



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΕΤΑΙΡΕΙΑ

ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ ΚΑΙ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΕΝΥ

ΟΔΗΓΟΣ ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗΣ

ΝΟΕΜΒΡΙΟΣ 2021

ΥΠΕΥΘΥΝΟΙ ΣΥΝΤΑΞΗΣ

Επιτροπή Παιδονευροχειρουργικής και Διαταραχών ΕΝΥ

Γ. Μαρκογιαννάκης

Β. Τσιτούρας

Χ. Χαμηλός

Επιβλέποντα Μέλη Δ.Σ. ΕΝΧΕ

Α. Πρασσάς

Π. Τσιτσόπουλος

ΣΥΡΙΓΓΟΜΥΕΛΙΑ

Αριστείδης Χ Πρασάς

Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης Παπαγεωργίου

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η συριγγομυελία είναι μια σπάνια παθολογική οντότητα κατά την οποία μια κοιλότητα εντός του νωτιαίου μυελού, τα τοιχώματά της οποίας είναι επενδυμένα με γλοία και περιέχει υγρό που προσομοιάζει με το ΕΝΥ. Η υδρομυελία είναι μια λεπτή κοιλότητα στη θέση του κεντρικού σωλήνα του νωτιαίου μυελού που εξαλείφεται μετά τον τοκετό. Διατεταμένος κεντρικός σωλήνας ή υδρομυελία ή σχισμοειδής (slit-like) σύριγγα υποδηλώνουν την ίδια οντότητα.

Η διάγνωση βασίζεται στη μαγνητική Τομογραφία που περιλαμβάνει μεγάλο αριθμό ακολουθιών (T1-, T2-, FLAIR-, T2*-, enhanced T1) και δυναμικές ακολουθίες μελέτης ροής του ΕΝΥ (CISS, cine-MR sequences).

Η χειρουργική επέμβαση στοχεύει στην αντιμετώπιση της υποκείμενης αιτίας της συριγγομυελίας, επιδιώκοντας την αποκατάσταση φυσιολογικής διέλευσης του ΕΝΥ στους υπαραχνοειδείς χώρους.

Αναγκαία είναι και η συντηρητική αντιμετώπιση καθώς ο χρόνιος πόνος είναι το κύριο εμμένον σύμπτωμα.

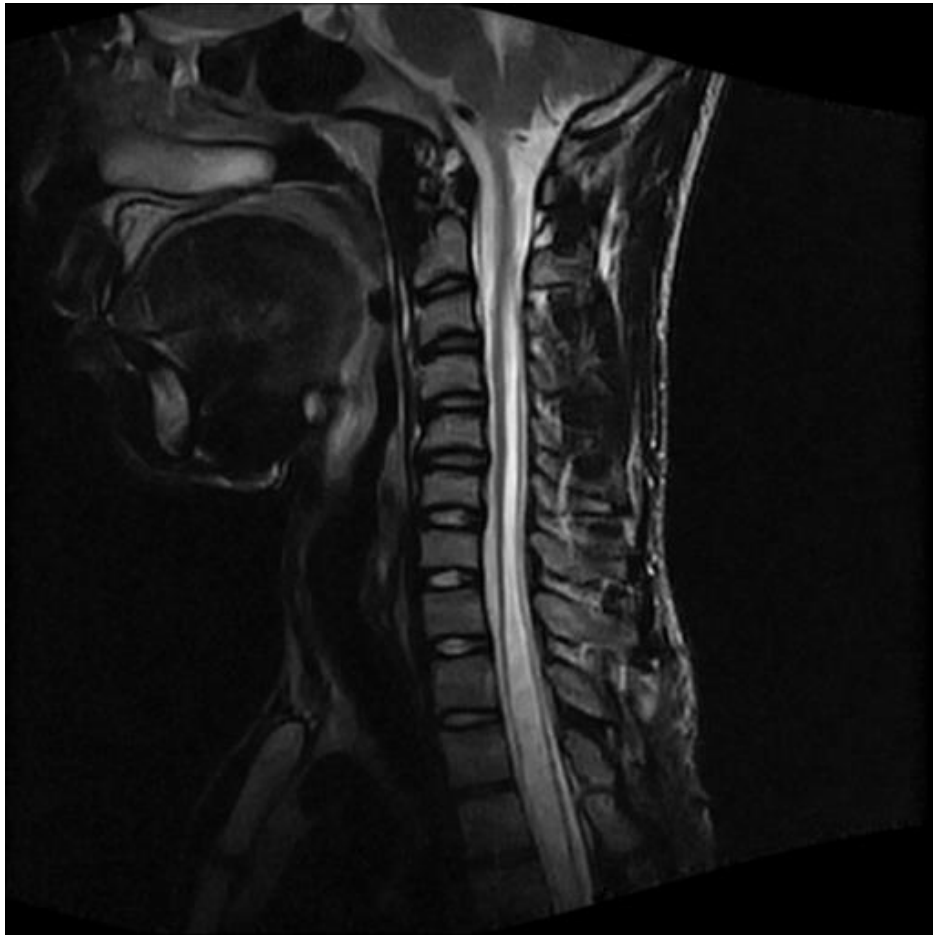
ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ

