringomyelie gedacht werden [34]. Im Erwachsenenalter dominieren Hinterkopfschmerzen, Gangstörungen und sensible Ausfälle.

Tabelle 2: Die häufigsten klinischen Symptome bei Patienten mit CM (n=128). [31]

Symptom	Häufigkeit
Kopf- und Nackenschmerzen	65 %
Schwäche in Extremitäten	60 %
Dysästhesien	59 %
Paresen	41 %
Hypästhesien	26 %
Ataxie	16 %
Schluckbeschwerden	8 %
Sehverlust	7 %
Schwindel	7 %
Nystagmus	6 %

Das Leitsymptom einer CM ist der Kopfschmerz, der normalerweise am Hinterkopf beginnt [8]. Dieser oftmals auch persistierende Schmerz kann mit einem starken Druckgefühl verbunden sein. Durch Anteflexion des Kopfes und Valsalva-Manöver wie Niesen, Lachen, Pressen oder typischerweise Husten („*Cough Headache*“) kann der Patient diesen Schmerz provozieren [35]. Diese Schmerzcharakteristik ist möglicherweise auf eine Einklemmung der Kleinhirntonsillen auf der Höhe des Foramen magnum zurückzuführen [36]. Bei Kindern und Kleinkindern kann sich der Kopfschmerz durch anhaltendes Weinen und eine Überstreckung des Nackens bemerkbar machen [37].

Neurologische Symptome entstehen durch ein eingeeengtes Foramen magnum, bedingt durch eine Verlagerung von Kleinhirntonsillen mit Hirnstammkompression und Störungen der kaudalen Hirnnerven. Typische Beschwerden sind Koordinationsstörungen im Sinne einer Ataxie mit Beeinträchtigung des Gehvermögens. Im weiteren Verlauf entstehen Feinmotorikstörungen der Hände; Lähmungen, besonders im Bereich der distalen Muskelgruppen der oberen Extremitäten, entwickeln sich in der Regel erst danach. Ein weiteres Charakteristikum sind sensible Störungen, die von Schmerz- und Temperatur-Missempfindungen bis hin zu Hypästhesien reichen können. Eine Dysfunktion der kaudalen Hirnnerven tritt bei etwa 20 % der Patienten auf und kann sich durch Stimmbandlähmungen, Artikulationsstörungen, Heiserkeit, Zungenatrophie oder als Schlafapnoe-Syndrom bemerkbar machen [38-41].

Häufig wird bei den Patienten ein Downbeat-Nystagmus beobachtet, der sich in der Neutralposition durch eine Schlagrichtung nach unten auszeichnet. Diese ätiologisch unspezifische Symptomatik weist auf eine Störung am kranio-zervikalen Übergang hin [42, 43].

Zu den selteneren Symptomen bei einer Hirnstambeteiligung zählen unter anderem Hörverlust [40, 42], Oszillopsie [44], Synkope [45], Singultus [46] und Sinusbradykardie [47].

Bei einer CM-assoziierten Syringomyelie können noch weitere spinale Symptome wie Schwäche, Schmerzen und Parästhesien in den Extremitäten vorkommen. Als Initialsymptom tritt häufig ein diffuser, persistierender Schulter-Arm-Schmerz auf. Klassischerweise zeigt das klinische Bild häufig eine Schwäche der oberen Extremitäten, beginnend in den Fingern und langsam aufsteigend bis in die oberen Gliedmaßen. CM-Patienten mit einer zusätzlichen Syringomyelie unterscheiden sich in der Häufigkeit des Auftretens bestimmter Symptome signifikant von Patienten ohne diese Komorbidität. Es ist allerdings unmöglich anhand der Symptomatik eine Syrinx mit Sicherheit auszuschließen.

Demnach zählen zu den häufigsten CM-I-Beschwerden occipitale Kopfschmerzen und Sensibilitätsstörungen bis hin zu Lähmungserscheinungen insbesondere der oberen Extremitäten. Weiterhin zeigen sich zerebelläre Symptome wie Ataxie und Downbeat-Nystagmus sowie bulbäre Beschwerden wie Schluckbeschwerden und Wortfindungsstörungen. Beim Vorliegen einer Syringomyelie, eines Hydrozephalus und einer Skoliose treten die damit assoziierten Beschwerden zusätzlich auf.

1.2.3.5 Diagnostik

Die Diagnose einer CM-I beruht hauptsächlich auf der Darstellung einer Lageanomalie der Kleinhirntonsillen unterhalb des Foramen magnum und einer Obliteration der äußeren Liquorräume über dem Zerebellum. Daher spielt die neuroradiologische Diagnostik eine zentrale Rolle bei der anatomischen Charakterisierung dieser Fehlbildung.

Heute wird die Diagnose einer CM durch die Magnetresonanztomographie (MRT) gestellt [7, 8, 13]. Vor der MRT wurden die Computertomographie (CT) oder eine CT-gesteuerten Myelographie verwendet. Diese Bildgebungsverfahren erwiesen sich häufig jedoch als unzureichend, insbesondere bei der Detektion CM-assoziiierter Rückenmarksanomalien. Dennoch hat die CT einen hohen Stellenwert bei der Beurteilung von CM-I-assoziierten Knochenanomalien am kranio-zervikalen Übergang. Ferner kann die Anatomie der hinteren Schädelgrube durch eine CT besser dargestellt werden.

Durch eine MRT oder CT werden ein Tumor oder ein Hydrozephalus als Begleiterscheinung bzw. als Ursache einer CM-I ausgeschlossen [48]. Eine Liquorzirkulationsstörung am Foramen magnum führt zu einer Liquoransammlung in den Ventrikeln mit einem konsekutiven Hydrozephalus, der im Durchschnitt bei 4–18 % der CM-I-Patienten diagnostiziert wird.

Bei der Darstellung des kranio-zervikalen Übergangs stellt sich häufig die Frage, wann ein Tiefstand der Kleinhirntonsillen als pathologisch zu betrachten ist. Ein Tonsillentiefstand ist immer im Zusammenhang mit der klinischen Symptomatik zu werten. Ein Tonsillentiefstand gilt als normal, wenn dieser nicht mehr als 3 mm unter dem Foramen magnum bzw. unterhalb der Basion-Opisthion-Grenzlinie liegt. Ein Tonsillentiefstand von 3–5 mm wird als grenzwertig beurteilt und ein Tiefstand von mehr als 5 mm gilt als pathologisch [5, 49-53]. Um eine genauere Diagnose stellen zu können, sollte auch das Alter des Patienten berücksichtigt werden. Mit ansteigendem Alter kommt es zu einer physiologischen Aszension der Kleinhirntonsillen [54].

Das enorme postnatale Wachstum des Kleinhirns führt dazu, dass bis zum zehnten Lebensjahr ein Tonsillentiefstand von 6 mm physiologisch ist. Bis zum 30. Lebensjahr wird ein Normwert von 5 mm angenommen, bis zum 80. Lebensjahr von 4 mm und ab dem 80. Lebensjahr von 3 mm. Ursache für diese Änderungen dürften das Schädelwachstum sowie eine Atrophie des Hirns im höheren Alter sein. Demzufolge sollte in dieser Altersgruppe ein Tonsillentiefstand von 5 mm unterhalb des Foramen magnum als pathologisch bewertet werden. Beim Auftreten von Begleiterscheinungen wie eine Syrinx oder ein zerviko-medulläres *Kinking* gilt bereits ein Tiefstand ab 3–5 mm als pathologisch [5].

Insgesamt sollte sich die neuroradiologische Diagnostik nicht nur auf den intrakraniellen Raum beschränken, sondern auch mögliche Auffälligkeiten des Rückenmarks berücksichtigen. Eine spinale MRT ist besonders geeignet, die Ausdehnung und Größe einer begleitenden Syringomyelie darzustellen. Diese Komorbidität tritt bei 30–85 % der CM-I-Patienten auf [7, 8, 13].

1.2.3.6 Therapie

Im Vordergrund einer operativen Behandlung der CM-I steht die Beseitigung der pathophysiologischen Mechanismen, die zur Symptomatik beitragen. Ziele einer Operation sind demnach eine Entlastung der Hirnstammkompression und die Herstellung einer physiologischen Liquorpassage. Für Patienten mit einer CM-I existiert keine effektive konservative Therapie. Als Methode der Wahl gilt die operative Dekompression im Bereich des kranio-zervikalen Übergangs über eine Erweiterung des Foramen magnum. Unabhängig vom Typ der CM wird ein begleitender Hydrozephalus vorrangig behandelt. Persistiert nach Behandlung des Hydrozephalus die Symptomatik oder besteht eine unverändert ausgedehnte Syrinx, sollte eine Dekompression nach Gardner in Betracht gezogen werden [55, 56].

In den vergangenen Jahrzehnten wurde der Benefit einer chirurgischen Behandlung, im Sinne einer Besserung des klinischen Verlaufs, in zahlreichen retrospektiven Studien hinreichend dokumentiert [7, 57, 58]. Unter Berücksichtigung der pathophysiologisch betroffenen Komponenten existiert eine Reihe von technischen Möglichkeiten, um eine physiologische Liquorzirkulation wiederherzustellen. Die meisten Operateure bevorzugen die Methode einer knöchernen Dekompression über eine suboccipitale Kraniektomie [59, 60].

Caldarelli et. al.[59] erzielten bei CM-I-Patienten gute Ergebnisse mit einer suboccipitalen Kraniektomie und Laminektomie des ersten Halswirbelkörpers (HWK) mit einer Resektion eines derben fibrösen Bandes auf der Höhe des Foramen magnum. Dieses fibröse Band entspricht einem verdickten Anteil der Membrana atlantooccipitalis und kann ähnlich einer Strikture die Dura einschnüren. Weitere Laminektomien der HWK richten sich nach dem Ausmaß der Herniation. Einige Operateure durchtrennen beide Schichten der Dura und die Arachnoidea, andere hingegen eröffnen nur die äußere Schicht der Dura mit Erhaltung der Arachnoidea, um eine mögliche Meningitis durch Kontamination zu vermeiden [61-64]. Bei Patienten mit einer langjährigen Syringomyelie sind Arachnoidalnarben signifikant häufiger zu beobachten als bei Patienten ohne Syrinx – in diesen Fällen ist eine arachnoidale Präparation eine Option [65]. Darüber hinaus wird die Notwendigkeit eines abschließenden Verschlusses der Dura mater unterschiedlich beurteilt. Während manche Chirurgen die Dura offen lassen [66, 67], ziehen andere ein autologes Transplantat aus der Facia lata oder dem Pericranium vor [68, 69]. Häufig wird auch eine künstliche Duraerweiterungsplastik (aus Polytetrafluorethylen) dicht mit fortlaufender Naht eingenäht [70, 71]. Andere Autoren bevorzugen eine alleinige knöcherne Dekompression ohne Öffnung der Dura [33, 72].

Eine Studie von Badie et al. [49] kam zu dem Ergebnis, dass CM-I-Patienten mit einer kleineren Fossa posterior früher Symptome entwickeln als jene Patienten mit einer normalen Fossa posterior. Außerdem sollen CM-I-Patienten mit einer kleineren Fossa posterior besser auf eine chirurgische Dekompression ansprechen, als Patienten mit einer normal großen Fossa posterior.

1.2.4 Chiari-II-Malformation

1.2.4.1 Allgemeines

Bei der CM-II tritt eine besondere Form der Kleinhirnverlagerung (insbesondere Vermis) mit einer Verlagerung und Kompression des Hirnstamms sowie des vierten Ventrikels in den Spinalkanal kombiniert auf. Eine CM-II ist nahezu immer mit einer Spina bifida (Myelomeningozele) vergesellschaftet; umgekehrt weisen geradezu alle Patienten mit dieser dysraphischen Störung eine CM-II auf (siehe Abb. 7). Das ZNS kann innere und äußere Dysplasien aufweisen. Durch Kaudalverlagerung der Medulla oblongata bei dem im Spinalkanal fixierten Rückenmark kommt es zu einer dorsalen Abknickung (*cervicomedullary kinking*). Die Kleinhirnvorderfläche kann den Hirnstamm auch ventral und lateral bedecken (*cerebellar inversion*). Das Tectum mesencephali ist oft schnabelförmig verformt (*beaking of tectum*). Zu den CM-II-assoziierten ZNS-Dysplasien zählen weiter unter anderem Polygyria, Vergrößerung der Massa intermedia, Balkenhypoplasie, Falxhypoplasie und verschiedene Schädelneubildungen. Das Volumen der Fossa posterior ist vermindert, das Foramen magnum ist erweitert und in 85–90 % der Fälle liegt ein begleitender Hydrozephalus vor [73, 74].

1.2.4.2 Epidemiologie

Da die CM-II praktisch bei allen Patienten mit Myelomeningozele gefunden wird, korreliert die Inzidenz der Neuralrohrdefekte mit der Häufigkeit der CM-II-Fehlbildungen. Myelomeningozelen treten durchschnittlich bei 0,4 von 1000 Lebendgeburten auf [73].

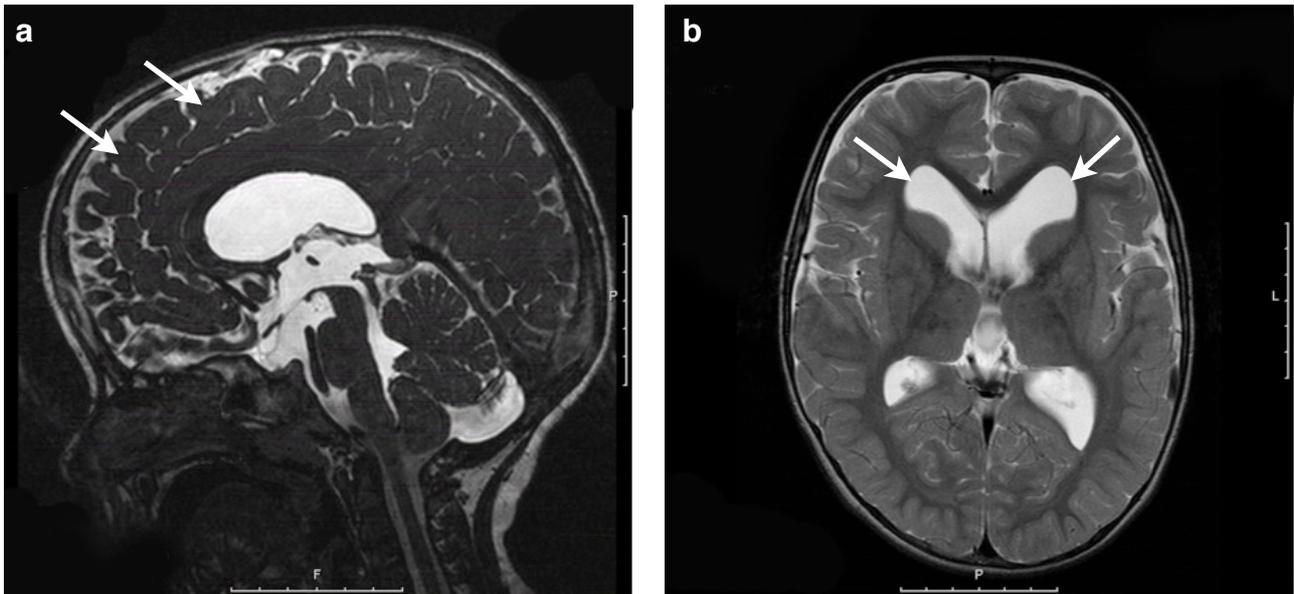


Abb. 7 Zweijähriger Junge mit einer Chiari-II-Malformation, lumbosakraler Myelomeningozele und fortgeschrittenem Hydrozephalus. Zum Zeitpunkt der Untersuchung liegen deutliche sprachliche und motorische Entwicklungsverzögerungen vor. **a)** In der sagittalen MRT-Aufnahme in T2-Wichtung ist eine Verlagerung von Kleinhirnanteilen in den Spinalkanal sowie eine Polygyria (siehe Pfeil) sichtbar. **b)** Das axiale MRT in T2-Wichtung zeigt eine Erweiterung der inneren Liquorräume (siehe Pfeile) im Sinne eines Hydrozephalus unter Einbeziehung der Ventrikel eins bis drei. Liquorflusstyp HSG, normaler vierter Ventrikel.

1.2.4.3 Pathogenese

Die Pathogenese der CM-II ist im Gegensatz zur CM-I deutlich komplexer. Viele ätiologische Faktoren können eine Rolle bei der Entstehung dieses Krankheitsbildes spielen.

Hans Chiari beschrieb in seiner wegweisenden Veröffentlichung drei Typen von zerebellären Veränderungen als Folge eines Hydrozephalus [1]. Obwohl ein Hydrozephalus eindeutig mit Verlagerungen von Kleinhirnanteilen und Myelomeningozele vergesellschaftet ist, konnte sich diese Theorie nicht durchsetzen. Von pränatalen Aufnahmen weiß man, dass eine CM-II im Regelfall der Entstehung eines Hydrozephalus zeitlich vorausgeht. Zudem entwickeln 10–20 % der Patienten mit Myelomeningozele und CM-II keinen Hydrozephalus [75]. Die verkleinerte Fossa posterior sowie das Auftreten von inneren und äußeren Dysplasien der neuralen Strukturen können ebenfalls nicht mit dieser Theorie erklärt werden.

Fehlbildungen des ZNS sowie die verkleinerte Fossa posterior lassen sich einfacher durch einen mesodermalen Defekt erklären. Folglich kommt es aufgrund der kleinen und überfüllten Fossa posterior zu einer kaudalen Verlagerung von Kleinhirn- und Hirnstammstrukturen. Diese Überlegung liefert allerdings keine Erklärung für die kraniellen und supratentoriellen Anomalien, die häufig mit einer CM-II und Myelomeningozele in Verbindung stehen.

Ein Tethered Cord reicht als Ursache für eine CM nicht aus. Bei dieser Fehlbildung ist das Filum terminale durch einen fibrösen Strang mit dem Rückenmark verwachsen. Durch die Traktion des Rückenmarks könnten Hirnstamm und Kleinhirn nach kaudal gezogen werden [10]. Experimentelle Untersuchungen haben jedoch ergeben, dass die von der Rückenmarksverwachsung ausgehenden Zugkräfte nicht ausreichen, um Anteile des Gehirns zu verlagern [11].

McLone und Knepper veröffentlichen 1989 ihre Theorie [76]. Danach entsteht der Neuralrohrdefekt, durch den es zu einer Spina bifida aperta (meist als lumbale Myelomeningozele) kommt, durch eine Störung der primären Neurulation Ende der vierten Woche post conceptionem. Im Tierexperiment konnten McLone und Knepper zeigen, dass bei einer Spina bifida aperta durch den intrauterinen Liquorverlust der intrakranielle Druck zunächst zu niedrig ist. Ohne eine ausreichende ventrikuläre Ausdehnung formt sich der Schädel nur unzureichend aus und die vollständige Entwicklung der Fossa posterior ausbleibt. Mit zunehmendem Wachstum werden dann Anteile des Zerebrums und Zerebellums in den Bereich des Foramen magnum gedrückt, was eine Obstruktion der Liquorwege bis hin zum Hydrozephalus zur Folge hat.

Die ungewöhnlichen intrakraniellen Druckverhältnisse während der Migration und Differenzierung der Nervenzellen behindern die Entwicklung des Gehirns unter Umständen nachhaltig, so dass Dysplasien die Folge sein können.

Die oben beschriebene potenzielle Ätiologie wird durch die Beobachtung unterstützt, dass nach einem erfolgreichen intrauterinen Verschluss einer Myelomeningozele die Ausbildung der CM-II unterbleibt [77, 78].

1.2.4.4 Klinische Symptomatik

Die meisten Patienten mit einer CM-II werden bereits im Säuglingsalter diagnostiziert, da diese Fehlbildung stets mit einer Myelomeningozele einhergeht. Eine symptomatische CM-II-Fehlbildung ist bis zu einem Alter von zwei Jahren die häufigste Todesursache bei Patienten mit einer Myelomeningozele [79]. Ein Drittel der Patienten mit CM-II entwickelt bis zum Alter von fünf Jahren Symptome aufgrund einer Kompression des Zervikalmarks und des Hirnstamms. Bei mehr als einem Drittel dieser Patienten führt die CM-II zum Tode [80].

Das Alter der Patienten beeinflusst die Symptomatik und die Dynamik ihres Fortschreitens. Kleinkinder unter zwei Jahren zeigen am häufigsten Hirnstammzeichen und kaudale Hirnnervenlähmungen infolge einer Kompression im Bereich der Herniation. Betroffene Patienten dieser Altersgruppe müssen dringend erfasst werden, da eine symptomatische CM-II in dieser Population akut lebensbedrohliche Formen annehmen kann. Zu den häufigen und schwerwiegenden CM-II-Symptomen in dieser Altersgruppe gehören respiratorische Beschwerden. Ein inspiratorischer Stridor verbunden mit Schnarchgeräuschen sind Zeichen für eine potenzielle Dysfunktion des Hirnstamms und müssen möglichst zeitnah abgeklärt werden. Meist machen jedoch die Neugeborenen mit CM-II durch Schluckbeschwerden auf sich aufmerksam. Diese können zur Verlängerung der Dauer der Nahrungsaufnahme, aber auch zu einer Zyanose oder zu apnoischen Anfällen führen. Darüber hinaus treten weitere zentrale Dysregulationen wie Blutdruck- und Pulsschwankungen auf [33, 81].

Tabelle 3: Klinische Symptome bei CM-II Patienten[82-84]

Symptom	Häufigkeit
Schluckbeschwerden	69 %
Apnoeanfälle	58 %
Stridor	56 %
Aspiration	40 %
Armschwäche	27 %
Opisthotonus	18 %

1.2.4.5 Diagnostik

Jedes Kind mit einer angeborenen Myelomeningozele zeigt eine CM-II. Auch hier ist die MRT die Methode der Wahl, um die Fehlbildung zu charakterisieren. Die hohe Strahlenbelastung bei CT-Untersuchungen steigert speziell bei Kindern (das Gewebe junger Menschen ist strahlenempfindlicher als das älterer) das Karzinomrisiko. Die sonographische Darstellung der Verlagerung des Inhalts der hinteren Schädelgrube gelingt am besten in einem medianen Sagittalschnitt durch die Mittellinienstrukturen. Diese Aufnahmen zeigen, dass sich bei einer CM-II der Kleinhirnwurm (Vermis cerebelli) immer zapfenförmig in den Spinalkanal einstülpt. Anteile des Hirnstamms, üblicherweise die Medulla, aber auch gelegentlich der Pons, sind nach kaudal verlagert. Durchschnittlich zeigen zwei Drittel der CM-II-Patienten eine dorsale Abknickung der Medulla, ein so genanntes „*medullary kinking*“ [85]. Durch die dorsale Verlagerung der relativ gut beweglichen Medulla und durch das im Spinalkanal fixierte Rückenmark kommt es zu diesem schwerwiegenden Befund. Liegt ein Kinking unterhalb von C4 vor, entwickeln Patienten tendenziell einen klinisch stärker ausgeprägten Krankheitsverlauf, während ein Kinking oberhalb von C4 mit einem mildereren oder sogar asymptomatischen Verlauf einhergeht [86]. Das Tectum mesencephali kann durch eine Fusion der Colliculi schnabelförmig verformt sein („*beaking of tectum*“) und die Mehrheit der Patienten zeigt eine vergrößerte Massa intermedia [85].

Eine weitere anatomische Auffälligkeit in der MRT ist eine abnorme Anzahl von kleinen Gyri (Polygyria). Bei 33 % der CM-II-Patienten wird eine Hypoplasie des Corpus callosum beobachtet, 62 % dieser Fälle weisen eine unterdurchschnittliche Intelligenz auf [87]. In vielen Fällen finden sich ventrikuläre Anomalien im Rahmen einer CM-II. Der vierte Ventrikel kann ebenfalls in den Spinalkanal verlagert sein, der dritte Ventrikel ist möglicherweise missgebildet („*shark tooth deformity*“) und die Lateralventrikel können aufgrund eines vorliegenden Hydrozephalus massiv deformiert sein [85].

Neben ZNS-Dysplasien treten bei CM-II-Patienten auch häufig Knochenanomalien auf, beispielsweise eine zu kleine hintere Schädelgrube, ein erweitertes Foramen magnum oder pergamentdünne Stellen am Schädeldach (Lückenschädel) [88].

Die in der Neurochirurgie zur Ableitung des Liquors zum Einsatz kommenden Shunts lassen sich in Abhängigkeit von der Funktionsweise in vier verschiedene Grundtypen einteilen. Durch annähernd 200 verschiedene Ventilkonstruktionen mit unterschiedlichen Eröffnungsdrücken befinden sich derzeit über 450 Ventilsysteme auf dem Markt.

Der Liquordruck wird gegen einen Referenzwert (Atmosphärendruck ca. 0 cm H₂O) gemessen. Das Ventil wird erst dann geöffnet, wenn die vorgegebene Druckdifferenz überschritten wird. Beispielsweise lässt ein Ventil mit 90 mm H₂O Öffnungsdruck den Liquor ablaufen, wenn der aktuelle Hirndruck diesen Wert übersteigt und nicht durch den Gegendruck im Ableitungsraum (Bauch) ausgeglichen werden kann.

Bei Erwachsenen werden programmierbare Ventile, wie das Codman-Modell, eingesetzt, da sie sich durch das zuverlässige Drainagesystem bewährt haben und bei ihnen das Problem der Über- oder Unterdrainage nicht besteht. Bei jüngeren Patienten und Kindern wird häufig das PAEDI-GAV (pädiatrisches gravitationsassistiertes Ventil) Modell verwendet. Vorteilhaft bei diesem Gerät sind in diesem Kontext der geringe Außendurchmesser und das Vorhandensein eines Schwerkraftventils.

Übliche Eröffnungsdrücke der Ventile liegen zwischen 3 und 20 cm H₂O (1 cm H₂O entspricht 0,74 mm Hg). Der Eröffnungsdruck wird für jeden Patienten individuell festgelegt. Am häufigsten werden Drücke von 40–200 mm H₂O gewählt.

1.2.4.6 Therapie

Aktuell existieren zahlreiche unterschiedliche operative Methoden zur Behandlung einer symptomatischen CM-II. Eine umfassende Analyse der vorhandenen Literaturergebnisse zu diesen Methoden fehlt ebenso wie Therapieleitlinien. CM-II-Patienten werden derzeit bereits beim Auftreten der ersten Symptome oder bei der Detektion einer Syrinx operiert. Dennoch ist die auf eine CM-II zurückzuführende medulläre Dysfunktion (Stridor, Apnoe-Anfälle, Dysphagie) die häufigste Todesursache bei den therapierten Patienten mit Myelomeningozele [89, 90]. Bevor eine chirurgische Maßnahme in Betracht gezogen werden kann, muss ein physiologischer intrakranieller Druck erzielt werden. Laut eines Berichtes von Caldarelli et al. [91] konnte bei fünf von elf symptomatischen CM-II-Patienten durch eine Shunt-Revision eine Beschwerdefreiheit erzielt werden. La Marca et al. [92] beobachteten bei einer Mehrzahl der CM-II-Patienten ein Verschwinden der Symptome nach ventrikulo-peritonealer Shunt (VPS)-Anlage. Persistiert die Symptomatik nach der Hydrozephalus-Behandlung, muss eine Dekompression nach Gardner durchgeführt werden. In einer Studie von Pollack et al. [93] zeigten 77 % der symptomatischen CM-II-Patienten eine Normalisierung der Hirnstammfunktion nach dekompressiver occipitaler Kraniektomie und Laminektomie.

Dagegen erzielten Bell et al. [94] durch die gleiche Methode nur bei 30 % der von ihnen operierten Kleinkinder (n=17) ein ähnliches Ergebnis. Allerdings wurde nicht bei jedem Patienten eine Duraplastik eingesetzt.

Die Hirnstammkompression bei der CM-II ist nicht im Foramen magnum lokalisiert, da dieser Bereich in der Regel deutlich erweitert ist. Vielmehr kommt es zu einer Kompression im oberen Bereich des Zervikalkanals. Derzeit ist nicht geklärt, ob eine Erweiterung des Foramen magnum sinnvoll ist oder ob die Dekompression des Zervikalkanals durch Laminektomie der Wirbelbögen ausreichend ist. Vandertop et al. [95] erzielten bei 15 von 17 Neugeborenen mit CM-II und Dysfunktion der kaudalen Hirnnerven nur durch eine zervikale Laminektomie eine Normalisierung des Zustandes.

Eine frühzeitige chirurgische Behandlung ist notwendig, um weitere neurologische Kompromittierungen zu verhindern. Die schlechteste Prognose haben Patienten mit einer beidseitigen Stimmbandparese [96].

Im Allgemeinen sollte sich die operative Indikation nach den klinischen Symptomen und nicht nach dem Grad der Kleinhirnherniation oder der zerviko-medullären Fehlbildung richten. Patienten mit einer begleitenden Syringomyelie profitieren erheblich von einer Dekompression nach Gardner. Laut einer Studie von Milhorat et al. [97] zeigte sich durch diesen Eingriff bei mehr als 75 % der Patienten ein deutliche Verbesserung der Beschwerden.

