



Syringomyelie

Wat is syringomyelie?

Syringomyelie is een verwijding van de centrale holte die normaal door het ruggenmerg loopt.

Hoe wordt syringomyelie ook wel genoemd?

De term syringomyelie is samengesteld uit de woorden syrinx wat holte betekent en myelum wat ruggenmerg betekent. Oorspronkelijk werd de term syringomyelie alleen gebruikt voor holtes die naast het centrale kanaal in het ruggenmerg liepen. De term hydromyelie werd gebruikt voor verwijding van het centrale kanaal zelf.

Het onderscheid tussen deze eigenlijk twee verschillende manieren van holte vorming in het ruggenmerg wordt nu niet meer gemaakt. In plaats van syringomyelie wordt ook wel gesproken van hydrosyringomyelie. In deze informatiefolder zullen we de term syringomyelie gebruiken. De holte in het ruggenmerg kan zich ook uitbreiden in de richting van de hersenstam, dit wordt syringobulbie genoemd. Bulbus is een ander woord voor hersenstam.

Hoe vaak komt syringomyelie voor bij kinderen?

Er is niet goed bekend hoe vaak syringomyelie voorkomt bij kinderen. Geschat wordt dat syringomyelie bij een op de 20.000 kinderen voorkomt. Waarschijnlijk is dit nog een onderschatting omdat alleen kinderen met klachten of kinderen waarbij een MRI scan van de nek gemaakt is, bekend zullen zijn met een syringomyelie.

Bij wie komt syringomyelie voor?

Syringomyelie wordt vaak gezien bij kinderen met de aangeboren afwijking Chiari malformatie. Deze malformatie komt vaak voor bij kinderen met een spina bifida of met een tethered cord.

Syringomyelie kan ook ontstaan na een ongeval waarbij de rug een flinke klap heeft gekregen. Ook na een operatie aan het ruggenmerg of na een infectie van het ruggenmerg kan een syringomyelie ontstaan.

Syringomyelie kan zowel bij jongens als bij meisjes voorkomen.

Wat zijn de verschijnselen van syringomyelie?

Afhankelijk van de grootte

Een syringomyelie met een kleine diameter zal vaak geen klachten geven. De holte kan echter steeds groter worden waardoor de zenuwbanen die in het ruggenmerg lopen hun functie niet meer goed uit kunnen oefenen. Hierdoor zullen klachten als gevolg van de syringomyelie ontstaan.

Problemen met het gevoel

De zenuwbanen die informatie bevatten over het pijngevoel en waarneming van temperatuurverschillen aan de armen en benen lopen vlak naast de centrale holte in het ruggenmerg. Wanneer deze holte verwijdt is en daardoor druk uitoefent op het ruggenmerg, zullen deze zenuwbanen als eerste minder goed kunnen functioneren. Omdat syringomyelie meestal in de nek begint, is een van de eerste klachten van een syringomyelie die toegenomen is in grootte dat kinderen niet meer goed het verschil voelen tussen warm en koud (bijvoorbeeld onder de douche) aan de handen en aan de armen. Ook ervaren ze minder makkelijk of geen pijn meer aan de handen en aan de armen. Behalve de problemen met het



ervaren van pijn en temperatuursverschillen, voelen de kinderen normaal met handen en armen.

Dunne huid

Kinderen met een syringomyelie hebben vaak last van een droge huid op de handen en armen die dun is, rood doorschijnt, schilferig is en gemakkelijk kapot gemaakt. Op de huid groeien vaak weinig haren, de nagels zijn droog en brokkelen gemakkelijk.

Moeilijkheden met lopen

Wanneer de syringomyelie groter wordt, komen ook de zenuwbanen die de beweging van de benen regelen in de knel. Hierdoor gaan kinderen met een grote syringomyelie steeds moeilijker lopen. Ze vallen vaker. Hun benen worden stijf en de bewegingen worden steeds minder soepel. Geleidelijk aan worden de benen spastisch. Het bewaren van het evenwicht wordt steeds moeilijker, vooral in het donker en op niet gladde ondergrond.

Pijnklachten

Kinderen met een syringomyelie hebben vaak last van pijnklachten in de nek- schouders en in de armen. Ook hoofdpijn komt vaker voor bij kinderen met een syringomyelie.

Scoliose

Bij kinderen met een syringomyelie ontstaat gemakkelijk een verkromming van de rug. Dit wordt een scoliose genoemd. De scoliose ontstaat doordat bepaalde spieren in de rug zwakker zijn geworden door de syringomyelie en andere spieren niet. Hierdoor worden de wervels geleidelijk aan scheef getrokken en ontstaat een scoliose.