Συριγγομυελία, υδρομυελία, σύριγγα

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο Ollivier D'Angers (Ollivier d'Angers CP, 1823,p, 80) εισήγαγε τον όρο συριγγομυελία στις αρχές του 19^{ου} αιώνα για τον κεντρικό σωλήνα του νωτιαίου μυελού που θεωρούσε παθολογικό εύρημα. Αργότερα ο κεντρικός σωλήνας αναγνωρίσθηκε ως μία φυσιολογική ανατομική δομή και εισήχθη ο όρος υδρομυελία όταν είναι διατεταμένος (Simon,1875,p,120-163) .

Στις περισσότερες περιπτώσεις η συριγγομυελία εκτείνεται μεταξύ του δεύτερου αυχενικού και του ένατου θωρακικού μυελοτομίου (**Εικόνα 1**) αλλά μπορεί να κατέλθει μέχρι το μυελικό κώνο ή να ανέρχεται μέχρι τον προμήκη (συριγγοπρομηκία).



Εικόνα 1: αυχενοθωρακική συριγγομυελία)

Case courtesy of Dr Arthur Daire,

<https://radiopaedia.org/>. From the case <https://radiopaedia.org/cases/31265> rID: 31265

Στα παιδιά η συριγγομυελία κυρίως εμφανίζεται σε έδαφος συγγενών ανωμαλιών, στο σύνδρομο «Chiari-I» **(Εικόνα 2)** και στα σύνδρομο καθήλωσης και ανωμαλιών του νωτιαίου μυελού (tethered cord) (Vandertop,2014;45,p,3–9.)