1.2.5 Chiari-III-Malformation

1.2.5.1 Epidemiologie

Die CM-III ist eine extrem seltene Fehlbildung. Derzeit finden sich nur 34 dokumentierte Fälle in der Literatur [98-113]. Erstmals wurde diese Fehlbildung bereits im 19. Jahrhundert beschrieben. In der größten veröffentlichten CM-III-Studie von Castillo et al. [98] aus dem Jahre 1992 wurden neun Fälle vorgestellt. In einer Klinik für Kinderneurochirurgie wurde bei zwei von 312 Fällen mit CM eine CM-III diagnostiziert (0,64 %). In anderen Kliniken lag der Anteil bei 0,65 % (einer von 252 Fällen) bzw. 4 % (zwei von 50 Fällen).

1.2.5.2 Zusammenfassung

Die CM-III ist durch eine hohe zervikale oder okzipitale Enzephalozele mit einer kaudalen Dislokation von Hirnstamm in den Spinalkanal und einer Verlagerung von Kleinhirngewebe in die Zephalozele charakterisiert. Diese Malformation kombiniert damit die typischen anatomischen Eigenschaften einer CM-II-Fehlbildung mit einer hohen zervikalen oder okzipitalen Enzephalozele [98, 99, 104, 105].

Da bisher nur Einzelfälle in der Literatur beschrieben wurden, existieren nur unzureichende Informationen über die Inzidenz, Therapiemöglichkeiten und postoperativen Verläufe der Fehlbildung [98-100].

Auch bei der CM-III ist die MRT das am häufigsten eingesetzte Bildgebungsverfahren zur Darstellung der Anomalie. Pränatal kann die Diagnose anhand eines Fetal-MRT und einer intrauterinen Sonographie gestellt werden [109, 110]. Im Rahmen der Therapie wird zunächst die Enzephalozele mit größter Vorsicht entfernt. In der darauffolgenden Phase wird ein VPS gelegt, um den CM-III assoziierten Hydrozephalus zu entlasten [98, 99].

Die Patienten mit einer CM-III haben im Gegensatz zu CM-I- und CM-II-Patienten ein sehr schlechtes Outcome. Prognostisch ungünstige Faktoren sind eine verzögerte Hydrozephalus-Behandlung, eine intermittierende Apnoe, Operationen in der Neugeborenenphase und das Vorhandensein von Nervengewebe in der Enzephalozele. In der Regel ist eine CM-III nicht mit dem Leben vereinbar [99, 106, 107]. Jedoch ermöglicht eine zeitgerechte Operation eine erfolgreiche Behandlung.

In einer größeren Studie von Isik et al. [114] aus dem Jahre 2009 mit acht CM-III Patienten überlebten sieben die Operation, fünf befanden sich anschließend in einem neurologisch normalen Zustand und zwei Patienten wiesen eine mentale Retardierung auf. Der einzige Todesfall ist auf eine Pneumonie mit Sepsis und anschließendem Multiorganversagen zurückzuführen.



Abb. 8 Sagittale MRT-Aufnahmen in T2-Wichtung eines CM-III Patienten mit einer charakteristischen okzipitalen Enzephalozele (siehe Pfeile). Quelle: Radiopaedia.org

1.2.6 Chiari-IV-Malformation

Die Berichte von CM-IV-Fällen stammen üblicherweise aus Autopsieergebnissen. Bis zum Jahre 2002 wurden in der Literatur insgesamt sechs lebende Fälle einer CM-IV dokumentiert [115-117].

Diese auch als Kleinhirnagenesie bezeichnete Form ist durch eine Hypoplasie oder Aplasie der Kleinhirnhemisphären charakterisiert [99, 118]. Eine kaudale Verlagerung von Hirnanteilen liegt nicht vor. Als Ursache für dieses Krankheitsbild wird ein neuroektodermaler Defekt diskutiert. Die Anomalie ist langfristig mit dem Leben unvereinbar.

1.3 Syringomyelie

Der Begriff Syringomyelie leitet sich aus den griechischen Wörtern Syrinx für Flöte und Myelon für Mark ab. Sowohl bei der angeborenen als auch bei der erworbenen Syringomyelie wird eine Höhlenbildung im Bereich des Rückenmarks beschrieben (siehe Abb. 9). Reichen die Höhlen bis in die unteren Gehirnabschnitte, spricht man auch von einer Syringobulbie. Bei der Syringomyelie kommt es zu einer zystenähnlichen, abgekapselten Liquoransammlung innerhalb des Rückenmarks, die sich langsam fortschreitend ausbreitet. Die Syrinx kann zentral lokalisiert und von Ependym ausgekleidet sein oder dezentral liegen und von einer Gliose umgeben sein. Die Zusammensetzung der Flüssigkeit in der Syrinx ähnelt der des Liquors und der Extrazellulärflüssigkeit. Fälschlicherweise werden oft die Begriffe Hydromyelie und Syringomyelie synonym verwendet. Die Hydromyelie im eigentlichen Sinne bezeichnet eine Erweiterung des Zentralkanals, die durch einen Liquoreinstrom aus dem vierten Ventrikel bei einem Hydrozephalus resultiert.

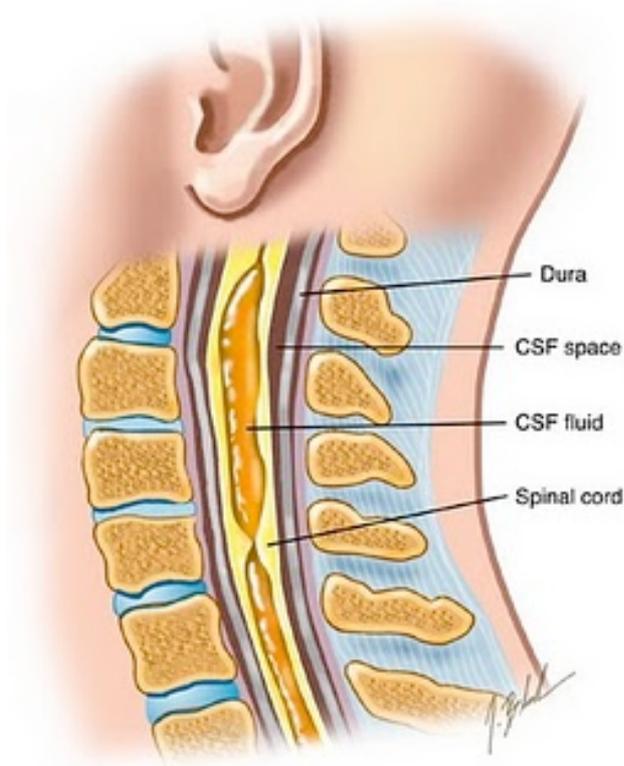


Abb. 9 Darstellung einer Syringomyelie. Dabei kommt es zu einer zystenähnlichen, abgekapselten Liquoransammlung innerhalb des Rückenmarks mit langsam fortschreitender Ausbreitung.

Bildquelle: backpain-guide.com

1.3.1 Epidemiologie

Die Syringomyelie ist eine seltene neurologische Erkrankung, die in vielen Fällen unerkant bleibt. Sie tritt bei 8,4 von 100 000 Menschen auf [119]. Ihre Inzidenz ist regional unterschiedlich, in Südwestdeutschland und in Österreich findet man sie häufiger. Bei der primären bzw. angeborenen Syringomyelie kommt es oftmals zu einer familiären Häufung. Assoziierte Gene konnten aber noch nicht identifiziert werden. Männer sind etwa zweimal häufiger als Frauen von der Krankheit betroffen. Der primären angeborenen Syrinx liegt häufig eine CM zugrunde. In einer landesweiten japanischen Studie von 1243 Patienten mit Syringomyelie war eine CM-I bei 51,2 % Teilnehmern vertreten [120]. Weitere Studien mit CM-I-Patienten ergaben Inzidenzen von 30–70 % [7, 121].

1.3.2 Pathogenese

Die Ursachen für die Entstehung einer Syringomyelie sind wissenschaftlich noch nicht abschließend geklärt und werden kontrovers diskutiert. Unstrittig ist, dass eine Syringomyelie auf dem Boden einer Liquorzirkulationsstörung entsteht. In der folgenden Tabelle 4 sind Erkrankungen aufgelistet, die mit einer Syringomyelie assoziiert sein können.

Tabelle 4: Syringomyelie-assoziierte Erkrankungen

Malformationen	Tumoren	Arachnopathien	Wirbelsäule
<ul style="list-style-type: none"> • Chiari-Malformation • basiläre Invagination • rhombenzepale Malformation • Spina bifida • Tethered-Cord-Syndrom 	<ul style="list-style-type: none"> • intramedullär • extramedullär • extradural • infratentoriell • supratentoriell 	<ul style="list-style-type: none"> • nach Meningitis • posttraumatisch • postoperativ • nach Blutungen 	<ul style="list-style-type: none"> • Bandscheibenvorfälle • Skoliose • Kyphose • zervikale Spinalkanalstenose

Als Ursache für eine Liquorpassagestörung steht in der Regel immer eine Erkrankung im Vordergrund, bei der eine mechanische Barriere im Rückenmark entsteht. Die Syrinx bildet sich an der Stelle der gestörten Liquorpassage aus und entwickelt sich von dort in kaudaler oder kranialer Richtung weiter. Im Rahmen der Anamnese ist es wichtig, den Beginn der Symptomatik und den weiteren Verlauf ausreichend zu dokumentieren. Der Verlauf kann einen Hinweis geben in welche Richtung – von kaudal nach kranial oder umgekehrt – sich die Syrinx entwickelt hat.

1.3.2.1 Hydrodynamische Theorie

Gardner [122], der als Erster erkannte, dass einer Syringomyelie und eine CM-I häufig gemeinsam vorkommen, entwickelte im Jahre 1957 die hydrodynamische Theorie, die von einer Liquoransammlung innerhalb der Syrinx ausgeht. Aufgrund einer embryonalen Atresie der Foramina luschkae und magendii des vierten Ventrikels kommt es zu übermäßigen Pulsationen und damit zu einer Erweiterung des Zentralkanals im Sinne einer Hydromyelie [123]. Diese Hypothese wird durch die Beobachtung gestützt, dass die Foramina luschkae und magendii, die sich normalerweise im fünften Monat der Schwangerschaft öffnen, geschlossen vorliegen [124]. Durch den unzureichenden Abfluss aus dem vierten Ventrikel wird ein embryonaler Hydrozephalus begünstigt. Dieser normalisiert sich durch die Erweiterung des Zentralkanals und durch den Ausfluss von Liquor am Filum terminale wieder.

Williams [125] kritisierte die Theorie von Gardner mit der Begründung, dass ein embryonaler Verschluss der Öffnungen im vierten Ventrikel zwangsläufig zu einem intrauterinen Hydrozephalus führen müsse. In Wirklichkeit litten aber nur wenige Patienten mit einer CM-I unter einem Hydrozephalus. In einer ausgedehnten Studie von Klekamp und Samii [126] hatten nur 8 % der CM-I-Patienten mit Syringomyelie einen Hydrozephalus, während CM-I-Patienten ohne Syringomyelie zu 13 % betroffen waren. Williams konzentrierte sich in seinen Forschungen vorwiegend auf die Folgen einer Obstruktion des Subarachnoidalraums am Foramen magnum. Er modifizierte Gardners Theorie, indem er im Jahre 1970 das Konzept der kranio-zervikalen Druckdissoziation entwickelte [125, 127-129]. Danach kommt es durch eine Blockade der Liquorzirkulation am Foramen magnum in Situationen, die einen intrakraniellen Druckanstieg verursachen, zum Einstrom von Liquor aus dem vierten Ventrikel in den Zentralkanal, da die physiologische Liquorpassage durch das Tonsillengewebe versperrt bleibt. Ein erhöhter intrakranieller Druck kann durch häufiges Husten oder körperliche Anstrengung begünstigt werden.

Ein großes Problem der hydrodynamischen Theorien ist die Annahme, dass es sich bei dem Inhalt der Syrinx um Liquor aus dem vierten Ventrikel handelt. Detaillierte neuropathologische wie auch kernspintomographische Untersuchungen konnten aber für die Mehrzahl der Patienten keine Kommunikation zwischen Zentralkanal und viertem Ventrikel nachweisen [130-132]. Eine derartige Verbindung bestand nur bei Patienten mit einer Hydromyelie. Alternativ wurde daher vorgeschlagen, dass die Syrinxflüssigkeit nicht aus dem vierten Ventrikel, sondern aus dem spinalen Subarachnoidalraum stammt.

1.3.2.2 Hypothese des transmedullären Liquoreinstroms

Da intrathekal appliziertes Kontrastmittel nach einer bestimmten Zeit in der Syrinx nachzuweisen ist [133, 134], stellten Ball und Dayan [135] 1972 eine alternative pathophysiologische Theorie vor. Ähnlich wie bei Williams spielen ihrer Ansicht nach Tätigkeiten, die einen erhöhten intrathorakalen oder abdominalen Druck verursachen, eine wichtige Rolle in der Pathogenese. In solchen Situationen erhöht sich auch der Druck in den Epiduralvenen und folglich der spinale Liquordruck. Durch die Obstruktion am Foramen magnum kann der spinale Liquor nicht in die intrakraniellen Subarachnoidalräume eintreten und retiniert werden. Infolgedessen dringt die Liquorflüssigkeit über perivaskuläre Räume (Virchow-Robin-Räume) in das Rückenmark ein und bildet eine Syrinx.

Dieser postulierte Mechanismus setzt einen ausreichenden Druckgradienten von subarachnoidal nach intramedullär voraus. Untersuchungen ergaben aber, dass innerhalb der Syrinx ein höherer Druck vorliegt als im Subarachnoidalraum [136, 137]. Dieser entgegengesetzte Druckgradient steht im Widerspruch zu der Theorie von Ball und Dayan. Eine Erweiterung der Virchow-Räume resultiert demnach nicht aus einem erhöhten Liquoreinstrom in das Rückenmark, sondern daraus, dass die Syrinxflüssigkeit nicht in ausreichender Menge in den Subarachnoidalraum entweichen kann [138, 139].

1.3.3 Klinische Symptomatik

Die Symptomatik der Syringomyelie ist extrem vielfältig und abhängig von der Lage der Syrinx sowie vom Alter des Patienten. Beschwerden entstehen durch eine Kompression des Rückenmarks oder der Nervenwurzeln. Jedoch ist auch ein milder oder asymptomatischer Verlauf möglich. Die klinische Symptomatik führt allenfalls zu einer Verdachtsdiagnose, eine eindeutige Diagnosestellung erlaubt nur eine MRT-Untersuchung. Im Säuglingsalter ist eine Diagnose bereits mit Hilfe einer Sonographie möglich.

Tabelle 5: Symptomatik bei Patienten (Alter 16-61 Jahre, n=29) mit Chiari-I-Malformation und Syrinx [140]

Symptom	Mild bis mäßig ausgeprägt	Stark ausgeprägt
Kopfschmerzen in Ruhe	48 %	3 %
Kopfschmerzen beim Husten	27 %	0 %
Schmerzmissempfindungen	71 %	7 %
Subjektive Schwäche	31 %	3 %
Empfindungsstörungen	69 %	3 %
Atrophie der Extremitäten	10 %	0 %
Spastizität	41 %	3 %
Ataxie	21 %	0 %

Da bei Kleinkindern mit einer CM-II die Symptome eines begleitenden Hydrozephalus und einer Hirnstammkompression häufig im Vordergrund stehen, bleibt eine Syringomyelie unerkant. Die bei Kindern und Jugendlichen häufig auftretenden Syrinx-assoziierten Skoliosen werden vermutlich durch die Kompression der im lateralen Horn liegenden Schaltzellen des spinalen Reflexbogens verursacht [141]. Charakteristische Symptome einer Syrinx im jungen Erwachsenenalter sind Nacken-, Arm- oder Brustschmerzen sowie eine Schwäche und Atrophie in den oberen Extremitäten. Hyperreflexie, Spastizität und Ataxie beobachtet man dagegen oft in den unteren Gliedmaßen. Häufig fällt die Krankheit durch Kribbelparästhesien und Schmerzen im Bereich der Schultern und der oberen Extremitäten, aber auch im Bereich des Kopfes oder Nackens auf. Bei der seltener vorkommenden Syringomyelie im Bereich der Brustwirbelsäule sind Schmerzen und Missempfindungen entsprechend tiefer lokalisiert. Durch Schädigung der Leitungsbahnen für die Temperatur- und Schmerzempfindung kommt es zu Verletzungen und Verbrennungen, die der Patient nicht fühlt. Auch andere Sensibilitätsqualitäten, wie Berührungsempfindlichkeit oder Propriozeption, können ein- oder beidseitig, an den Armen und/oder an den Beinen gestört sein. Unangenehm für die Patienten sind Störungen der Blasen- und Darmentleerung und sexuelle Funktionsstörungen. Auch die Muskelaktivität kann beeinträchtigt sein. Paresen oder Spastiken treten vornehmlich in der oberen, vereinzelt aber auch in den unteren Extremitäten auf. Weitere mögliche Symptome sind eine Fehlregulationen der Durchblutung, Schwindel oder Kraftlosigkeit. Die Haut erscheint in diesen Fällen bläulich livide und kühl.

Die oben beschriebenen Empfindungsbeeinträchtigungen und trophische Störungen tragen zu Wundheilungsstörungen mit den damit verbundenen Komplikationen bei. Erwähnenswert ist, dass die Lage und Größe der Syrinx nicht mit der Stärke der Symptome korreliert – eine breite Syrinx kann unbemerkt bleiben, während auch kleinste Liquorflussstörungen schwerwiegende Beschwerden hervorrufen können. Reicht die Syrinx bis in die unteren Hirnanteile, sind Ausfallserscheinungen im Bereich der Hirnnerven möglich. Typisch für eine Raumforderung in dieser Höhe ist eine Muskelatrophie der Zunge. Hypästhesien oder Schmerzen im Bereich des Gesichts treten häufig einseitig auf und schreiten schnell fort.

1.3.4 Diagnostik

Die MRT ist das Mittel der Wahl, um eine Syringomyelie zu diagnostizieren. Typische Befunde in der MRT sind zystische, teils langstreckige intramedulläre Läsionen. Zu den früher verwendeten Diagnostikmethoden zählen die Gas-Myelographie zum Nachweis druckabhängiger Kaliberschwankungen des Rückenmarks [142, 143] und die postmyelographische CT mit Anreicherung von wasserlöslichem Kontrastmittel in der Syrinx [133, 134].

Bei der MRT stützt sich die Bildinterpretation auf den Gesamtkontrast, die jeweilige Wichtung der Messsequenz und die Signalunterschiede zwischen bekannten und unbekanntem Gewebe. Je nach Wichtung wird das Gewebe in charakteristischer Intensitätsverteilung dargestellt. In der T1-Wichtung erscheint Fettgewebe hyperintens, also hell und signalreich, so dass sich diese Wichtung optimal zur anatomischen Darstellung von Organstrukturen und nach Gabe von Kontrastmittel zur Lokalisierung unbekannter Strukturen (z. B. Tumorgewebe) eignet. In der T2-Wichtung erscheinen dagegen stationäre Flüssigkeiten hyperintens. Dadurch eignet sich diese Wichtung zur Darstellung von Flüssigkeitseinlagerungen und zur Abgrenzung von Zysten gegenüber soliden Tumoren. In der medio-sagittalen T1-gewichteten Aufnahme stellt sich die Syrinx als hypointense Höhlenbildung dar. Im Vergleich dazu erkennt man die Syrinx deutlich besser in T2-gewichteten Aufnahmen als abgegrenzte hyperintense Struktur (siehe Abb. 10). In der MRT zeigen Syringomyelien keine Kontrastmittelanreicherungen.

Bei der Syringomyelie kommt es zu einer intramedullären, normalerweise mittelständigen und symmetrischen Höhlenbildung mit glatten Außengrenzen. Die Syrinx kann Septierungen aufweisen und liquordynamisch wie eine Zyste von den Liquorräumen getrennt sein, oder auch pulsatil mit den Liquorräumen kommunizieren.

Eine EKG-getriggerte dynamische MRT erlaubt eine Aussage über die Liquordynamik und weist gegebenenfalls Flussphänomene in der Syrinx nach [144, 145].

Für die neuroradiologische Diagnostik ist es wichtig, dass eine Syrinx im Zusammenhang mit einer Störung der Liquorpassage entsteht. Zur Diagnostik muss der gesamte Bereich der Syrinx mit und ohne Kontrastmittel in der MRT dargestellt werden, um einen intramedullären Tumor auszuschließen. Diese seltenen Tumoren zeigen in der Regel Kontrastmittelanreicherungen oder ausgedehnte intramedulläre Signalveränderungen sowie Raumforderungszeichen. Ferner muss differentialdiagnostisch immer die Möglichkeit einer Tumorzyste in Betracht gezogen werden. Wenn als Ursache der Beschwerden eine CM oder ein spinaler Tumor ausgeschlossen wurden, gestaltet sich die weiterführende Diagnostik zum Nachweis einer Liquorpassagestörung als nicht einfach. Eine Arachnoiditis ist kernspintomographisch nur schwer sichtbar. Im Falle einer posttraumatischen Syringomyelie ist die Arachnoideanarbe immer auf der Höhe der spinalen Verletzung zu suchen.

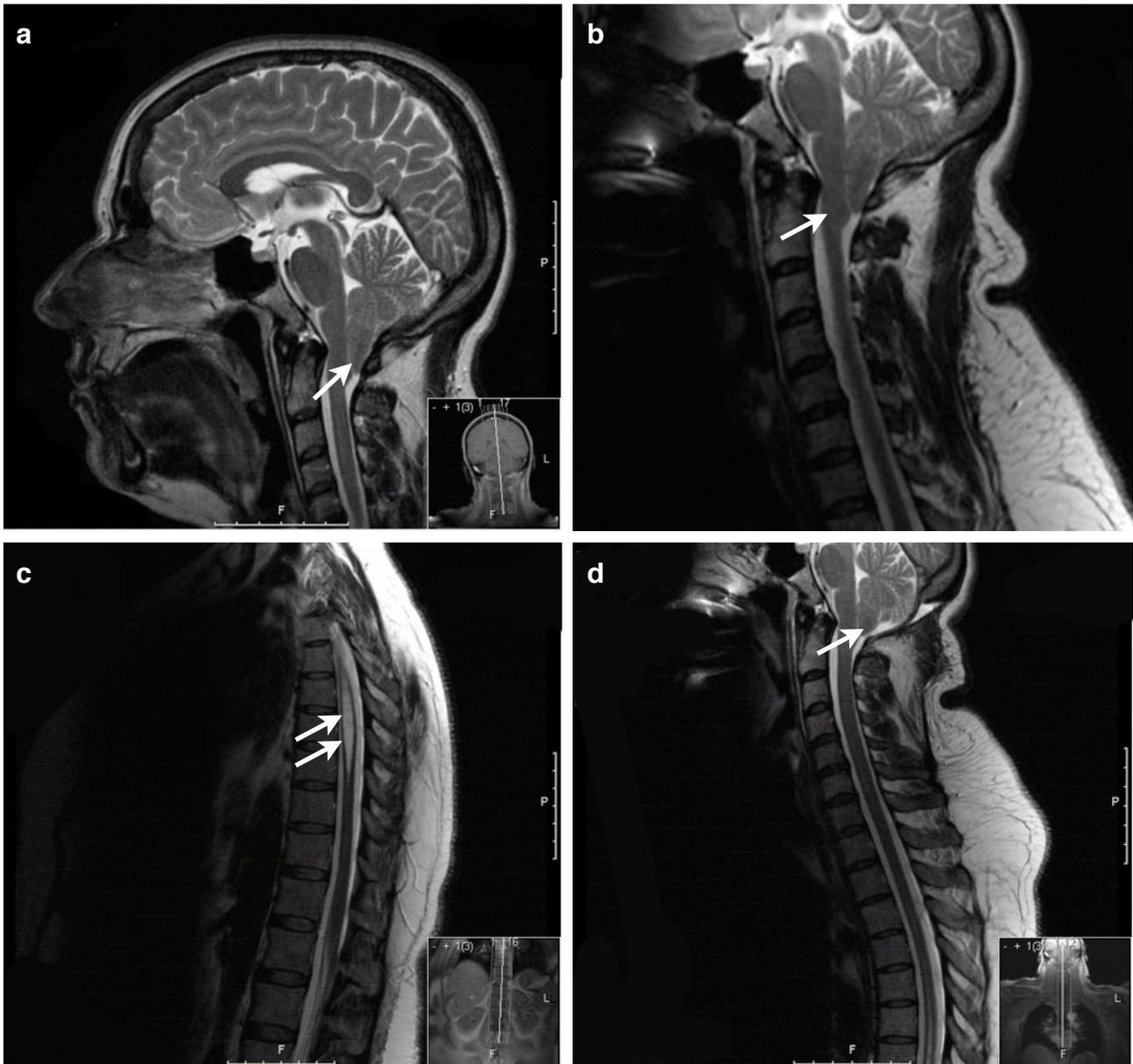


Abb. 10 MRT-Aufnahmen in sagittaler T2-Wichtung einer 38-jährigen CM-I-Patientin mit starken Hinterkopfschmerzen, Missempfindungen und Sensibilitätsstörungen in den Armen. **a)** Tiefstand der Kleinhirntonsillen, welche die Ebene des Foramen magnum um 17 mm überragen (siehe Pfeil), mit Raumbeengung der hinteren Schädelgrube. **b)** Der vierte Ventrikel ist nach kaudal angezogen (siehe Pfeil) bei ansonsten regelrechter Lage. **c)** Das Brustmark ist nahezu über die gesamte Länge in eine Syrinx (siehe Pfeile) einbezogen, welche ihr P.m. auf Höhe der BWK 7/8 erreicht. **d)** Postoperativ nach einer Dekompression nach Gardner zeigt die Patienten eine deutlich verbesserte Situation am kraniozervikalen Übergang mit regelrechter Entfaltung der perizerebellären Liquorräume (siehe Pfeil) Die Syrinx hat sich deutlich zurückgebildet.

1.3.5 Therapie

Patienten mit einer Syringomyelie weisen immer eine Begleiterkrankung auf, die zu einer Liquorpassagestörung führt. Grundsätzlich muss die auslösende Erkrankung der Syringomyelie identifiziert und primär behandelt werden (vgl. Tabelle 4).

Bei einem begleitenden Hydrozephalus wird häufig als erster Schritt eine Ventrikeldrainage empfohlen [97, 146-148]. Trotz funktionierendem ventrikulären Shunt kann jedoch eine Progression der Syrinx beobachtet werden [149, 150]. In der Literatur wurden zahlreiche Möglichkeiten beschrieben, um die Syrinxflüssigkeit abzuleiten. Früher wurden zur initialen Therapie der Syringomyelie vorwiegend syringo-subarachnoidale Shunts (SSS) in die Syrinx gelegt und die Flüssigkeit in die subarachnoidalen Räume abgeleitet, um so ein Zusammenfallen der Syrinx zu erreichen [151-154]. Andere Operateure bevorzugten syringo-peritoneale Shunts [155-159], syringo-pleurale Shunts [160, 161] und theco-peritoneale Shunts [162, 163]. Diese Methoden konnten sich jedoch nicht bewähren, da letztendlich ein Fremdkörper im Rückenmark verbleibt. Dieser kann durch mechanische Irritation zu einer erneuten Syrinxentstehung führen. Ferner besteht immer die Gefahr einer Infektion oder eines Shuntverschlusses. Trotz zufriedenstellender Kurzzeitergebnisse werden langfristig bei den meisten Patienten erneute Operationen nötig.

Als Therapie der Wahl gilt, insbesondere wenn die Syringomyelie mit einer CM assoziiert ist, die Dekompression der hinteren Schädelgrube nach Gardner (vgl. Kap. 1.2.6). In einer Studie von Wetjen [140] zeigten 91 % der CM-I Patienten mit Syringomyelie ein Jahr nach der Operation eine verkleinerte Syrinx, zwei Jahre später betrug der Anteil der Patienten sogar 100 %. Die klinische Symptomatik besserte sich bei 94 % der Patienten nach der Operation.

Aktuell verspricht auch die *endoscopic third ventriculostomy* (ETV) dauerhafte Erfolge bei der initialen Therapie von CM-I-Patienten mit Syringomyelie und Hydrozephalus [164, 165]. Bei dieser OP-Technik wird am Boden des dritten Ventrikels ein Stoma zu den präpontinen Zisternen und somit in den Subarachnoidalraum geschaffen.

2 Fragestellung

Das Ziel der vorliegenden retrospektiven Studie war es festzustellen, ob Patienten mit einer symptomatischen CM von einer Dekompression der hinteren Schädelgrube nach Gardner profitieren.

Dabei wurden folgende Fragestellungen berücksichtigt:

1. Welche neurologischen Symptome finden sich bei CM-Patienten am häufigsten?
2. Welche chirurgischen Techniken wurden angewandt?
3. Sprechen bestimmte Symptome besonders gut auf die Operation an?
4. Wie wirkt sich eine begleitende Syringomyelie auf das präoperative Beschwerdebild aus?
5. Gibt es Unterschiede im Outcome nach einer Dekompression nach Gardner zwischen
 - a. Kindern und Erwachsenen,
 - b. CM-I und CM-II Patienten,
 - c. unterschiedlichen Geschlechtern,
 - d. CM-Patienten mit und ohne assoziierter Syringomyelie?

