

Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie

Zervikale spondylotische Myelopathie



Entwicklungsstufe: S1

Federführend: Prof. Dr. Albert C. Ludolph, Ulm

Herausgegeben von der Kommission Leitlinien der
Deutschen Gesellschaft für Neurologie

Version

Vollständig überarbeitet: 1. Januar 2017

Online auf www.dgn.org seit: 31. Juli 2017

Gültig bis: 31. Dezember 2021

Kapitel: Neurotraumatologie und Erkrankungen von Wirbelsäule und Nervenwurzel

lt. *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie*, Aufl. 5, 2012

Zitierhinweis

Ludolph A. C. et al. S1-Leitlinie Zervikale spondylotische Myelopathie. 2017. In: Deutsche Gesellschaft für Neurologie, Hrsg. Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie. Online: www.dgn.org/leitlinien (abgerufen am TT.MM.JJJJ)

Korrespondenz

albert.ludolph@rku.de

Im Internet

www.dgn.org

www.awmf.de

Was gibt es Neues?

Die Behandlungsstrategien der zervikalen spondylotischen Myelopathie können nicht durch kontrollierte prospektive Studien gestützt werden. Diese Tatsache wird seit langem beklagt (Rowland, 1992). Der Weg zu solchen Studien kann nur über eine – wie in dieser Leitlinie erreichte – Konsensbildung zwischen den orthopädischen, neurochirurgischen und neurologischen Fachgesellschaften begangen werden. Grundlage einer Operationsindikation bei zervikaler spondylotischer Myelopathie muss die sorgfältige Differentialdiagnose des klinischen Syndroms sein. Die differentialdiagnostischen Schritte fehlen in den bisher publizierten Untersuchungen und damit sind deren Aussagen limitiert. Wenn diese differenzierte Sichtweise erreicht ist, kann gehofft werden, dass in der nahen Zukunft klinische Studien durchgeführt werden, deren Ergebnisse jenseits der Akutsituation eine wesentliche Hilfe bei der Therapie dieser Erkrankung darstellen. Darüber hinaus wird begonnen über die Schädigungsmechanismen des Rückenmarks und deren pharmakologische Beeinflussung nachzudenken (Yu et al., 2011); Lösungen liegen jedoch in der Ferne (Beattie & Mannley, 2011).

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- [Sorgfältige, interdisziplinäre Differentialdiagnose des klinisch-neurologischen Syndroms unter besonderer Berücksichtigung der cerebralen Mikroangiopathien (subkortikalen vaskuläre Enzephalopathie (SVE)), der funikulären Myelose und chronischer Myelitiden.
- [Konservative Behandlung mit Physiotherapie.
- [Operationsindikation bei akuten neurologischen Defiziten.
- [Bei chronischen neurologischen Defiziten interdisziplinäres Abwägen der Operationsindikation.

Einführung: Geltungsbereich und Zweck der Leitlinie

Begründung der Notwendigkeit einer LL

Die Behandlung der zervikalen spondylotischen Myelopathie beruht auf der interdisziplinären Zusammenarbeit von Neurologen, Orthopäden und Neurochirurgen. Auf einem Gebiet, auf dem Studien mit interdisziplinär konsentiertem Design immer noch ausstehen, ist es besonders wichtig einen pragmatischen interdisziplinären Ansatz bei der Erstellung der Leitlinien zu wählen.

Ziele der Leitlinie

Beschreibung der Diagnose, Differentialdiagnose und von Behandlungsstrategien der zervikalen spondylotischen Myelopathie. Dies bezieht sich auf eine sorgfältige interdisziplinäre Differentialdiagnose, aber auch Differentialtherapie des klinisch neurologischen Syndroms. Insbesondere soll diese Leitlinie auch die Operationsindikation bei akuten und chronischen neurologischen Defiziten behandeln.

Patientenzielgruppe

Patienten mit zervikaler spondylotischer Myelopathie. Keine Einschränkungen.