Εικόνα 2:Συριγγομυελία και σύνδρομο Chiari 1

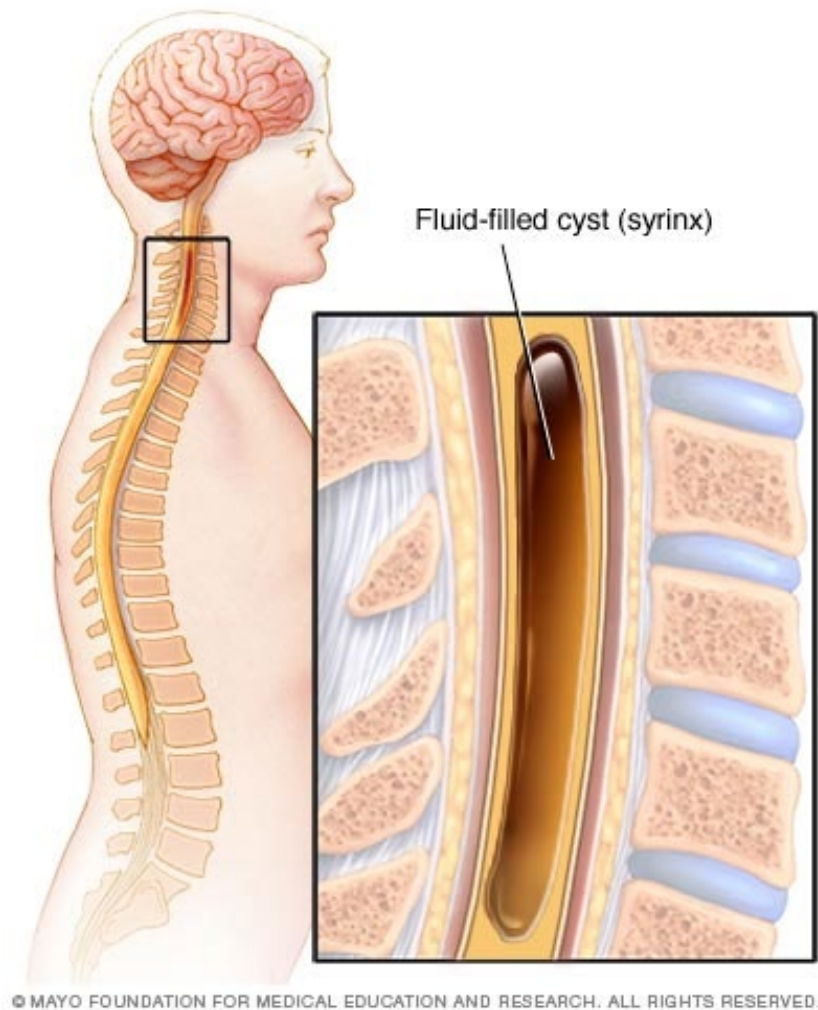
Case courtesy of Assoc Prof Frank Gaillard,

[Radiopaedia.org](https://radiopaedia.org/). From the case [rID: 4977](https://radiopaedia.org/cases/4977)

Η υπολογιζόμενη συχνότητα ποικίλει ευρέως από 1,94 στην Ιαπωνία ανά 100000 έως 8,4 ανά 100000 στις δυτικές χώρες, χωρίς να έχει διασαφηνισθεί ο λόγος για αυτή τη μεγάλη διαφορά.(Sakushima et al, 2112, p,147-152, Brickell et al, 2006,p,989-991)

ΑΙΤΙΑ, ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Υπάρχει διάσταση απόψεων για την αιτιοπαθογένεια της συριγγομυελίας (Εικόνα 3) η οποία είναι σύνθετη.



Εικόνα 3: Συριγγομυελία

Κλασσικές δημοσιεύσεις από τους Gardner και Williams εισήγαγαν την πρώτη θεωρία ανατομικής επικοινωνίας μεταξύ της σύριγγας και της 4^{ης} κοιλίας και την ταξινόμηση της τρηματικής και της μη τρηματικής σύριγγας, ή της επικοινωνούσας-

μη επικοινωνούσας υδροκεφαλίας (Gardner WJ, 1965,p,247-59), (Williams B, 1986 p,130-45).

Η συριγγομυελία θεωρείται ότι είναι το αποτέλεσμα διαταραχών ροής του ENY στον υπαραχνοειδή χώρο μεταξύ των κρανιακών και νωτιαίων διαμερισμάτων κατά τη διάρκεια του καρδιακού κύκλου συστολής-διαστολής. Εν τούτοις οι παθολογικοί μηχανισμοί σχετίζονται στενά με τα κύρια αίτια της συριγγομυελίας.

Υπάρχουν πέντε παθολογικές οντότητες με τις τέσσερις εξ' αυτών να σχετίζονται με τον όρο συριγγομυελία.

(Heiss et al 2012,p,367-80, Greitz et al,. 2006,p,251-63, Heiss et al,2019,p,457-468, Koyanagi et al,2005,350-5, Levine et al,2004,p,220, Oldfield et al,1994,p,3-15).

