

Posttraumatisk syringomyeli



Ole Amtoft Nielsen, Fin Biering-Sørensen & Claus Mosdal

Resumé

Introduktion: Hulrumsdannelse i rygmarven kaldes syringomyeli. Hulrumsdannelsen lokaliseret til centralkanal kaldes hydromyeli. Traumatisk rygmarvsskade kan føre til udviklingen af syringomyeli.

Materiale og metoder: Undersøgelsen omfattede tyve patienter, som fik traumatisk rygmarvsskade i perioden fra 1959 til 1990 i Østdanmark (inkl. Grønland), og som senere udviklede symptomgivende syringomyeli.

Resultater: I gennemsnit gik der tolv år fra traumetidspunktet til diagnositidspunktet. Fra det første symptom på syringomyeli til diagnosen gik der i gennemsnit tre år. Tretten patienter gennemgik operation. Operationen havde bedst effekt på smerter, ingen eller mindre effekt på evnen til at udføre daglige færdigheder, motorisk funktion, spasticitet og sensibilitet. Nogen oplevede trods operation en gradvis forværring.

Konklusion: Hovedformålet med operation er og vil nok stadig være at standse en yderligere progression af symptomerne. Det anbefales, at alle rygmarvsskadede MR-scannes tre måneder efter traumet, uanset hvilket restitutionsniveau den rygmarvsskadede har nået. Påvises der intramedullær cyste eller syrinx, eller får patienten nye symptomer, bør der foretages en MR-scanning hver tredje måned. Påvises der hverken cyste, syrinx eller nye symptomer, anbefales der MR-scanningskontrol hver sjette måned i de følgende to år. Herefter anbefales der MR-scanningskontrol med to eller flere års mellemrum. Målet er tidligere diagnostik og evt. behandling af rygmarvsskadede, hvorved resultaterne forhåbentlig kan blive bedre end hidtil.

Syringomyeli og hydromyeli er betegnelser for hulrumsdannelse i rygmarven. Tilstanden har været kendt i over 160 år [1], og operativ behandling blev foretaget allerede i 1891 [2].

Hydromyeli er en cystisk udvidelse af rygmarvens central kanal og kan ses som følge af herniering af lillehjernen ned i øvre del af spinalkanal (Arnold Chiari-malformation).

Hvis den cystiske udvidelse er decentralt placeret i rygmarven, kaldes det syringomyeli [3], hvilket kan ses som følge af intraspinal tumorer, arachnoiditis efter infektioner, stråle- nekroser og vaskulære malformationer.

En anden velkendt årsag til udvikling af syringomyeli er følger efter traumatisk rygmarvsskade. I 1943 blev den første rapport om posttraumatisk syringomyeli (PTS) offentliggjort [4], men det er først med den mere udbredte introduktion af MR-scannere i 1980'erne, at der er sket en markant øget diagnosticering af PTS.

Der er opnået en vis enighed om at definere PTS som en cystisk udvidelse i rygmarven, der strækker sig over mindst to ryghvirvellegemers højde og som bedømt ved MR har samme

signalintensitet som væske, dvs. lav på T1-vægtede og høj på T2-vægtede billeder [5-7] (**Fig. 1**). Den cystiske udvidelse er oftest lokaliseret decentralt ud for frakturstedet, men kan kommunikere med centralkanal proksimalt eller distalt herfor.

Symptomer på udvikling af syringomyeli kan være meget forskelligartede hos personer, der i forvejen ofte har neurologiske udfald, som følge af en traumatisk rygmarvsskade. Ofte er der tale om nytillkomne smerter, som ikke altid er lokaliseret til bestemte dermatomer eller nerverødder. Desuden ses nytillkomne føleforstyrrelser (evt. dissocierede), tiltagende muskellammelser, øget spasticitet, nye blære- eller tarmproblemer samt tendens til øget sved på forskellige dele af kroppen.

Diagnosen kan være svær at stille, og symptomer på syringomyeli er ofte blevet mistolket. En af grundene hertil er utvivlsomt den store variation, der ses mht. debut af symptomer på PTS i forhold til traumetidspunktet. Der er rapporteret om tilfælde med syringomyeli, som er diagnosticeret fra tre måneder til 33 år efter rygmarvsskaden [6, 8, 9].