Versorgungsbereich

Diese Leitlinien beziehen sich sowohl auf die ambulante als auch stationäre Diagnose, Differentialdiagnose sowie Therapie der zervikalen spondylotischen Myelopathie. Ziel ist die Implementierung der Ergebnisse der Konsensbildung im Rahmen der fachärztlichen (spezialisierten) Versorgung und in der primären oder allgemeinärztlichen Versorgung.

Adressaten der Leitlinie

Fachärzte für Neurologie, Orthopädie und Neurochirurgie, niedergelassene Allgemeinmediziner und Internisten.

Schlüsselwörter

Zervikale Myelopathie, spondylotische Myelopathie, degenerative zervikale Stenose.

Definition und Klassifikation

Begriffsdefinitionen

Die zervikale spondylotische Myelopathie (ZSM) ist eine altersabhängig auftretende, degenerative Erkrankung der Halswirbelsäule, die über nur teilweise aufgeklärte Pathomechanismen zu einer Kompression und funktionellen Schädigung des zervikalen Rückenmarks führt.

Klassifikationen

Die ZSM ist die häufigste Ursache einer Halsmarkschädigung im höheren Lebensalter und betrifft vor allem das Rückenmark in Höhe der Segmente HWK 5–7 der unteren Halswirbelsäule (Brain et al., 1952; Clarke et al., 1956; Lees & Turner, 1963; LaRocca et al.,

1988, Alexander et al., 1996). Obwohl ca. 75% der über 65-Jährigen degenerative Veränderungen der Wirbelsäule, insbesondere eine Spondylose, aufweisen, entwickelt nur ein kleiner Anteil der Bevölkerung eine ZSM. Fortschreitende degenerative Veränderungen der Halswirbelsäule (HWS) führen nahezu ausschließlich bei prädisponierendem engem zervikalen Spinalkanal mit Schwerpunkt im mittleren und unteren Abschnitt der HWS zu einer Einengung und letztlich zu einer mechanischen Kompression des zervikalen Myelons oder dessen Blutgefäßen. Die Variabilität des Erscheinungsbildes der ZSM ist Ausdruck einer komplexen und im Einzelfall unterschiedlichen Interaktion verschiedener mechanischer und vaskulärer Faktoren. Durch die Kompression von Myelon und Nervenwurzeln kommt es zur direkten Schädigung der Myelinscheide, später auch des Axons und sekundär auch der Integrität des Zellsomas. Hierdurch werden die motorischen und sensiblen Symptome der Erkrankung sowie das Schmerzsyndrom verursacht. Zu dem durch die Enge ständig bestehenden statischen Druck kommt eine dynamische Komponente, die sich bei Bewegung verstärken kann. Darüber hinaus scheinen auch vaskuläre Faktoren (Drosselung der arteriellen Blutzufuhr, druckbedingte Reduktion des venösen Abflusses) sowie ein Myelonödem zur Pathogenese beizutragen. Darüber hinaus spielen sekundär entzündliche Mechanismen eine Rolle. Ob dieser pathogenetische Aspekt in Zukunft zur Therapie beitragen wird, muss kontrollierten Studien überlassen bleiben (Beattie & Mannley, 2011). Es wurde kürzlich gezeigt, dass sich Patienten und Kontrollen hinsichtlich der kleineren lordotischen Winkel und der Beweglichkeit („range of motion“) hinsichtlich der Extension, nicht der Flexion, unterscheiden (Machino et al., 2016a).

Charakteristisch ist die Trias:

- [Kompression des Rückenmarks
- [Kompression der Gefäße/Ischämie
- [Intramedulläres Ödem

Klinik

Präambel

Das klassische klinische Bild der ZSM ist Ausdruck einer variablen Kombination radikulärer Ausfälle an den oberen Extremitäten (spondylotische Radikulopathie, eigene DGN-Leitlinie) und Symptomen einer Rückenmarksschädigung (zervikale spondylotische Myelopathie). Neurologisch finden sich häufig Zeichen einer Schädigung der zu den Beinen führenden Anteile der Pyramidenbahn mit spastischer Tonuserhöhung und – aufgrund der Störung der Afferenzen – einem breitbasig-ataktischem Gangbild (afferente Ataxie), wohingegen Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion eher gering ausgeprägt sind und von bis zur Hälfte der Patienten beklagt werden. Als Ausdruck einer zervikalen Wurzelschädigung gehören Atrophien und periphere Paresen der Arm- und Handmuskeln mit Störungen der Feinmotorik zu den wohl klinisch wichtigsten Funktionsausfällen. Auch radikuläre Sensibilitätsdefizite und Schmerzsyndrome finden sich bei einer Vielzahl von Betroffenen.

