

Syringomyelia (sear-IN-go-my-EEL-ya) to choroba z cystą wokół rdzenia kręgowego. Ta cysta, nazywana syrinx, powiększa się z czasem, niszcząc centrum rdzenia kręgowego. Jako że rdzeń łączy mózg z nerwami w kończynach, powoduje to ból, słabość i sztywność pleców, ramion, nóg, rąk. Inne symptomy: bóle głowy, utrata czucia ciepła i zimna, szczególnie w rękach. Każdy chory odczuwa inną kombinację symptomów. Inne, częściej spotykane choroby, mają podobne objawy do wczesnego stadium syringomyelii. To sprawiało kiedyś, że diagnozowanie było trudne. Jednak pojawienie się rezonansu magnetycznego znacznie zwiększyło liczbę wcześniej wykrywanych przypadków tej choroby.

Około 21000 Amerykanów choruje na syringomyelię. Symptomy najczęściej zaczynają być widoczne przy wkraczaniu w dorosłe życie. Oznaki choroby rozwijają się powoli, jednak nagły początek może zacząć się kaszlem albo nadwężeniem(?). Jeśli się jej nie leczy chirurgicznie powoduje postępującą słabość rąk i nóg, utratę czucia w rękach, i chroniczny ból.

Co powoduje syringomyelia.

Wodnista ochronna substancja znana jako płyn mózgowo-rdzeniowy krąży między rdzeniem kręgowym i mózgiem transportując składniki odżywcze i toksyny. Ochronia również mózg.

Wiele chorób może powodować zakłócenia w normalnym przepływie płynu mózgowo-rdzeniowego, kierując go bezpośrednio do rdzenia. To powoduje formację syrinx. Różnice ciśnienia wzdłuż kręgosłupa powoduje to, że płyn porusza się w cyście. Lekarze są przekonani że ciągły ruch płynu powoduje wzrost cysty i niszczenie rdzenia.

Jakie są różne formy syringomyelii?

Są 2 rodzaje syringomyelii. W większości przypadków choroba jest powiązana z nieprawidłowościami mózgu nazwanymi Chiari I malformation, nazwa pochodzi od nazwiska lekarza, który pierwszy to scharakteryzował. Ta anatomiczna nieprawidłowość powoduje że dolna część mózdzku wystaje ze swojego normalnego położenia z tyłu głowy do karkowej lub szyjnej części rdzenia kręgowego. Ten rodzaj nazywany jest communicating syringomyelia (syringomyelia komunikacyjna). Symptomy najczęściej zaczynają być widoczne pomiędzy 25 a 40 rokiem życia i mogą się pogarszać przy nadwężeniach, i każdej czynności która powoduje że ciśnienie płynu mózgowo-rdzeniowego szybko się zmienia. Niektórzy pacjenci mają jednak dłuższe okresy stabilności. Niektórzy pacjenci z tą formą choroby cierpią również na wodogłowie, gdzie płyn gromadzi się w czaszce, lub cierpią na zapalenie opon mózgowych- opony pajęczynowej.

Druga główna forma syringomyelii tworzy się na skutek komplikacji pourazowych, zapalenia opon mózgowych, krwotoku, guza lub arachnoiditis. Tutaj syrinx lub cysta rozwija się w segmencie rdzenia kręgowego uszkodzonym przez jeden z wyżej wymienionych czynników. Syrinx zaczyna się wtedy rozwijać. Czasami jest to nazywane noncommunicating syringomyelia (niekomunikacyjna). Objawy mogą pojawić się po miesiącach a nawet latach po urazie. Zaczynają się od bólu, słabości, osłabienia czucia i pochodzą z miejsca urazu.

Pierwszym objawem syringomyelii pourazowej jest ból, który może rozprzestrzeniać się w górę od miejsca urazu. Symptomy takie jak ból, drętwienie, słabość i zakłócenia w odczuwaniu temperatury, mogą być ograniczone do jednej strony ciała. Syringomyelia może również niekorzystnie wpływać na pocenie, funkcje seksualne i później na kontrole pęcherza moczowego i jelita (problemy z trzymaniem moczu). Niektóre przypadki syringomyelii są znane, chociaż zdarza się to rzadko. W dodatku

jedną formą zaburzeń angażuje część mózgu zwana brainstem. Brainstem jest odpowiedzialna za kontrolę wielu naszych funkcji życiowych takich jak oddychanie i bicie serca. Kiedy syrinx atakuje brainstem ten stan nazywa się syringobulbia. Jak diagnozuje się syringomyelię?

Lekarze używają obecnie rezonansu magnetycznego do diagnozowania choroby. Robi on bardzo szczegółowe zdjęcia organów ciała takich jak mózg czy rdzeń kręgowy. To badanie pokazuje syrinx w kręgosłupie lub każde inny stan taki jak np. obecność guza. Rezonans jest bezpieczny, bezbolesny, daje bardzo dużo informacji i jego zastosowanie znacząco poprawiło diagnozowanie syringomyelii. Lekarze mogą zamówić dodatkowe badanie aby potwierdzić diagnozę. Jedno z tych badań to elektromyogram. Mierzy on siłę mięśni. Doktor może również zmierzyć ciśnienie płynu mózgowo-rdzeniowego oraz zanalizować płyn poprzez przeprowadzenie punkcji. W dodatku tomografia komputerowa, która skanuje głowę pacjenta może wykryć obecność guzów i innych nieprawidłowości takich jak wodogłowie. Inny test zwany - myelogram podobnie jak rezonans i tomografia robi zdjęcia rentgenowskie i wymaga średniego lub silnego kontrastu. Jednak od wprowadzenia rezonansu ten test jest rzadko stosowany do diagnozowania syringomyelii.