Incidensen af PTS blev før introduktionen af MR opgivet at være mellem 1% og 3,5% [6]. Der er en klar tendens til, at den rapporterede incidens er steget gennem de seneste 30 år, ikke mindst efter indførelsen af MR-scannere og den samtidig stigende opmærksomhed og viden om PTS. Der rapporteres således nu om PTS-incidenser, som inkluderer både symptomatisk og asymptomatisk PTS, på 20-50% [5, 10, 11].

Behandlingen af posttraumatisk syringomyeli har været og er stadig et kontroversielt emne. Den mest benyttede operationsteknik har været at dræne syringomyelien til subaraknoidalrummet, peritoneum eller til pleura [6]. Effekten af disse operative indgreb har ikke ubetinget været opmuntrende. Kun sjældent ses en bedring af patientens neurologiske udfald, som kan aflæses i de almindelige færdigheder. Der er dog bred enighed om, at tidlig behandling af PTS er vigtig for at standse en udvikling, som kan medføre yderligere forværring af forudbestående neurologiske udfald.

Formålet med denne undersøgelse har været at beskrive det kliniske forløb, operationerne og resultaterne heraf hos patienter med PTS i Østdanmark.

Denne artikel bringes som led i Ugeskrift for Lægers serie i anledning af Bevægeapparatets Årti.

Fig. 1. Arrow shows traumatic cervical syringomyelia on MRI.



Materiale og metoder

I Østdanmark (inkl. Grønland) har vi gennemgået de 20 patienter, som i perioden fra 1959 til 1990 pådrog sig en traumatisk rygmarsvsskade, og som senere udviklede symptomatisk PTS.

Af de 20 diagnosticerede PTS er én kommet til skade i 1959, tre i 1960'erne, seks i 1970'erne, ni i 1980'erne og én i 1990.

Sytten (85%) var mænd. Traumeårsagerne var: ti trafikulykker, fem faldulykker, tre udspring på lavt vand, en fastklemning og en skudlæsion.

Ti patienter havde pådraget sig rygmarsvsskade i cervikalregionen, heraf syv patienter som følge af frakturer, to havde cervikal frakturluksation og en havde traumatisk cervikal discusprolaps med umiddelbar tetraplegi til følge. En af patienterne havde fraktur i to cervikalhvirvler, og en havde desuden fraktur i en brysthvirvel.

Ni havde pådraget sig torakal fraktur, hvoraf fem var på to eller flere højder, og to havde pådraget sig torakal frakturluksation. En havde pådraget sig fraktur af første lumbalhvirvel.

Kort efter traumetidspunktet var otte patienter tetraplegiske, tolv var paraplegiske.

PTS er billeddiagnostisk påvist ved hjælp af myelografi, postmyelografisk CT eller MR-scanning.

Den længste syringomyeli strakte sig fra C1 til Th12, den korteste over to segmenter cervikalt. Hulrumsdannelse i rygmarsven, der strækker sig over mindre end to hvirvelniveauer, kaldes per definition cyster og er derfor ikke medtaget i opgørelsen.

Resultater

Gennemsnitsalderen på traumetidspunktet var 28,3 år (16-60 år). Gennemsnitsalderen ved første symptom på PTS var 37,4 år (18-67 år). Dvs. at intervallet mellem traumetidspunkt og første symptom var 9,1 år i gennemsnit, men med en stor variation på fra to måneder til 22 år.

Gennemsnitsalderen ved diagnosetidspunktet var 40,4 år (26,5-67,5 år). Intervallet mellem første symptom og diagnosetidspunktet var i gennemsnit 3,1 år. Også her ses der en stor variation, fra 45 dage til 26,5 år.

Tretten af de tyve patienter med PTS havde gennemgået operation for syringomyeli. Den mest anvendte operationstype har været anlæggelse af syringoperitonealt dræn, som blev anvendt i otte tilfælde. To patienter havde fået lavet myelotomi, og tre havde fået foretaget dekompression af medulla ved laminectomi, og en fik samtidig foretaget rekonstruktion af subaraknoidalrummet.

Det har været muligt at lave opfølgning på 12 af de opererede PTS-patienter. Opfølgningen er lavet mellem et år og ti år efter den sidste operation. To patienter er døde, og en er flyttet til en anden del af landet.

Der er anvendt et postoperativt interviewspørgeskema med de i **Tabel 1** nævnte parametre.

Seks af de 13 opererede patienter blev reopereret, hvoraf en patient blev reopereret ti gange pga. svær postural hyperdrænagesymptomer. Tre patienter gennemgik reoperation pga. drænmigration. En havde cerebrospinalvæskefistel, og en havde en overfladisk sårinfektion.

