

# Syringomyelie

**Syringomyelie** je označení pro přítomnost **kavity v míše vyplněné tekutinou**, takováto kavita se nazývá **syrinx**. Onemocnění se projevuje v menší či větší míře neurologickým deficitem, který mívá progresivní charakter. Syringomyelie je často popisována v souvislosti s Chiariho malformací.<sup>[1]</sup>

## Epidemiologie

Syringomyelie je relativně vzácné onemocnění s prevalencí v (americké) populaci 8,4 / 100 000 obyvatel. Objevuje po 30. roce věku, častěji u mužů. Byl popsán i familiární výskyt.<sup>[2]</sup>

## Patofyziologie

Patofyziologie onemocnění není úplně objasněna. Existuje několik teorií o vzniku syringomyelie.<sup>[2]</sup>

**Gardnerova hydrodynamická teorie** říká, že za vznik kavit může obstrukce v odtoku mozkomíšního moku ze 4. komory skrze foramen Magendi.<sup>[2]</sup> Při každé systole arteriálního tlaku je tlak přenášen na mozkomíšní mok, který se následně propaguje do canalis centralis, tzv. "water-hammer effect". Zvýšený tlak v canalis centralis způsobí vznik kavity.<sup>[1]</sup> Prostá distenze canalis centralis se označuje jako **hydromyelie**.<sup>[3]</sup>

**Williamsova teorie** poukazuje na to, že za některých okolností může vznikat gradient mezi intrakraniálním tlakem a intramedullárním tlakem v důsledku zhoršené cirkulace likvoru skrze foramen magnum. Těmito okolnostmi jsou například kašel nebo Valsalvův manévr, které zhoršují žilní návrat, zvyšují intrakraniální tlak a při anatomické predispozici (Chiariho malformace) dojde k obstrukci ve foramen magnum podobným mechanismem jako je tomu u chlopní. Dochází ke vzrůstu tlaku v cisterna magna současně s relativně nižším tlakem spinálního subarachnoidálního prostoru. Tlak se ze čtvrté komory propaguje kaudálně, vzniká syrinx.<sup>[2]</sup>

**Oldfieldova teorie** vysvětluje vznik intramedullárních kavit. Během systoly dochází k přenosu tlaku na mozeček, který se svými tonzilami propaguje kaudálně (to lze prokázat dynamickou MRI). Mozeček tak rytmicky osciluje v závislosti na systole a přenáší tlak do spinálního subarachnoidálního prostoru. Likvor se kvůli vyššímu tlaku propaguje perivaskulárně a intersticiálním prostorem do míchy. V míše tak vznikají kavity, které svým útlakem okolních struktur (dráhy, neurony, mikrocirkulace) způsobují neurologickou symptomatiku.<sup>[2]</sup>

**Teorie intramedullárního pulzního tlaku** tvrdí naopak, že intramedullárně je tlak při pulzaci relativně vyšší než tlak ve spinálním subarachnoidálním prostoru. Vlivem těchto sil vzniká v míše kavita vyplněná extracelulární tekutinou.<sup>[2]</sup>

## Typy syringomyelie

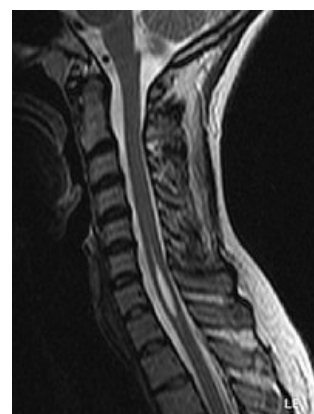
### Syringomyelie komunikující se 4. komorou

Vyskytuje se přibližně v 10 % případů, někdy bývá spojena s poruchou cirkulace likvoru. V takovém případě se situace řeší shuntem.<sup>[2]</sup>

### Syringomyelie z důvodu blokády likvorové cirkulace (bez komunikace se 4. komorou)

Nejčastější forma syringomyelie, vyskytuje se v 50 % případů. Příčiny jsou následující:

- **Chiariho malformací** je nejčastější příčinou syringomyelie tohoto typu;
- **Bazální arachnoiditida** (postinfekční, zánětlivá, postradiační, krev v likvoru);
- **Bazilární imprese nebo invaginace**;
- **Meningeální karcinomatóza**;
- **Patologické struktury** (arachnoidální cista, pannus u revmatoidní artritidy, okcipitální encefalokéla, tumory).<sup>[2]</sup>



Syringomyelie na MRI, T2-vážený obraz

### Syringomyelie z postižení míchy

Méně než 10 % případů syringomyelie je tohoto typu. Syringomyelie může vznikat na podkladě různých inzultů:

- Míšní trauma;
- Radiační nekróza;
- Krvácení z ruptury aneuryzmatu, arteriovenózní malformace nebo tumorózního ložiska;
- Infekce (míšní absces, HIV, transverzální myelitida);
- Kavítace nasedající na ischemický inzult nebo degenerativní onemocnění.<sup>[2]</sup>

### Syringomyelie z důvodu rozštěpu páteře

Rozštěp páteře může být způsoben různými mechanismy, mimo jiné těmi, které již byly zmíněny výše. Vyřešení rozštěpu páteře zamezí rozvoji syringomyelie.<sup>[2]</sup>

## Syringomyelie z důvodu intramedullárních tumorů

Tumory nejčastěji asociované se syringomyelií jsou ependymom a hemangioblastom. Tekutina v kavitách nejčastěji pochází ze sekretoricky aktivních nádorových buněk, popřípadě je kavita vyplněna krví. Extramedullární tumory (intradurální nebo extradurální) mají poněkud odlišnou patogenezi, neboť kavity jsou tvořeny z důvodu obstrukce cirkulace likvoru.<sup>[2]</sup>

## Idiopatická syringomyelie

Příčina není známá. Chirurgická intervence může upravit neurologický deficit.<sup>[2]</sup>

## Klinický obraz

Rozvoj syringomyelie je zpravidla pomalý, chronický. Akutně může syringomyelie probíhat při postižení mozkového kmene. Syringomyelií je postižena většinou krční mícha. Neurologické příznaky se odvíjejí primárně od lokalizace v míše.<sup>[4]</sup>

Syringomyelitická kavita primárně přerušuje křížení spinothalamického traktu a způsobuje tak **disociaci cití**. Dochází ke ztrátě vnímání tepla a bolesti, přičemž dotyk, vibrace a propiocepce je zachována. Takto může být postižena jedna nebo obě horní končetiny nebo se může projevovat v tzv. „shawl-like“ distribuci (ramena a horní přední a zadní hrudník, jako když si přes sebe přehodíte větší šátek – „shawl“). Při progresi může zvětšující se syrinx postihnout i zadní provazce a tím způsobit ztrátu vibračního cití a propiocepce. Pacient si může stěžovat na **dysestézie**.<sup>[4]</sup>

Při propagaci kavit do předních rohů míšních může dojít k **postižení motoriky**, difúzní **svalové atrofii** počínající od rukou dále proximálně přes paže na ramena. Při postižení lumbální páteře jsou podobné projevy na dolních končetinách. Někdy se objevuje dechová nedostatečnost závislá na změně polohy těla. Při fyzikálním vyšetření jsou snižené reflexy na horních končetinách. Na dolních končetinách je spasticita, hyperreflexie a jsou přítomny iritační extenzorové příznaky.<sup>[4]</sup>

V pozdních stádiích se vyskytuje i porucha **autonomního systému** projevující se například v činnosti střev, močového měchýře nebo jako sexuální dysfunkce. Poškození sympatických neuronů se může projevit jako Hornerův syndrom.<sup>[4]</sup>

Někdy se syndrom manifestuje jako tzv. **syringobulbie**, při které dochází k dysfágii, dysartrií, asymetrické slabosti a atrofii jazyka, nystagmu a typické disociaci cití (viz výše).<sup>[4]</sup>

V 65% případů se syringomyelie objevuje současně se **Chiariho malformací I. typu**. Příznaky jsou tak modifikovány touto malformací. Zatímco u dospělých dominuje jako hlavní příznak **bolest v záhlaví**, u dětí je to **apnoe**. Dále se může projevit **segmentální svalová slabost** a **Lhermittův příznak**.<sup>[1]</sup> Běžný je i výskyt kmenových příznaků. Propagace kavity do kmene se projevuje poruchami hlavových nervů a mozečkovou symptomatikou.<sup>[4]</sup>

## Diagnostika

Kavity vytvořené v míše, jsou nejlépe patrné na **MRI**. Protože kavity bývají vyplněny mozkomíšním mokem, zobrazují se v **T1**-váženém obraze jako **hypointenzní ložiska**, v **T2**-váženém obraze naopak jako **hyperintenzní ložiska**. **Výjimka** nastává tehdy, pokud je syrinx výsledkem **nádorového procesu**.<sup>[1]</sup> Tekutina v kavitě pak má vyšší obsah proteinů a proto i zobrazení na MRI je jiné. Stěna kavity je navíc tvořena nádorovými buňkami nebo hustě naskládanou gliální tkání. Diagnóza takovéto kavity je pak zprostředkována **kontrastním MRI** vyšetřením.<sup>[5]</sup>

Pokud nemůžeme z jakýchkoliv důvodů použít MRI, pak máme k dispozici alternativy jako je **myelografie** a **CT-myelografie**.<sup>[4]</sup>