Problemen met de gewrichten

Door de syringomyelie kunnen de signalen van het ruggenmerg niet meer goed van en naar de armen worden doorgegeven. Hierdoor ervaren kinderen geen pijn en ervaren ze ook niet meer of ze hun armen en gewrichten over belasten. Dit heeft ook gevolgen voor de gewrichten in de armen en in de handen. Er kunnen gewrichtsklachten ontstaan. De gewrichten worden stijf en bevatten vocht. Deze afwijkingen aan de gewrichten wordt Charcot-gewrichten genoemd. Deze Charcot-gewrichten komen alleen voor bij kinderen met hele ernstige vormen van een syringomyelie.

Apneu's

Wanneer de holte in het ruggenmerg zich ook uitbreidt in de richting van de hersenstam kunnen er problemen ontstaan door het niet goed functioneren van het ademhalingscentrum. Kinderen krijgen dan last van apneu's vooral tijdens de slaap. Ze houden dan tijdelijk even op met ademen en ademen na korte tijd weer verder.

Waterhoofd

Naast een syringomyelie bestaat er vaak ook een waterhoofd als gevolg van problemen met de circulatie van het hersenvocht. Meer over een waterhoofd of hydrocefalus kunt u lezen in de informatiefolder hydrocefalus. Een waterhoofd kan problemen geven van hoofdpijn, misselijkheid, braken en problemen met zien.

Hoe ontstaat een syringomyelie?

Niet precies bekend

Er is niet precies bekend waardoor een syringomyelie ontstaat. Er bestaan vermoedens dat het te maken heeft met de stroming van het vocht dat zich in de hersenholttes en rondom de



hersenen en het ruggenmerg bevindt. Door belemmeringen in de doorstroming van het vocht, kan het hersenvocht niet zijn normale route volgen, maar volgt het een alternatieve route door de centrale holte in het ruggenmerg. Deze holte wordt normaal het centrale kanaal genoemd. Deze holte is normaal altijd aanwezig, maar raakt door toename van de hoeveelheid vocht wat door deze holte stroomt verwijdt.

Chiari malformatie

Syringomyelie wordt heel vaak gezien in combinatie met een Chiari malformatie. Een Chiari malformatie is een aanlegstoornis van de hersenen waarbij een deel van de kleine hersenen te laag in de schedel hangt en daardoor via het achterhoofds gat terecht komt in de ruimte waar het ruggenmerg loopt. De kleine hersenen zullen hier ruimte innemen waardoor ze de circulatie van het hersenvocht belemmeren. Normaal stroomt dit vanaf de ruimte rondom de hersenen naar de ruimte rondom het ruggenmerg. Doordat de kleine hersenen deze route voor een deel belemmeren, zal het hersenvocht langs een alternatieve route naar beneden stromen en dat is via het centrale holte in het ruggenmerg.

Vernauwing van de ruimte rondom het ruggenmerg

Als gevolg van een ongeval of als gevolg van een aanlegvariant kan de ruimte rondom het ruggenmerg vernauwd zijn. Hierdoor kan het hersenvocht wat komt vanaf de ruimte rondom de hersenen ook niet goed weg stromen naar de ruimte rondom het ruggenmerg. Ook in deze situatie gaat het vocht een andere uitweg zoeken en kiest voor de weg door het centrale kanaal.

Infectie

Een vernauwing van de ruimte rondom het ruggenmerg kan ook ontstaan als gevolg van verklevingen van de vliezen als restklacht na doormaken van een infectie aan het ruggenmerg. Dit laatste is bij kinderen erg zeldzaam. De meest voorkomende infecties die dit beeld geven zijn tuberculose en schimmels.

Waterhoofd

Syringomyelie kan ook bestaan naast een waterhoofd of hydrocefalus doordat het hersenvocht in de hersenholttes ook niet normaal kan rond stromen.

Nek

Meestal bevindt zich de syringomyelie in het ruggenmerg wat door de nekwervels loopt. Dit is namelijk de plaats waar de problemen met de circulatie van het hersenvocht ontstaan. Een syrinx kan geleidelijk toenemen in grootte en zich uitbreiden naar het ruggenmerg van de borstwervelkolom of van de lendenwervelkolom.

Hoe wordt de diagnose syringomyelie gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een probleem in het ruggenmerg. Diverse aandoeningen kunnen een soort gelijk beeld geven als een syringomyelie. Daarom zal aanvullend onderzoek in de vorm van een scan nodig zijn om te beoordelen wat er aan de hand is in het ruggenmerg.

MRI-scan

Om goed te kunnen beoordelen wat voor probleem er gaande is in het ruggenmerg is het nodig om een scan te maken. Met behulp van een MRI-scan van de nek kan het ruggenmerg goed in beeld gebracht worden. Op de MRI scan is te zien dat de holte in het ruggenmerg die



normaal aanwezig is, verbreed is. Ook kan gezien worden over welk traject deze holte in het ruggenmerg zich uitstrekt.

Omdat syringomyelie vaak voorkomt bij een Chiari malformatie, is het belangrijk dat er ook een scan van de hersenen gemaakt wordt om te kijken of er sprake is van een Chiari malformatie.