Opfølgingsdata er vist i Tabel 1. Det fremgår, at effekten har været størst på smerter, hvor knap halvdelen har opnået en bedring, mens en fjerdedel til en tredjedel beretter om forværring med hensyn til evnen til at udføre daglige færdsigheder, motorisk funktion, spasticitet og følesans. Der ses ingen ændring mht. blære- og tarmfunktion.

Effekten af de forskellige operationer på størrelsen af syringomyelien er vanskelig at afgøre, idet kun syv af de opererede patienter er blevet undersøgt præoperativt med MR-scanning. De øvrige er enten blevet undersøgt med myelografi alene eller med myelografi og postmyelografisk CT.

To patienter havde ved postoperativ MR-scanning fået påvist sammenklappet syringomyeli. Den ene havde god effekt af operationen, mens den anden slet ingen effekt havde.

Table 1. Results of follow-up data obtained by self-assessment interview questionnaire.

	Improved	Unchanged	Worse
ADL	1	7	4
Motorfunction	1	8	3
Spasticity	3	6	3
Sensibility	0	8	4
Pain	5	5	2
Bladder	0	12	0
Bowel	0	12	0
Sweating	1	11	0

ADL: Activities of Daily Living.

VIDENSKAB OG PRAKSIS | ORIGINAL MEDDELELSE

En patient havde initialt en mindsning af syringomyelien bedømt ved MR-scanning, men senere atter en øgning.

En patient i opgørelsen udviklede parese og føleforstyrrelser i hænderne og nåede at blive opereret for bilateralt karpaltunnelsyndrom, før den rette diagnose blev stillet. Først da patienten fik anlagt syringoperitonalt dræn, forsvandt symptomerne i hænderne.

Diskussion

De operative resultater ved behandling af PTS er ikke opmuntrende, hvis målet er en bedring af patientens neurologiske deficit. Det er imidlertid vigtigt at pointere, at det primære formål med operation er at stoppe en yderligere progression, som kan medføre øget invaliditet. Dette gælder såvel ved incomplete para- og tetraplegier som ved komplette para- og tetraplegier, hvor en ascenderende syringomyelidannelse kan føre til yderligere funktionstab.

Således kan operationen godt være »en succes«, selv om den ikke medfører nogen bedring i patientens tilstand, men »kun« medfører, at yderligere progression standses.

En del af de her præsenterede PTS-patienter ville i den akutte fase i dag være håndteret operativt anderledes. Helt frem til begyndelsen af 1990'erne var behandlingen af specielt torakale frakturer fladt sengeleje i op til 12 uger. I dag behandles frakturer med fejlstilling operativt inden for de første døgn. Denne ændring i kirurgisk holdning var først og fremmest affødt af et ønske om så tidlig mobilisering som mulig. Det vil muligvis tillige medføre et fald i antallet af fremtidige PTS, idet nogen mener, at der er en direkte sammenhæng mellem udvikling af PTS og spinalkanalens diameter [7].

I vores materiale gik der i gennemsnit ni år fra rygmarsvskaden til første symptom på PTS, og atter tre år før diagnosen blev stillet. Selv om de kliniske manifestationer på PTS kan være vanskelige at erkende, bør man overveje muligheden, når nye symptomer debuterer hos en rygmarsvskadet person i tidligere stationær fase. Dette gælder også, hvis spasmer i benene hos en rygmarsvskadet pludselig forsvinder, eller hvis en blæreparese ændrer sig fra at være spastisk til at blive slap.

Den operative behandling af PTS har ændret karakter i de senere år. Som anført er det vigtigt at behandle fejlstillinger af ryggen i den akutte fase, men modsat tidligere er brugen af dræn ikke så udbredt længere [6, 12-14]. Man tilstræber derimod mere at reetablere normale væskedynamiske forhold ud for læsionen, hvor medulla ofte er forankret til spinalkanalen pga. udbredt arvævdsdannelse (araknoiditforandringer). Disse skal løses, og samtidig tildannes et pseudomeningocele, enten ved at lade dura stå åben eller ved indsyning af en dura-substitut.

Konklusion

PTS er en potentielt svært invaliderende tilstand, som kan have et lunefuldt forløb, hvor symptomerne på PTS ofte er

blevet for sent opdaget eller fejlfortolkede. Den operative behandling tilsigter at stoppe en yderligere progression af symptomerne. En bedring af symptomerne kan ikke garanteres.