Typische Symptome:

- [Feinmotorikstörung, Schwäche und Gefühlsstörungen der Hände,
- [zentrale Parese der Beine,
- [Tiefensensibilitätsstörung der Beine und Gangunsicherheit,
- [Blasen-, Mastdarm-, und Potenzstörungen und
- [Schmerzen in HWS, Schulter, Arm (als Ausdruck einer zusätzlichen zervikalen Radikulopathie)

Neurologische Befunde:

- [Reflexsteigerung, pathologische Fremdreflexe und Kloni der unteren Extremitäten, positives Lhermitte-Zeichen,
- [Paraspastik, Gangataxie,
- [autonome Störungen,
- [Sensibilitätsstörungen, Reflexabschwächung bzw. -verlust, Paresen, Atrophien an den Armen und
- [radikuläre Syndrome im Bereich der oberen Extremitäten.

Seltene Symptome und Befunde:

- [Dysphagie (Kompression des Ösophagus bei ausgeprägten ventralen Osteophyten),
- [vertebrobasiläre Ischämie (Kompression der A. vertebralis) und
- [Phrenikuslähmung (bei Kompression in Höhe HWK3/4)

Für die Quantifizierung der Funktionseinbußen als Maß der Ausprägung der ZSM sowie als Basis für die Erfassung von Therapieeffekten spielt im Wesentlichen die Beeinträchtigung der Gehfähigkeit aufgrund der Rückenmarksläsion eine Rolle. International am häufigsten verwendet wird das Japanese Orthopaedic Association (JOA) Scoring System, das die motorische Funktion der oberen und unteren Extremitäten, die sensible Funktion von oberer und unterer Extremität und Stamm sowie die Blasenfunktion berücksichtigt (Originalpublikation: Japanese Orthopaedic Association 1994, diskutiert in Yonenobu et al., 2001).

Motorische Funktion

[Finger

- 0 Unfähig, selbst mit Löffel und Gabel zu essen; unfähig, selbst große Knöpfe zu knöpfen
- 1 Fähig, sich selbst mit Löffel und Gabel zu ernähren, jedoch ungeschickt
- 2 Schreiben möglich, wenngleich sehr ungeschickt; große Knöpfe können geknöpft werden
- 3 Schreiben etwas eingeschränkt, aber möglich; Manschettenknöpfe können geknöpft werden
- 4 Normal

[Schulter und Oberarm

Beurteilung des Kraftgrads (angegeben als 1–5 von 5) des M. deltoideus oder des M. biceps brachii, der schwächere Muskel ist zu werten

- 2 Kraftgrad 2 oder geringer
- 1 Kraftgrad 3
- 0,5 Kraftgrad 4
- 0 Kraftgrad 5

[Untere Extremitäten

- 0 Nicht in der Lage, aufzustehen und zu gehen
- 0,5 Fähig, aufzustehen, jedoch nicht zu gehen
- 1 Unfähig, selbst auf ebenem Untergrund ohne Gehhilfe zu gehen
- 1,5 Fähig, ohne Unterstützung zu gehen, bei jedoch unsicherem Gangbild
- 2 Fähig, auf ebenem Untergrund frei zu gehen; Treppensteigen nur mit Unterstützung
- 2,5 Treppen steigen ohne Unterstützung; Treppenabgehen nur mit Unterstützung möglich
- 3 Rasches Gehen möglich, jedoch unsicheres Gangbild
- 4 Normal