Jak jest leczona syringomyelia?

Zabieg chirurgiczny jest zwykle zalecany w leczeniu pacjentów chorych na syringomyelię. Głównym jego celem jest zapewnienie wolnego miejsca mózdkowi (Chiari malformation) u podstawy czaszki i u góry szyi bez wchodzenia do mózgu i rdzenia kręgowego. Powoduje to spłaszczenie lub zniknięcie podstawowego otworu(?). Jeśli syringomyelia jest spowodowana przez guz, leczenie polega na jego usunięciu, prawie zawsze powoduje to ustąpienie syrinx.

Zabieg chirurgiczny powoduje u większości pacjentów stabilizację i poprawę. Opóźnienia w leczeniu mogą powodować nieodwracalne uszkodzenia rdzenia kręgowego. Nawrót syringomyelii po zabiegu może stworzyć konieczność kolejnych operacji, które mogą nie być całkowicie skuteczne przez długi czas.

U niektórych pacjentów konieczne może być odsaczenie cysty które może być przeprowadzone poprzez użycie cewnika i zastawek. Ten system jest również znany jako shunt (system przetaczania). Shunt jest używany w obu formach choroby. Na początku chirurg musi zlokalizować syrinx, potem shunt jest umieszczany w tym miejscu razem z drugim końcem drenującym płyn mózgowo-rdzeniowy do otworu, zwykle to brzuch (podbrzusze). Ten system jest również nazywany ventriculoperitoneal shunt i jest używany w przypadkach wodogłowie. Poprzez drenaż płynu w ciele, shunt powoduje zatrzymanie postępu symptomów choroby, ulgę w bólach. Jeśli nie są przeprowadzane powtarzane drenaże symptomy zwykle pojawiają się znowu.

Decyzja o użyciu shunt wymaga dokładnych konsultacji pomiędzy lekarzem a pacjentem ponieważ ten rodzaj terapii niesie ze sobą ryzyko uszkodzenia rdzenia kręgowego, infekcji, zatoru lub krwotoku. Ponadto system ten nie jest skuteczny u wszystkich pacjentów.

W przypadku syringomyelii pourazowej, chirurg operuje na poziomie pierwotnego urazu. Cysta zapada się w wyniku operacji, ale dalsze drenaże są konieczne aby zapobiec nawrotom.

Leki są nieskuteczne w leczeniu choroby. Napromieniowywanie jest używane rzadko i jest mało skuteczne, skuteczne jest tylko w przypadku guza. W tych przypadkach to może powstrzymać ekspansję wgłębienia i może pomóc uśmierzyć ból.

W przypadku braku objawów, choroba zwykle nie jest leczona. W dodatku lekarz może

polecić nie leczenie choroby u pacjentów w podeszłym wieku gdy objawy nie nasilają się. Bez względu na to, czy choroba jest leczona czy nie pacjenci muszą unikać czynności, które mogą nadwodzić kręgosłup.

Jakie badania są przeprowadzane?

Dokładne przyczyny syringomyelii są wciąż nieznane. Naukowcy z Institute of Neurological Disorders and Stroke w Bethesda w stanie Maryland, oraz różnych instytucji badawczych w całym kraju, zajmują się badaniem mechanizmów, jakie powodują chorobę. Przykładowo odkryto, że gdy bije serce, płyn syrinx jest nagle popychany w dół; odkryto również fakt istnienia blokady swobodnego przepływu płynu mózgowo- rdzeniowego w czasie bicia serca.

W jednej metodzie, która jest aktualnie oceniana, neurochirurdzy przeprowadzą proces dekompresacji gdzie opona twarda jest powiększona przez przeszczep. Ten proces powiększa przestrzeń wokół mózdzka i rdzenia kręgowego, poprawiając przepływ płynu mózgowo- rdzeniowego i eliminuje syrinx.

Ważna jest również rola wad wrodzonych w rozwoju wad tyłomózgowia, które mogą prowadzić do syringomyelii. Odkrycie kiedy te wady powstają, podczas rozwoju płodu, może wiele pomóc w leczeniu wielu wad wrodzonych. Zaleca się również spożywanie kwasu foliowego podczas ciąży.

Dalsze prace są przeprowadzane w zakresie diagnozowania choroby. Rezonans magnetyczny umożliwił diagnozę chorób rdzenia takich jak syringomyelia, nawet przed wystąpieniem objawów. Nowa technologia, dynamiczny rezonans magnetyczny, pozwala obejrzeć płyn rdzeniowy pulsujący w obrębie syrinx. CT skaner daje możliwość dostrzec uszkodzenia mózgu. Bardzo możliwe jest udoskonalenie sprzętu medycznego, który pozwoli na lepszą diagnozę choroby w niedalekiej przyszłości.

Gdzie mogę zdobyć więcej informacji?

W celu uzyskania informacji o schorzeniach neurologicznych lub programach badań sponsorowanych przez Narodowy Instytut Schorzeń Neurologicznych i Wylewów, skontaktuj się z Instytutem (Institute's Brain Resources) w:

BRAIN

P.O. Box 5801

Bethesda, MD 20824

(800) 352-9424

<http://www.ninds.nih.gov>

Informacja również dostępna w następujących organizacjach:

American Chronic Pain Association (ACPA)

P.O. Box 850

Rocklin, CA 95677-0850

ACPA@pacbell.net

<http://www.theacpa.org>

Tel: 916-632-0922 800-533-3231

Fax: 916-632-3208