Η πέμπτη σχετίζεται με την παραμονή του κεντρικού σωλήνα του νωτιαίου μυελού κατά την περίοδο μετά τη γέννηση και την ύπαρξη φυσιολογικής ροής από την 4^η κοιλία κατευθείαν στον παραμένοντα κεντρικό σωλήνα, τη σχισμοειδή σύριγγα. Συριγγομυελία που σχετίζεται με υπερσκηνίδιο υδροκέφαλο

Συριγγομυελία σαν αποτέλεσμα παθολογικής ροής του ENY που σχετίζεται με διαταραχές του οπίσθιου εγκεφάλου (hindbrain)

Συριγγομυελία ως αποτέλεσμα ένδο- ή περιμυελικών συγγενών ή επίκτητων ιστικών βλαβών.

Συριγγομυελία ως αποτέλεσμα ενδομυελικού όγκου με εκκριτικές δυνατότητες (επενδύωμα, αιμαγγειοβλάστωμα)
(Blegvad et al,2014,p,2127, A. Leclerc et al,. 2020, 18:S0035-3787(20)30633-0).

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ, ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Η κλινική συμπτωματολογία της συριγγομυελίας είναι το άθροισμα των πιθανών βλαβών των κεντρικών νευρικών ινών που διασχίζουν το κεντρικό σωλήνα και καλείται συρριγγομυελικό σύνδρομο που συνδυάζει υπαισθησία, χρόνιο πόνο και τελικά κινητικά ελλείμματα. Ειδικότερα το σύνδρομο είναι κεντρομυελικό συνδυάζοντας αναισθησία στην αίσθηση του θερμού με διατήρηση της αίσθησης της αφής. Η κατανομή της αναισθησίας είναι τμηματική, ή δίκην ακρωτηρίου και αφορά

τα μεταμερή που επηρεάζονται από την κεντρικομυελική κοιλότητα. Μπορεί να δημιουργηθούν δερματικά έλκη και πληγές λόγω της απουσίας της αίσθησης του πόνου(Heiss et al,2003,p,1-8)

Κεντρικός νευροπαθητικός πόνος συχνά σχετίζεται με συριγγομυελία (65%), ιδίως στα άνω άκρα. Δίδει την αίσθηση καύσου, ελκυσμού, διέλευσης ρεύματος και προκαλεί σημαντική ανικανότητα. Περιορίζεται στα μεταμερή που επηρεάζονται από τη σύριγγα αλλά όταν αυτή εκτείνεται στα πρόσθια κέρατα του νωτιαίου μυελού παρατηρείται αδυναμία των άνω άκρων και των χειρών με αναισθησία στον πόνο και τη θερμοκρασία δίκην ακρωτηρίου (cape -like) και εξάλειψη των οστεοτενόντιων αντανακλαστικών(Heiss et al, 2010,p,729-742),

Η συμπτωματολογία αυτή αν και γενικώς διαφέρει από ασθενή σε ασθενή , συνήθως είναι προϊούσα με εξάρσεις που μερικές φορές οδηγούν σε σοβαρή νευρολογική επιδείνωση και επηρεασμό της δυνατότητας εκτέλεσης των καθημερινών δραστηριοτήτων.

Η υδρομυελία συνήθως είναι ασυμπτωματική που διαγιγνώσκεται κατά τη διερεύνηση με ειδικών αιτιάσεωνγια πόνο, δεν υπάρχει νευρολογική σημειολογία και επομένως δεν εγείρει ανησυχίες (Leclerc A et al. 2020,p,3787(20)30633-0).

ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΕΙΣ

Η σύγχρονη απεικονιστική διερεύνηση που ενδείκνυται για τη διερεύνηση της συριγγομυελίας είναι η Μαγνητική Τομογραφία(T1-, T2-, T2 FLAIR-, T2* ακολουθίες)

Η απεικόνιση πρέπει να περιλαμβάνει τον εγκέφαλο και ολόκληρη τη σπονδυλική στήλη, για την ανίχνευση συνοδών ανωμαλιών, όπως παθήσεις του οπίσθιου εγκεφάλου, υδροκεφαλία, “tethered cord” , σκολίωση και λοιπές διαταραχές ροής του ΕΝΥ. Οι ακολουθίες με χορήγηση σκιαστικού είναι αναγκαίες σε περίπτωση ύπαρξης ενδονωτιαίου όγκου, ή για τον καθορισμό της έκτασης της αραχνοειδίτιδας.