Hoe wordt een syringomyelie behandeld?

Afhankelijk van klachten

Als een syringomyelie geen klachten geeft is een behandeling ervan niet nodig. Wel zal er regelmatig controle moeten plaats vinden door de kinderneuroloog om te kijken of er alsnog problemen ontstaan als gevolg van de syringomyelie. Bij aanwijzingen voor het ontstaan van problemen zal een nieuwe scan van het ruggenmerg gemaakt worden.

Wanneer er wel klachten zijn als gevolg van de syringomyelie zal het van de ernst van de klachten afhangen of er een behandeling noodzakelijk is. Behandeling bestaat uit een operatie waarbij twee soorten operaties nodig zijn, of een operatie gericht op het opheffen van de oorzaak voor het ontstaan van de syringomyelie of een drain waardoor het circulatie probleem verminderd wordt. Wanneer er naast de syringomyelie ook een waterhoofd is, zal dit waterhoofd vaak eerst behandeld worden met een drain. Soms is het dan niet nodig meer om de syringomyelie zelf te behandelen.

Opheffen oorzaak

De mooiste oplossing voor een syringomyelie is het opheffen van de oorzaak voor het ontstaan van de syringomyelie. Hier wordt meestal voor gekozen bij een Chiari Malformatie. Tijdens de operatie wordt er ruimte gemaakt in het achterhoofd door het weghalen van bot. De kleine hersenen worden naar hun normale positie in de schedel terug gebracht. Met behulp van verstevigingen wordt geprobeerd er voor te zorgen dat de kleine hersenen niet meer terug zullen zakken in de richting van het achterhoofds gat en de ruimte waarin het ruggenmerg zich bevindt.

Wanneer syringomyelie wordt veroorzaakt door te weinig ruimte rondom het ruggenmerg, zal door middel van een operatie van de nek wervels geprobeerd worden om de ruimte rondom het ruggenmerg groter te maken.

Beide operaties zijn zware operaties.

Drain

Wanneer bovenstaande operatie onvoldoende effect heeft of geen zinvolle optie is, kan er ook voor gekozen worden om een drain te plaatsen. De drain wordt door middel van een operatie in de holte in het ruggenmerg gelegd. Via de drain kan nu het vocht worden afgevoerd. Meestal wordt het andere uiteinde van de drain in de buik- of in de borstholte gelegd. Het vocht dat via de drain in de buik- of borstholte terecht komt zal daar door het lichaam worden opgeruimd.

Resultaten

Beide behandelingen van syringomyelie geven lang niet altijd de resultaten die er van verwacht worden. Gehoopt wordt dat door de operatie de klachten als gevolg van de syringomyelie niet meer zullen verergeren. Bij een klein deel van de kinderen verbeteren de klachten. Helaas verslechtert ook een deel van de kinderen als gevolg van de operatie.

Het valt niet goed te voorspellen welk effect bij welk kind te verwachten is.

Daarom zal voor het verrichten van een operatie altijd een zorgvuldige afweging moeten worden gemaakt van de ernst van de klachten en de mogelijke voordelen en risico's van de operatie.



Wat betekent een syringomyelie voor de toekomst?

Geleidelijk toenemen

De grootte van de syrinx kan in de loop van de jaren gelijk blijven. Bij de helft van de kinderen neemt de grootte van de syrinx geleidelijk aan toe in de loop van jaren, bij de andere helft van de kinderen blijft de syrinx gelijk van grootte. Heel soms wordt een syrinx spontaan kleiner of verdwijnt deze helemaal.

Drain

Na plaatsen van een drain blijft het belangrijk om alert te blijven op het functioneren van de drain. Drains willen nog al eens verstopt raken waarbij de drain dan gecontroleerd en vaak ook vervangen moet worden. Ook bestaat er een kleine kans op het ontstaan van een infectie als gevolg van een drain.

Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans op een syringomyelie?

Bij de aanleg voor het krijgen van een Chiari malformatie spelen erfelijk factoren wel een rol. In dat geval hebben broertjes en zusjes een licht verhoogde kans om ook een Chiari malformatie te krijgen.

Als een syringomyelie is ontstaan als gevolg van een ongeval, zullen broertjes en zusjes in principe geen verhoogde kans hebben.

Links en verwijzingen

www.nvn.org

(site van de Nederlandse Vereniging van neurochirurgen)

Referenties

1. Caldarelli M, Novegno F, Vassimi L, Romani R, Tamburrini G, Di Rocco C. 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(Suppl):187-95.
2. Beaumont A, Muszynski CA, Kaufman BA. Clinical significance of terminal syringomyelia in association with pediatric tethered cord syndrome. Pediatr Neurosurg. 2007;43:216-21.

Laatst bijgewerkt: 2 September 2007

Auteur: JH Schieving