Sensibilität

[Obere Extremität

- 0 Vollständiger Verlust der Berührungs- und Schmerzempfindung
- 0,5 Bis 50%ige Sensibilitätsminderung und/oder erhebliche Schmerzen oder Taubheit
- 1 Bis 40%ige Sensibilitätsminderung und/oder mäßige Schmerzen oder Taubheit
- 1,5 Taubheitsgefühl ohne sensibles Defizit
- 2 Normal

[Stamm

- 0 Vollständiger Verlust der Berührungs- und Schmerzempfindung
- 0,5 Bis 50%ige Sensibilitätsminderung und/oder erhebliche Schmerzen oder Taubheit
- 1 Bis 40%ige Sensibilitätsminderung und/oder mäßige Schmerzen oder Taubheit
- 1,5 Taubheitsgefühl ohne sensibles Defizit
- 2 Normal

[Untere Extremität

- 0 Vollständiger Verlust der Berührungs- und Schmerzempfindung
- 0,5 Bis 50%ige Sensibilitätsminderung und/oder erhebliche Schmerzen oder Taubheit
- 1 Bis 40%ige Sensibilitätsminderung und/oder mäßige Schmerzen oder Taubheit
- 1,5 Taubheitsgefühl ohne sensibles Defizit
- 2 Normal

[Blasenfunktion

- 0 Harnretention und/oder Inkontinenz
- 1 Gefühl der unvollständigen Blasenentleerung und/oder Nachtröpfeln und/oder spärlicher Urinstrahl und/oder nur teilweise erhaltene Kontinenz
- 2 Verzögerte Blasenentleerung und/oder Pollakisurie
- 3 Normal

Maximal erreichbare Punktzahl (Normalbefund): 17

Clinical Pathway

Siehe Anlage.

Diagnostik

Notwendig

- [Klinisch-neurologische Untersuchung mit Erhebung der Anamnese.
- [Das MRT der HWS ist die Standarduntersuchung bei Verdacht auf ZSM.
Die Bedeutung der Magnetresonanztomographie in der Diagnostik besteht vor allem aus der Möglichkeit der differentialdiagnostischen Abgrenzung von lokalen Erkrankungen wie einer Spondylodiszitis oder einem Abszess. In den T2 gewichteten Sequenzen können sich hyperintense Signale des Myelons zeigen, die als „Myelopathiesignal“ gelten. Das Signal

entspricht einer Gliose und einem Ödem, seine Präsenz ist aber kein prognostischer Faktor (Lebl & Bono, 2015). Ob die DTI (Diffusion Tensor Imaging) Signale einen diagnostischen Beitrag liefern, wird debattiert (Chen et al., 2015).

Empfohlene MRT-Sequenzen (max. 3mm Schichtdicke)

- [Sagittale T2-gewichtete (Turbo-Spin-Echo-)Sequenz ohne Fettsättigung
- [Transaxiale T2-gewichtete Turbo-Spin-Echo-Sequenz ohne Fettsättigung, gegebenenfalls mit Schrägaufnahme der Neuroforamina
- [Sagittale T1-gewichtete (Spin-Echo-)Sequenz ohne Fettsättigung ohne Gadolinium
- [Sagittale T1-gewichtete (Spin-Echo-)Sequenz ohne Fettsättigung mit Gadolinium
- [Sagittale T1-gewichtete STIR-Sequenz (Short-T1 Inversion Recovery) mit Fettsättigung mit Gadolinium, zur optimierten Darstellung von (spondylotischen) Wirbelkörperveränderungen
- [Sagittale T2-gewichtete TIRM-Sequenz (Turbo Inversion Recovery Magnitude) mit Fettsättigung, zur optimierten Darstellung von Wirbelkörperveränderungen

Wünschenswert

- [Sagittale T2*-gewichtete SWI-Sequenz (Suszeptibilitätsgewichtetes Imaging), zur optimierten Darstellung weiterer Signalalterationen des Myelons
- [Koronare T2-gewichtete Sequenz mit Fettsättigung, zur Darstellung von Plexus (Wirbelkörper- und Bandscheibenveränderungen)
- [Koronare (oder transversale) T1-gewichtete (Spin-Echo-) Sequenz mit Fettsättigung mit Gadolinium, zur optimierten Darstellung von Meningen, Radices, Plexus