Οι απλές ακτινογραφίες χρησιμοποιούνται μόνο για την αξιολόγηση συνυπάρχουσας σκολίωσης (Leclerc A et al. 2020,p3787(20)30633-0).

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Στην ασυμπτωματική συριγγομυελία η παρακολούθηση της βλάβης, θεωρείται η ενδεδειγμένη μέθοδος αν και μερικές φορές όταν η σύριγγα εκτείνεται στον αυχενικό μυελό και το στέλεχος, αυτό μπορεί να αποδειχτεί ριψοκίνδυνο. Εντούτοις υπάρχουν στη βιβλιογραφία, αν και σπάνια, περιπτώσεις αυτόματης υποστροφής της σύριγγας (Maharaj et al., 2017,p,:249-253).

Η φαρμακευτική αντιμετώπιση της συμπτωματικής συριγγομυελίας εστιάζει αφενός στην αντιμετώπιση της συμπτωματολογίας (άλγος, παραισθησίες) με αναλγητικά, αντικαταθλιπτικά, αντιεπιληπτικά ή ανταγωνιστές υποδοχέων GABA (gababentin) και αφετέρου στη διατήρηση καλής λειτουργικότητας, ποιότητας ζωής και αποκατάστασης (Vandertop, 2014, p,3-9)

Στόχος της χειρουργικής αντιμετώπισης είναι η αποκατάσταση φυσιολογικής ροής ENY στην περιοχή όπου αυτή είναι δυσχερής. Υπάρχει μεγάλη ποικιλία τεχνικών από τις απλούστερες στις πλέον σύνθετες: αντιμετώπιση υπερσκηνίδιου υδροκεφάλου, αποσυμπίεση στην περιοχή του οπίσθιου εγκεφάλου, εκτομή νωτιαίας αραχνοειδίτιδος ή άμεση αποσυμπίεση της σύριγγας. (Goel et al, 2000, p, 293–302)

Όταν η συριγγομυελία σχετίζεται με ανατομικές διαταραχές του οπίσθιου εγκεφάλου (Chiari-1) είναι αναγκαία η αποκατάσταση καλής κυκλοφορίας του ENY μεταξύ του κρανιακού και του νωτιαίου χώρου.

Η κλασσική τεχνική συνίσταται σε διάνοιξη του ινιακού τρήματος και εκτομή του οπίσθιου τόξου του άτλαντος. (Fan et al, 2015), (Davidson et al. 2018, p,e53-e59) (Soleman et al, 2019, p,367-3700), (Soleman et al, 2019, p,:705-714), (Soleman et al, 2017, p,836-843), (Cacciola et al, 2009,:471-6)

Εάν η συριγγομυελία δεν αποκατασταθεί σαν έσχατη επιλογή γίνονται παροχετευτικές επεμβάσεις (συριγγοϋπαραχνοειδής, συριγγοπεριτοναϊκή, συριγγοϋπεζωκοτική παροχέτευση)

Όταν η συριγγομυελία σχετίζεται με παρουσία αραχνοειδίτιδας οποιουδήποτε αιτίου και ιδιαίτερα μετατραυματικού, ο στόχος είναι η απελευθέρωση από την

αραχνοειδίτιδα στη θέση του ουλώδους ιστού με διευρυντική πλαστική της σκληράς μήνιγγας. Η μέθοδος ενδέχεται να επιδεινώσει τη νευρολογική εικόνα του ασθενούς, χωρίς εξάλειψη της σύριγγας, οπότε ως εναλλακτική μέθοδος προτείνονται οι διάφορες παροχτετευτικές επεμβάσεις (Leclerc et al, 2020)

Όταν η συριγγομυελία σχετίζεται με ενδομυελικούς όγκους (επενδύωμα, αιμαγγειοβλάστωμα), είναι αρκετή η εξαίρεση του όγκου χωρίς τη διάνοιξη της σύριγγας, γιατί ο κύριος μηχανισμός της είναι ο εκκριτικός. (Samii et al, 1994,p,865-73)