3 Material und Methoden

Bei der vorliegenden Dissertation handelt es sich um eine retrospektive, konsekutive Monocenter-Studie. Eingeschlossen in die Studie wurden 36 Patienten, die zwischen August 2003 und Oktober 2009 an der Neurochirurgischen Klinik und Poliklinik des Universitätsklinikums Düsseldorf aufgrund einer CM behandelt wurden. Unter den Teilnehmern waren 21 Männer und 15 Frauen. Die Altersspanne des Patientenkollektivs betrug 0,1–73 Jahre (mittleres Alter 29 Jahre).

Das Einschlusskriterium für diese Studie war eine zugrunde liegende symptomatische CM (ICD-10 Q07.0) mit oder ohne Syringomyelie. Als diagnostisches Kriterium für eine CM-I wurde eine Herniation der Kleinhirntonsillen von mindestens 5 mm unterhalb des Foramen magnum festgelegt. Eine CM-I zeigte sich bei 18 Patienten, die anderen 18 Patienten wurden mit einer CM-II Fehlbildung diagnostiziert.

Patienten mit einer asymptomatischen CM wurden nicht in die Studie aufgenommen. Alle 36 Patienten wurden mit einer Dekompression nach Gardner operativ therapiert. Das CM-Patientenkollektiv bestand zu Beginn der Studie aus 38 Patienten. Ein Patient lehnte die Therapie ab, ein weiterer wurde aufgrund schwerwiegender Komorbiditäten nicht operiert.

Zusätzlich zu den routinemäßig erfassten Daten der Klinik, wurden weitere Daten über ein freiwilliges Interview und eine klinische Nachuntersuchung erhoben. An diesem Interview und an der Nachuntersuchung nahmen 19 von 36 Patienten teil. Die Studiennummer des Ethikvotums lautet 4980.

Die klinischen Befunde, Patientendaten und Operationsergebnisse wurden durch dokumentierte Anamnesen, neurologische Untersuchungsbefunden und Operationsberichte erfasst. Die prä- und postoperativen Ergebnisse wurden tabellarisch aufgelistet und miteinander verglichen.

3.1 Datenevaluation

Die Daten wurden nach den in Tabelle 6 und Tabelle 7 dargestellten Kriterien ausgewertet.

Tabelle 6: Allgemeine Informationen über die 36 Patienten des Kollektivs

Allgemein	Operation	Ventilart mit Druckangabe
<ul style="list-style-type: none"> • Name • Geburtsdatum • Geschlecht • Symptombeginn • Tag der Operation • Chiari-Typ • Hydrozephalus • Syrinx • Myelomeningozele • Skoliose • Tethered Cord 	<ul style="list-style-type: none"> • Dekompression nach Gardner • Ventrikuloperitonealer Shunt • Lumboperitonealer Shunt • Syrinxgröße prä- und postoperativ 	<ul style="list-style-type: none"> • PAEDI-GAV • CODMAN-Hakim • Medos-Hakim • proGAV • Sonstige

Tabelle 7: Prä- und Postoperatives Symptomspektrum aus der dokumentierten Patientengeschichte

Schmerzen	Motorik	Sensibilität	Vegetativum	Hirndruck
<ul style="list-style-type: none"> • Kopfschmerzen • Nackenschmerzen • Rückenschmerzen • Schulterschmerzen • Extremitätenschmerzen 	<ul style="list-style-type: none"> • Gangataxie • Paresen • Schluckbeschwerden • Wortfindungsstörungen • Feinmotorikstörungen • Koordinationsstörungen • Schwäche in Extremitäten • Babinski positiv • Kloni • Hyperreflexie • Hyporeflexie • Strabismus • Dysdiadochokinese 	<ul style="list-style-type: none"> • Dysästhesien • Hypästhesien • Kribbelparästhesien • Sehstörungen • Visusverlust • Flimmerskotome 	<ul style="list-style-type: none"> • Dyspnoe • Harninkontinenz • Darminkontinenz • Erektile Dysfunktion • Kaltschweiß • Obstipation • Diarrhoe 	<ul style="list-style-type: none"> • Übelkeit • Erbrechen • Schwindel • Müdigkeit • Konzentrationsstörungen • Gedächtnisstörungen • Stauungspapille

3.2 Bildgebende Diagnostik

Die Evaluierung der radiologischen Ergebnisse erfolgte durch Aufarbeitung der radiologischen Befunde oder durch direkte Beurteilung der vorhandenen MRT-Bilder in T1- und T2-Wichtung. Der radiologische Befund setzte sich aus der Beurteilung der drei Schnittebenen – Sagittalebene, Transversalebene, Coronarebene – zusammen. Die in der Sagittalebene aufgenommenen Bilder spielten insbesondere bei der Diagnostik von Kleinhirnverlagerungen, Hirnstammverlagerungen und spinalen Prozessen eine wichtige Rolle. Ein Tonsillientiefstand wurde altersabhängig beurteilt und dokumentiert. Waren zusätzlich Kleinhirnvermis und Hirnstammanteile, wie Medulla, Pons und vierter Ventrikel, nach kaudal in den Spinalkanal verlagert, wurde eine CM-II befundet. Um eine Syringomyelie auszuschließen, wurden Sagittalaufnahmen der hinteren Schädelgrube und des zervikalen und thorakalen Rückenmarks in T1-Wichtung evaluiert. Der maximale Durchmesser der Syrinx und die Länge der Syrinx wurden ausgemessen.

Nach der Entlassung der Patienten erfolgten eine Kontrolluntersuchung mit MRT-Bildgebung nach drei Monaten und eine abschließende Verlaufskontrolle nach einem Jahr. Die Follow-up Ergebnisse wurden mit Hilfe der dokumentierten Patientendaten und MRT-Bildern ausgewertet.

3.3 Operationsverfahren

Dekompression der Fossa posterior nach Gardner

Die Dekompression nach Gardner besteht aus einer Erweiterung des Foramen magnum durch eine suboccipitale Kraniektomie sowie einer Laminektomie des ersten HWK. Nach der Narkotisierung wird der Patient zunächst in Bauchlage oder in Parkbankposition gelagert (siehe Abb. 11). Im median-occipitalen Bereich wird das Kopfhaar rasiert.

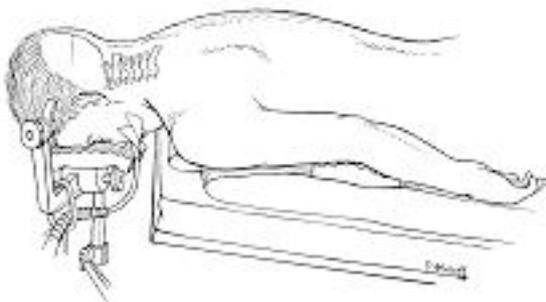


Abb. 11 Lagerung des Patienten. Quelle: UW Medicine Department of Neurological Surgery Chiari Malformation Clinic

Anschließend wird der Kopf in die Mayfield-Klemme (siehe Abb. 12) eingespannt.

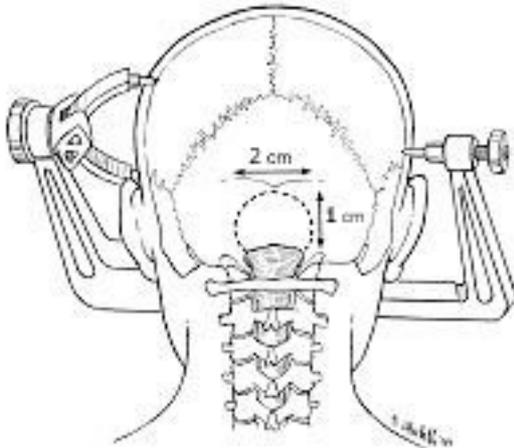


Abb. 12 Einspannen des Kopfes in die Mayfield Klemme.
Quelle: UW Medicine Department of Neurological Surgery
Chiari Malformation Clinic

Der occipitale Hautschnitt verläuft vom Inion nach zervikal. Entlang der Mittellinie wird mit einer monopolaren Elektrode zunächst der erste HWK sowie der kraniozervikale Übergang dargestellt. Anschließend wird die Muskulatur makroelektrisch durchtrennt und von der Suboccipitalschuppe abgeschoben. Über zwei Bohrlochtrepantationen erfolgt die occipitale Kraniektomie. Dabei werden etwa 4 x 3 cm große Teile des Schädeldaches im Sinne einer Erweiterung des Foramen magnum mit Hilfe einer Stanze entfernt. Im nächsten Schritt wird eine Laminektomie durchgeführt. Dabei handelt es sich um eine Entfernung des Wirbelbogens mit dem Dornfortsatz, um den erhöhten Druck im Wirbelkanal zu verringern. Nach Entfernung des Knochenelements erscheint die Dura mater. Die Dura wird suboccipital bis zur Oberkante des zweiten HWK eröffnet. Direkt darunter presst sich das stark unter Druck stehende Hirngewebe an die Dura und Arachnoidea. Die Arachnoidea kann fibrotisch verändert sein und an der Dura adhären liegen – in solchen Fällen werden die Verwachsungen gelöst und die Arachnoidea eröffnet. Man blickt in der Tiefe in die Rautengrube, aus der sich unter mäßigem Druck stehender Liquor entleert. Bei ausreichendem Platz am kranio-zervikalen Übergang wird auf eine Tonsillenschumpfung verzichtet (siehe Abb. 13). Der Operateur sollte sich bei der Wahl des Vorgehens die Ziele der Operation vor Augen halten.

Ziele der Operation:

- 1) Schaffung eines ausreichenden Raumes für das Gehirn
- 2) Wiederherstellung eines normalen Liquorflusses

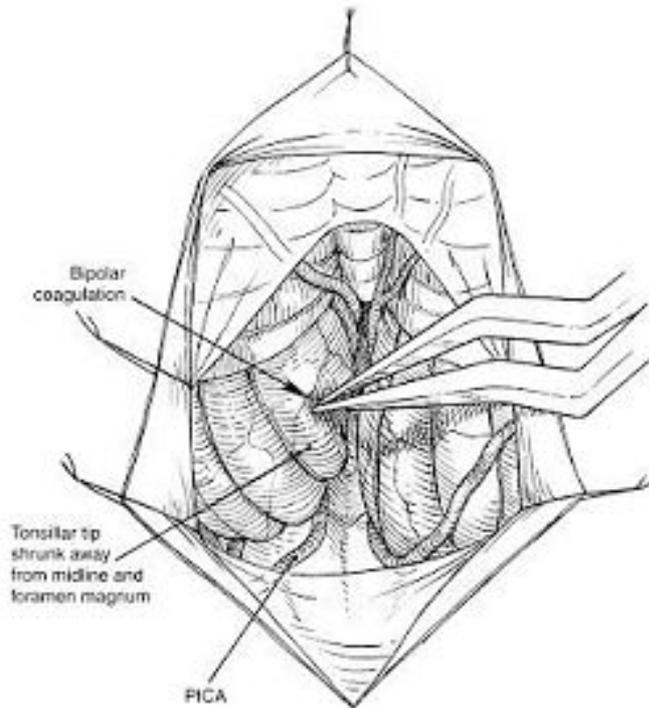


Abb. 13 Bipolare Koagulation der Kleinhirntonsillen. Quelle: UW Medicine Department of Neurological Surgery Chiari Malformation Clinic

Nach der Normalisierung des Liquorflusses sowohl von spinal als auch von kranial wird ein Dura-Patch, bestehend aus Pericranium oder Goretex-Material, eingesetzt (siehe Abb. 14). Abschließend erfolgt ein etagenweiser Wundverschluss. Dabei ist ein wasserdichter Verschluss der Dura anzustreben, da es sonst aufgrund einer epiduralen Pseudomeningozele erneut zu einer Kompression kommen kann.

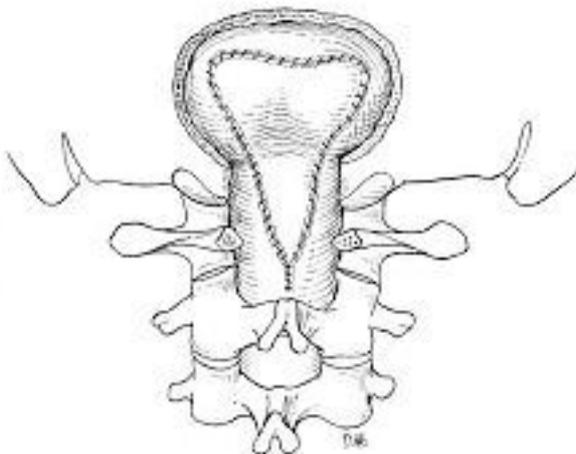


Abb. 14 Duraerweiterungsplastik. Quelle: UW Medicine Department of Neurological Surgery Chiari Malformation Clinic

Ventrikuloperitonealer Shunt

Die Shunts, die in der Regel zum Einsatz kommen, basieren auf verschiedenen Grundtypen abhängig von der Funktionsweise. Bis zu 250 Ventilkonstruktionen sind entwickelt worden und durch die unterschiedlichen Eröffnungsdrücke befinden sich über 450 Ventilsysteme heutzutage auf dem Markt. Der Liquordruck wird immer gegen einen Referenzwert, den Atmosphärendruck (ca. 0 cm H₂O), gemessen und ein Ventil wird erst dann geöffnet, wenn die vorgegebene Druckdifferenz überschritten wird. So lässt beispielsweise ein Ventil mit 90 mm H₂O Öffnungsdruck den Liquor ablaufen, wenn der aktuelle Hirndruck höher als dieser Wert ist und nicht durch den Gegendruck im Ableitungsraum (Bauch) ausgeglichen werden kann.

Das programmierbare CODMAN-Hakim-Ventil wurde meist bei erwachsenen Patienten eingesetzt. Der Ventildruck lässt sich nicht-invasiv justieren, sodass er bei Änderungen des Zustands des Patienten mit Druckstufen von 30–210 mm H₂O in 10 mm-Schritten angepasst werden kann.

Bei den jüngeren Patienten und Kindern kam das PAEDI-GAV-Modell wegen seines geringen Außendurchmessers und des Vorteils eines Schwerkraftventils besonders häufig zum Einsatz. Das PAEDI-GAV-Ventil besitzt im proximalen Anteil einen Differentialdruckmechanismus in der Art eines Kugel-Konus-Ventils mit einem vorgegebenen Widerstand, der mittels einer Spiralfeder aufrecht erhalten wird. Im distalen Teil befindet sich der Gravitationsmechanismus mit einer größeren, den Öffnungsdruck bestimmenden Tantal-Kugel und einer kleineren Saphirkugel. Dadurch wird eine Kompensation des hydrostatischen Druckes möglich. Die Eröffnungsdrücke der eingesetzten Ventile lagen zwischen 40 und 200 mm H₂O. Zunächst wurde der passende Eröffnungsdruck für den Patienten individuell durch Untersuchungen festgelegt. Anschließend wurde das Ventil ausgesucht und der Druck eingestellt (siehe Tabelle 8).

Tabelle 8: Verwendete Ventilsysteme bei Patienten mit Hydrozephalus (n=18)

Ventilsystem	Häufigkeit
CODMAN-Hakim	9
PAEDI GAV	5
proGAV	1
Sonstige	3

3.4 Standardisierte Nachuntersuchung

Nach Abschluss der Kontrolluntersuchungen fanden im November 2008 in der neurochirurgischen Ambulanz zusätzlich ein freiwilliges Interview und eine klinische Untersuchung statt, an dem 19 von 36 Patienten teilnahmen (Fragebögen siehe Kap. 8 Anhang). Dazu wurde mit dem Patienten ein Termin vereinbart, so dass alle Teilnehmer innerhalb von drei aufeinanderfolgenden Tagen befragt und untersucht werden konnten. Zunächst wurde eine Eigenanamnese erhoben, bei der die Patienten nach ihrer eigenen Krankheitsgeschichte befragt wurden. Es folgte eine Familienanamnese und eine Sozialanamnese mit detaillierten Fragen zur Auswirkung der CM auf das Berufs- und Familienleben. Desweiteren wurden die Teilnehmer zu ihrem Schulabschluss und ihrer aktuellen Wohnsituation befragt. Im Vordergrund des Gespräches stand die Abklärung, ob sich die präoperativen Beschwerden nach der Operation gebessert oder verschlechtert hatten. Zu diesem Zweck wurde ein Untersuchungsbogen mit gezielten Fragen zu den am häufigsten aufgetretenen Symptomen (Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Schwindel, Harninkontinenz, Darminkontinenz, sensible und motorische Störungen, Ataxie, Skoliose und Schluckstörungen) erstellt (siehe Abb. 15). Anschließend fand eine klinische Untersuchung mit einer Überprüfung der Reflexe, Hirnnerven, Motorik und Sensibilität statt.

Abb. 15 MMC-und CM-Untersuchungsbogen (Muster) vom Interview November 2008

<p><u>Schulabschluss/Beruf/Wohnsituation:</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen2. Dekompression nach Gardner3. Aufrichtungsoperation4. Klumpfußdeformität5. Rollstuhl6. Kopfschmerzen7. Übelkeit8. Erbrechen9. Schwindel10. Harninkontinenz11. Darminkontinenz12. Spastik/ Medikamente13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP14. sensibel15. motorisch16. Feinmotorik17. Gangbild18. Schluckstörung <p>Klinischer Befund:</p>

3.5 Datenanalyse und Auswertung

Die statistischen Auswertungen wurden mit Hilfe von SPSS für Windows, Version 20.0 (SPSS Inc., U.S.A.) durchgeführt. Die Darstellung der metrischen Variablen erfolgte als Mittelwerte und Mediane, während die Streumaße als Standardabweichungen und Quartile angegeben wurden.

Der Vergleich der Beschwerden vor und nach der Therapie wurde mit Hilfe des modifizierten Chi-Quadrat-Tests nach McNemar durchgeführt.

Bei allen durchgeführten Tests erfolgte eine zweiseitige Signifikanzprüfung, wobei für alle statistischen Tests ein p-Wert $< 0,05$ als statistisch signifikant angenommen wurde.

Die grafische Darstellung erfolgte ebenfalls mit Hilfe von SPSS. Hierbei wurden die Verteilungen von Werten stetiger Variablen in Histogrammen aufgetragen, während Häufigkeiten von kategorisierten Parametern in Balkendiagrammen veranschaulicht wurden.

4 Ergebnisse

4.1 Patientenpopulation

In dem Studienzeitraum von sechs Jahren wurden 36 Patienten infolge einer symptomatischen CM operiert.

Bei allen 36 Teilnehmern erfolgte eine Dekompression nach Gardner. Die Teilnehmer wurden nach ihrem Alter zum OP-Zeitpunkt in zwei Gruppen eingeteilt. Die erste Gruppe bestand aus 15 (42 %) Kindern und Jugendlichen mit einem Durchschnittsalter von $8 \pm 1,9$ Jahren (0,1–17 Jahre). Die Erwachsenengruppe enthielt 21 (58 %) Patienten mit einem Durchschnittsalter von $44 \pm 2,8$ Jahren (18–73 Jahre). Eine CM-I lag bei insgesamt 18 (50 %) Patienten vor. Als Begleiterkrankung zeigte sich bei 21 (58 %) Patienten eine Syrinx in der MRT-Bildgebung. 18 (50 %) Patienten litten unter einem Hydrozephalus, der primär mit einem VPS versorgt wurde. Zwölf (33 %) Patienten wiesen zum Zeitpunkt der Aufnahme eine Skoliose auf. Ein Tethered Cord Syndrom fand sich bei sieben (19 %) Patienten (siehe Abb. 16).

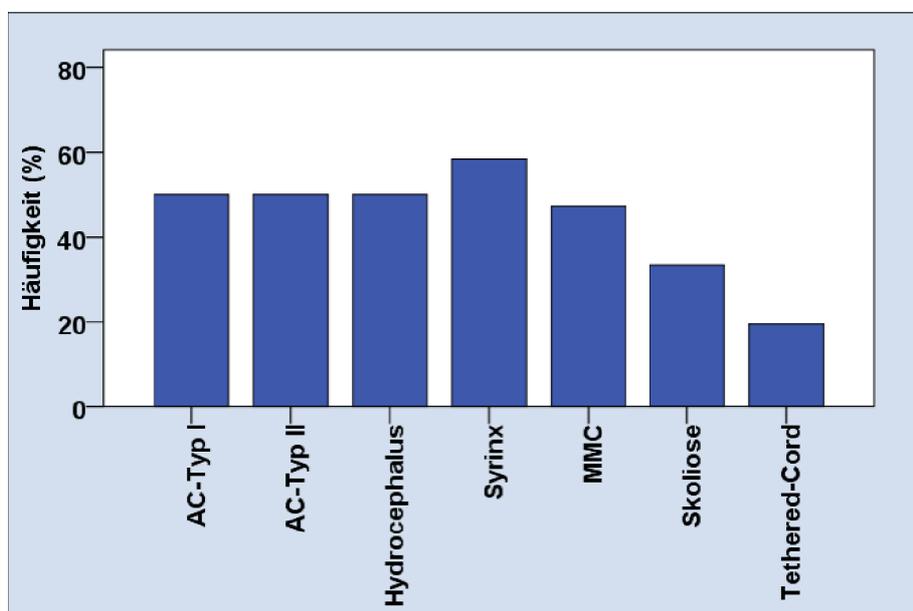


Abb. 16 Diagnosen bei Bildgebung

4.2 Chirurgische Therapie

Bei allen 36 CM-Patienten erfolgte eine Dekompression nach Gardner. Eine primäre Hydrozephalus-Behandlung mit einem VPS wurde bei 18 (50 %) Patienten durchgeführt (siehe Abb. 17).

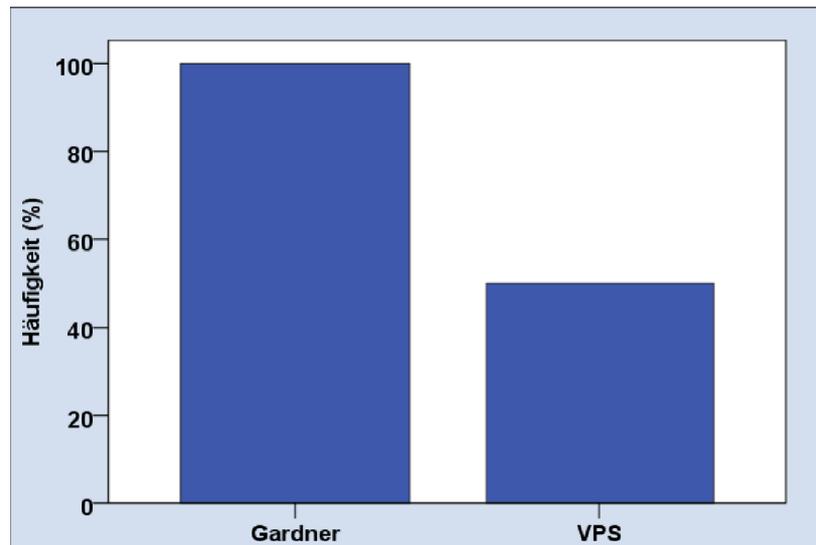
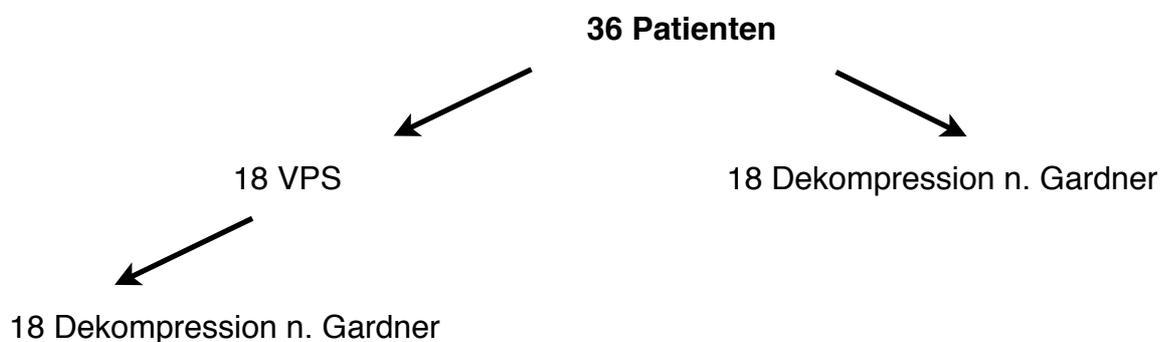


Abb. 17 Die Operationsverfahren im Überblick. Von den 36 Patienten erhielten alle eine Dekompression nach Gardner, 18 eine Shunt-OP

Die 18 (50 %) CM-Patienten ohne Hydrozephalus wurden direkt einer Dekompression nach Gardner unterzogen. Die 18 (50 %) Patienten mit Begleithydrozephalus wurden zunächst mit einem VPS versorgt und anschließend bei persistierenden Beschwerden ebenfalls mit einer Dekompression nach Gardner therapiert.



Ventilsysteme

Die meistverwendeten Ventile waren bei den Erwachsenen das CODMAN-Medos-Hakim und bei den Kindern das PAEDI-GAV. Es wurden am häufigsten Eröffnungsdrücke zwischen 40 und 200 mm H₂O gewählt. Die am Abbildung 18 zeigt die verwendeten Eröffnungsdrücke eingeteilt nach Druckstufen (niedrig: 0–70 mm H₂O, mittel: 70–120 mm H₂O, hoch: 120–X mm H₂O).

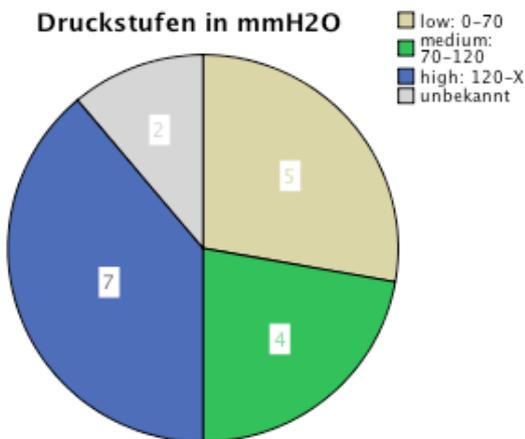


Abb. 18 Ventileröffnungsdrücke eingeteilt in drei Druckstufen bei 18 Patienten mit bestehendem Hydrozephalus und einem VPS. Bei sieben Patienten wurde die Druckstufe „*high*“, bei vier Patienten „*medium*“ und bei fünf „*low*“ gewählt.

4.3 Neurologisches Erscheinungsbild

Überblick über die klinische Symptomatik

Das Alter der Patienten bei Symptombeginn bewegte sich zwischen 0,1 und 73,3 Jahren (Median 35,4 Jahre, siehe Abb. 19). Die umfangreiche Symptomatik wurde in Gruppen eingeteilt: Schmerzen, Motorik, Ästhesien, Vegetativum, Kognition, Neurologie, Inkontinenz und Ophthalmologie.

Kopfschmerzen zählten zu den häufigsten präoperativen Symptomen bei den in die vorliegende Studie eingeschlossenen Patienten. 26 Teilnehmer (72 %) waren davon betroffen. 15 (42 %) Patienten zeigten eine Gangataxie, ebenfalls 15 (42 %) Patienten stellten sich mit Hypästhesien vor, 14 (39 %) Patienten klagten über Kribbelparästhesien und Nackenschmerzen wurden von 13 (36 %) Patienten berichtet.

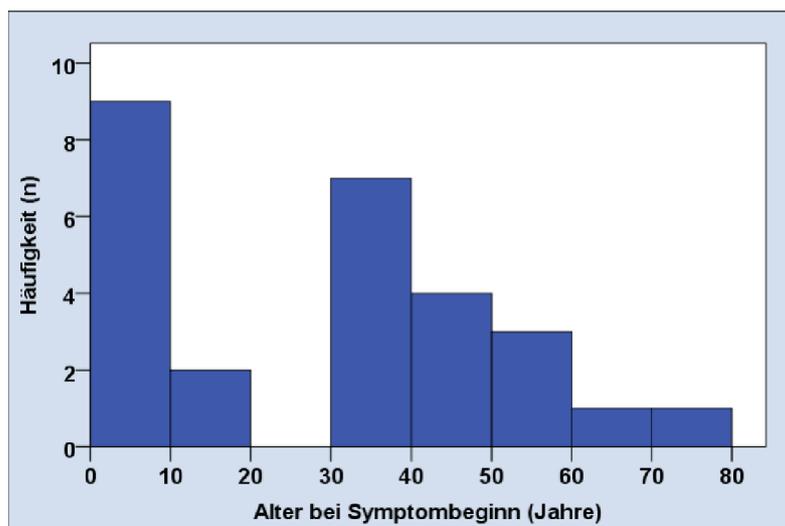


Abb. 19 Patientenalter bei Symptombeginn

4.3.1 Schmerzsymptomatik

Eine signifikante Beschwerdeverbesserung konnte bei 26 (72 %) Patienten mit Kopfschmerzen erzielt werden. Postoperativ gaben nur noch vier (11 %) Patienten eine Kopfschmerzsymptomatik an ($p=0,001$). Nackenschmerzen präsentierten sich bei 13 (36 %) Patienten präoperativ und bei sechs (17 %) postoperativ ($p=0,210$). Präoperativ klagten elf (31 %) Patienten über Extremitätenschmerzen, postoperativ nur sechs (17 %) Patienten ($p=0,125$). Die Häufigkeit von Schulterschmerzen ging von acht (22 %) Patienten präoperativ auf vier (11 %) Patienten postoperativ ($p=0,220$) zurück.