Klinische Gradierung nach Abschluss der differentialdiagnostischen Überlegungen (empfohlen: JOA-Score)

Bei spezifischen Patientengruppen erforderlich

- [Bei Verdacht auf Läsion der cervikalen Wurzeln:
 - [Elektromyographie und Messungen der Nervenleitgeschwindigkeiten (Differentialdiagnose CTS).
- [Zur Objektivierung der Beschwerden und Quantifizierung (z.B. Verlaufsuntersuchung)
 - [SSEP (N. medianus und N. tibialis) und kortikale Magnetstimulation mit Bestimmung der zentralen motorischen Leitzeit
- [Bei Klagen über Inkontinenz/imperativen Harndrang:
 - [Beurteilung der Blasenfunktion (Restharnsonographie)
- [Bei Patienten mit kognitiven Einschränkungen (zum Ausschluss von cerebralen Mikroangiopathien/subkortikaler vaskulärer Enzephalopathie, Leukenzephalopathien):
 - [Kraniales MRT, gegebenenfalls neuropsychologische Untersuchung
- [Bei klinischem Verdacht (Risikogruppen: atrophische Gastritis, Vegetarier/Veganer, Patienten >80 Jahre, Patienten mit Langzeitgebrauch mit Protonenpumpenhemmern):
 - [Holo-Transcobalamin, Methylmalonsäure (zum Ausschluss einer funikulären Myelose)
- [Bei Hinweisen aus Anamnese und Befund

- [Basislabor mit Borrelienserologie, Liquoruntersuchungen (Abgrenzungen entzündliche Erkrankungen)
- [Im Einzelfall nach orthopädischem/neurochirurgischem Konsil im Rahmen einer möglichen präoperativen Diagnostik evtl.
 - [Röntgennativdiagnostik der HWS in 4 Ebenen zur Beurteilung der knöchernen Verhältnisse; Funktionsaufnahmen zur Beurteilung einer mobilen Komponente (häufiger bei orthopädischen Fragestellungen notwendig)
 - [CT der HWS, wenn knöcherne Veränderungen im Vordergrund stehen (Osteophyten, Hypertrophie der Facettengelenke; Kalzifizierung der Ligamente); ggf. knöcherne Rekonstruktion zur Ermittlung der Spinalkanalweite.
 - [Myelographie mit anschließendem Myelo-CT (bei Diskrepanz zwischen Klinik und MRT-Bildgebung; präoperativ oder falls ein MRT infolge Herzschrittmacher nicht möglich ist und die native CT-Diagnostik keine ausreichende Aussagekraft besitzt)

Differentialdiagnose

Die differenzialdiagnostischen Erwägungen schließen neben degenerativen Veränderungen (Spondylose) auch Traumata, Tumoren, entzündliche Erkrankungen, spinale Ischämien und neurodegenerative Erkrankungen mit ein (Isenmann & Thier, 2002).

Die Erkrankung tritt vor allem bei älteren Menschen auf; daher spielt die Abgrenzung gegenüber der cerebralen Mikroangiopathie (subkortikale vaskuläre Enzephalopathie (SVE)) eine besonders wichtige praktische Rolle, um fehlindizierte Eingriffe zu vermeiden. Das klinische Bild dieser bei älteren Menschen häufigen Erkrankung kann hinsichtlich des Musters der sensiblen, motorischen und autonomen (Blasenstörungen) Funktionsbeeinträchtigungen der ZSM sehr ähnlich sein; von besonderer Bedeutung ist daher auch die Erfassung von Gefäßrisikofaktoren (insbesondere Diabetes mellitus, arterielle Hypertonie) und der klassischen kognitiven Einschränkungen des Patienten. Um unnötige Eingriffe bzw. Eingriffe mit geringen Erfolgsaussichten hinsichtlich der klinischen Zielsymptomatik zu vermeiden, muss bei differenzialdiagnostischen Bedenken ein kraniales MRT durchgeführt werden.