Όσον αφορά την υδρομυελία συνιστάται παρακολούθηση με Μαγνητική Τομογραφία κάθε 2 με 3 έτη για ένα ελάχιστο διάστημα 5 ετών((Leclerc et al, 2020)

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Συμπερασματικά η συριγγομυελία σχετίζεται με ενδογενή παθολογία ανώμαλης κυκλοφορίας του ENY στον υπαραχνοειδή χώρο και η κοιλότητα της είναι επενδυμένη με γλοιωτικό ιστό, ενώ στην υδρομυελία υπάρχει εστιακή διάταση του κεντρικού νωτιαίου σωλήνα

Πρέπει να γίνεται εκτεταμένη διερεύνηση για την ανεύρεση του αιτίου που προκαλεί τη διαταραχή της κυκλοφορίας του ENY

Για την υδρομυελία δεν χρειάζεται θεραπεία ,ούτε αυστηρή παρακολούθηση.

Η θεραπεία της συριγγομυελίας πρέπει να στοχεύει στην αποκατάσταση του υποκείμενου αιτίου, όταν αυτό είναι δυνατό, ή στη δημιουργία κάποιας μορφής παροχτετευτικής επέμβασης(συνήθως συριγγοϋπαραχνοειδής παροχέτευση)Τα νευρολογικά ελλείμματα συνήθως σταθεροποιούνται μετά την επέμβαση, αλλά ο πόνος παραμένει ως χρονίζον πρόβλημα(Vandertop et al, 2014,p,3-9).((Leclerc et al, 2020)

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ollivier d'Angers CP . Essai sur l'anatomie et les vices de conformation de la moelle épinière chez l'homme. MD thesis, No. 28. Faculty of Medicine: Paris 1823, 80pp.
2. Blegvad C, Grotenhuis JA, Juhler M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir (Wien)*. 2014 Nov;156(11):2127-38. doi: 10.1007/s00701-014-2229-z. Epub 2014 Sep 19. PMID: 25236931.
3. Brickell KL, Anderson NE, Charleston AJ, Hope JK, Bok AP, Barber PA. Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand. *J NeurolNeurosurg Psychiatry* 2006;77(8):989–991
4. Cacciola F, Capozza M, Perrini P, Benedetto N, Di Lorenzo N. Syringopleural shunt as a rescue procedure in patients with syringomyelia refractory to restoration of cerebrospinal fluid flow. *Neurosurgery*. 2009 Sep;65(3):471-6; discussion 476. doi: 10.1227/01.NEU.0000350871.47574.DE. PMID: 19687691.
5. Davidson KA, Rogers JM, Stoodley MA. Syrx to Subarachnoid Shunting for Syringomyelia. *World Neurosurg*. 2018 Feb;110:e53-e59. doi: 10.1016/j.wneu.2017.09.205. Epub 2017 Oct 7. PMID: 29017977.
6. Fan T, Zhao X, Zhao H, Liang C, Wang Y, Gai Q, Zhang F. Treatment of selected syringomyelias with syringo-pleural shunt: the experience with a consecutive 26 cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2015 Oct;137:50-6. doi: 10.1016/j.clineuro.2015.06.012. Epub 2015 Jun 22. PMID: 26143129.
7. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1965 Jun;28(3):247-59. doi: 10.1136/jnnp.28.3.247. PMID: 14345682; PMCID: PMC495899.
8. Greitz D. Unraveling the riddle of syringomyelia. *Neurosurg Rev*. 2006 Oct;29(4):251-63; discussion 264. doi: 10.1007/s10143-006-0029-5. Epub 2006 May 31. PMID: 16752160.
9. Heiss JD, Snyder K, Peterson MM, Patronas NJ, Butman JA, Smith RK, Devroom HL, Sansur CA, Eskioglu E, Kammerer WA, Oldfield EH. Pathophysiology of primary spinal syringomyelia. *J Neurosurg Spine*. 2012 Nov;17(5):367-80. doi: 10.3171/2012.8.SPINE111059. Epub 2012 Sep 7. PMID: 22958075; PMCID: PMC3787878.
10. Heiss JD, Jarvis K, Smith RK, Eskioglu E, Gierthmuehlen M, Patronas NJ, Butman JA, Argersinger DP, Lonser RR, Oldfield EH. Origin of Syrx Fluid in Syringomyelia: A Physiological Study. *Neurosurgery*. 2019 Feb 1;84(2):457-468. doi: 10.1093/neuros/nyy072. PMID: 29618081; PMCID: PMC6500882.
11. Heiss, J. D., & Oldfield, E. H. (2003). Pathophysiology and treatment of syringomyelia. *Contemp Neurosurg*, 25, 1-8
12. Heiss JD, Suffredini G, Smith R, et al. Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery. Clinical article. *J Neurosurg Spine*. 2010;13(6):729-742. doi:10.3171/2010.6.SPINE10200