Keine signifikante Beschwerdeverbesserung wurde bei Patienten mit Rückenschmerzen erzielt (siehe Tabelle 9 und Abb. 20, 21).

Tabelle 9: Prä- und Postoperative Schmerzsymptome der Patientenpopulation (n=36)

Symptom	Patienten prä-OP	Patienten post-OP	Chi Quadrat Test McNemar
Kopfschmerzen	26 (72 %)	4 (11 %)	p=0,001
Nackenschmerzen	13 (36 %)	5 (14 %)	p=0,210
Extremitätenschmerzen	11 (31 %)	6 (17 %)	p=0,125
Schulterschmerzen	8 (22 %)	4 (11 %)	p=0,220
Rückenschmerzen	3 (8 %)	3 (8 %)	p=1,000

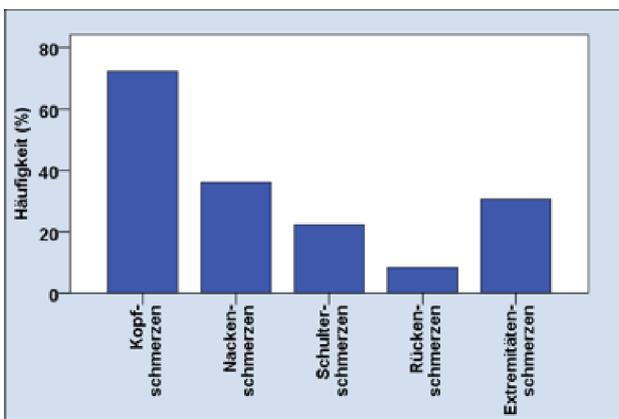


Abb. 20 Schmerzgruppe präoperativ

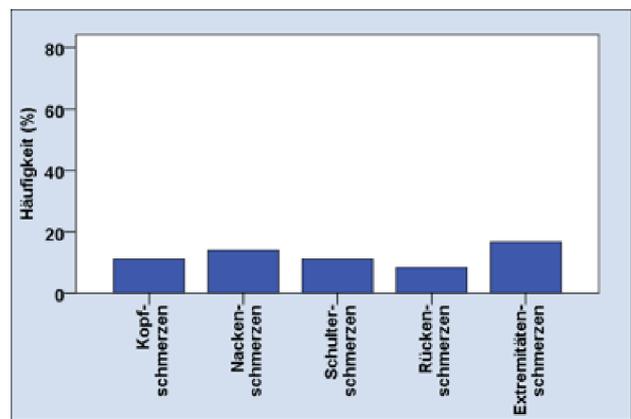


Abb. 21 Schmerzgruppe postoperativ

4.3.2 Motorische und neurologische Defizite

Durch die Operation konnte bei den von einer Gangataxie betroffenen Patienten ein signifikanter Beschwerderückgang erzielt werden ($p=0,039$). Feinmotorikstörungen waren postoperativ noch bei sechs (17 %) Patienten zu beobachten, damit war der Unterschied zur präoperativen Situation (neun Patienten, 25 %) nicht signifikant ($p=0,375$). Schluckbeschwerden verringerten sich von präoperativ fünf (14 %) Patienten auf postoperativ zwei (6 %) Patienten ($p=0,375$). Keine wesentliche Besserung war bei den Symptomen Extremitätenschwäche, Kloni, Hyper-/Hyporeflexie sowie Koordinationsstörungen zu beobachten (siehe Tabelle 10 und Abb. 22–25).

Tabelle 10: Prä- und Postoperative motorische Defizite in der Patientenpopulation (n=36)

Symptom	Patienten prä-OP	Patienten post-OP	Chi Quadrat Test McNemar
Gangataxie	15 (42 %)	8 (22 %)	p=0,039
Babinski positiv	10 (28 %)	11 (31 %)	p=1,000
Feinmotorikstörungen	9 (25 %)	6 (17 %)	p=0,375
Extremitätenschwäche	9 (25 %)	9 (25 %)	p=1,000
Dysdiadochokinese	7 (19 %)	9 (25 %)	p=0,625
Kloni	6 (17 %)	6 (17 %)	p=1,000
Hyperreflexie	5 (14 %)	6 (17 %)	p=1,000
Hyporeflexie	2 (6 %)	2 (6 %)	p=1,000
Koordinationsstörungen	1 (3 %)	1 (3 %)	p=1,000

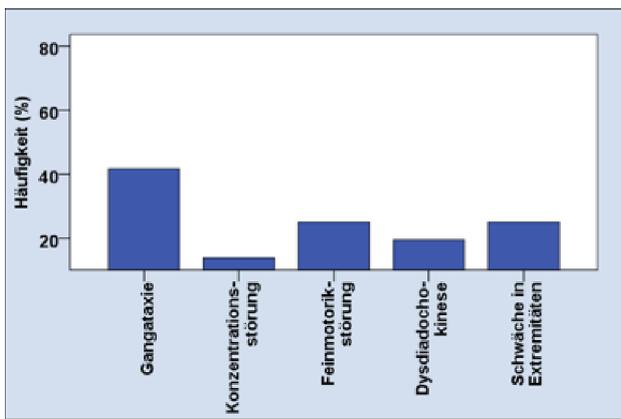


Abb. 22 Motorikgruppe präoperativ

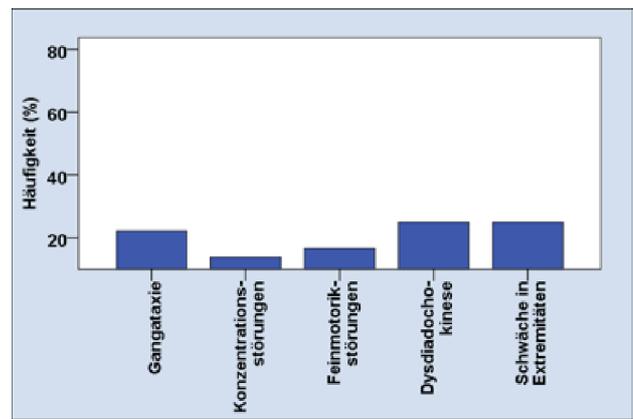


Abb. 23 Motorikgruppe postoperativ

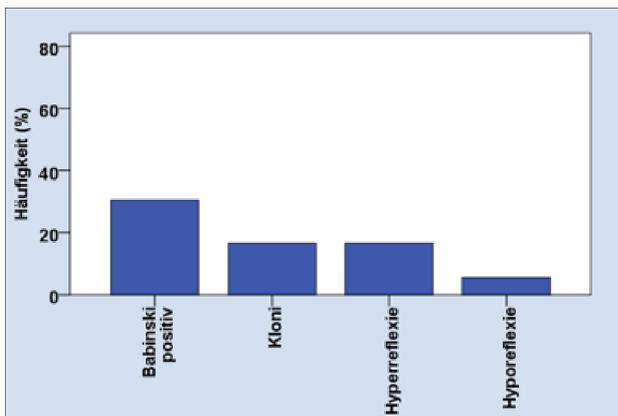


Abb. 24 Neurologie präoperativ

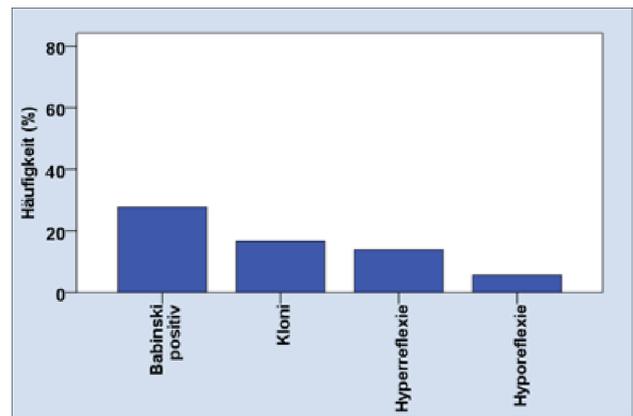


Abb. 25 Neurologie postoperativ

4.3.3 Sensibilitätsstörungen

Die häufigsten Symptome in dieser Gruppe waren präoperativ Hypästhesien mit 15 (42 %) Betroffenen, nach der Operation klagten noch 13 (36 %) Patienten über diese Beschwerden ($p=0,727$). Kribbelparästhesien wurden vor der Operation von 14 (39 %) Patienten beschrieben, postoperativ berichteten noch zwölf (33 %) Patienten darüber ($p=0,727$). Insgesamt litten präoperativ zehn (28 %) Patienten unter Dysästhesien, nach der Operation acht (22 %) Patienten ($p=0,625$). Lähmungserscheinungen waren bei zwölf (33 %) Patienten zu beobachten, diese reduzierten sich postoperativ auf neun (25 %) Patienten ($p=0,375$; siehe Tabelle 11 und Abb. 26, 27).

Tabelle 11: Prä- und Postoperative Sensibilitätsstörungen der Patientenpopulation (n=36)

Symptom	Patienten prä-OP	Patienten post-OP	Chi Quadrat Test McNemar
Hypästhesien	15 (42 %)	13 (36 %)	$p=0,727$
Kribbelparästhesien	14 (39 %)	12 (33 %)	$p=0,727$
Dysästhesien	10 (28 %)	8 (22 %)	$p=0,625$
Paresen	12 (33 %)	9 (25 %)	$p=0,375$

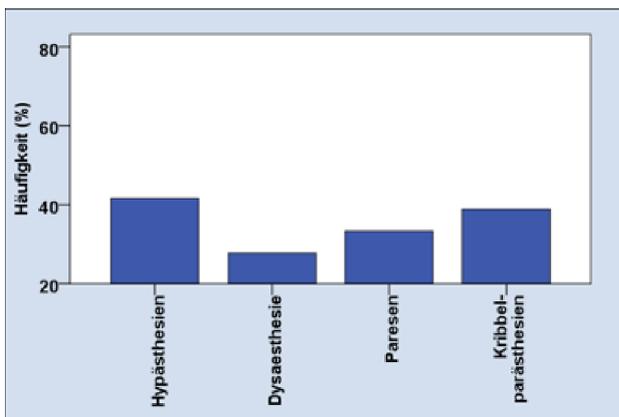


Abb. 26 Sensibilität präoperativ

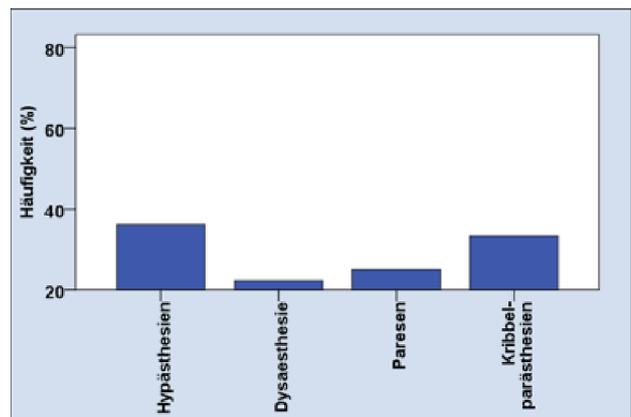


Abb. 27 Sensibilität postoperativ

4.3.4 Vegetative Beschwerden

Präoperativ beklagten fünf (14 %) Patienten Schluckbeschwerden, diese Zahl ging nach der Operation auf zwei (6 %) Patienten zurück ($p=0,375$). Von klinischer Relevanz ist die Tatsache, dass die Anzahl der Patienten, die nach dem operativen Eingriff an Schwindelsymptomen (von elf auf vier, $p=0,125$), Übelkeit (von neun auf fünf, $p=0,125$) und Erbrechen (von sieben auf drei, $p=0,125$) litten, deutlich zurückging.

Durch die Operation zeigte sich keine Verbesserung bei den Symptomen Obstipation, Diarrhoe, Kaltschweiß, Harn- sowie Darminkontinenz (siehe Tabelle 12 und Abb. 28, 29).

Tabelle 12: Prä- und Postoperative vegetative Beschwerden der Patientenpopulation (n=36)

Symptom	Patienten prä-OP	Patienten post-OP	Chi Quadrat Test McNemar
Schluckbeschwerden	5 (14 %)	2 (6 %)	$p=0,375$
Schwindel	11 (31 %)	4 (11 %)	$p=0,125$
Übelkeit	9 (25 %)	5 (14 %)	$p=0,125$
Erbrechen	7 (19 %)	3 (8 %)	$p=0,125$
Kaltschweiß	1 (3 %)	1 (3 %)	$p=1,000$
Obstipation	1 (3 %)	1 (3 %)	$p=1,000$
Diarrhoe	0 (0 %)	1 (3 %)	$p=1,000$
Harninkontinenz	9 (25 %)	9 (25 %)	$p=1,000$
Darminkontinenz	3 (8 %)	3 (8 %)	$p=1,000$
Erektile Dysfunktion	1 (3 %)	2 (6 %)	$p=1,000$

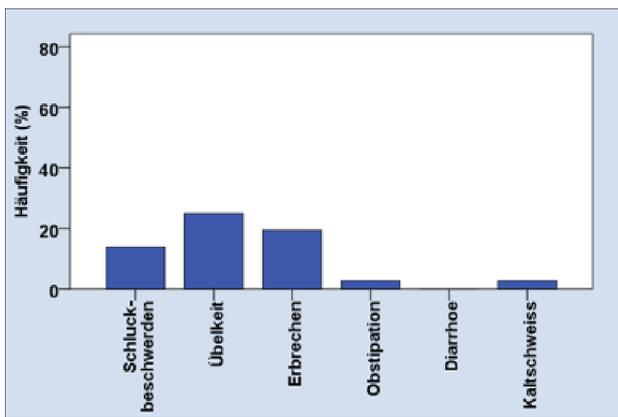


Abb. 28 Vegetative Symptome präoperativ

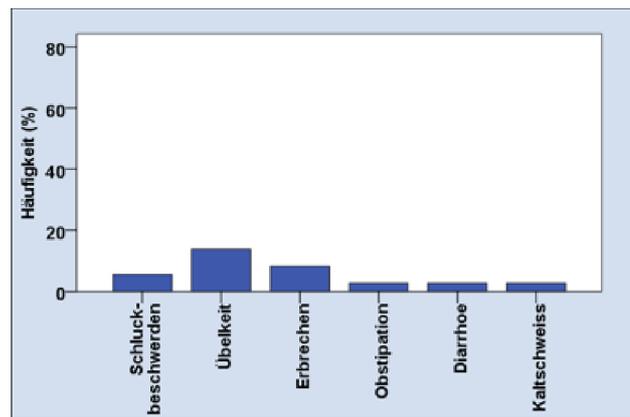


Abb. 29 Vegetative Symptome postoperativ

4.3.5 Kognitive und ophthalmologische Symptome

Die Müdigkeitssymptome reduzierten sich von drei auf zwei Patienten ($p=1,000$). Bei den Wortfindungsstörungen waren präoperativ fünf und postoperativ vier Patienten betroffen ($p=1,000$). Auffällig war, dass bei drei (8 %) Patienten mit einer präoperativen Stauungspapille diese postoperativ nur noch bei einem Patienten (3 %) nachgewiesen werden konnte. Konzentrationsstörungen, Gedächtnisstörungen, Sehstörungen, Visusverlust und Flimmerskotome blieben im prä- und postoperativen Vergleich unverändert (siehe Tabelle 13 und Abb. 30–33).

Tabelle 13: Prä- und Postoperative kognitive und ophthalmologische Symptome in der Patientenpopulation (n=36) in der Gruppe für kognitive und ophthalmologische Symptome

Symptom	Patienten prä-OP %	Patienten post-OP %	Chi Quadrat Test McNemar
Müdigkeit	3 (8 %)	2 (6 %)	p=1,000
Konzentrationsstörungen	5 (14 %)	5 (14 %)	p=1,000
Gedächtnisstörungen	3 (8 %)	3 (8 %)	p=1,000
Wortfindungsstörungen	5 (14 %)	4 (11 %)	p=1,000
Stauungspapille	3 (8 %)	1 (3 %)	p=0,500
Sehstörungen	3 (8 %)	3 (8 %)	p=1,000
Visusverlust	2 (6 %)	2 (6 %)	p=1,000
Flimmerskotome	1 (3 %)	1 (3 %)	p=1,000
Strabismus	1 (3 %)	1 (3 %)	p=1,000

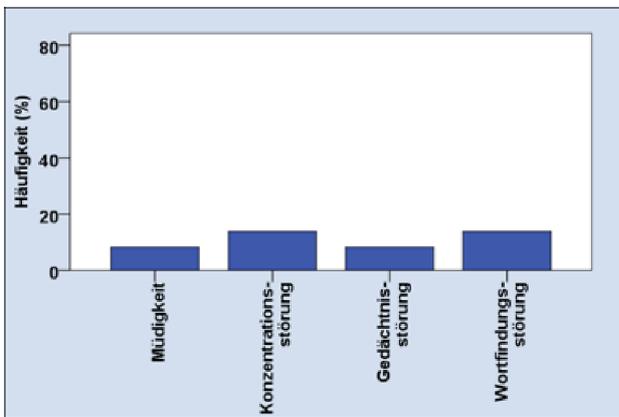


Abb. 30 Kognitive Symptome präoperativ

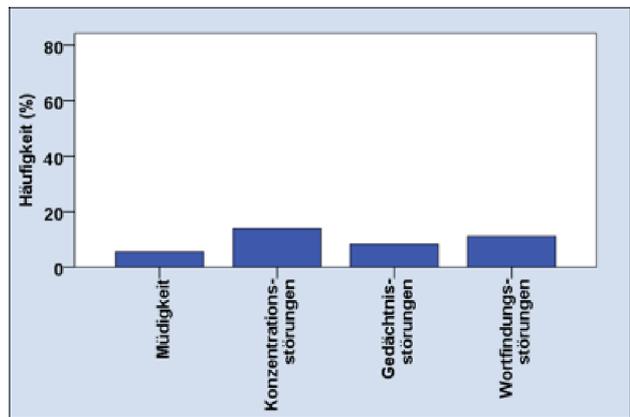


Abb. 31 Kognitive Symptome postoperativ

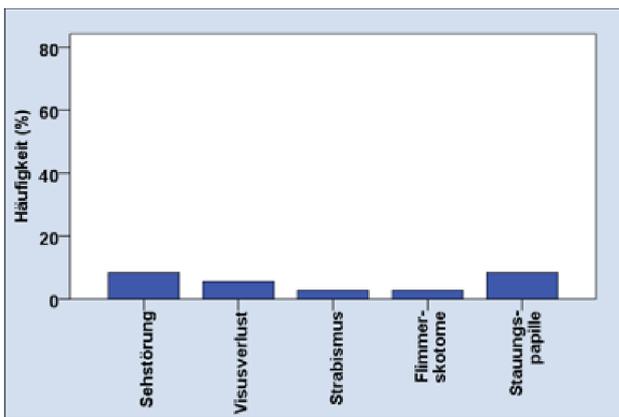


Abb. 32 Ophthalmologische Symptome prä-OP

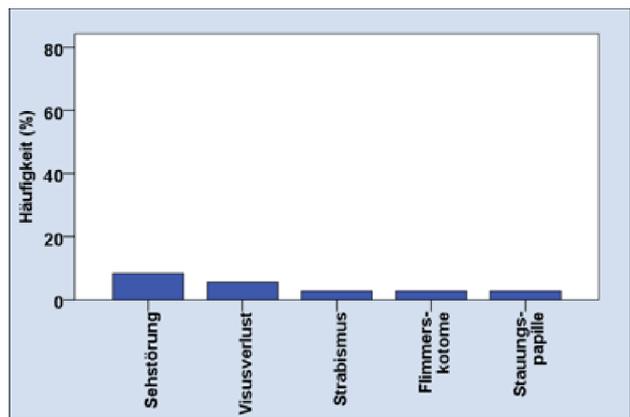


Abb. 33 Ophthalmologische Symptome post-OP

4.4 Vergleich der Subpopulationen

4.4.1 Vergleich der Subpopulationen Kinder/Jugendliche und Erwachsenen

Kinder und Jugendliche machten mit 15 Patienten 42 % der Gesamtpopulation aus. Bei den Kindern und Jugendlichen wurde in vier Fällen eine CM-I diagnostiziert und in elf Fällen eine CM-II. Bei den 21 Erwachsenen litten 14 Patienten unter einer CM-I und sieben Patienten unter einer CM-II. Ein Hydrozephalus kam bei 73 % der Kinder und Jugendlichen vor (siehe Tabelle 14).

Tabelle 14: Fehlbildungen und assoziierte Erkrankungen im Vergleich zwischen beiden Altersgruppen

Krankheitsbild	Kinder und Jugendliche n=15	Erwachsene n=21
Chiari-I-Malformation	4	14
Chiari-II-Malformation	11	7
Hydrozephalus	11	7
Syrinx	7	14
Skoliose	7	5
Tethered Cord	5	2

Schmerzsymptomatik bei Kindern/Jugendlichen und Erwachsenen

In beiden Gruppen reduzierten sich auftretende Kopfschmerzen signifikant nach der Operation (von neun (60 %) auf zwei (13 %) bei den Kindern/Jugendlichen ($p=0,039$); von 17 (81 %) auf zwei (10 %) bei den Erwachsenen ($p=0,001$)). Bei Nackenschmerzen war der Rückgang nur in der Erwachsenenengruppe signifikant (acht vs. zwei Patienten bei den Erwachsenen ($p=0,031$), fünf vs. drei Patienten bei den Kindern/Jugendlichen ($p=0,625$)). Darüber hinaus traten Extremitätenschmerzen nach der Operation seltener auf, wobei die Unterschiede statistisch nicht signifikant waren (fünf vs. ein Patient bei den Kindern/Jugendlichen ($p=0,125$), sechs vs. fünf Patienten bei den Erwachsenen ($p=1,000$)). Unter Schulterschmerzen litten vor der Operation ein Kind und sieben erwachsene Patienten. Während in der Kindergruppe die Häufigkeit des Auftretens postoperativ nicht abnahm, reduzierte sich die Anzahl der Erwachsenen mit Schulterschmerzen auf zwei Patienten ($p=0,125$). Eines der Kinder klagte präoperativ über Rückenschmerzen, war dann aber nach der Operation symptomfrei ($p=1,000$). Bei einem erwachsenen Patienten traten postoperativ Rückenschmerzen auf. Insgesamt zeigten zahlenmäßig mehr Erwachsene als Kinder eine Schmerzsymptomatik (siehe Tabelle 15).

Tabelle 15: Schmerzsymptomatik im Vergleich zwischen der Gruppe der Kinder/Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)

*) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	Kinder prä-OP n=15	Kinder post-OP n=15	Chi Quadrat T. McNemar	Erwachsene prä-OP n=21	Erwachsene post-OP n=21	Chi Quadrat T. McNemar
Kopfschmerzen	9 (60 %)	2 (13 %)	p=0,039	17 (81 %)	2 (10 %)	p=0,001
Nackenschmerzen	5 (33 %)	3 (20 %)	p=0,625	8 (38 %)	2 (14 %)	p=0,031
Extremitätenschmerzen	5 (20 %)	1 (7 %)	p=0,125	6 (38 %)	5 (29 %)	p=1,000
Schulterschmerzen	2 (13 %)	2 (13 %)	p=1,000	6 (33 %)	2 (19 %)	p=0,125
Rückenschmerzen	3 (20 %)	2 (13 %)	p=1,000	0 (10 %)	1 (19 %)	*)

Motorische und neurologische Defizite bei Kindern/Jugendlichen und Erwachsenen

In der Erwachsenenengruppe zeigte sich für Gangataxien ein signifikanter Rückgang von zwölf auf fünf Betroffene ($p=0,016$), bei den Kindern/Jugendlichen blieb die Häufigkeit dieses Symptoms unverändert ($p=1,000$). Feinmotorikstörungen konnten bei drei Kindern postoperativ aufgelöst werden, bei den Erwachsenen waren zu beiden Zeitpunkten jeweils sechs Personen betroffen ($p=1,000$). Das Auftreten von Extremitätenschwächen reduzierte sich weder bei den Kindern/Jugendlichen noch bei den Erwachsenen. Der pathologische Babinski-Reflex wurde postoperativ bei einem Erwachsenen neu dokumentiert. Daneben stieg auch die Zahl der Patienten mit einer Dysdiadochokinese in beiden Gruppen um einen Patienten an. Bei den Erwachsenen erhöhte sich die Zahl der auftretenden Hyperreflexien von drei auf vier Patienten ($p=1,000$), bei den Kindern/Jugendlichen nahm die Zahl der betroffenen Patienten von zwei auf einen ab ($p=1,000$). Ein erwachsener Patient klagte postoperativ über eine neu aufgetretene Hyporeflexie. Bei einem Kind war ein Strabismus auch postoperativ noch präsent. Koordinationsstörungen blieben bei einem Kind unverändert.

Tabelle 16: Motorische und neurologische Defizite im Vergleich zwischen Kindern/Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21).

*) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	Kinder prä-OP n=15	Kinder post-OP n=15	Chi Quadrat T. McNemar	Erwachsene prä-OP n=21	Erwachsene post-OP n=21	Chi Quadrat T. McNemar
Gangataxie	3 (20 %)	3 (20 %)	p=1,000	12 (57 %)	5 (24 %)	p=0,016
Babinski positiv	5 (33 %)	5 (33 %)	p=1,000	5 (24 %)	6 (29 %)	p=1,000
Feinmotorikstörungen	3 (20 %)	0 (0 %)	*)	6 (29 %)	6 (29 %)	p=1,000
Extremitätenschwäche	5 (33 %)	5 (33 %)	p=1,000	4 (19 %)	4 (19 %)	p=1,000
Dysdiadochokinese	3 (20 %)	4 (27 %)	p=1,000	4 (19 %)	5 (24 %)	p=1,000
Kloni	4 (27 %)	3 (20 %)	p=1,000	2 (10 %)	3 (14 %)	p=1,000
Hyperreflexie	2 (13 %)	2 (13 %)	p=1,000	3 (14 %)	4 (19 %)	p=1,000
Hyporeflexie	2 (13 %)	1 (7 %)	p=1,000	0 (0 %)	1 (7 %)	*)
Koordinationsstörungen	1 (7 %)	1 (7 %)	p=1,000	0 (0 %)	0 (0 %)	

Sensibilitätsstörungen bei Kindern/Jugendlichen und Erwachsenen

Sensibilitätsstörungen waren am häufigsten bei den Erwachsenen zu finden, wobei Kinder/Jugendliche ebenfalls vereinzelt betroffen waren. Hypästhesien lagen präoperativ bei 13 und postoperativ bei elf Erwachsenen vor (p=0,687), bei den Kindern/Jugendlichen waren zu beiden Messzeitpunkten zwei Patienten betroffen. Kribbelparästhesien gingen in beiden Gruppen erfolgreich um jeweils einen Patienten zurück. Das Auftreten von Dysästhesien blieb bei den Kindern/Jugendlichen unverändert, während in der Erwachsenengruppe die Zahl der Betroffenen abnahm (von sieben auf fünf Patienten (p=0,625)). Auch die Zahl der von Paresen betroffenen Patienten reduzierte sich in beiden Gruppen (von sechs auf fünf (p=1,000) bei den Kindern/Jugendlichen und von sechs auf vier bei den Erwachsenen (p=0,500, siehe Tabelle 17)).

Tabelle 17: Sensibilitätsstörungen im detaillierten Vergleich zwischen den Kindern/Jugendlichen (n=15) und Erwachsenen (n=21)

Symptom	Kinder prä-OP n=15	Kinder post-OP n=15	Chi Quadrat T. McNemar	Erwachsene prä-OP n=21	Erwachsene post-OP n=21	Chi Quadrat T. McNemar
Hypästhesien	2 (13 %)	2 (13 %)	p=1,000	13 (62 %)	11 (52 %)	p=0,687
Kribbelparästhesien	3 (20 %)	2 (13 %)	p=1,000	11 (52 %)	10 (48 %)	p=1,000
Dysästhesien	3 (20 %)	3 (20 %)	p=1,000	7 (33 %)	5 (24 %)	p=0,625
Paresen	6 (40 %)	5 (33 %)	p=1,000	6 (29 %)	4 (19 %)	p=0,500

Vegetative Beschwerden bei Kindern/Jugendlichen und Erwachsenen

Bei den vegetativen Beschwerden zeigte sich eine klinisch relevante Verbesserung der Schwindelsymptomatik von vier auf zwei Kinder/Jugendliche ($p=0,500$) und von sieben auf zwei Erwachsene ($p=0,250$). Übelkeitserscheinungen konnten bei Erwachsenen von vier auf drei Patienten reduziert werden ($p=1,000$) und bei Kindern von fünf auf zwei ($p=0,250$). Von klinischer Relevanz war ebenfalls der komplette Rückgang der Schluckbeschwerden zweier Erwachsene, bei Kindern zeigt sich eine Reduzierung von drei auf zwei Patienten ($p=1,000$). Rückläufig war auch das Auftreten von Erbrechen (von vier auf zwei bei den Erwachsenen ($p=0,500$), von drei auf eins bei den Kindern/Jugendlichen ($p=0,500$)). Die Häufigkeit des Auftretens einer Harninkontinenz (fünf Kinder/Jugendliche, vier Erwachsene) konnte durch die Operation nicht reduziert werden ($p=1,000$). Auch bei der Beseitigung der Darminkontinenz war die Operation erfolglos. Bei den Erwachsenen kam es bei einem Patienten postoperativ zu einer neu auftretenden erektilen Dysfunktion. Die Häufigkeiten der Symptome Kaltschweiß und Obstipation blieben bei den Erwachsenen unverändert und kamen bei jeweils einem Kind/Jugendlichen neu dazu. Diarrhoe war bei den Kindern nicht vertreten, trat aber bei einem Erwachsenen postoperativ neu auf (siehe Tabelle 18).