På basis af egne erfaringer og en litteraturgennemgang vil vi tilråde, at alle patienter med traumatisk rygmarsvsskade får foretaget MR-scanning tre måneder efter traumat, uanset i hvilken grad de remitterer. Hvis der påvises en cyste, PTS, hvis relevante nye symptomer debuterer, eller eksisterende symptomer progredierer, bør der udføres MR-kontrol hver tredje måned. Hvis der ikke påvises cyste, PTS, eller der ikke opstår nye symptomer, anbefales MR-scanningskontrol hver sjette måned i to år, hvorefter man kan overgå til MR-scanningskontrol hver andet år eller med længere intervaller.

Klinisk followup bør foregå ambulant på et rygmarsvsskadede center, der har erfaring i at monitorere de kliniske oplysninger hos denne patientgruppe og tage stilling til behovet for yderligere MR-scanningskontrol.

Summary

Ole Amtoft Nielsen, Fin Biering-Sørensen & Claus Mosdal:
Posttraumatic syringomyelia.
Ugeskr Læger 2003;165: 2879-82.

Introduction: A longitudinal cavity in the medulla spinalis is known as a syringomyelia. If the cavity is a widening of the central canal, it is known as hydromyelia. Traumatic spinal cord injury may lead to the development of syringomyelia.

Material and methods: During the period 1959-1990 twenty patients with spinal cord injury in East Denmark (including Greenland) developed later symptomatic posttraumatic syringomyelia.

Results: The mean time from trauma to diagnosis was 12 years. Mean time from first symptom to time of diagnosis was three years. Thirteen patients were operated with syringoperitoneal drain, myelotomy or decompression of the spinal cord and dural reconstruction. The best effect of the operations was on pain; little or no effect was found on activities of daily living, motor function, spasticity, sensibility, and bladder and bowel function.

Discussion: The main objective of performing operation is to stop further development of disabling symptoms. We recommend that patients with spinal cord injury have an MRI performed three months after injury independent of recovery. If a cyst or syrinx is present or relevant clinical symptoms emerge, MRI should be performed every three months. If no cyst or syrinx or changes in neurological status develop, MRI should be performed every six months. If no changes are seen in two years, MRI should be performed every two or more years.

Reprints: Ole Amtoft Nielsen, Neurokirurgisk Afdeling H, Amtssygehuset i Glostrup, DK-2600 Glostrup. E-mail: olam@glostruphosp.kbhamt.dk

Antaget den 8. januar 2003.

H:S Righospitalet, Neurocentret, Neurokirurgisk Afdeling NK og Klinik for Para- og Tetraplegi.

Litteratur

1. Ollivier CP. Traite de la moelle epiniere et de ses maladies. 2nd edition. Vol 1. Paris: Crevot, 1827: 1978.
2. Abbe R, Coley WB. Syringomyelia, operation – exploration of cord, withdrawal of fluid, exhibition of patient. J Nerv Ment Dis 1892;10:512-20.
3. Milhorat TH, Johnson RW, Milhorat RH et al. Clinicopathological correlation in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging. Neurosurg 1995;35:206-13.
4. Cossa P. Syringomyélie secondaire a une blessure de la moelle dorsale supérieure. Rev Neurol 1943;73:39-40.
5. Wang D, Bodley R, Sett P et al. A clinical magnetic resonance imaging study of the traumatised spinal cord more than 20 years following injury. Paraplegia 1996;34:64-81.
6. Sgouros S, Williams B. Management and outcome of post-traumatic syringomyelia. J Neurosurg 1985;85:197-205.
7. Perrouin-Verbe B, Lenne-Aurier K, Robert R et al. Posttraumatic syringomyelia and posttraumatic spinal canal stenosis: a direct relationship: review of 75 patients with a spinal cord injury. Spinal Cord 1998;36:137-43.
8. Hida K, Iwasaki Y, Imamura H et al. Posttraumatic syringomyelia: its characteristic magnetic resonance imaging findings and surgical management. Neurosurgery 1994;35:886.
9. Terré R, Valles M, Vidal J. Post-traumatic syringomyelia following complete neurological recovery. Spinal Cord 2000;38:567-70.
10. Sett P, Crockard HA. The value of magnetic resonance imaging (MRI) in the follow-up management of spinal cord injury. Paraplegia 1991;26:396-410.
11. Backe HA, Betz RR, Mesgarzadeh M et al. Post-traumatic spinal cord cysts evaluated by magnetic resonance imaging. Paraplegia 1991;29:607-12.
12. Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP. A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. J Neurosurg 1998;89:382-8.
13. Steinmetz A, Aschoff A, Kunze S. Complications. Acta Neurochir 1993;123:219-20.
14. Nielsen OA, Biering-Sørensen F, Bøtel U et al. Posttraumatic syringomyelia. Spinal Cord 1999;37:680-4.