13. Koyanagi I, Iwasaki Y, Hida K, Houkin K. Clinical features and pathomechanisms of syringomyelia associated with spinal arachnoiditis. *Surg Neurol.* 2005 Apr;63(4):350-5; discussion 355-6. doi: 10.1016/j.surneu.2004.05.038. PMID: 15808720.
14. Leclerc A, Matveeff L, Emery E. Syringomyelia and hydromyelia: Current understanding and neurosurgical management. *Rev Neurol (Paris).* 2020 Aug 18:S0035-3787(20)30633-0. doi: 10.1016/j.neurol.2020.07.004. Epub ahead of print. PMID: 32826067.
15. Levine DN. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J Neurol Sci.* 2004 May 15;220(1-2):3-21. doi: 10.1016/j.jns.2004.01.014. PMID: 15140600.
16. Maharaj MM, Phan K, Mobbs R. Spontaneous regression of post-traumatic syringomyelia: A case report and literature review. *J Clin Neurosci.* 2017 Oct;44:249-253. doi: 10.1016/j.jocn.2017.06.065. Epub 2017 Jul 14. PMID: 28712735.
17. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg.* 1994 Jan;80(1):3-15. doi: 10.3171/jns.1994.80.1.0003. PMID: 8271018.
18. Sakushima K, Tsuboi S, Yabe I, et al. Nationwide survey on the epidemiology of syringomyelia in Japan. *J Neurol Sci* 2012;313(1-2):147–152
19. Simon, T. Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Central-Nervensystem. *Archiv f. Psychiatrie* **5**, 108–163 (1875). <https://doi.org/10.1007/BF01949294>
20. Soleman J, Roth J, Constantini S. Syringo-subarachnoid shunt: how I do it. *Acta Neurochir (Wien).* 2019 Feb;161(2):367-370. doi: 10.1007/s00701-019-03810-x. Epub 2019 Jan 22. PMID: 30666455.
21. Soleman J, Bartoli A, Korn A, Constantini S, Roth J. Treatment failure of syringomyelia associated with Chiari I malformation following foramen magnum decompression: how should we proceed? *Neurosurg Rev.* 2019 Sep;42(3):705-714. doi: 10.1007/s10143-018-01066-0. Epub 2018 Dec 15. PMID: 30554294.
22. Soleman J, Roth J, Bartoli A, Rosenthal D, Korn A, Constantini S. Syringo-Subarachnoid Shunt for the Treatment of Persistent Syringomyelia Following Decompression for Chiari Type I Malformation: Surgical Results. *World Neurosurg.* 2017 Dec;108:836-843. doi: 10.1016/j.wneu.2017.08.002. Epub 2017 Aug 12. PMID: 28807779.
23. Vandertop WP. Syringomyelia. *Neuropediatrics.* 2014 Feb;45(1):3-9. doi: 10.1055/s-0033-1361921. Epub 2013 Nov 22. PMID: 24272770.
24. Williams B. Progress in syringomyelia. *Neurol Res.* 1986 Sep;8(3):130-45. doi: 10.1080/01616412.1986.11739745. PMID: 2877406.