Tabelle 18: Vegetative Störungen im Vergleich zwischen Kindern/Jugendlichen ($n=15$) und Erwachsenen ($n=21$)

*) Keine p -Wert-Bestimmung möglich

Symptom	Kinder prä-OP $n=15$	Kinder post-OP $n=15$	Chi Quadrat T. McNemar	Erwachsene prä-OP $n=21$	Erwachsene post-OP $n=21$	Chi Quadrat T. McNemar
Schluckbeschwerden	2 (13 %)	0 (0 %)	*)	3 (14 %)	2 (10 %)	$p=1,000$
Schwindel	4 (27 %)	2 (13 %)	$p=0,500$	7 (33 %)	2 (10 %)	$p=0,250$
Übelkeit	4 (27 %)	3 (20 %)	$p=1,000$	5 (24 %)	2 (10 %)	$p=0,250$
Erbrechen	4 (27 %)	2 (13 %)	$p=0,500$	3 (14 %)	1 (5 %)	$p=0,500$
Kaltschweiß	1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$	0 (0 %)	0 (0 %)	
Obstipation	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (5 %)	1 (5 %)	$p=1,000$
Diarrhoe	0 (0 %)	0 (0 %)		0 (0 %)	1 (5 %)	*)
Harninkontinenz	5 (33 %)	5 (33 %)	$p=1,000$	4 (19 %)	4 (19 %)	$p=1,000$
Darminkontinenz	1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$	2 (10 %)	2 (10 %)	$p=1,000$
Erektile Dysfunktion	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (5 %)	2 (10 %)	$p=1,000$

Kognitive und ophthalmologische Symptome bei Kindern/Jugendlichen und Erwachsenen

Es zeigte sich, dass Erwachsene häufiger unter ophthalmologischen Beschwerden leiden. Die Häufigkeit des Auftretens einer Stauungspapille entwickelte sich in der Erwachsenenengruppe von drei auf einen Patienten zurück ($p=0,500$). Die restliche ophthalmologische Symptomatik blieb unverändert.

Das Symptom Müdigkeit, das präoperativ ein Kind betraf, war postoperativ nicht mehr nachzuweisen, jedoch beklagten zwei Erwachsene auch postoperativ Müdigkeitserscheinungen ($p=1,000$). Konzentrationsstörungen nahmen bei den Kindern/Jugendlichen von zwei auf drei Patienten zu ($p=1,000$) und gingen bei den Erwachsenen von drei auf zwei Patienten zurück ($p=1,000$). Wortfindungsstörungen ließen sich bei einem von drei Kindern/Jugendlichen, bei denen dieses Symptom präoperativ auftrat, postoperativ nicht mehr nachweisen. Gedächtnisstörungen blieben in beiden Gruppen unverändert (siehe Tabelle 19).

Tabelle 19: Kognitive und ophthalmologische Symptome im Vergleich zwischen den Kindern/Jugendlichen ($n=15$) und Erwachsenen ($n=21$). *) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	Kinder prä-OP n=15	Kinder post-OP n=15	Chi Quadrat T. McNemar	Erwachsene prä-OP n=21	Erwachsene post-OP n=21	Chi Quadrat T. McNemar
Müdigkeit	1 (7 %)	0 (0 %)	*)	2 (10 %)	2 (10 %)	$p=1,000$
Konzentrationsstörungen	2 (13 %)	3 (20 %)	$p=1,000$	3 (14 %)	2 (10 %)	$p=1,000$
Gedächtnisstörungen	1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$	2 (10 %)	2 (10 %)	$p=1,000$
Wortfindungsstörungen	3 (20 %)	2 (13 %)	$p=1,000$	2 (10 %)	2 (10 %)	$p=1,000$
Stauungspapille	0 (0 %)	0 (0 %)		3 (14 %)	1 (5 %)	$p=0,500$
Sehstörungen	0 (0 %)	0 (0 %)		3 (14 %)	3 (14 %)	$p=1,000$
Visusverlust	1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$	1 (5 %)	1 (5 %)	$p=1,000$
Flimmerskotome	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (5 %)	1 (5 %)	$p=1,000$
Strabismus	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (5 %)	1 (5 %)	$p=1,000$

4.4.2 Vergleich zwischen Chiari-I- und Chiari-II-Malformationen

Schmerzsymptomatik im Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

Sowohl bei CM-I (zwölf vs. zwei Fälle, $p=0,006$) als auch bei CM-II Patienten (14 vs. zwei Fälle, $p=0,001$) konnte das Auftreten von Kopfschmerzen durch die Operation signifikant reduziert werden. Weiter zeigte sich ein klinisch relevanter Rückgang der Nackenschmerzen bei CM-I-Patienten von acht auf drei Patienten ($p=0,125$) und in der CM-II-Gruppe von fünf auf zwei Patienten ($p=0,250$). Schmerzen in den Extremitäten traten postoperativ ebenfalls seltener auf (acht vs. fünf bei den CM-I-Patienten ($p=0,375$) und drei vs. einer bei den CM-II Patienten ($p=0,500$). Unterschiedlich effektiv erwies sich die Operation bei Schulterschmerzen. Bei den CM-I-Patienten zeigte sich ein Rückgang von sieben auf drei Patienten ($p=0,219$), die Zahl der CM-II-Patienten blieb dagegen unverändert ($p=1,000$). Auch Rückenschmerzen traten in beiden Gruppen prä- und postoperativ gleich häufig auf (siehe Tabelle 20).

Tabelle 20: Prä- und Postoperative Schmerzsymptome im Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

Symptom	CM-I Patienten prä-OP n=18	CM-I Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar	CM-II Patienten prä-OP n=18	CM-II Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar
Kopfschmerzen	12 (67 %)	2 (11 %)	$p=0,006$	14 (78 %)	2 (11 %)	$p=0,001$
Nackenschmerzen	8 (44 %)	3 (17 %)	$p=0,125$	5 (28 %)	2 (11 %)	$p=0,250$
Extremitätenschmerzen	8 (44 %)	5 (28 %)	$p=0,375$	3 (17 %)	1 (6 %)	$p=0,500$
Schulterschmerzen	7 (39 %)	3 (17 %)	$p=0,219$	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$
Rückenschmerzen	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$	2 (6 %)	2 (6 %)	$p=1,000$

Motorische und neurologische Defizite im Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

Zehn (56 %) CM-I-Patienten klagten präoperativ über eine Gangunsicherheit, dagegen waren es postoperativ nur fünf (28 %) Patienten ($p=0,125$). Bei den CM-II-Patienten ging die Zahl der betroffenen Personen von fünf (28 %) auf drei (17 %) zurück ($p=0,500$). Die Feinmotorik besserte sich bei einem CM-I- ($p=1,000$) und bei zwei CM-II-Patienten ($p=0,625$). Extremitätenschwächen verschlechterten sich in der CM-II-Gruppe und verbesserten sich in der CM-I-Gruppe (sechs vs. vier Patienten ($p=0,625$)). Die Häufigkeit des Auftretens von Kloni änderte sich nicht nach der Operation.

Jeweils ein Patient zeigte postoperativ in der CM-I- und CM-II-Gruppe eine neu auftretende Dysdiadochokinese. Ein CM-I-Patient entwickelte nach der Operation eine Hyperreflexie (siehe Tabelle 21).

Tabelle 21: Motorische Defizite im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

Symptom	CM-I Patienten prä-OP n=18	CM-I Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar	CM-II Patienten prä-OP n=18	CM-II Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar
Gangataxie	10 (56 %)	5 (28 %)	p=0,125	5 (28 %)	3 (17 %)	p=0,500
Babinski positiv	8 (44 %)	8 (44 %)	p=1,000	2 (11 %)	3 (17 %)	p=1,000
Feinmotorikstörungen	4 (22 %)	3 (17 %)	p=1,000	5 (28 %)	3 (17 %)	p=0,625
Extremitätenschwäche	6 (33 %)	4 (22 %)	p=0,625	3 (17 %)	5 (28 %)	p=0,500
Dysdiadochokinese	4 (22 %)	5 (28 %)	p=1,000	3 (17 %)	4 (22 %)	p=1,000
Kloni	5 (28 %)	5 (28 %)	p=1,000	1 (6 %)	1 (6 %)	p=1,000
Hyperreflexie	5 (28 %)	6 (33 %)	p=1,000	0 (0 %)	0 (0 %)	
Hyporeflexie	0 (0 %)	0 (0 %)		2 (6 %)	2 (6 %)	p=1,000
Koordinationsstörungen	0 (0 %)	0 (0%)		1 (6 %)	1 (6 %)	p=1,000

Sensibilitätsstörungen im Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

In der CM-I-Gruppe nahm die Zahl der Patienten mit Hypästhesien von 13 auf zehn Fälle ab (p=0,453), dagegen stieg die Zahl der Betroffenen in der CM-II-Gruppe von zwei auf drei Patienten (p=1,000). In der CM-I-Gruppe ging die Anzahl der auftretenden Kribbelparästhesien nicht zurück, wohingegen die Zahl in der CM-II-Gruppe rückläufig war (fünf vs. drei Patienten (p=0,625)). Dysästhesien traten postoperativ bei den CM-I-Fällen seltener (acht vs. fünf Patienten, p=0,250) bei den CM-II-Patienten dagegen häufiger auf (zwei vs. drei Patienten, p=1,000). Paresen zeigten sich in beiden Gruppen rückläufig (von vier auf zwei (p=0,625) bei den CM-I-Patienten, von acht auf sieben (p=1,000) bei den CM-II-Patienten; siehe Tabelle 22.).

Tabelle 22: Sensibilitätsstörungen im prä- und postoperativen Vergleich zwischen Chiari-I und Chiari-II Patienten

Symptom	CM-I Patienten prä-OP n=18	CM-I Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar	CM-II Patienten prä-OP n=18	CM-II Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar
Hypästhesien	13 (72 %)	10 (56 %)	p=0,453	2 (11 %)	3 (17 %)	p=1,000
Kribbelparästhesien	9 (50 %)	9 (50 %)	p=1,000	5 (28 %)	3 (17 %)	p=0,625
Dysästhesien	8 (44 %)	5 (28 %)	p=0,250	2 (11 %)	3 (17 %)	p=1,000
Paresen	4 (22 %)	2 (11 %)	p=0,625	8 (44 %)	7 (39 %)	p=1,000

Vegetative Beschwerden im Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

Von klinischer Relevanz war ein zahlenmäßiger Rückgang von Schwindelsymptomen bei CM-I-Patienten (von sieben auf zwei, $p=0,250$) und bei CM-II-Patienten (von vier auf zwei, $p=0,500$). Auch Schluckbeschwerden waren bei zwei von zwei CM-I- und bei zwei von drei CM-II-Patienten- ($p=1,000$) nicht mehr diagnostizierbar.

Das Symptom Übelkeit zeigte einen Rückgang von drei auf zwei CM-I-Patienten ($p=1,000$) und von sechs auf drei CM-II-Patienten ($p=0,250$). Von ursprünglich sechs CM-II-Patienten klagten nur noch zwei Patienten über Erbrechen ($p=0,125$). Dagegen nahmen bei den CM-II-Patienten Symptome wie Obstipation und Diarrhöe zu. Beschwerden wie Harninkontinenz und Darminkontinenz blieben unverändert. Bei einem der CM-I-Patienten etablierte sich postoperativ eine erektile Dysfunktion. Insgesamt waren nur vereinzelte Patienten von den Symptomen betroffen.

Tabelle 23: Vegetative Störungen im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

*) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	CM-I Patienten prä-OP n=18	CM-I Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar	CM-II Patienten prä-OP n=18	CM-II Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar
Schluckbeschwerden	2 (11 %)	0 (0 %)	*)	3 (17 %)	2 (11 %)	$p=1,000$
Schwindel	7 (39 %)	2 (17 %)	$p=0,250$	4 (22 %)	2 (11 %)	$p=0,500$
Übelkeit	3 (17 %)	2 (11 %)	$p=1,000$	6 (33 %)	3 (17 %)	$p=0,250$
Erbrechen	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$	6 (33 %)	2 (11 %)	$p=0,125$
Kaltschweiss	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$
Obstipation	1 (6 %)	0 (0 %)	*)	0 (0 %)	1 (6 %)	*)
Diarrhoe	0 (0 %)	0 (0 %)		0 (0 %)	1 (6 %)	*)
Harninkontinenz	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$	8 (33 %)	8 (39 %)	$p=1,000$
Darminkontinenz	0 (0 %)	0 (0 %)		3 (17 %)	3 (17 %)	$p=1,000$
Erektile Dysfunktion	1 (6 %)	2 (11 %)	$p=1,000$	0 (0 %)	0 (0 %)	

Kognitive und ophthalmologische Beschwerden im Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten

Ein CM-II-Patient litt nach dem operativen Eingriff nicht mehr unter Müdigkeit, während sich der Zustand von zwei betroffenen CM-I-Patienten postoperativ unverändert zeigte. Wortfindungsstörungen konnten in der CM-II-Gruppe erfolgreich von vier auf drei Patienten ($p=1,000$) reduziert werden. Eine Stauungspapille war bei zwei CM-II-Patienten postoperativ nicht mehr nachzuweisen, bei einem CM-I-Patienten blieb die Symptomatik auch postoperativ erhalten. Das Symptom der Müdigkeit ging bei der Hälfte der CM-I-Patienten zurück, in der CM-II-Gruppe waren unverändert viele Patienten betroffen. Gedächtnisstörungen traten in der CM-II-Gruppe prä- und postoperativ mit der gleichen Häufigkeit auf und waren in der CM-I-Gruppe nicht vorhanden. Keinen Einfluss hatte die Operation auch auf das Auftreten von Sehstörungen, Visusverlust, Flimmerskotome, Strabismus und Konzentrationsstörungen in beiden Gruppen (siehe Tabelle 24).

Tabelle 24: Kognitive und ophthalmologische Symptome im prä- und postoperativen Vergleich zwischen CM-I- und CM-II-Patienten. *) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	CM-I Patienten prä-OP n=18	CM-I Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar	CM-II Patienten prä-OP n=18	CM-II Patienten post-OP n=18	Chi Quadrat Test nach McNemar
Müdigkeit	2 (11 %)	2 (11 %)	$p=1,000$	1 (6 %)	0 (0 %)	*)
Konzentrationsstörungen	0 (0 %)	0 (0 %)		5 (28 %)	5 (28 %)	$p=1,000$
Gedächtnisstörungen	0 (0 %)	0 (0 %)		3 (17 %)	3 (17 %)	$p=1,000$
Wortfindungsstörungen	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$	4 (22 %)	3 (17 %)	$p=1,000$
Stauungspapille	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$	2 (11 %)	0 (0 %)	*)
Sehstörungen	2 (11 %)	2 (11 %)	$p=1,000$	1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$
Visusverlust	2 (11 %)	2 (11 %)	$p=1,000$	0 (0 %)	0 (0 %)	
Flimmerskotome	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$
Strabismus	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (6 %)	1 (6 %)	$p=1,000$

4.4.3 Vergleich zwischen den Geschlechtern

Beim Vergleich der 21 (58 %) männlichen und der 15 (42 %) weiblichen Patienten sollte die Frage geklärt werden, bei welchem Geschlecht die Symptomatiken bis zum Zeitpunkt der Operation länger bestanden. Die Männer lebten im Durchschnitt $36,6 \pm 15,8$ Monate (Spannweite 0,1–304 Monate) mit den Beschwerden, die Frauen $37,9 \pm 20,4$ Monate (Spannweite 0,1–288 Monate).

4.4.4 Vergleich der Patienten mit und ohne einer assoziierten Syringomyelie

Unter den insgesamt 36 Patienten fanden sich 21 (58 %) Patienten mit einer Syringomyelie als Begleiterkrankung. Neun von 18 (50 %) CM-I-Patienten und zwölf von 18 (67 %) CM-II-Patienten litten unter dieser Komorbidität.

Schmerzsymptomatik bei Patienten mit und ohne Syringomyelie

Das häufigste Symptom war in der vorliegenden Studiengruppe der Kopfschmerz. Postoperativ reduzierte sich das Symptom signifikant bei den Syrinx-Patienten von 16 auf zwei Patienten ($p=0,001$) und bei den Patienten ohne Syrinx von zehn auf zwei Patienten ($p=0,021$). Auch die Zahl der Patienten mit Nackenschmerzen ging postoperativ von sieben auf zwei Patienten ($p=0,125$) in der Syrinx-Gruppe und von sechs auf drei Betroffenen bei den Patienten ohne Syrinx ($p=0,250$) zurück. Bei einem Patienten ohne Syrinx verschwanden die Extremitätsschmerzen ($p=1,000$) nach der Operation. Bei den Syrinx-Patienten ging die Zahl der Fälle von neun auf fünf zurück ($p=0,125$). Auch Schulterschmerzen traten sowohl bei den Patienten ohne Syrinx (drei vs. ein Patient, $p=0,500$) als auch bei den Patienten mit Syrinx (fünf vs. drei Patienten, $p=0,625$) seltener auf. Die Häufigkeit von Rückenschmerzen blieb in beiden Gruppen unverändert (siehe Tabelle 25).

Tabelle 25: Die detaillierte Schmerzsymptomatik im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syrinx (n=21) und ohne Syrinx (n=15)

Symptom	Syrinx prä-OP n=21	Syrinx post-OP n=21	Chi Quadrat Test nach McNemar	Keine Syrinx prä-OP n=15	Keine Syrinx post-OP n=15	Chi Quadrat Test nach McNemar
Kopfschmerzen	16 (76 %)	2 (10 %)	p=0,001	10 (67 %)	2 (13 %)	p=0,021
Nackenschmerzen	7 (33 %)	2 (10 %)	p=0,125	6 (40 %)	3 (20 %)	p=0,250
Extremitätenschmerzen	9 (42 %)	5 (24 %)	p=0,125	2 (13 %)	1 (7 %)	p=1,000
Schulterschmerzen	5 (24 %)	3 (14 %)	p=0,625	3 (20 %)	1 (7 %)	p=0,500
Rückenschmerzen	2 (10 %)	2 (10 %)	p=1,000	1 (7 %)	1 (7 %)	p=1,000

Motorische und neurologische Defizite bei Patienten mit und ohne Syringomyelie

Das am häufigsten auftretende motorische Symptom war die Gangataxie. Nach dem operativen Eingriff litten von ursprünglich acht nur noch fünf Syring-Patienten darunter ($p=0,375$) und von ursprünglich sieben Patienten ohne Syring nur noch drei ($p=0,125$). Der pathologische Babinski-Reflex blieb in allen Syring-Fällen unverändert häufig ($p=1,000$) und trat bei einem Patienten ohne Syring neu auf ($p=1,000$). Feinmotorikstörungen wurden bei einem von ursprünglich zwei Patienten ohne Syring ($p=1,000$) und bei fünf von ursprünglich sieben Syring-Patienten noch nachgewiesen ($p=0,625$). Die präoperative Extremitätenschwäche konnte bei den Syring-Patienten leicht reduziert werden (fünf vs. sechs Betroffene ($p=1,000$)) und wurde bei einem Patienten ohne Syring postoperativ neu nachgewiesen ($p=1,000$). Die Häufigkeit des Auftretens von Dysdiadochokinesen und Kloni änderte sich in keiner der beiden Gruppen durch die Operation. Das gleiche galt für Hyper- und Hyporeflexie. Die Koordinationsstörungen eines Patienten ohne Syring konnten nicht behoben werden (siehe Tabelle 26).

Tabelle 26: Motorische und neurologische Defizite im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syring ($n=21$) und Patienten ohne Syring ($n=15$)

Symptom	Syrinx prä-OP n=21	Syrinx post-OP n=21	Chi Quadrat Test nach McNemar	Keine Syring prä-OP n=15	Keine Syring post-OP n=15	Chi Quadrat Test nach McNemar
Gangataxie	8 (38 %)	5 (24 %)	$p=0,375$	7 (47 %)	3 (20 %)	$p=0,125$
Babinski positiv	8 (38 %)	8 (38 %)	$p=1,000$	2 (13 %)	3 (20 %)	$p=1,000$
Feinmotorikstörungen	7 (33 %)	5 (24 %)	$p=0,625$	2 (13 %)	1 (7 %)	$p=1,000$
Extremitätenschwäche	6 (29 %)	5 (24 %)	$p=1,000$	3 (20 %)	4 (27 %)	$p=1,000$
Dysdiadochokinese	5 (24 %)	5 (24 %)	$p=1,000$	2 (13 %)	4 (27 %)	$p=0,500$
Kloni	4 (19 %)	4 (19 %)	$p=1,000$	2 (13 %)	2 (13 %)	$p=1,000$
Hyperreflexie	4 (19 %)	4 (19 %)	$p=1,000$	1 (7 %)	2 (13 %)	$p=1,000$
Hyporeflexie	2 (10 %)	2 (10 %)	$p=1,000$	0 (0 %)	0 (0 %)	
Koordinationsstörungen	0 (0 %)	0 (0%)		1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$

Sensibilitätsstörungen bei Patienten mit und ohne Syringomyelie

Hypästhesien waren postoperativ bei acht von ursprünglich elf Syring-Patienten nachzuweisen ($p=0,375$), im Gegensatz dazu trat das Symptom bei den Patienten ohne Syring bei einer Person neu auf (Zunahme der Häufigkeit von vier auf fünf Patienten, $p=1,000$). Paresen zeigten einen klinisch relevanten Rückgang unter den Patienten mit Syring von acht auf fünf ($p=0,250$), unter den Patienten ohne Syring blieben die Lähmungserscheinungen unverändert häufig. Kribbelparästhesien traten nur in der Syring-Gruppe in zwei Fällen postoperativ nicht mehr auf ($p=0,687$). Dysästhesien zeigten sich unter den Syring-Patienten noch bei sechs von ursprünglich sieben ($p=1,000$) und in der Gruppe ohne Syring bei zwei von ursprünglich drei ($p=1,000$) Betroffenen (siehe Tabelle 27).

Tabelle 27: Sensibilitätsstörungen im Vergleich zwischen Patienten mit ($n=21$) und ohne Syring ($n=15$)

Symptom	Syrinx prä-OP $n=21$	Syrinx post-OP $n=21$	Chi Quadrat Test nach McNemar	Keine Syring prä-OP $n=15$	Keine Syring post-OP $n=15$	Chi Quadrat Test nach McNemar
Hypästhesien	11 (52 %)	8 (38 %)	$p=0,375$	4 (27 %)	5 (33 %)	$p=1,000$
Kribbelparästhesien	10 (48 %)	8 (38 %)	$p=0,687$	4 (27 %)	4 (27 %)	$p=1,000$
Dysästhesien	7 (33 %)	6 (29 %)	$p=1,000$	3 (20 %)	2 (20 %)	$p=1,000$
Paresen	8 (38 %)	5 (24 %)	$p=0,250$	4 (27 %)	4 (27 %)	$p=1,000$

Vegetative Beschwerden bei Patienten mit und ohne Syringomyelie

Bei den vegetativen Beschwerden kamen Schwindelerscheinungen am häufigsten vor. Durch eine Operation konnte diese Symptomatik sowohl bei den Syring-Patienten (sechs vs. drei Patienten; $p=0,625$) als auch bei Nicht-Syrinx-Patienten (fünf vs. ein Patient, $p=0,125$) reduziert werden. Die Häufigkeit von Schluckbeschwerden nahm bei den Syring-Patienten von vier auf zwei Betroffene ab ($p=0,625$). Ein von Schluckbeschwerden betroffener Patient ohne Syring war postoperativ symptomlos. Das Symptom Übelkeit reduzierte sich bei den Syring-Patienten ebenfalls erfolgreich von vier auf einen Patienten ($p=0,250$) und bei den Nicht-Syrinx-Patienten von fünf auf vier ($p=1,000$). Unter Erbrechen litten nur noch ein Patient von präoperativ drei Patienten in der Syring-Gruppe ($p=0,250$) sowie vier von fünf Nicht-Syrinx-Patienten ($p=1,000$).

Bei den Syring-Patienten trat postoperativ bei einem Patienten eine Harninkontinenz neu auf ($p=1,000$), in der Gruppe ohne Syring kam es dagegen zu einem zahlenmäßigen Rückgang von drei auf zwei Patienten mit Harninkontinenz ($p=1,000$).

Die Darminkontinenz blieb unverändert häufig, eine erektile Dysfunktion trat bei einem Patienten mit Syring neu auf. Alle anderen Symptome wie Kaltschweiß, Obstipation oder Diarrhöe konnten nur vereinzelt in beiden Gruppen detektiert werden und blieben in ihrer Häufigkeit postoperativ größtenteils unverändert (siehe Tabelle 28).

Tabelle 28: Vegetative Störungen im Vergleich zwischen Patienten mit einer Syring ($n=21$) und Patienten ohne Syring ($n=15$).

*) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	Syrinx prä-OP n=21	Syrinx post-OP n=21	Chi Quadrat Test nach McNemar	Keine Syring prä-OP n=15	Keine Syring post-OP n=15	Chi Quadrat Test nach McNemar
Schluckbeschwerden	4 (19 %)	2 (10 %)	$p=0,625$	1 (7 %)	0 (0 %)	*)
Schwindel	6 (29 %)	3 (14 %)	$p=0,625$	5 (33 %)	1 (7 %)	$p=0,125$
Übelkeit	4 (19 %)	1 (5 %)	$p=0,250$	5 (33 %)	4 (19 %)	$p=1,000$
Erbrechen	3 (14 %)	1 (5 %)	$p=0,500$	4 (19 %)	2 (13 %)	$p=0,500$
Kaltschweiss	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$
Obstipation	1 (5 %)	1 (5 %)	$p=1,000$	0 (0 %)	0 (0 %)	
Diarrhoe	0 (0 %)	0 (0 %)		0 (0 %)	1 (7 %)	*)
Harninkontinenz	6 (29 %)	7 (33 %)	$p=1,000$	3 (20 %)	2 (20 %)	$p=1,000$
Darminkontinenz	2 (10 %)	2 (10 %)	$p=1,000$	1 (7 %)	1 (7 %)	$p=1,000$
Erektile Dysfunktion	1 (5 %)	2 (10 %)	$p=1,000$	0 (0 %)	0 (0 %)	

Kognitive und ophthalmologische Symptome bei Patienten mit und ohne Syringomyelie

Die Häufigkeit von Stauungspapillen nahm in der Gruppe ohne Syring von ursprünglich drei auf einen Patienten ($p=0,500$) ab. Auch Wortfindungsstörungen waren in der Syring-Gruppe postoperativ seltener (zwei vs. ein Patient, $p=1,000$). Die Häufigkeit des Symptoms änderte sich in der Nicht-Syrinx-Gruppe nicht (drei vs. drei Patienten, $p=1,000$). Von zwei Syring-Patienten hatte nur noch ein Patient postoperativ Müdigkeitserscheinungen ($p=1,000$).

Konzentrationsstörungen, Gedächtnisstörungen, Sehstörungen, Visusverlust, Flimmerkotome und Stabismus blieben in den jeweiligen Gruppen unverändert (siehe Tabelle 29).

Tabelle 29: Kognitive/ophthalmologische Symptome zwischen Patienten mit einer Syrinx (n=21) und ohne Syrinx (n=15)

Symptom	Syrinx prä-OP n=21	Syrinx post-OP n=21	Chi Quadrat Test nach McNemar	Keine Syrinx prä-OP n=15	Keine Syrinx post-OP n=15	Chi Quadrat Test nach McNemar
Müdigkeit	2 (10 %)	1 (5 %)	p=1,000	1 (7 %)	1 (7 %)	p=1,000
Konzentrationsstörungen	2 (10 %)	2 (10 %)	p=1,000	3 (20 %)	3 (20 %)	p=1,000
Gedächtnisstörungen	2 (10 %)	2 (10 %)	p=1,000	1 (7 %)	1 (7 %)	p=1,000
Wortfindungsstörungen	2 (10 %)	1 (5 %)	p=1,000	3 (20 %)	3 (20 %)	p=1,000
Stauungspapille	0 (0 %)	0 (0 %)		3 (20 %)	1 (7 %)	p=0,500
Sehstörungen	1 (5 %)	1 (5 %)	p=1,000	2 (13 %)	2 (13 %)	p=1,000
Visusverlust	0 (0 %)	0 (0 %)		2 (13 %)	2 (13 %)	p=1,000
Flimmerskotome	1 (5 %)	1 (5 %)	p=1,000	0 (0 %)	0 (0 %)	
Strabismus	0 (0 %)	0 (0 %)		1 (7 %)	1 (7 %)	p=1,000

Als Fallbeispiele sind zwei Patienten hervorzuheben. Beide Patienten waren männliche erwachsene CM-I-Patienten mit einer assoziierten Syringomyelie, von denen ein Patient zwölf Jahre nach Symptombeginn operiert wurde und postoperativ eine Zunahme von Hyp- und Dysästhesien, eine Verschlechterung der Gangataxie und eine neu aufgetretene erektile Dysfunktion beklagt. Der andere Patient wurde sechs Jahre nach Symptombeginn operiert und klagte nach der Operation über stärkere Hyp-, Dys- und Kribbelparästhesien, einer Progression der Feinmotorikstörungen und über eine neu aufgetretene Müdigkeit.