Wichtig ist auch die Abgrenzung gegenüber dem klinisch apparenten, aber auch subklinischem Vitamin-B12-Mangel. Auch wenn die Literatur zur Häufigkeit eines Vitamin B12 Mangels aufgrund unterschiedlicher diagnostischer Verfahren uneinheitlich ist, muss doch davon ausgegangen werden, dass in Deutschland etwa 25% der über 80 Jährigen betroffen sind (Schrempf et al., 2011). Besondere Risikopopulationen stellen Patienten mit atrophischer Gastritis, Patienten mit lang andauerndem Gebrauch von Protonenpumpenhemmern, ältere Menschen und Vegetarier/Veganer dar. Der Vitamin-B12-Mangel kann in vielen Fällen auch mit kognitiven Einschränkungen und Affektstörungen einhergehen (Lindenbaum et al., 1988), nur 40% zeigen eine isolierte Polyneuropathie oder Hinterstrangaffektion (Funikuläre Myelose). Zum Ausschluss eines B12-Mangels genügt die Bestimmung des B12-Spiegel im Serum nicht, es müssen die Indikatoren für das Vorliegen eines chemischen, intrazellulären B12-Mangels erfasst werden: Ein pragmatisches Vorgehen besteht in der Bestimmung des

Holo-Transcobalamins (holo-TC) im Serum/Plasma und gegebenenfalls in der Bestimmung der Methylmalonsäure.

Bei kernspintomografischen Verdacht auf chronisch entzündliche ZNS-Erkrankung Liquoruntersuchung.

Therapie

Allgemeine Empfehlungen zur Therapie

Es liegen nur wenige systematisch erhobene Daten über den Spontanverlauf der ZSM vor (Kadanka et al., 2000; Kadanka et al., 2002). Zudem ist die Interpretation der meisten Studien durch eine mangelhafte oder nicht durchgeführte differentialdiagnostische Abgrenzung einer subkortikalen vaskulären Encephalopathien und neurologischen Folgen des B12-Mangels erschwert. Im Einzelfall ist der Verlauf schwer vorherzusagen. So muss in Abhängigkeit von Alter, Ausprägung und Dauer der klinischen Symptomatik, der Geschwindigkeit der Progredienz neurologischer Symptome sowie der bildgebenden Diagnostik die Therapieplanung individuell erfolgen. Die entscheidende Frage ist die nach primär konservativer oder chirurgischer Therapie. Die folgenden Empfehlungen beruhen auf einer aktuellen (Januar 2017) Auswertung der Literatur: Zur ZSM liegt entsprechend einem Cochrane Review aus dem Jahre 2010 eine prospektive, randomisierte Studie zum Vergleich konservative versus operative Behandlung bei milder bis moderater ZSM vor (Isenmann & Thier, 2002; Nikolaidis, 2010). Diese wurde ursprünglich von Bednarik et al. berichtet (1999), die aktuellsten Ergebnisse sind von Kadanka und Kollegen im Jahre 2002 publiziert worden (Bednarik et al., 1999; Kadanka et al., 2002). Eine aktuelle Studie aus der gleichen Arbeitsgruppe stellt eine weitere randomisierte verblindete (über Video Rating) zur milden bis moderaten ZSM vor (Kadanka et al., 2011), die noch nicht in die Cochrane-Analyse eingegangen ist. Beide Studien haben jedoch aufgrund geringer Fallzahlen und hohem Risiko eines Bias nur eine eingeschränkte Aussagekraft.

Aufgrund der derzeitigen Datenlage scheint ein konservativer Therapieversuch gerechtfertigt bei geringer Funktionsstörung (JOA >13–14), fehlender oder nur geringer klinischer Progredienz und höherem Lebensalter (Kadanka et al., 2002). Die konservative Therapie muss von engmaschigen klinischen Untersuchungen, die anfänglich in 6-wöchigen, später in 6-monatigen Abständen erfolgen sollten, und bildgebenden (MRT) Verlaufskontrollen nach 3–6 Monaten, bei Befundprogredienz auch früher, begleitet sein. Andererseits ist die Prognose eines operativen Vorgehens auch bei lange andauernder Gangunsicherheit, älteren Patienten, Verschlechterung einer vorbestehenden Myelopathie durch ein Trauma, bei erheblich reduziertem Rückenmarksquerschnitt in Höhe der maximalen Kompression, bei bereits deutlichen Muskelatrophien der oberen Extremitäten sowie bei erheblich fortgeschrittener Gangstörung (JOA <7) mit Zurückhaltung zu sehen und die Operationsindikation in diesen Fällen besonders kritisch zu prüfen. In einer prospektiv angelegten Studie an Patienten ohne klinische Zeichen einer Myelonbeteiligung zeigten sich im Verlauf eine radikuläre Symptomatik