## Terapie

Terapie syringomyelie se odvíjí od klinického obrazu a typu syringomyelie.<sup>[1]</sup>

**Konzervativní léčba** zahrnuje vyhýbání se velké fyzické námaze spojenou s výraznou isometrickou kontrakcí a Valsalvově expirací (proti uzavřené hlasívkové štěrbině), dále spánek s výše položenou hlavou a držení postavení krku v neutrální pozici.<sup>[6]</sup>

Podstatnou součástí terapie je **neurorehabilitace**, která má význam v uchování zbylých neurologických funkcí a prevenci komplikací u kvadruparetických pacientů jako je infekce nebo dekubity.<sup>[7]</sup>

Při zhoršování se neurologické symptomatiky a neztížitelné centrální bolesti je doporučována **chirurgické intervence** v podobě **dekomprese** nebo **shuntových operací**.<sup>[6]</sup>

V úvahu přicházejí tyto úkony:

- **Suboccipitální a cervikální dekomprese** – suboccipitální kraniektomie s laminektomií C1, C2, popř. C3 a

- plastika dury.<sup>[7]</sup>
- *Laminektomie a syringotomie* – dorzolaterální myelotomie do tzv. DREZ zóny (dorsal root entry zone) obvykle v úrovni C2-C3.<sup>[7]</sup>
- *Zkratové operace (Shunt)* – existuje více možností:
  - *Ventrikuloperitoneální shunt,*
  - *Lumboperitoneální shunt,*
  - *Syringosubarachnoidální DREZ shunt,*
  - *Syringoperitoneální shunt.*<sup>[7]</sup>
- *Čtvrtá ventrikulostomie.*<sup>[7]</sup>
- *Terminální ventrikulostomie* – jako terminální komora se označuje rozšířený úsek centrálního kanálu na hrotu míšního konu. Používá se pouze u pacientů bez Chiariho malformace a pouze u pacientů se syringomyelií, která zasahuje do lumbální oblasti.<sup>[7]</sup>
- *Neuroendoskopické metody.*<sup>[7]</sup>
- *Chirurgické metody zajišťující lepší pohyblivost míchy v páteřním kanálu* při posttraumatických adhezích.<sup>[7]</sup>

Nejlepší odpověď na chirurgické řešení má bolest a paraparéza. Naopak ztráta citlivosti, příznaky postižení dolního motoneuronu a mozečkové příznaky mají odpověď menší.<sup>[6]</sup>

Pro **symptomatickou léčbu** se používají **analgetika** (ibuprofen, kys. acetylsalicylová, naproxen, aj.) a **myorelaxancia** (methocarbamol).<sup>[8]</sup>

## Odkazy

### Související články

- Chiariho malformace

### Externí odkazy

- ASAP (<http://asap.org/>)
- Chiari & Syringomyelia Foundation (<http://www.csfinfo.org/>)

### Reference

- SHARMA, Mudit, Nicholas COPPAD a Faheem A SANDHU. *Syringomyelia: A Review* [online]. ©2006. [cit. 2012-01-12]. <<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1040738306000451>>.
- AL-SHATOURY, Hassan Ahmad Hassan. *Syringomyelia* [online]. ©2010. [cit. 2012-01-13]. <<https://emedicine.medscape.com/article/1151685-overview>>.
- SAREMI, Farhood. *Imaging in Syringohydromyelia* [online]. ©2011. [cit. 2012-01-20]. <<https://emedicine.medscape.com/article/344599-overview>>.
- AL-SHATOURY, Hassan Ahmad Hassan. *Syringomyelia Clinical Presentation* [online]. ©2010. [cit. 2012-01-20]. <<https://emedicine.medscape.com/article/1151685-clinical>>.
- MILHORAT, Thomas H. *Classification of Syringomyelia* [online]. ©2000. [cit. 2012-01-18]. <<https://login.medscape.com/login/sso/getlogin?urlCache=aHR0cHM6Ly93d3cubWVkc2NhcnGUuY29tL3ZpZXdhcnRpY2xllzQwNTU4Mw==&ac=401>>.
- BRUST, John C. M. *Current diagnosis and treatment : Neurology*. 2. vydání. Singapore : McGraw Hill, 2012. s. 273. ISBN 978-007-132695-7.
- AL-SHATOURY, Hassan Ahmad Hassan. *Syringomyelia Treatment & Management* [online]. ©2010. [cit. 2012-01-20]. <<https://emedicine.medscape.com/article/1151685-treatment#a1127>>.
- AL-SHATOURY, Hassan Ahmad Hassan. *Syringomyelia Medication* [online]. ©2010. [cit. 2012-01-20]. <<https://emedicine.medscape.com/article/1151685-medication>>.