Einfluss der Operation auf die Größe der Syrinx

In der MRT wurde präoperativ bei den 21 Syrinx-Patienten eine mittlere Länge der Syrinx von 13 Wirbelhöhen festgestellt (Spannweite 3–19 Niveaus). In keinem Fall trat eine Syrinx auf der Höhe von C1 auf. Bei 13 (62 %) Patienten wurde anhand von MRT-Bildern und Befunden postoperativ eine Syrinx-Verkleinerung evaluiert. Bei sieben (33 %) Patienten blieb die Syrinx-Größe unverändert und ein (5 %) Patient hatte postoperativ eine größere Syrinx.

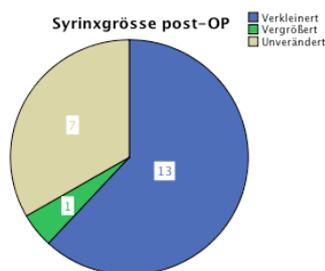


Abb. 34 Postoperative Syrinx-Größe

13 Patienten zeigten eine Syrinx-Verkleinerung, bei sieben blieb die Syrinx unverändert und ein Patient hatte nach der Operation eine größere Syrinx

5 Diskussion

5.1 Charakteristika und Pathologie der Chiari-Malformationen

Bei der CM-I tritt eine anormale Lage und Form der Kleinhirntonsillen auf. Dabei kommt es zu unterschiedlich ausgedehnten Verlagerungen von Anteilen des Kleinhirns und seltener des Hirnstamms in den oberen Spinalkanal.

Charakterisiert ist diese Fehlbildung durch ein entwicklungsbedingtes Größenmissverhältnis zwischen einer zu kleinen Fossa posterior und einem normalen Volumen des Mesenzephalons. Folglich kommt es regelmäßig zu einer Verlegung der äußeren Liquorräume im Bereich des Kleinhirns, zu einem Tonsillentiefstand, einer Kompression von Gehirnstrukturen sowie zu Störungen der Liquorzirkulation [3-7].

Allgemein wird eine Verlagerung der Kleinhirntonsillen als normal eingestuft, wenn diese nicht mehr als 3 mm unter dem Foramen magnum liegen. Ein Tonsillentiefstand von 3–5 mm ist grenzwertig und ein Tiefstand von mehr als 5 mm gilt als pathologisch [5, 49-53].

Die CM-II ist in fast allen Fällen mit einer Spina bifida (Myelomeningozele) assoziiert; umgekehrt weisen nahezu alle Patienten mit dieser dysraphischen Störung eine CM-II auf. Darüber hinaus können im ZNS innere und äußere Dysplasien vorkommen. Es kommt zu einer ausgeprägten kaudalen Verlagerung der Kleinhirnvormis, des Hirnstamms (mit Abknickung der Medulla) und des vierten Ventrikels. Da die tiefer getretenen Kleinhirnanteile den normalen Liquorfluss aus den Foramina des vierten Ventrikels verlegen, entsteht häufig ein Hydrozephalus. Höher gelegene Hirnstrukturen wie die Brücke (Pons) sind in den Symptomenkomplex einbezogen. Die CM-II ist für Kinder mit Spina bifida bis zwei Jahren eine der häufigsten Todesursachen [79].

Die CM-III ist eine extrem seltene Fehlbildung. Sie ist durch eine hohe zervikale oder okzipitale Enzephalozele mit einer kaudalen Dislokation von Hirnstamm in den Spinalkanal und einer Verlagerung von Kleinhirngewebe in die Zephalozele charakterisiert. Derzeit finden sich weltweit lediglich 34 dokumentierte Fälle in der Literatur [98-113].

Noch seltener kommt eine CM-IV vor, bei Berichten in der Literatur handelt es sich in der Regel um Autopsieergebnisse. Bis 2002 wurden in der Literatur insgesamt sechs lebende Fälle einer Chiari-IV-Fehlbildung dokumentiert [115-117]. Patienten mit dieser äußerst seltenen, auch als primäre Kleinhirnnagenesie bekannten Form der CM sind durch eine Hypoplasie oder Aplasie der Kleinhirnhemisphären charakterisiert [99, 118].

5.2 Neurologische Symptome

In dem Patientenkollektiv (n=36) der vorliegenden Studie betrug das Zeitintervall vom Beginn der Symptomatik bis zum Operationszeitpunkt zwischen einigen Tagen bis hin zu 25 Jahren. Diese Befunde stimmen mit Literaturuntersuchungen überein, in denen ähnlich große Zeitintervalle (von Tagen bis 46 Jahren) dokumentiert wurden [7, 100, 166, 167].

Rund 60–80 % der CM-I-Patienten sind laut Literaturangaben von Schmerzen betroffen [168-172]. Kopfschmerzen sind das Leitsymptom und finden sich im Durchschnitt bei 80% der Patienten wieder [173, 174].

Auch in der vorliegenden Studie waren Schmerzen die dominierende Symptomatik und traten bei insgesamt 86 % der CM-Patienten auf. Die meisten Patienten (n=26, 72 %) litten unter Kopfschmerzen. Bei 83 % der CM-I- und bei 86 % der CM-II-Patienten verbesserte sich die Symptomatik postoperativ signifikant oder löste sich vollständig auf. Erwachsene profitierten mit 88 % geringfügig häufiger von dieser Verbesserung als Kinder und Jugendliche mit 77 %. 78 % der Erwachsenen zeigten zudem einen signifikanten Rückgang der Nackenschmerzen. Insgesamt klagten CM-I-Patienten verglichen mit CM-II-Patienten vermehrt über Nacken- und Schulterschmerzen, diese konnten aber in 63 % bzw. 57 % der Fälle reduziert werden. Patienten mit einer Syringomyelie litten mit 72 % häufiger unter Zephalgien als Patienten ohne Syrinx (67 %). Durch eine Operation konnte ein deutlicher Rückgang der Schmerzsymptomatik erreicht werden. Insgesamt gaben Kinder und Jugendliche im Vergleich zu Erwachsenen weniger häufig Schmerzen an (siehe Tabelle 30, 31). Ein Grund dafür könnte sein, dass kleinere Kinder häufiger Schwierigkeiten haben, Schmerzen zu lokalisieren [37].

Tabelle 30 Präoperative Nackenschmerzen. Die Beschwerden fanden sich in sechs von insgesamt zwölf Fällen (50 %) am häufigsten unter erwachsenen CM-I-Patienten

	Alter		Gesamt
	Kind n=15	Erwachsene n=21	
Typ CM-I n=18	1	6	7
CM-II n=18	3	2	5
Gesamt	4	8	12

Tabelle 31 Präoperative Schulterschmerzen. Von insgesamt acht Patienten mit Schulterschmerzen klagten sechs (75 %) erwachsene CM-I-Patienten über Beschwerden

	Alter		Gesamt
	Kind n=15	Erwachs. n=21	
Typ CM-I n=18	1	6	7
CM-II n=18	0	1	1
Gesamt	1	7	8

Zusammenfassend belegen die Ergebnisse der vorliegenden Studie, dass durch eine Operation ein deutlicher Rückgang der Schmerzsymptomatik erreicht werden kann.

In der Literatur gelten Paresen (40–74 %), Ataxien (20–40 %) und Schluckbeschwerden (10 %) als die häufigsten motorischen Beschwerden [168, 175-177].

Nach den vorliegenden Ergebnissen zählt neben einer breiten Palette von motorischen Defiziten die Gangataxie zu den häufigsten motorischen Beeinträchtigungen in der CM-I-Gruppe. 56 % der CM-I-Patienten litten unter der Beeinträchtigung, bei 40 % war eine postoperative Verbesserung zu erkennen. Bei den CM-II-Patienten wurde in 28 % der Fälle eine Ataxie festgestellt, bei 40 % der Fälle besserte sich diese Symptomatik postoperativ. Der Rückgang der ataktischen Beschwerden war in der Erwachsenenengruppe signifikant (von zwölf auf fünf Patienten) und in der Gruppe der Kinder/Jugendlichen nicht existent (drei vs. drei Patienten, siehe Tabelle 32).

Tabelle 32 Präoperative Ataxie. Nahezu jeder zweite erwachsene CM-I-Patient klagte über eine präoperative Ataxie (zehn von 21 Patienten). In der CM-I-Gruppe (n=18) waren ausschließlich Erwachsene betroffen (n=10).

	Alter		Gesamt
	Kind n=15	Erwachsene n=21	
Typ CM-I n=18	0	10	10
CM-II n=18	3	2	5
Gesamt	3	12	15

Bei 22 % der CM-I-Patienten traten präoperativ Paresen auf, diese verbesserten sich jedoch postoperativ in 50 % der Fälle wesentlich. Dagegen hatte fast jeder zweite CM-II-Patient präoperative Lähmungserscheinungen, insbesondere der oberen Extremitäten, die sich nur in Ausnahmefällen (ein Patient) nach der Operation besserten.

Auch die Sensibilitätsstörungen gingen postoperativ nur bei einer geringen Anzahl von Patienten zurück. Dieses Ergebnis stimmt mit den Befunden anderer Untersuchungen überein [178, 179]. Durch eine rasche chirurgische Therapie nach Symptombeginn könnten demnach langfristige Folgeerscheinungen vermieden werden.

Im Rahmen der vorliegenden Arbeit stellen sich 24 Patienten mit Sensibilitätsstörungen vor, davon litten 15 Patienten an einer Syringomyelie (zehn CM-I- und fünf CM-II Patienten). Lediglich bei fünf von den 24 Patienten konnte ein kompletter Rückgang der Sensibilitätsstörungen erreicht werden (vier Syrinx-Patienten, ein Patient ohne Syrinx). Erwähnenswert ist, dass insbesondere Erwachsene CM-I-Patienten unter Sensibilitätsstörungen, wie Hypästhesien, Dysästhesien und Kribbelparästhesien litten (siehe Tabelle 33, 34).

Tabelle 33 Präoperative Hypästhesien. Von insgesamt 18 CM-I-Patienten klagten zwölf erwachsene CM-I-Patienten über Hypästhesien (67 %)

	Alter		Gesamt
	Kind n=15	Erwachs. n=21	
Typ CM-I n=18	1	12	13
CM-II n=18	0	2	2
Gesamt	1	14	15

Tabelle 34 Präoperative Dysästhesien. Dysästhesien finden sich unter den 18 CM I-Patienten ausschließlich bei acht Erwachsenen (44 %).

	Alter		Gesamt
	Kind n=15	Erwachs. n=21	
Typ CM-I n=18	0	8	8
CM-II n=18	2	0	2
Gesamt	2	8	10

Auch die Schwindelsymptomatik konnte durch eine Operation verringert werden. Präoperativ waren elf (31 %) Patienten betroffen, nach der Operation reduzierte sich diese Zahl um 64 %. In einer Studie von Dones et al. [180] finden sich mit einem Rückgang des Schwindels in 50 % der Fälle vergleichbare Ergebnisse.

Eine Zunahme der Beschwerden zeigte sich postoperativ nur in vereinzelten Fällen. So traten nach der Operation häufiger Dysdiadochokinesen (zwei Fälle) sowie Hyperreflexien und erektile Dysfunktionen (jeweils ein Fall) auf. Diese Symptomatiken traten zwar erst postoperativ in Erscheinung, jedoch ist nicht auszuschließen, dass diese bereits präoperativ vorhanden waren.

Die folgende Tabelle 35 stellt die häufigsten Symptombilder der beiden CM-Formen (CM-I und CM-II) in der vorliegenden Patientenpopulation gegenüber.

Tabelle 35: Die häufigsten präoperativen Symptome bei CM-I- und CM-II-Patienten mit der postoperativen prozentualen Verbesserung der einzelnen Symptome. *) Keine p-Wert-Bestimmung möglich

Symptom	CM-I n=18	post-OP % Verbesserung	Chi Quadrat n. McNemar	CM-II n=18	post-OP % Verbesserung	Chi Quadrat n. McNemar
Kopfschmerzen	12	83 %	p=0,006	14	86 %	p=0,001
Extremitätenschm.	8	38 %	p=0,375	3	67 %	p=0,500
Nackenschmerzen	8	63 %	p=0,125	5	60 %	p=0,250
Schulterschmerzen	7	57 %	p=0,219	1	0 %	p=1,000
Gangataxie	10	50 %	p=0,125	5	40 %	p=0,500
Paresen	4	50 %	p=0,625	8	13 %	p=1,000
Feinmotorikstörungen	4	25 %	p=1,000	5	40 %	p=0,625
Schluckbeschwerden	2	100 %	*)	3	33 %	p=1,000
Hypästhesien	13	23 %	p=0,453	2	0 %	p=1,000
Kribbelparästhesien	9	0 %	p=1,000	5	40 %	p=0,625
Dysästhesien	8	38 %	p=0,250	2	0 %	p=1,000
Schwindel	7	71 %	p=0,250	4	50 %	p=0,500
Übelkeit	3	33 %	p=1,000	6	50 %	p=0,250
Erbrechen	1	0 %	p=1,000	6	67 %	p=0,125
Stauungspapille	1	0 %	p=1,000	2	100 %	*)

5.3 Auftreten einer Syringomyelie

In der Fachliteratur finden sich zahlreiche Belege dafür, dass eine Dekompression nach Gardner bei der Behandlung einer CM-assoziierten Syringomyelie die Syrinx am erfolgreichsten verkleinert [33, 61, 148, 181-185]. Durch die langsame Ausbreitung der Syrinx kommt es zu einer dauerhaften Rückenmarksschädigung mit einem entsprechenden sensomotorischen Defizit.

Nach den vorliegenden Ergebnissen litten Syringomyelie-Patienten häufiger unter motorischen Defiziten wie Gangataxien (38 %), Paresen (38 %), Feinmotorikstörungen (33 %) und Hyperreflexien (19 %). Auch Sensibilitätsstörungen, wie Hypästhesien (52 %), Kribbelparästhesien (48 %) und Dysästhesien (33 %), fanden sich in dieser Patientenpopulation häufiger.

Die Syringomyelie ist häufig mit der Skoliose vergesellschaftet – dies ist insbesondere in der Kindheit der Fall. Als Ursache kommt eine Kompression der im lateralen Horn liegenden Schaltzellen des spinalen Reflexbogens in Frage. Auch in dem vorliegenden Patientenkollektiv fanden sich zwölf Skoliose-Patienten, davon waren zehn von einer Syringomyelie betroffen. Laut Literaturangaben ist es möglich, ein Fortschreiten der Skoliose zu verhindern und die mit der Syringomyelie verbundene Symptomatik zu verbessern [186-189]. Eine Dekompression der Fossa posterior nach Gardner scheint dabei effektiver zu sein als ein Shunting der Syrinx [168, 184, 188]. Bei bis zu zwei Drittel der Patienten mit Syringomyelie und Skoliose ist eine Verkleinerung des Cobb-Winkels (Abweichungen der Wirbelsäule in der Frontalebene zur Skoliose-Klassifikation) möglich [141]. In den meisten Fällen bleibt die Syrinx nach einer Dekompression nach Gardner unverändert oder sie verkleinert sich [179]. Bei den 21 Syrinx-Patienten der vorliegenden Untersuchung wurde bei 13 (62 %) Patienten eine postoperative Verkleinerung der Syrinx evaluiert, bei sieben (33 %) Patienten blieb die Größe der Syrinx postoperativ stabil und ein (5 %) Patient hatte eine größere Syrinx.

Nach Literaturdaten profitieren Patienten mit einer symptomatischen Syrinx überproportional von einer Operation [96, 190, 191]. Diese gute Ansprechbarkeit spiegelt sich auch in den vorliegenden Daten wider. Kopfschmerzen reduzierten sich postoperativ bei den Syrinx-Patienten signifikant um 88 %, Nackenschmerzen um 71 %, Extremitätenschmerzen um 44 %, Gangataxien um 38 %, Paresen um 38 % und Hypästhesien um 27 %.

5.4 Chirurgische Technik

Zur Behandlung von CM-I existieren zahlreiche chirurgische Konzepte. Im Allgemeinen herrscht in der Literatur Konsens darüber, dass eine Dekompression der Fossa posterior durchgeführt werden sollte, um die Liquorzirkulation in den basalen Zisternen wiederherzustellen und somit eine Entlastung der neuralen Strukturen am kraniozervikalen Übergang zu erreichen [49, 53, 97, 192, 193].

Ein Tonsillentiefstand verschließt die subarachnoidalen Räume auf der Höhe des Foramen magnum und beeinflusst die Liquorzirkulation sowohl in das kraniale als auch in das spinale Kompartiment. Viele Autoren halten die Veränderungen des Liquordrucks in dieser Region für die Ursache einer Syringomyelie [61, 63, 97, 193, 194].

Im Falle einer CM-II sollte laut Stevenson [195] eine Dekompression des Foramen magnum eher zurückhaltend erfolgen, da das Foramen magnum bei CM-II-Patienten häufig vergrößert ist und somit nur selten für eine Hirnstammkompression verantwortlich ist. Vielmehr kommt es bei der CM-II zu einer Einengung des Zervikalkanals. Daher entlastet eine Dekompression des Zervikalkanals durch Laminektomie der Wirbelbögen die hernierten Kleinhirnanteile.

Zum gegenwärtigen Zeitpunkt spielen laut Literaturangaben folgende Operationsmöglichkeiten bei CM eine Rolle. Gegebenenfalls können die Methoden miteinander kombiniert werden:

1. Dekompression der Fossa posterior nach Gardner
2. C1 oder C2 Laminektomie
3. Lyse von arachnoidalen Verwachsungen
4. Syringo-subarachnoidaler Shunt bei Vorliegen einer Syrinx
5. Tonsilläre Resektion oder Koagulation
6. Duraerweiterungsplastik

Die Dekompression der Fossa posterior nach Gardner und die zervikale Laminektomie bilden die grundlegende Therapie einer CM. Diese Therapie kann aber durch verschiedene Methoden im Anschluss an die knöcherne Dekompression ergänzt werden.

In der Fachwelt ist die Koagulation [196] oder Resektion [197, 198] der Kleinhirntonsillen umstritten. Guyotat et al. [183] zeigten, dass eine zusätzliche Resektion der Tonsillen des Kleinhirns zu besseren Ergebnissen im Hinblick auf das Outcome und die Verkleinerung der Syrinx bei CM-I Patienten mit einer assoziierten Syringomyelie führt. Dones et al. [180] lehnten diese Vorgehensweise ab, da eine Resektion zu ernsthaften narbigen Verwachsungen und Verklebungen führen kann.

Der abschließende Verschluss der Dura mater nach der Operation ist ein weiteres Diskussionsthema in der Fachwelt. Während manche Operateure die Dura offen lassen [66, 67], verwenden andere ein autologes Transplantat aus der Facia lata oder dem Pericranium [68, 69]. Häufig wird allerdings auch eine künstliche Duraerweiterungsplastik (Polytetrafluorethylen) dicht mit fortlaufender Naht eingenäht [70, 71]. Der Sinn einer Duraerweiterungsplastik ist eine Vergrößerung des intraduralen Raumes. Über eine Ausdehnung der Cisterna magna wird der Liquorfluss zwischen intrakraniellm Raum und spinalem Subarachnoidalraum verbessert [166, 184, 185]. Andere Autoren bevorzugen dagegen die alleinige knöcherne Dekompression ohne Öffnung der Dura [33, 72].

Darüber hinaus empfehlen manche Operateure die ausschließliche Einlage eines syringo-subarachnoidalen Shunts bei Patienten mit einer ausgedehnten CM-I-assoziierten Syringomyelie. Laut ihren Ergebnissen ist diese Methode der Dekompression des Foramen magnum hinsichtlich der Schnelligkeit der Verkleinerung der Syrinx und dem Outcome überlegen. Die Methode des syringo-subarachnoidalen Shuntings wurde ausführlich in der japanischen Literatur beschrieben [154, 189, 199-201]. Andere Autoren präferieren syringo-peritoneale oder -pleurale Shunts, da bei ihnen ein höherer Differentialdruck im Vergleich zum Subarachnoidalraum besteht [155]. Klekamp et al. [184] lehnen die Platzierung eines syringo-subarachnoidalen Shunts als Primärtherapie ab. Zwar konnten sie in ihrer Studie nach Syrinxdrainage bei den Patienten eine rasche Besserung der Schmerzsymptomatik, der Sensibilitätsstörungen und der motorischen Beschwerden verzeichnen, allerdings hielt dieser Zustand nur ein Jahr lang an. Nur bei 21 % der Patienten erzielten sie längerfristig eine Verbesserung der Symptomatik.

In einer Studie von Park et al. [202] wurden 68 pädiatrische CM-I-Patienten mit einer Dekompression der Fossa posterior nach Gardner, einer C1-Laminektomie und einer Duraplastik therapiert. Bei 40 Patienten wurde zusätzlich eine Resektion der Kleinhirntonsillen durchgeführt. Von 40 Patienten mit Syringomyelie erhielten 32 Patienten einen syringo-subarachnoidalen Shunt. Im postoperativen Verlauf berichteten alle Patienten über eine Verbesserung der Symptome.

In den MRT-Kontrollen zeigte sich in 80 % der Fälle postoperativ eine Verkleinerung der Syrinx. Tubbs et al. [179] behandelten 130 pädiatrische CM-I-Patienten mit einer Dekompression der Fossa posterior und einer C1 Laminektomie (ein Patient mit einer zusätzlichen C2 Laminektomie). Bei 26 Patienten wurde zusätzlich ein syringo-subarachnoidaler Shunt eingesetzt. 75 Patienten zeigten eine Syringomyelie und bei 22 Patienten wurden die Kleinhirntonsillen unilateral koaguliert. Postoperativ entwickelte sich bei zwei Patienten ein akuter Hydrozephalus. Bei einem Patienten traten lebensgefährliche Symptome einer akuten Hirnstammkompression auf. Eine Verbesserung der Symptomatik wurde bei insgesamt 83 % der Patienten festgestellt.

Dyste und Menezes [38] therapierten elf pädiatrische Patienten mit einer Dekompression der Fossa posterior, einer Duraplastik sowie einem syringo-subarachnoidalen Shunt. Bei 87 % der Patienten verbesserte sich der Allgemeinzustand signifikant. MRT-Untersuchungen im Follow-up zeigten einen Kollaps der Syrinx. Komplikationen oder Todesfälle traten nicht auf.

Alle oben erwähnten Studien wählten den gleichen chirurgischen Ansatz, bestehend aus einer Kraniektomie, Laminektomie, Öffnung der Dura und verschiedenen intraduralen Eingriffen. Durch die enorme Vielzahl der verschiedenen zur Verfügung stehenden chirurgischen Techniken sind die Ergebnisse der Studien nur bedingt vergleichbar und eine eindeutige Auswertung der Ergebnisse schwierig. Deutlich wird auch an den Studien, dass es aktuell keine allgemein anerkannte chirurgische Strategie zur Behandlung von CM gibt.

Neben dem oben beschriebenen Vorgehen ist auch eine weniger invasive chirurgische Verfahrensweise möglich. Eine Dekompression nach Gardner und C1–C2 Laminektomie mit der Entfernung der äußersten Schicht der Dura wurde 1993 zum ersten Mal von Isu et al. [72] als alleinige Therapie für eine CM-I-assoziierte Syringomyelie beschrieben. Mit dieser Strategie konnten die Autoren bei sechs von sieben Patienten eine Verbesserung der Symptome erzielen. In den MRT-Follow-up Aufnahmen zeigte sich eine Verkleinerung der Syrinx bei fünf von sieben Patienten. Im weiteren Verlauf war auch bei den beiden übrigen Patienten eine ähnliche positive Veränderung der Syrinx zu beobachten.

Zerah et al. [188] führte an 79 Kindern eine knöcherne Dekompression des Foramen magnum und eine Öffnung der Dura durch. Die Autoren verzichteten jedoch auf intradurale Eingriffe. Durch die Behandlung erzielten sie bei 95 % der Kinder eine Verbesserung oder Stabilisierung der neurologischen Symptomatik.

Auch Genitori et al. [33] behandelten 26 pädiatrische Patienten mit symptomatischer CM-I, von denen zehn eine Syringomyelie aufwiesen. Alle Patienten wurden ausschließlich mit einer knöchernen Dekompression therapiert, eine Öffnung der Dura fand nicht statt. Bei fast allen Kindern verbesserte sich die Symptomatik oder verschwand vollständig (97,2 %), die Syrinx löste sich in 80 % der Fälle auf.

Die Daten dieser Studien unterstützen die Hypothese, dass eine einfache Dekompression nach Gardner mit Laminektomie ohne intradurale Eingriffe zu ähnlichen Ergebnissen führt wie aggressivere operative Maßnahmen [59, 62, 179, 202].

Von den im Rahmen dieser Arbeit behandelten 36 CM-Patienten wurden alle 18 CM-I-Patienten mittels Dekompression nach Gardner und einer C1-C2-Laminektomie therapiert. Bei allen Patienten wurde die Dura eröffnet und eine künstliche Duraplastik aus Polytetrafluorethylen eingebracht. Bei zwölf (33 %) Patienten wurde eine Tonsillenschrumpfung durchgeführt und bei 13 (36 %) wurde die Arachnoidea präpariert. Mit 62 % ist die Erfolgsrate im Vergleich zu Literaturdaten bezüglich des Anteils der Patienten mit einer verkleinerten Syrinx geringer. Jedoch kam es bei 73 % der betroffenen Patienten unabhängig von einer reduzierten Syrinxgröße zu einer Verbesserung oder kompletten Auflösung der klinischen Symptomatik.

In der vorliegenden Studie konnte der Anteil der CM-I-Patienten, die unter Kopfschmerzen litten, signifikant reduziert werden. Auch Symptome wie Nackenschmerzen, Schulterschmerzen, Extremitätenschmerzen, Schwindel, Schluckbeschwerden und Gangataxie traten seltener auf. Bei Patienten mit einer unveränderten oder verschlechterten Symptomatik kann ein zweiter chirurgischer Eingriff erwogen werden, da das langfristige Ergebnis einerseits durch die technische Durchführung, andererseits aber durch einen rasch einsetzenden Knochenwiederaufbau beeinflusst werden kann [59].

Bei der strategischen Planung einer operativen CM-Therapie stellt sich die Frage, ob eine Öffnung der Dura notwendig ist. Einige Autoren halten eine Öffnung der Dura für zwingend erforderlich [179], da sie für das Erkennen und Behandeln intraduraler Anomalien unverzichtbar ist. Laut einer Studie von Klekamp et al. [203] finden sich bei 88 % der CM-Patienten arachnoidale Veränderungen, die zu Einschränkungen des Liquorflusses führen können. Eine einfache knöchernen Dekompression ohne Öffnung der Dura besitzt die Vorteile einer schnelleren Erholungszeit und einer kürzeren Hospitalisierung [33].

Bei der Operationsplanung sollten auch immer vermeidbare Risiken, wie übermäßige venöse Blutungen bei der Öffnung der Dura [204], Pseudomeningozelen [188, 205], Liquoransammlungen im operativen Wundbereich [64, 188], aseptische Meningitiden [188], Verletzung des Rückenmarks durch Einsetzen eines Shunts in die Syrinx [72, 199], spätere arachnoidale Adhäsionen [8, 181, 206] und Hydrozephalus [188] berücksichtigt werden und gegenüber eventuellen Vorteilen abgewogen werden.

Die Indikation zur Dekompression nach Gardner für Patienten mit einer CM-II wird kontrovers diskutiert, da bereits mit einer suffizienten Hydrozephalus-Ableitung eine weitgehende Symptombefreiung erzielt werden kann. 20–33 % der CM-II-Patienten entwickeln jedoch eine klinische Symptomatik auf dem Boden einer Hirnstammkompression, obwohl der Hydrozephalus erfolgreich behandelt wurde [81].

Die 18 (50 %) CM-II Patienten der vorliegenden Studie entwickelten bei bestehendem Hydrozephalus und VPS langfristig neurologische Ausfälle im Rahmen einer Hirnstammkompression. Trotz VPS-Anlage zeigten die Patienten Hirnstammzeichen wie Kopfschmerzen (78 %), Übelkeit (33 %), Erbrechen (33 %), Schwindel (22 %), Paresen (44 %), Kribbelparästhesien (28 %) sowie Feinmotorikstörungen (28 %). Bei persistierenden neurologischen Beschwerden wurde eine Dekompression nach Gardner durchgeführt.