mit Denervierungsaktivität sowie pathologische SSEPs als Prädiktoren für die Entstehung einer zervikalen Myelopathie (Bednarik et al., 2004).

Es wurde ebenfalls prospektiv gezeigt, dass die Anzahl der Komorbiditäten, insbesondere ein Diabetes mellitus, eine Verknöcherung des hinteren Längsbandes sowie eine lange Dauer der Operation negative Prädiktoren für perioperative Komplikationen der chirurgischen Therapie darstellen (Tetreault et al., 2015a). Auf der anderen Seite ist der Erfolg der Operation besser wenn der Patient jünger ist, die Erkrankung erst kürzlich aufgetreten ist, die primäre präoperative Myelopathie ebenso wie die Gangstörung geringer ausgeprägt ist und weniger Komorbiditäten, inklusive der Nikotinabhängigkeit, vorhanden sind (Tetreault et al., 2015b). Das Alter der Patienten allein ist kein signifikanter negativer prognostischer Faktor (Machino et al., 2016b).

Bei der Indikationsstellung hinsichtlich eines chirurgischen Eingriffs ist zu berücksichtigen, dass degenerative Veränderungen der HWS häufig vorkommen und nur dann ein operatives Vorgehen indiziert ist, wenn die klinische Symptomatik eindeutig mit den bildgebenden Befunden korreliert oder eine gravierende elektrophysiologische Befundverschlechterung zu verzeichnen ist (Hughes et al., 1965; Sieh et al., 2009). Selbstverständlich ist die Durchführung der oben diskutierten differentialdiagnostischen Überlegungen eine obligate Voraussetzung für die Indikationsstellung. Nach einer Studie von Chen und Mitarbeitern ist der postoperative Verlauf einer Myelopathie in hohem Maße von der Art der Signalveränderung im MRT abhängig. Scharf begrenzte Hyperintensitäten in der T2-gewichteten Sequenz zeigen im Vergleich zu fehlenden oder flauen, überwiegend einem Ödem entsprechenden Signalauffälligkeiten einen deutlich schlechteren postoperativen Verlauf (Chen et al., 2001, Suri et al., 2003).

Eine rasch progrediente durch eine zervikale Myelopathie verursachte Querschnittssymptomatik stellt eine absolute Operationsindikation mit hoher Dringlichkeit dar. Eine Operation ist mit elektiver Indikationsstellung bei Gangstörung, deutlicher Feinmotorikstörung der Hände und Blasenstörung zu erwägen; sie gilt bei einem JOA von etwa 8–13 bei entsprechender Bildgebung in der Regel als Therapie der Verhinderung weiterer Progredienz.

Clinical Pathway

Siehe Anlage.

Pharmakotherapie

Eine Pharmakotherapie ist beim Auftreten von radikulären Syndromen indiziert (siehe Leitlinie zervikale Radikulopathie). Es kommen Analgetika, Antiphlogistika (bei entzündlicher

Komponente), bei sekundären Myalgien Muskelrelaxanzien zum Einsatz. Bei der selten auftretenden schweren Spastik (Differentialdiagnose!) kommen Antispastika zum Einsatz.