Opfølgende undersøgelse af danske rustfrit stål-svejsere, tidligere undersøgt i 1987

Cand.scient. Lisbeth Ehlert Knudsen & mag.art. Herman Burr

Resumé

Introduktion: En kohorte på 226 personer, som deltog i et biomonitoringsstudium af svejsning i rustfrit stål i 1987, indgår i et europæisk studium af sammenhæng mellem cancerrisiko og skader på kromosomer. Separat for nordiske og italienske populationer er der fundet en øget cancerrisiko i grupper af personer med et højt antal kromosomskader, målt flere år før registrering af personens cancer.

Materiale og metoder: Det europæiske studium har fulgt det tidligere studium op med spørgeskemaer/interview for at kortlægge påvirkninger i tidsrummet mellem blodprøvetagningen til kromosomanalysen og for opfølgning i registre. Spørgeskemaundersøgelsen, der blev gennemført i Danmark, indeholdt tillige spørgsmål fra 1990- og 1995-runderne i Arbejdsmiljøinstituttets Nationale Arbejdsmiljøkohorte (NAK).

Resultater: Af de 144, som svarede, angav 74 at arbejde på samme arbejdsplads som i 1987. Sammenligning af svar for den veldefinerede gruppe af svejsere med NAK-data (svar fra hele gruppen af lønmodtagere som sådan og fra undergruppen af metalarbejdere) viste nogle forskelle i arbejdsmiljøpåvirkningerne: mere støj og varme samt dårligere belysning. Der blev ikke fundet forskelle i andelen af svejsere, som angav dårligt selvvurderet helbred, når der blev sammenlignet med gruppen af lønmodtagere som sådan og med gruppen af metalarbejdere. Kun ganske få havde kendskab til grænseværdien for svejserøg, men et flertal mente, at arbejdsmiljøet var blevet forbedret gennem de seneste ti år.

Diskussion: Undersøgelsen bekræfter eksponering blandt svejsere, som arbejder med rustfrit stål. Grænseværdien er nedsat siden 1987, hvorfor der i dag må antages at være en nedsat risiko for kræftudvikling ved arbejde med rustfrit stål-svejsning.

I alt 226 mænd deltog i 1987 i en undersøgelse af rustfrit stål-svejseres belastning med bl.a. krom og nikkel [1]. Der blev målt udsættelser i indåndingsluften, og blod og urin blev også undersøgt. Som mål for tidlig skadelig effekt blev der blandt andet undersøgt for kromosomskader i hvide blodceller. Resultaterne viste klare forskelle på belastningen i indåndingsluft, urin og blod hos svejsere og referencepersoner uden svejsearbejde, og der var også højere belastning ved elektrodesvejsning end ved *tungsten inert gas* (TIG)-svejsning. Specielt var det bemærkelsesværdigt, at antallet af kromosomskader, målt ved analyser for kromosomaberrationer var forhøjet hos elektrodesvejsere, hvorimod et andet mål for kromosomskader, søster-kromatid-udvekslinger var lavere hos de eksponerede. Se **Tabel 1** fra [1], med data fra de 207 undersøgelsespersoner, der i 1987 havde entydig eksponering de forudgående 6 mdr. som henholdsvis kontrolpersoner og svejsere. I en nærmere opfølgning i et ph.d.-studium [2] af DNA-skader og DNA-reparation pegede man på en sammenhæng mellem lavere *sister chromatid exchange* (SCE) og en ændret fordeling i B- og T-lymfocytter ved belastende svejsearbejde.

Den danske undersøgelses resultater indgik senere i nordiske og europæiske studier [3, 4], som viste, at et forhøjet antal af kromosomaberrationer i de hvide blodceller er forbundet med en øget kræftisiko. Dette er fundet i to kohorter fra henholdsvis Norden og Italien (**Tabel 2**).

For at undersøge om arbejdsmæssig eksponering bidrager til sammenhængen mellem forhøjede antal kromosomskader og øget risiko for forringet helbred, blev personerne bedt om at besvare et spørgeskema vedrørende eksponering og selv-