In der CM-II-Gruppe zeigt sich postoperativ eine signifikante Verbesserung der Kopfschmerzsymptomatik und ein klinisch relevanter Rückgang der Nackenschmerzen, Extremitätenschmerzen, Gangataxien, Paresen, Schwindelerscheinungen sowie Beschwerden über Übelkeit und Erbrechen. Auch in der Literatur wird mit einer Dekompression nach Gardner bei CM-II-Patienten eine Symptomverbesserung von 79–100 % erzielt [93, 207].

5.5 Outcome und Therapie

Früher wurde eine Dekompressionsoperation bei einer CM als gefährlich eingestuft und war mit einer signifikanten Mortalität behaftet [10, 197]. Heute stellt die Dekompression nach Gardner eine Operation mit einem vergleichbar geringen Risiko dar [62, 66, 152, 177, 178]. Bei den 36 Patienten der vorliegenden Studie kam es zu keinem Todesfall. Auch Komplikationen wie eine respiratorische Dysfunktion oder eine schwerwiegende postoperative Infektion traten nicht auf.

Die vorliegenden Daten zeigen, dass mit einer chirurgischen Behandlung die Symptomatik bei der überwiegenden Mehrheit der CM-Patienten verbessert werden kann. Allerdings wurde bei zwei (5 %) Patienten eine Zunahme der Beschwerden beobachtet. Bei diesen Fällen handelte es sich um zwei männliche erwachsene CM-I-Patienten mit einer assoziierten Syringomyelie, die postoperativ über eine Verschlechterung der Sensibilitätsstörungen klagten. Allerdings fällt auf, dass bei beiden Patienten die Symptome bei der Vorstellung bereits über einen langen Zeitraum präsent waren. Die beiden Patienten wurden erst zwölf bzw. sechs Jahre nach dem Einsetzen der Symptome behandelt (Mittelwert im Patientenkollektiv der 36 Patienten $2,9 \pm 1$ Jahre). Möglicherweise hätten durch ein schnelleres chirurgisches Eingreifen diese Folgeerscheinungen vermieden werden können.

Literaturdaten belegen, dass eine klinische Verbesserung bei Kindern leichter als bei Erwachsenen erzielt werden kann. Das Outcome bei Kindern verbessert sich bei bis zu 80 % der Patienten. Dyste [38] betont die Relevanz der Symptombdauer: Je länger die Krankengeschichte, umso schlechter ist die Prognose. Ein Kind mit symptomatischer CM sollte unverzüglich operiert werden, um das Outcome zu verbessern. In der vorliegenden Datenanalyse wurden ein signifikanter Rückgang der Kopfschmerzsymptomatik sowie eine Besserung der sensomotorischen Beschwerden in der Gruppe der Kinder/Jugendlichen detektiert. Bei den Erwachsenen zeigte sich eine signifikante Besserung von Kopf- und Nackenschmerzsymptomatiken. Bezüglich der Gangataxien wurden ebenfalls sehr gute Ergebnisse erzielt.

6 Zusammenfassung

In der vorliegenden retrospektiven Studie wurden 36 symptomatische Chiari-Malformation-(CM)-Patienten mit einer Dekompression nach Gardner behandelt. Jeweils 18 Patienten waren von einer CM-I und CM-II betroffen. Fälle von CM-III und CM-IV traten nicht auf.

Nach dem operativen Eingriff nahm der Anteil der Patienten mit Kopfschmerzen und Gangataxien signifikant ab. Nackenschmerzen, Schulterschmerzen, Paresen und Schwindelsymptome konnten in einem klinisch relevanten Ausmaß reduziert werden.

Bei zwei Patienten kam es postoperativ vor dem Hintergrund eines langjährigen Beschwerdebildes zu einer Symptomverschlechterung.

Eine Dekompression der hinteren Schädelgrube nach Gardner ist bei CM-I-Patienten die Methode der Wahl. Die Methode beinhaltet eine kleine Kraniektomie, eine Laminektomie des C1-C2 Bogens sowie die Wiederherstellung einer normalen Liquorzirkulation durch Präparation der Arachnoidea mit eventueller Tonsillenschumpfung und einer Duraerweiterungsplastik. Bei der CM-II kommt es zu einer Einengung des Zervikalkanals. Da das Foramen magnum bei CM-II Patienten häufig größer als normal ausfällt, sollte eine Dekompression nach Gardner eher zurückhaltend in Erwägung gezogen werden. Eine Dekompression des Zervikalkanals durch eine Laminektomie der Wirbelbögen entlastet die hernierten Kleinhirnanteile. Von einer Drainage einer Syrinx sollte abgeraten werden, da diese Behandlung langfristig eher zu Nachteilen führt. In der Literatur existieren ausreichende Belege dafür, dass eine Dekompression nach Gardner bei einer CM-assozierten Syringomyelie zu einer Verkleinerung der Syrinx führt. Bei den 21 Syrinx-Patienten der vorliegenden Studie wurde bei 13 (62 %) Patienten eine postoperative Verkleinerung der Syrinx evaluiert, bei sieben (33 %) Patienten blieb die Syrinxgröße postoperativ stabil und ein (5 %) Patient hatte eine größere Syrinx.

Die Literaturanalyse und die eigenen Verlaufsbeobachtungen zeigen, dass beim Auftreten neurologischer Symptome bei einer CM eine zeitnahe operative Versorgung indiziert ist, sofern ein Begleithydrozephalus therapiert wurde. Im klinischen Alltag bleibt die CM eine Rarität, für die zahlreiche chirurgische Behandlungskonzepte existieren. Die Evaluation dieser Methoden steht weitgehend noch aus. Für die Zukunft ist die Entwicklung standardisierter Behandlungsrichtlinien basierend auf randomisierten kontrollierten Studien wünschenswert, um den bestmöglichen Therapieerfolg zu gewährleisten.

7 Literaturverzeichnis

1. Chiari, H., *Ueber Veraenderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns*. Deutsche Medizinische Wochenschrift, 1891. **17**(5): p. 1172-1175.
2. Carmel, P.W., *Management of the Chiari malformations in childhood*. Clin Neurosurg, 1983. **30**: p. 385-406.
3. Caldarelli, M. and C. Di Rocco, *Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies*. Childs Nerv Syst, 2004. **20**(5): p. 332-5.
4. Bondurant, C.P. and J.J. Oro, *Spinal cord injury without radiographic abnormality and Chiari malformation*. J Neurosurg, 1993. **79**(6): p. 833-8.
5. Elster, A.D. and M.Y. Chen, *Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal*. Radiology, 1992. **183**(2): p. 347-53.
6. Schijman, E., *History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations*. Childs Nerv Syst, 2004. **20**(5): p. 323-8.
7. Milhorat, T.H., et al., *Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients*. Neurosurgery, 1999. **44**(5): p. 1005-17.
8. Menezes, A.H., *Chiari I malformations and hydromyelia--complications*. Pediatr Neurosurg, 1991. **17**(3): p. 146-54.
9. Speer, M.C., et al., *A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia*. Neurosurg Focus, 2000. **8**(3): p. E12.
10. Penfield, W., *Arnold-Chiari malformation and its operative treatment*. Arch Nerol Psychiatry, 1938. **40**: p. 328-336.
11. Goldstein, F. and J.J. Kepes, *The role of traction in the development of the Arnold-Chiari malformation. An experimental study*. J Neuropathol Exp Neurol, 1966. **25**(4): p. 654-66.
12. Pillay, P.K., I.A. Awad, and J.F. Hahn, *Gardner's hydrodynamic theory of syringomyelia revisited*. Cleve Clin J Med, 1992. **59**(4): p. 373-80.
13. Bejjani, G.K., *Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview*. Neurosurg Focus, 2001. **11**(1): p. E1.
14. Williams, B., *On the pathogenesis of syringomyelia: a review*. J R Soc Med, 1980. **73**(11): p. 798-806.
15. Amin-Hanjani, S., S. Sathi, and R.M. Scott, *De novo Chiari-I malformation in infants demonstrated by sequential magnetic resonance imaging scans. Report of two cases*. Pediatr Neurosurg, 1995. **22**(6): p. 299-302.
16. Marin-Padilla, M. and T.M. Marin-Padilla, *Morphogenesis of experimentally induced Arnold--Chiari malformation*. J Neurol Sci, 1981. **50**(1): p. 29-55.
17. Nishikawa, M., et al., *Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa*. J Neurosurg, 1997. **86**(1): p. 40-7.
18. Cinalli, G., et al., *Chiari malformation in craniosynostosis*. Childs Nerv Syst, 2005. **21**(10): p. 889-901.
19. Di Rocco, C. and F. Velardi, *Acquired Chiari type I malformation managed by supratentorial cranial enlargement*. Childs Nerv Syst, 2003. **19**(12): p. 800-7.
20. Tubbs, R.S., et al., *Posterior cranial fossa volume in patients with rickets: insights into the increased occurrence of Chiari I malformation in metabolic bone disease*. Neurosurgery, 2004. **55**(2): p. 380-3; discussion 383-4.
21. Tubbs, R.S., et al., *Reformation of the posterior atlanto-occipital membrane following posterior fossa decompression with subsequent constriction at the craniocervical junction*. Pediatr Neurosurg, 2003. **38**(4): p. 219-21.

22. Tubbs, R.S., et al., *Children with growth hormone deficiency and Chiari I malformation: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa*. *Pediatr Neurosurg*, 2003. **38**(6): p. 324-8.
23. Murphy, R.L., et al., *Chiari I malformation and idiopathic growth hormone deficiency in siblings*. *Childs Nerv Syst*, 2006. **22**(6): p. 632-4.
24. Williams, B., *Difficult labour as a cause of communicating syringomyelia*. *Lancet*, 1977. **2**(8028): p. 51-3.
25. Hida, K., et al., *Birth injury as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994. **57**(3): p. 373-4.
26. Atkinson, J.L., et al., *Acquired Chiari I malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial hypotension syndrome in seven cases*. *J Neurosurg*, 1998. **88**(2): p. 237-42.
27. Johnston, I., E. Jacobson, and M. Besser, *The acquired Chiari malformation and syringomyelia following spinal CSF drainage: a study of incidence and management*. *Acta Neurochir (Wien)*, 1998. **140**(5): p. 417-27; discussion 427-8.
28. Chumas, P.D., J.M. Drake, and M.R. Del Bigio, *Death from chronic tonsillar herniation in a patient with lumboperitoneal shunt and Crouzon's disease*. *Br J Neurosurg*, 1992. **6**(6): p. 595-9.
29. Sathi, S. and P.E. Stieg, *"Acquired" Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: case report*. *Neurosurgery*, 1993. **32**(2): p. 306-9; discussion 309.
30. McGirt, M.J., et al., *Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of 256 consecutive cases*. *Childs Nerv Syst*, 2008. **24**(11): p. 1333-9.
31. Guo, F., et al., *Surgical management of Chiari malformation: analysis of 128 cases*. *Pediatr Neurosurg*, 2007. **43**(5): p. 375-81.
32. Trigylidas, T., et al., *Posterior fossa dimension and volume estimates in pediatric patients with Chiari I malformations*. *Childs Nerv Syst*, 2008. **24**(3): p. 329-36.
33. Genitori, L., et al., *Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases*. *Childs Nerv Syst*, 2000. **16**(10-11): p. 707-18.
34. Emery, E., A. Redondo, and A. Rey, *Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: experience with 25 patients*. *Eur Spine J*, 1997. **6**(3): p. 158-62.
35. Pascual, J., A. Oterino, and J. Berciano, *Headache in type I Chiari malformation*. *Neurology*, 1992. **42**(8): p. 1519-21.
36. Palma, V., et al., *Hindbrain hernia headache and syncope in type I Arnold-Chiari malformation*. *Acta Neurol (Napoli)*, 1993. **15**(6): p. 457-61.
37. Listernick, R. and T. Tomita, *Persistent crying in infancy as a presentation of Chiari type I malformation*. *J Pediatr*, 1991. **118**(4 (Pt 1)): p. 567-9.
38. Dyste, G.N. and A.H. Menezes, *Presentation and management of pediatric Chiari malformations without myelodysplasia*. *Neurosurgery*, 1988. **23**(5): p. 589-97.
39. Combarros, O., A. Alvarez de Arcaya, and J. Berciano, *Isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: nine cases*. *J Neurol*, 1998. **245**(2): p. 98-100.
40. Sclafani, A.P., R.M. DeDio, and R.A. Hendrix, *The Chiari-I malformation*. *Ear Nose Throat J*, 1991. **70**(4): p. 208-12.
41. Yoshimi, A., K. Nomura, and S. Furune, *Sleep apnea syndrome associated with a type I Chiari malformation*. *Brain Dev*, 2002. **24**(1): p. 49-51.
42. Albers, F.W. and K.J. Ingels, *Otoneurological manifestations in Chiari-I malformation*. *J Laryngol Otol*, 1993. **107**(5): p. 441-3.
43. Bronstein, A.M., et al., *Down beating nystagmus: magnetic resonance imaging and neuro-otological findings*. *J Neurol Sci*, 1987. **81**(2-3): p. 173-84.

44. Gingold, S.I. and J.A. Winfield, *Oscillopsia and primary cerebellar ectopia: case report and review of the literature*. Neurosurgery, 1991. **29**(6): p. 932-6.
45. Hampton, F., B. Williams, and L.A. Loizou, *Syncope as a presenting feature of hindbrain herniation with syringomyelia*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1982. **45**(10): p. 919-22.
46. Loft, L.M. and R.F. Ward, *Hiccups. A case presentation and etiologic review*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1992. **118**(10): p. 1115-9.
47. ReKate, H.L., et al., *Brainstem dysfunction in Chiari malformation presenting as profound hypoglycemia: presentation of four cases, review of the literature, and conjecture as to mechanism*. Neurosurgery, 1999. **45**(2): p. 386-91.
48. Lee, M., A.R. Rezai, and J.H. Wisoff, *Acquired Chiari-I malformation and hydromyelia secondary to a giant craniopharyngioma*. Pediatr Neurosurg, 1995. **22**(5): p. 251-4.
49. Badie, B., D. Mendoza, and U. Batzdorf, *Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation*. Neurosurgery, 1995. **37**(2): p. 214-8.
50. Amer, T.A. and O.M. el-Shmam, *Chiari malformation type I: a new MRI classification*. Magn Reson Imaging, 1997. **15**(4): p. 397-403.
51. Aboulezz, A.O., et al., *Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging*. J Comput Assist Tomogr, 1985. **9**(6): p. 1033-6.
52. Wu, Y.W., et al., *Pediatric Chiari I malformations: do clinical and radiologic features correlate?* Neurology, 1999. **53**(6): p. 1271-6.
53. Pillay, P.K., et al., *Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance*. Neurosurgery, 1991. **28**(5): p. 639-45.
54. Mikulis DJ, D.O., Eglin TK, Sanchez R, *Variance of the position of cerebellar tonsils with age: preliminary report*. Radiology, 1992. **183**: p. 725-728.
55. Osuagwu, F.C., et al., *Chiari I anatomy after ventriculoperitoneal shunting: posterior fossa volumetric evaluation with MRI*. Childs Nerv Syst, 2006. **22**(11): p. 1451-6.
56. Schijman, E. and P. Steinbok, *International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia*. Childs Nerv Syst, 2004. **20**(5): p. 341-8.
57. Navarro, R., et al., *Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation*. Childs Nerv Syst, 2004. **20**(5): p. 349-56.
58. Alzate, J.C., et al., *Treatment of Chiari I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases*. Neurosurg Focus, 2001. **11**(1): p. E3.
59. Caldarelli, M., et al., *The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: experience with a pediatric series*. J Neurosurg, 2007. **106**(3 Suppl): p. 187-95.
60. James, H.E. and A. Brant, *Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults*. Childs Nerv Syst, 2002. **18**(5): p. 202-6.
61. Oldfield, E.H., et al., *Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment*. J Neurosurg, 1994. **80**(1): p. 3-15.
62. Hida, K., et al., *Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation*. Neurosurgery, 1995. **37**(4): p. 673-8; discussion 678-9.
63. Sahuquillo, J., et al., *Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex--preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration*. Neurosurgery, 1994. **35**(5): p. 874-84; discussion 884-5.

64. Logue, V. and M.R. Edwards, *Syringomyelia and its surgical treatment--an analysis of 75 patients*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1981. **44**(4): p. 273-84.
65. Tubbs, R.S., et al., *Arachnoid veils and the Chiari I malformation*. J Neurosurg, 2004. **100**(5 Suppl Pediatrics): p. 465-7.
66. Krieger, M.D., J.G. McComb, and M.L. Levy, *Toward a simpler surgical management of Chiari I malformation in a pediatric population*. Pediatr Neurosurg, 1999. **30**(3): p. 113-21.
67. Williams, B., *A blast against grafts---on the closing and grafting of the posterior fossa dura*. Br J Neurosurg, 1994. **8**: p. 275-278.
68. Feldstein, N.A. and T.F. Choudhri, *Management of Chiari I malformations with holocord syringohydromyelia*. Pediatr Neurosurg, 1999. **31**(3): p. 143-9.
69. Sakamoto, H., et al., *Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation*. Acta Neurochir (Wien), 1999. **141**(9): p. 949-60; discussion 960-1.
70. Attenello, F.J., et al., *Suboccipital decompression for Chiari I malformation: outcome comparison of duraplasty with expanded polytetrafluoroethylene dural substitute versus pericranial autograft*. Childs Nerv Syst, 2009. **25**(2): p. 183-90.
71. Shimizu, S., et al., *Duraplasty in the posterior fossa using a boat-shaped sheet of expanded polytetrafluoroethylene*. Neurol Med Chir (Tokyo), 2007. **47**(8): p. 379-81; discussion 381.
72. Isu, T., et al., *Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation*. Neurosurgery, 1993. **33**(5): p. 844-9; discussion 849-50.
73. McLone, D.G. and M.S. Dias, *The Chiari II malformation: cause and impact*. Childs Nerv Syst, 2003. **19**(7-8): p. 540-50.
74. McLaurin, R.L. and J. Warkany, *Management of spina bifida and associated anomalies*. Compr Ther, 1986. **12**(2): p. 60-5.
75. Rekaté, H.L., *To shunt or not to shunt: hydrocephalus and dysraphism*. Clin Neurosurg, 1985. **32**: p. 593-607.
76. McLone, D.G. and P.A. Knepper, *The cause of Chiari II malformation: a unified theory*. Pediatr Neurosci, 1989. **15**(1): p. 1-12.
77. Tulipan, N., M. Hernanz-Schulman, and J.P. Bruner, *Reduced hindbrain herniation after intrauterine myelomeningocele repair: A report of four cases*. Pediatr Neurosurg, 1998. **29**(5): p. 274-8.
78. Tulipan, N., et al., *Intrauterine myelomeningocele repair reverses preexisting hindbrain herniation*. Pediatr Neurosurg, 1999. **31**(3): p. 137-42.
79. McLone, D., *Continuing concepts in the management of spina bifida*. Pediatr Neurosurg, 1992. **18**: p. 254-256.
80. Iskandar, B.J., et al., *The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression*. J Neurosurg, 1998. **89**(2): p. 212-6.
81. Rauzzino, M. and W.J. Oakes, *Chiari II malformation and syringomyelia*. Neurosurg Clin N Am, 1995. **6**(2): p. 293-309.
82. Pollack, I.F., et al., *Neurogenic dysphagia resulting from Chiari malformations*. Neurosurgery, 1992. **30**(5): p. 709-19.
83. Pollack, I.F., et al., *Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts*. J Neurosurg, 1992. **77**(6): p. 881-8.
84. Park, T.S., et al., *Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele*. Neurosurgery, 1983. **13**(2): p. 147-52.
85. el Gammal, T., E.K. Mark, and B.S. Brooks, *MR imaging of Chiari II malformation*. AJR Am J Roentgenol, 1988. **150**(1): p. 163-70.

86. Curnes, J.T., W.J. Oakes, and O.B. Boyko, *MR imaging of hindbrain deformity in Chiari II patients with and without symptoms of brainstem compression*. AJNR Am J Neuroradiol, 1989. **10**(2): p. 293-302.
87. Venes, J.L., K.L. Black, and J.T. Latack, *Preoperative evaluation and surgical management of the Arnold-Chiari II malformation*. J Neurosurg, 1986. **64**(3): p. 363-70.
88. Naidich, T.P., et al., *Computed tomographic signs of the Chiari II malformation. Part I: Skull and dural partitions*. Radiology, 1980. **134**(1): p. 65-71.
89. Salomao, J.F., et al., [*Symptomatic Chiari type II malformation*]. Arq Neuropsiquiatr, 1998. **56**(1): p. 98-106.
90. Oakes, W., *Symptomatic Chari malformation and syringohydromyelia in childhood*. Park TS (ed) Spinal dysraphism, 1992(Blackwell, Boston): p. 104-105.
91. Caldarelli, M., et al., *Surgical treatment of late neurological deterioration in children with myelodysplasia*. Acta Neurochir (Wien), 1995. **137**(3-4): p. 199-206.
92. La Marca, F., et al., *Presentation and management of hydromyelia in children with Chiari type-II malformation*. Pediatr Neurosurg, 1997. **26**(2): p. 57-67.
93. Pollack, I.F., D. Kinnunen, and A.L. Albright, *The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series*. Neurosurgery, 1996. **38**(4): p. 703-10; discussion 710.
94. Bell, W.O., et al., *Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases*. J Neurosurg, 1987. **66**(6): p. 812-6.
95. Vandertop, W.P., et al., *Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele*. J Neurosurg, 1992. **77**(4): p. 541-4.
96. Haines, S.J. and M. Berger, *Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons*. Neurosurgery, 1991. **28**(3): p. 353-7.
97. Milhorat, T.H., et al., *Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria*. Neurosurgery, 1992. **31**(2): p. 231-44; discussion 244-5.
98. Castillo, M., R.M. Quencer, and R. Dominguez, *Chiari III malformation: imaging features*. AJNR Am J Neuroradiol, 1992. **13**(1): p. 107-13.
99. Cama, A., et al., *Chiari complex in children--neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases)*. Eur J Pediatr Surg, 1995. **5 Suppl 1**: p. 35-8.
100. Dyste, G.N., A.H. Menezes, and J.C. VanGilder, *Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome*. J Neurosurg, 1989. **71**(2): p. 159-68.
101. Mayr, U., et al., *Computer-tomographical appearances of the Chiari malformations of the posterior fossa*. Z Kinderchir, 1986. **41 Suppl 1**: p. 33-5.
102. Kuharik, M.A., M.K. Edwards, and C.B. Grossman, *Magnetic resonance evaluation of pediatric spinal dysraphism*. Pediatr Neurosci, 1985. **12**(4-5): p. 213-8.
103. Kannegieter, L.S., et al., *Pediatric case of the day. Chiari III malformation*. Radiographics, 1994. **14**(2): p. 452-4.
104. Aribal, M.E., F. Gurcan, and B. Aslan, *Chiari III malformation: MRI*. Neuroradiology, 1996. **38 Suppl 1**: p. S184-6.
105. Kernan, J.C., M.A. Horgan, and J.H. Piatt, *Tethered hindbrain. Case report*. J Neurosurg, 1996. **85**(4): p. 713-5.
106. Snyder, W.E., Jr., et al., *Chiari III malformation treated with CSF diversion and delayed surgical closure*. Pediatr Neurosurg, 1998. **29**(3): p. 117-20.
107. Haberle, J., et al., *Cervical encephalocele in a newborn--Chiari III malformation. Case report and review of the literature*. Childs Nerv Syst, 2001. **17**(6): p. 373-5.
108. Sirikci, A., Y.A. Bayazit, and M. Bayram, *The Chiari III malformation: an unusual and asymptomatic variant in an 11-year old child*. Eur J Radiol, 2001. **39**(3): p. 147-50.

109. Caldarelli, M., et al., *Chiari type III malformation*. Childs Nerv Syst, 2002. **18**(5): p. 207-10.
110. Lee, R., et al., *Chiari III malformation: antenatal MRI diagnosis*. Clin Radiol, 2002. **57**(8): p. 759-61.
111. Cakirer, S., *Chiari III malformation: varieties of MRI appearances in two patients*. Clin Imaging, 2003. **27**(1): p. 1-4.
112. Jaggi, R.S. and I.C. Premsagar, *Chiari malformation type III treated with primary closure*. Pediatr Neurosurg, 2007. **43**(5): p. 424-7.
113. Muzumdar, D., et al., *Type III Chiari malformation presenting as intermittent respiratory stridor: a neurological image*. Pediatr Neurosurg, 2007. **43**(5): p. 446-8.
114. Isik, N., et al., *Chiari Malformation Type III and Results of Surgery: A Clinical Study. Report of Eight Surgically Treated Cases and Review of the Literature*. Pediatr Neurosurg, 2009. **45**(1): p. 19-28.
115. Tekin, D., *Primary Cerebellar Agenesis - Chiari IV Malformation*. Ö.M.Ü. Tip Dergisi, 2002. **19**(3).
116. Ronald, L., *Complete absence of the cerebellum: a report of two cases*. Acta Neuropathol, 1994. **88**: p. 258-261.
117. Glickstein, M., *Cerebellar agenesis*. Brain, 1994. **117**: p. 1209-1212.
118. Sener, R.N., *Cerebellar agenesis versus vanishing cerebellum in Chiari II malformation*. Comput Med Imaging Graph, 1995. **19**(6): p. 491-4.
119. Di Lorenzo, N. and F. Cacciola, *Adult syringomyelia. Classification, pathogenesis and therapeutic approaches*. J Neurosurg Sci, 2005. **49**(3): p. 65-72.
120. Moriwaka, F., et al., *[Epidemiology of syringomyelia in Japan--the nationwide survey]*. Rinsho Shinkeigaku, 1995. **35**(12): p. 1395-7.
121. Morioka, T., et al., *Somatosensory and spinal evoked potentials in patients with cervical syringomyelia*. Neurosurgery, 1992. **30**(2): p. 218-22.
122. Gardner, W.J., *Hydrodynamic Mechanism of Syringomyelia: Its Relationship to Myelocoele*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1965. **28**: p. 247-59.
123. Gardner, W.J., L.J. Karnosh, and J. Angel, *Syringomyelia; a result of embryonal atresia of the foramen of the Magendie*. Trans Am Neurol Assoc, 1957. **82nd Meeting**: p. 144-5.
124. Gardner, W.J. and J. Angel, *The cause of syringomyelia and its surgical treatment*. Cleve Clin Q, 1958. **25**(1): p. 4-8.
125. Williams, B., *The distending force in the production of communicating syringomyelia*. Lancet, 1969. **2**(7622): p. 696.
126. Klekamp J, S.M., *Syringomyelia: diagnosis and treatment*. Berlin: Springer Verlag, 2002.
127. Williams, B., *The distending force in the production of communicating syringomyelia*. Lancet, 1970. **2**(7662): p. 41-2.
128. Williams, B., *Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum*. Acta Neurochir (Wien), 1981. **59**(1-2): p. 123-42.
129. Williams, B., *On the pathogenesis of the Chiari malformation*. Z Kinderchir Grenzgeb, 1977. **22**: p. 533-53.
130. Hinokuma, K., et al., *Syringomyelia. A neuropathological study of 18 autopsy cases*. Acta Pathol Jpn, 1992. **42**(1): p. 25-34.
131. Milhorat, T.H., et al., *Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases*. J Neurosurg, 1995. **82**(5): p. 802-12.
132. Kasantikul, V., M.G. Netsky, and A.E. James, Jr., *Relation of age and cerebral ventricle size to central canal in man. Morphological analysis*. J Neurosurg, 1979. **51**(1): p. 85-93.
133. DiChiro, G., et al., *Computerized axial tomography in syringomyelia*. N Engl J Med, 1975. **292**(1): p. 13-6.

134. Bonafe, A., et al., *Evaluation of syringomyelia with metrizamide computed tomographic myelography*. J Comput Assist Tomogr, 1980. **4**(6): p. 797-802.
135. Ball, M.J. and A.D. Dayan, *Pathogenesis of syringomyelia*. Lancet, 1972. **2**(7781): p. 799-801.
136. Ellertsson, A.B. and T. Greitz, *The distending force in the production of communicating syringomyelia*. Lancet, 1970. **1**(7658): p. 1234.
137. Davis, C.H. and L. Symon, *Mechanisms and treatment in post-traumatic syringomyelia*. Br J Neurosurg, 1989. **3**(6): p. 669-74.
138. Williams, B., *Pathogenesis of syringomyelia*. Lancet, 1972. **2**(7784): p. 969-70.
139. Avrahami, E., R. Tadmor, and D.F. Cohn, *Magnetic resonance imaging in patients with progressive myelopathy following spinal surgery*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1989. **52**(2): p. 176-81.
140. Wetjen, N.M., J.D. Heiss, and E.H. Oldfield, *Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I*. J Neurosurg Pediatr, 2008. **1**(2): p. 118-23.
141. Isu, T., et al., *Scoliosis associated with syringomyelia presenting in children*. Childs Nerv Syst, 1992. **8**(2): p. 97-100.
142. Bradac, G.B., *The value of grass myelography in the diagnosis of syringomyelia*. Neuroradiology, 1972. **4**(1): p. 41-5.
143. Conway, L.W., *Hydrodynamic studies in syringomyelia*. J Neurosurg, 1967. **27**(6): p. 501-14.
144. Tobimatsu, Y., et al., *A quantitative analysis of cerebrospinal fluid flow in post-traumatic syringomyelia*. Paraplegia, 1995. **33**(4): p. 203-7.
145. Matsuzawa, H., et al., *[Quantitative analysis of cerebrospinal fluid dynamics in syringomyelia using cine MRI with pre-saturation]*. No To Shinkei, 1992. **44**(1): p. 24-9.
146. Williams, B., *Progress in syringomyelia*. Neurol Res, 1986. **8**(3): p. 130-45.
147. Williams, B. and G. Fahy, *A critical appraisal of "terminal ventriculostomy" for the treatment of syringomyelia*. J Neurosurg, 1983. **58**(2): p. 188-97.
148. Wisoff, J., *Management of hydromyelia*. Neurosurgery, 1989. **25**: p. 562-571.
149. Jones, R.F., J.G. Ayer, and W.A. Stening, *Hydromyelia and Chiari malformation in children and adolescents*. J Clin Neurosci, 1996. **3**(1): p. 34-45.
150. Park, T., *Progressive spasticity and scoliosis in children with myelomeningocele. Radiological investigation and surgical treatment*. J Neurosurg, 1985. **62**: p. 367-375.
151. Vaquero, J., R. Martinez, and A. Arias, *Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment*. J Neurosurg, 1990. **73**(1): p. 64-8.
152. Iwasaki, Y., et al., *Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation*. Neurosurgery, 2000. **46**(2): p. 407-12; discussion 412-3.
153. Padovani, R., M. Cavallo, and G. Gaist, *Surgical treatment of syringomyelia: favorable results with syringosubarachnoid shunting*. Surg Neurol, 1989. **32**(3): p. 173-80.
154. Tator, C.H., K. Meguro, and D.W. Rowed, *Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia*. J Neurosurg, 1982. **56**(4): p. 517-23.
155. Barbaro, N.M., et al., *Surgical treatment of syringomyelia. Favorable results with syringoperitoneal shunting*. J Neurosurg, 1984. **61**(3): p. 531-8.
156. Gamache, F.W., Jr. and T.B. Ducker, *Syringomyelia: a neurological and surgical spectrum*. J Spinal Disord, 1990. **3**(4): p. 293-8.
157. Peerless, S.J. and Q.J. Durward, *Management of syringomyelia: a pathophysiological approach*. Clin Neurosurg, 1983. **30**: p. 531-76.

158. Lesoin, F., et al., *Use of the syringoperitoneal shunt in the treatment of syringomyelia*. Surg Neurol, 1986. **25**(2): p. 131-6.
159. Suzuki, M., et al., *Syringoperitoneal shunt for treatment of cord cavitation*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1985. **48**(7): p. 620-7.
160. Sgouros, S. and B. Williams, *A critical appraisal of drainage in syringomyelia*. J Neurosurg, 1995. **82**(1): p. 1-10.
161. Williams, B. and N. Page, *Surgical treatment of syringomyelia with syringopleural shunting*. Br J Neurosurg, 1987. **1**(1): p. 63-80.
162. Pillay, P.K., *Thecoperitoneal shunting for syringomyelia*. J Neurosurg, 1991. **75**(5): p. 835-6.
163. Vassilouthis, J., et al., *Thecoperitoneal shunt for syringomyelia: report of three cases*. Neurosurgery, 1993. **33**(2): p. 324-7; discussion 327-8.
164. Hayhurst, C., et al., *Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis*. J Neurosurg, 2008. **108**.
165. Metellus, P., et al., *Endoscopic third ventriculostomy for treatment of noncommunicating syringomyelia associated with a Chiari I malformation and hydrocephalus: case report and pathophysiological considerations*. Neurosurgery, 2002. **51**.
166. Bindal, A.K., S.B. Dunsker, and J.M. Tew, Jr., *Chiari I malformation: classification and management*. Neurosurgery, 1995. **37**(6): p. 1069-74.
167. Vanaclocha, V., N. Saiz-Sapena, and M.C. Garcia-Casasola, *Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation*. Acta Neurochir (Wien), 1997. **139**(6): p. 529-39; discussion 539-40.
168. Nohria, V. and W.J. Oakes, *Chiari I malformation: a review of 43 patients*. Pediatr Neurosurg, 1990. **16**(4-5): p. 222-7.
169. Armonda, R.A., et al., *Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: an analysis of cerebrospinal fluid dynamics*. Neurosurgery, 1994. **35**(2): p. 214-23; discussion 223-4.
170. Blagodatsky, M.D., et al., *Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia*. Acta Neurochir (Wien), 1999. **141**(9): p. 963-8.
171. Milhorat, T.H., et al., *Intraoperative improvement of somatosensory evoked potentials and local spinal cord blood flow in patients with syringomyelia*. J Neurosurg Anesthesiol, 1996. **8**(3): p. 208-15.
172. Weinberg, J.S., et al., *Headache and Chiari I malformation in the pediatric population*. Pediatr Neurosurg, 1998. **29**(1): p. 14-8.
173. Mueller, D.M. and J.J. Oro, *Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia*. J Am Acad Nurse Pract, 2004. **16**(3): p. 134-8.
174. Steinbok, P., *Clinical features of Chiari I malformations*. Childs Nerv Syst, 2004. **20**(5): p. 329-31.
175. Levy, W.J., L. Mason, and J.F. Hahn, *Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases*. Neurosurgery, 1983. **12**(4): p. 377-90.
176. Paul, K.S., et al., *Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases*. J Neurosurg, 1983. **58**(2): p. 183-7.
177. Heiss, J.D., et al., *Elucidating the pathophysiology of syringomyelia*. J Neurosurg, 1999. **91**(4): p. 553-62.
178. Nagib, M.G., *An approach to symptomatic children (ages 4-14 years) with Chiari type I malformation*. Pediatr Neurosurg, 1994. **21**(1): p. 31-5.
179. Tubbs, R.S., M.J. McGirt, and W.J. Oakes, *Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations*. J Neurosurg, 2003. **99**(2): p. 291-6.
180. Dones, J., et al., *Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases*. Surg Neurol, 2003. **60**(2): p. 142-7; discussion 147-8.

181. Batzdorf, U., *Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging.* J Neurosurg, 1988. **68**(5): p. 726-30.
182. Eule, J.M., et al., *Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty-year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population.* Spine, 2002. **27**(13): p. 1451-5.
183. Guyotat, J., et al., *Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection.* Acta Neurochir (Wien), 1998. **140**(8): p. 745-54.
184. Klekamp, J., et al., *The surgical treatment of Chiari I malformation.* Acta Neurochir (Wien), 1996. **138**(7): p. 788-801.
185. Munshi, I., et al., *Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia.* Neurosurgery, 2000. **46**(6): p. 1384-9; discussion 1389-90.
186. Wood KB, W.W., *Syringomyelia and scoliosis.* Orthop Consult, 1989. **10**: p. 5-12.
187. Nokes, S.R., et al., *Childhood scoliosis: MR imaging.* Radiology, 1987. **164**(3): p. 791-7.
188. Zerah, M., *[Syringomyelia in children].* Neurochirurgie, 1999. **45 Suppl 1**: p. 37-57.
189. Isu, T., et al., *Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents.* Neurosurgery, 1990. **26**(4): p. 591-6; discussion 596-7.
190. Hoffman, H.J., et al., *Hydrosyringomyelia and its management in childhood.* Neurosurgery, 1987. **21**(3): p. 347-51.
191. Oakes WJ, G.S., *Symptomatic Chiari malformations in childhood, in Park TS (ed).* Spinal Dysraphism, 1992: p. 104-125.
192. Panigrahi, M., et al., *CSF flow study in Chiari I malformation.* Childs Nerv Syst, 2004. **20**(5): p. 336-40.
193. Sivaramakrishnan, A., et al., *Evaluating the effect of decompression surgery on cerebrospinal fluid flow and intracranial compliance in patients with chiari malformation with magnetic resonance imaging flow studies.* Neurosurgery, 2004. **55**(6): p. 1344-50; discussion 1350-1.
194. Raftopoulos, C., et al., *Hydrosyringomyelia-Chiari I complex. Prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure: preliminary results.* Surg Neurol, 1993. **39**(2): p. 163-9.
195. Stevenson, K.L., *Chiari Type II malformation: past, present, and future.* Neurosurg Focus, 2004. **16**(2): p. E5.
196. Won, D.J., et al., *Coagulation of herniated cerebellar tonsils for cerebrospinal fluid pathway restoration.* Pediatr Neurosurg, 1997. **27**(5): p. 272-5.
197. Williams, B., *A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia.* Brain, 1978. **101**(2): p. 223-50.
198. Fischer, E.G., *Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils.* Childs Nerv Syst, 1995. **11**(11): p. 625-9.
199. Isu, T., et al., *Syringo-subarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari malformation (type 1).* Acta Neurochir (Wien), 1990. **107**(3-4): p. 152-60.
200. Isu, T., et al., *[Clinical and neuroradiological features of syringomyelia associated with Chiari malformation].* No To Shinkei, 1990. **42**(1): p. 87-94.
201. Vaquero, J., et al., *Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia.* Acta Neurochir (Wien), 1987. **84**(3-4): p. 105-9.
202. Park, J.K., et al., *Presentation and management of Chiari I malformation in children.* Pediatr Neurosurg, 1997. **26**(4): p. 190-6.
203. Klekamp, J., G. Iaconetta, and M. Samii, *Spontaneous resolution of Chiari I malformation and syringomyelia: case report and review of the literature.* Neurosurgery, 2001. **48**(3): p. 664-7.

204. Yundt, K.D., et al., *Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia*. *Pediatr Neurosurg*, 1996. **25**(5): p. 221-6.
205. Pare, L.S. and U. Batzdorf, *Syringomyelia persistence after Chiari decompression as a result of pseudomeningocele formation: implications for syrinx pathogenesis: report of three cases*. *Neurosurgery*, 1998. **43**(4): p. 945-8.
206. Matsumoto, T. and L. Symon, *Surgical management of syringomyelia--current results*. *Surg Neurol*, 1989. **32**(4): p. 258-65.
207. Oakes WJ, W.G., Spock A, *Surgical intervention in twenty-nine patients with symptomatic Type II Chiari malformations: clinical presentation and outcome*. *Concepts Pediatr Neurosurg*, 1988. **9**: p. 76-85.

8 Anhang

8.1 Fragebögen

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen (Muster)

Bogen Nr. X

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen
2. Gardner-Dekompression
3. Aufrichtungsoperation
4. Klumpfußdeformität
5. Rollstuhl
6. Kopfschmerzen
7. Übelkeit
8. Erbrechen
9. Schwindel
10. Harninkontinenz
11. Darminkontinenz
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP
14. sensibel
15. motorisch
16. Feinmotorik
17. Gangbild
18. Schluckstörung

Sonstiges/ Notizen:

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 1

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: kein Ventil, 1 OP, Karpaltunnel-OP, Aneurisma-OP
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: Skoliose dezent, klinisch unauffällig
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP Kopfschmerzen, nach der OP Spannungskopfschmerzen; vor der OP bei Husten intensive Schmerzen
7. Übelkeit: vor OP vorhanden, nach der OP verschwunden
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: durch Husten induzierte Synkope
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: links Schema- Taubheitsgefühl in den Fingerspitzen, Brennen links VA
Hypästhesie links, Kribbelparästhesien in den Armen und Beinen
15. motorisch: Babinski positiv beidseitig
16. Feinmotorik: Hemden zuknöpfen fällt schwierig, Störung aufgrund von Sensibilitätsverlust
17. Gangbild: normal, vor der OP diskrete Ataxie
18. Schluckstörung

Sonstiges/ Notizen: LSB (Linksschenkelblock), Babinski positiv beidseitig, Kloni nicht vorhanden, Chiari II

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 2

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Shunt (CODMAN-HAKIM Präzisions-Ventil + Shuntass),
SS Lehsell-Drainage
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: - Skoliose
4. Klumpfußdeformität: vorhanden, Schienen, Sehnenverlängerung
5. Rollstuhl: vorhanden
6. Kopfschmerzen: vor und nach der OP stressbedingte Kopfschmerzen, Rückenschmerzen vor der OP,
nach der OP keine
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: vorhanden, Katheter 5-6 mal täglich
11. Darminkontinenz: vorhanden, manuelle Entleerung
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: rechter und linker Arm Spastik
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: nach der OP Schmerzen im Finger- OA
15. motorisch: -
16. Feinmotorik: Störungen seit Beschwerdebeginn, seit der OP Besserung
17. Gangbild: nicht beurteilbar (Rollstuhl)
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Spina bifida OP nach der Geburt, Chiari Diagnose im Jahr 2003
Konzentrationsschwäche seit Arbeitsbeginn,
Querschnittssymptomatik
Linke Seite schlechter: Dysdiadochokinese

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 3

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: kein VPS, eine OP
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: Skoliose, Physiotherapie nach der OP
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP Kopfschmerz, nach der OP täglich, jedoch diskret verbessert
Schmerzen im rechten Arm sind nach der OP verschwunden
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: nach der Arbeit Schmerzen im rechten Arm, stehend, springend, nach der OP Besserung
der Schmerzen, nach der OP Taubheitsgefühl vorhanden (Hypästhesie)
15. motorisch: Babinski positiv links
16. Feinmotorik: vor der OP Störungen, nach der OP auch, jedoch gebessert
17. Gangbild: o.B.
18. Schluckstörung: -

Vordere Extremitäten deutlich lebhafter als obere Extremitäten
Verbreitete Reflexzone
Hypästhesien rechter Vorderarm und Hand

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 4

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Ableitung Shunt, Gardner OP
2. Gardner-Dekompression: fand statt + Stabilisierungsoperation nach basilärer Impression
3. Aufrichtungsoperation: keine Skoliose, Bandscheibenvorfall
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP keine, nach der OP vorhanden
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: vor der OP, außerdem Niesattacken
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: Hyperästhesien, Kribbelparästhesien seit der OP
15. motorisch
16. Feinmotorik: Schwächegefühl in den Händen
17. Gangbild: Gangunsicherheit (Ataxie)
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Babinski positiv, Einnahme von Ibuprofen gegen Schmerzen, ausgedehnte Kloni -> Erschöpfungsgefühl, C4- Symptomatik, Hypästhesie C8 rechts, Dysdiadochokinese links

MMC uns Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 5

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: kein VPS/ Ventil
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: -, Skoliose
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP Kopfschmerzen, nach der OP nur 2 Wochen lang
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: vor der OP stärker als danach, vor allem in der Badewanne
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor der OP keine Missempfindungen, nach der OP nachts Kribbeln im Ellenbogen zu verspüren
15. motorisch: sportlich
16. Feinmotorik: unauffällig
17. Gangbild: o.B.
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Zufallsdiagnose im Jahr 2004 durch MRT bei Meningitisverdacht
Babinski links positiv
Kloni links ausgeprägt
(Haarausfall)

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 6

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: zuerst Shunt in Syring abgelehnt (Punktion), vor 2,5 Jahren Gardner OP
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: -, leichte Skoliose
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: 4-wöchige Kopfschmerzen nach der OP
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor der OP Brennen im rechten Arm, Hand einmalig eingeschlafen, rechts Temperaturmissempfinden, nach der OP gleiche Beschwerden bei kleinerer Syringomyelie
15. motorisch: sportlich
16. Feinmotorik: unproblematisch
17. Gangbild: o.B.
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: vor 20 Jahren im Alter von 18 Jahren Stromschlag am Hals, vor 3,5 Jahren ist der Arm tagsüber eingeschlafen

Babinski positiv

Gesteigerte Kloni mit Erschlaffung

Hyperreflexie, außer im rechten Arm, verbreitete Reflexzonen, Taubheitsgefühl im rechten Arm + Körperfläche außen, rechte Schulter + Oberarm

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 7

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: -
2. Gardner-Dekompression: -
3. Aufrichtungsoperation: Skoliose bekannt, vor 3 Jahren Wirbelbruch LVK 1 nach Sturz
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: phasenweise
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: im Dunkeln
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: Obstipation (nahrungsbedingt)
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: linke Hand fühlt sich kälter an, Taubheitsgefühl an beiden Händen und am Rumpf
15. motorisch: Laufen mit Stock seit Wirbelbruch
16. Feinmotorik: Beschwerden seit 15 Jahren progredient, kann Schuhe binden ohne Hilfe
17. Gangbild: unsicher, kleine Schritte (Ataxie)
18. Schluckstörung: seit 1952 Schluckbeschwerden, Magensonde

Sonstiges/ Notizen: seit 15 Jahren progrediente Sprachstörung, heisere raue Stimme

Babinski stark positiv

Starke Kloni mit Erschöpfung

Hyperreflexie

MMC uns Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 8

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Shunt nach der Geburt, nach 8 Tagen Revision, CODMAN HAKIM, nicht verschließbares Ventil
2. Gardner-Dekompression: fand statt im Mai 2006
3. Aufrichtungsoperation: -
4. Klumpfußdeformität: Knick-Senk-Fuß
5. Rollstuhl: seit Februar 2008 (Behandlungsfehler)
6. Kopfschmerzen: vor der OP Migräne, nach der OP keine
7. Übelkeit: vor der OP vorhanden, nach der OP keine
8. Erbrechen: vor der OP vorhanden, nach der OP keine
9. Schwindel: vor der OP Synkope, nach der OP erhöhter Hirndruck
10. Harninkontinenz: vor der OP keine
11. Darminkontinenz: vor der OP keine
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: Spastik der oberen Extremitäten beidseitig
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor und nach der OP reduziertes Schmerzempfinden, Dysästhesie
15. motorisch: vor der OP Fahrradfahren, nach der OP nicht mehr möglich, da Muskelschwäche
16. Feinmotorik: vor der OP Feinmotorikstörung, nach der OP Besserung
17. Gangbild: vor der OP Ataxie, nach der OP Besserung
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: langsamen Essen und Trinken, erst mit 2 Jahren Aufnahme der festen Nahrung möglich, Laufen erst mit 4 Jahren erlernt

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 9

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: kein VPS, eine OP im Jahr 2006
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: Skoliose dezent
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP Kopfschmerzen, nach der OP selten; Rückenschmerz
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: (Verspannungen seit 1 Jahr)
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor der OP Schmerzen und Taubheitsgefühl vor 20 Jahren, brennender Schmerz vor 4 Jahren, Bein viel stärker als der Arm, nach der OP keine Schmerzen, Taubheit ist schlimmer, Temperaturdifferenzen spürbar.
15. motorisch: vor der OP Kribbelparästhesien rechts im Arm und Bein, nach der OP besser
16. Feinmotorik: o.B.
17. Gangbild: Gleichgewichtsprobleme seit 1 Jahr progredient
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Impotenz bereits vor der OP vorhanden, nach der OP schlimmer

Hat das Gefühl, dass sich alles nach der OP verschlechtert hat, vor allem die Gleichgewichtsstörung

Hyperreflexie links mehr als rechts

Babinski positiv

Keine Kloni, linke Schulter, Arm und Finger mehr Empfinden als rechts

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 10

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Shunt
2. Gardner-Dekompression: -
3. Aufrichtungsoperation: -
4. Klumpfußdeformität: vorhanden, mit 6 und 10 Jahren
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: -
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: Katheter (5-6 mal am Tag)
11. Darminkontinenz: Durchfall, seltene Loperamid Einnahme
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: keine Taubheit, seltenes Kribbeln im linken Arm, keine Schmerzen oder Temperaturmissempfindung
15. motorisch: -
16. Feinmotorik: Störungen seit Jahren
17. Gangbild: unsicher, Ataxie
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Babinski positiv
keine Klone

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 11

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: keine Ableitung, OP im Jahr 2005, Diagnose vor der OP
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: Rückenkrümmung nach vorne lange vorhanden, keine Physiotherapie
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP starkes Kopfweh durch Husten, nach der OP keine Schmerzen mehr
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: nach der OP Schwindel + Taubheitsgefühl rechts
10. Harninkontinenz: bekannt, Zusammenhang mit der OP fehlt
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: Krämpfe in der rechten > linken Seiten der Hände, Finger und im Fuß
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: rechts Hypästhesie Beinbetont, rechts höheres Schmerzempfinden Beinbetont, Kribbelparästhesien rechts
15. motorisch: seit der OP ein Gehstock, kein Autofahren mehr möglich, diskreter Babinski
16. Feinmotorik: rechts > links Schwierigkeiten
17. Gangbild: o.B.
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Reflexe in den Armen mittellebhaft (Bizeps)

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 12

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: eine OP im August 2007
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: -
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP am Hinterkopf und in den Schultern, nach der OP keine Beschwerden mehr
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: unsicherer Gang
10. Harninkontinenz: Harnverhalt, Pyelonephritis
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: Spastik vor 15 Jahren, nach der OP auch, Baclofen 3*10
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor der OP Hitzeempfindlichkeit, Schulterschmerzen, Finger (3,4,5), Brennen in den Oberschenkeln beidseitig, Arme schlafen ein. Kribbelparästhesien, hat das Gefühl, dass nach der OP Die Symptome häufiger auftreten
15. motorisch: -
16. Feinmotorik: progredierende Schwierigkeiten
17. Gangbild: vor der OP unsicheres Gangbild, nach der OP Ataxie, rechtes Bein wird nachgezogen
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Zufallsdiagnose im November 2006 nach einem Bandscheibenvorfall und MRT.
Hat das Gefühl, dass nach der OP die Symptome häufiger auftreten
Dysdiadochokinese
Schnelle Ermüdung

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 13

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: eine OP, kein Shunt
 2. Gardner-Dekompression: fand statt
 3. Aufrichtungsoperation: Physiotherapie, Spezialklinik, diskrete Skoliose
 4. Klumpfußdeformität: -
 5. Rollstuhl: -
 6. Kopfschmerzen: vor der OP Kopfschmerzen, nach der OP keine
 7. Übelkeit: -
 8. Erbrechen: -
 9. Schwindel: -
 10. Harninkontinenz: -
 11. Darminkontinenz: -
 12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
 13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
 14. sensibel: keine Veränderung, gute Sensibilität
 15. motorisch: verbreitete Reflexzonen, Babinski positiv, erschöpfende Kloni
 16. Feinmotorik: vor der OP keine Schwierigkeiten, Dysdiadochokinese rechts
 17. Gangbild: sportlich
 18. Schluckstörung: -
- Sonstiges/ Notizen: -

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 14

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Ventil bei Hygrom zur Entlastung,
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: - diskrete Skoliose
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: nach dem Auffahraufprall Kopfschmerzen ab und zu
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: -
11. Darminkontinenz: -
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP:-
14. sensibel: Kribbelparästhesien rechts
15. motorisch: sportlich, keine Probleme
16. Feinmotorik: o.B.
17. Gangbild: o.B.
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Babinski positiv, leichte Kloni
Vergesslichkeit, Verlangsamung

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 15

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Ventil (PAEDI GAV) MMC-OP
2. Gardner-Dekompression: fand satt im Jahr 2006
3. Aufrichtungsoperation: - Krankengymnastik, Motopädie
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: sehr leicht, eher keine
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: (kürzlich einmalig)
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: 5 mal am Tag Katheter
11. Darminkontinenz: Abführen mit Microklist am Abend
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: normales Schmerzempfinden, unauffällig, Hypästhesien beidseitig VS
15. motorisch: -
16. Feinmotorik: o.B.
17. Gangbild: unauffällig
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Babinski negativ beidseitig, keine Kloni

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 16

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Shunt
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: Skoliose OP
4. Klumpfußdeformität: vorhanden, mehrere OPs, Achillessehnen-Dehnung
5. Rollstuhl: 1 Jahr nach der Geburt
6. Kopfschmerzen: -
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: seit der Geburt, Katheter, Pampers
11. Darminkontinenz: vorhanden, manuelle Darmentleerung, viele Durchfälle
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: Spastik im rechten Bein, keine Medikamente
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor der OP Kribbeln, Temperaturmissempfindungen, nach der OP Schwitzen rechts verstärkt, Kribbeln nach der OP weniger
15. motorisch: -
16. Feinmotorik: Störungen vor der OP, nach der OP Besserung
17. Gangbild: -
18. Schluckstörung: vor der OP Beschwerden, nach der OP Besserung

Sonstiges/ Notizen: leichte Gedächtnisstörung, Sprachstörung

MMC uns Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 17

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: VPS nach Hydrocephalus
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: -
4. Klumpfußdeformität: vorhanden
5. Rollstuhl: Spina bifida nach der Geburt
6. Kopfschmerzen: -
7. Übelkeit: vor der OP Engegefühl am Hals, nach der OP keins mehr
8. Erbrechen: nur im ersten Lebensjahr
9. Schwindel: nicht vorhanden
10. Harninkontinenz: vorhanden, Überlaufblase
11. Darminkontinenz: vorhanden, manuelle Entleerung morgens und abends
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: diskrete Spastik im Arm
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: leichte Kontraktur rechts, diskrete Kniekontraktur, keine OPs
14. sensibel: vor der OP Kribbelparästhesien
15. motorisch: Querschnittssymptomatik ab TH12/ L1
16. Feinmotorik: Schwierigkeiten beim Zuknöpfen der Bluse sowohl vor als auch nach der OP
17. Gangbild: -
18. Schluckstörung: vor der OP ausgeprägt, nach der OP dezent

Sonstiges/ Notizen: Diagnose: beim Krafttraining verhothen, danach starke Schmerzen
Zufallsdiagnose durch MRT
Sprachstörung, Konzentrationsschwäche vor der OP ausgeprägt, danach dezent
Dysdiadochokinese
Shunt 40mm

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 18

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: keine Shunt, Bandscheiben OP
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: -
4. Klumpfußdeformität: -
5. Rollstuhl: -
6. Kopfschmerzen: vor der OP starke Kopfschmerzen, nach der OP nur leichte
7. Übelkeit: -
8. Erbrechen: -
9. Schwindel: Leidet an KHK, 2-3 mal die Woche Anfälle, nach der OP Verbesserung
10. Harninkontinenz: vor der OP vorhanden, nach der OP Besserung
11. Darminkontinenz: Darmverschluss, Obstipation
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: Kribbelparästhesien
15. motorisch: vor der OP Gangstörungen, nach der OP Besserung, diskreter Babinski Reflex
16. Feinmotorik: kein Feingefühl, Störungen
17. Gangbild: -
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: verbreitete Reflexe, Kloni links erschöpferisch, Dysdiadochokinese rechts stärker als links

MMC und Chiari-Malformationen Untersuchungsbogen

Bogen Nr. 19

1. VPS/ Ventil/ Anzahl Operationen: Shunt CODMAN-HAKIM
2. Gardner-Dekompression: fand statt
3. Aufrichtungsoperation: fand statt, Gibbus entlang, Skoliose
4. Klumpfußdeformität: war vorhanden, mit 14 Monaten Klumpfuß-OP
5. Rollstuhl: vorhanden, seit der Kindheit
6. Kopfschmerzen: vor der OP wechselhaft, nach der OP keine mehr; Schulterschmerzen seit der OP
7. Übelkeit: vor der OP vorhanden, nach der OP nicht mehr
8. Erbrechen: vor der OP vorhanden, nach der OP nicht mehr
9. Schwindel: -
10. Harninkontinenz: vorhanden, 6 mal am Tag
11. Darminkontinenz: vorhanden, digitales Ausräumen, 1 Klisma am Tag
12. Spastik/ Medikamente/ Baclofenpumpe: -
13. Kontrakturen/ Kontraktur-OP: -
14. sensibel: vor der OP Kribbelparästhesien, nach der OP nicht mehr
15. motorisch: TH8 Querschnittsgelähmt
16. Feinmotorik: i.O.
17. Gangbild: -
18. Schluckstörung: -

Sonstiges/ Notizen: Krampfanfälle bei Bewusstsein
Augen: vor der OP kein Schielen, nach der OP Schielen
Dysdiadochokinese

Danksagung

Für meine Doktorarbeit schulde ich vielen Menschen einen herzlichen Dank. Ich danke Herrn Prof. Dr. med. H.-J. Steiger für die Möglichkeit, diese retrospektive Arbeit an der von ihm geführten Neurochirurgischen Klinik der Heinrich-Heine Universität durchzuführen. Des Weiteren möchte ich mich bei meinen Eltern bedanken, ohne die ein Studium und eine Doktorarbeit niemals möglich geworden wären.

Ein großer Dank geht aber auch an Frau Dr. med. Sarikaya-Seiwert. Sie gaben mir nicht nur mit Ihrem fundierten Fachwissen viele Anregungen, sondern auch mit Ihrer konstruktiven Kritik und Ihren vielen Ideen immer wieder den nötigen Aufschwung für meine wissenschaftliche Arbeit.

Eidesstattliche Versicherung

Eidesstattliche Versicherung

Ich versichere an Eides statt, dass die Dissertation selbstständig und ohne unzulässige fremde Hilfe erstellt worden ist und die hier vorgelegte Dissertation nicht von einer anderen medizinischen Fakultät abgelehnt worden ist.

11.12.2014, Jacob Christoph Krause