Weitere, spezielle Therapieformen

Konservative Therapie

Es wird angenommen, dass eine erhöhte Mobilität der HWS eine Progression der Symptomatik verursacht. Daher wird therapeutisch versucht im Akutstadium die Halswirbelsäule durch eine Halskrawatte ruhig zu stellen. Diese sollte besonders nachts und nicht länger als 2 Monate getragen werden. Die mitunter sehr positive Einschätzung dieser Maßnahme und die Zurückhaltung gegenüber der operativen Therapie gehen auf die Ergebnisse mehrerer älterer, überwiegend retrospektiver Untersuchungen zurück. Kritisch anzumerken ist jedoch, dass bisher – ähnlich wie bei operativem Vorgehen – nicht evaluiert wurde, ob die Immobilisation der HWS den natürlichen Verlauf tatsächlich beeinflusst.

- [] Physiotherapeutische und physikalische Therapiemaßnahmen sollten bei fehlenden Schmerzen möglichst bald eingeleitet werden, um einen weiteren Muskelaufbau und somit eine Stabilisierung der HWS zu erzielen.
- [] Darüber hinaus sollte eine Physiotherapie das Ziel haben, die Gangstörung durch Afferenzkontrolle sowie Beeinflussung einer etwaigen Spastik zu verbessern.
- [] Kontrolluntersuchungen sollten anfänglich engmaschig in etwa 6-wöchigem Abstand, später in 6-monatigen Intervallen durchgeführt werden. Bei Befundverschlechterung erfolgt eine Reevaluation therapeutischer Optionen.

Operative Therapie

Eine große Anzahl retrospektiver Studien beschäftigt sich mit dem postoperativen Verlauf der ZSM, wobei jeweils relativ kleine Patientenzahlen und meist nur unzureichende Beobachtungszeiträume zugrunde liegen. Ziel jeder operativen Intervention ist die Dekompression des Rückenmarks und ggf. der Wurzeln sowie die Vermeidung bleibender neurologischer Ausfälle bzw. das Aufhalten einer weiteren Progredienz. Grundsätzlich sollte die Indikation zur operativen Dekompression nicht ausschließlich anhand der Bildgebung gestellt werden. Selbst bei morphologisch nachgewiesener hochgradiger Spinalkanalstenose (etwa des häufig gebräuchlichen Sagittaldurchmessers von 13mm) müssen stets auch der klinische Befund und der individuelle Verlauf in der Therapieplanung entscheidend gewürdigt werden.

Indikationen zur operativen Dekompression stellen dar:

- [] Rasche akute Progredienz der klinischen Symptomatik
- [] Auftreten signifikanter autonomer Störungen (Blase, Mastdarm, Potenz)

- [Unzureichender Erfolg durch konservative Therapie bei Progredienz der neurologischen Symptomatik

Da lange bestehende Myelopathien auf eine operative Therapie schlecht anzusprechen scheinen (Tetreault et al., 2015b), sollte bei Vorliegen einer Indikation der operative Eingriff rasch erfolgen (Handa et al., 2002).

Operationstechniken

Zur operativen Behandlung der ZSM unterscheidet man nach der Wahl des Zugangs anteriore und posteriore Techniken. Die Notwendigkeit, einen anterioren oder posterioren Zugang zu wählen, hängt von der Anzahl der betroffenen Segmente, der Lokalisation der Raumforderung und dem Sagittalprofil der HWS ab (Rao et al., 2006).

Anteriore Verfahren

Die operative Dekompression eines durch umschriebene Stenosen (1 oder 2 Segmente) beeinträchtigten Rückenmarks erfolgt vorzugsweise über einen anterioren Zugang, auch in Kombination mit einer Foraminotomie. Eine Ausnahme stellt die sehr seltene dorsale Kompression des Myelons dar. Weitere Indikationen für einen anterioren Zugang mit Diskektomie oder Korporektomie sind insbesondere mediane Vorfälle, Ossifikation des hinteren Längsbandes, ventrale Osteophyten; ein Prolaps mit beidseitiger radikulärer Symptomatik auf der gleichen Höhe, eine zervikale Instabilität mit der Notwendigkeit einer Fusion und eine erhebliche Flexionsdeformität. Im Rahmen der Fusion finden Eigenknochen oder synthetische Platzhalter (Titan, Polyetheretherketon (PEEK) etc.) Verwendung. Additiv kann eine Stabilisierung durch eine ventrale Platte erfolgen.

Posteriore Verfahren

Zervikale Spinalkanalstenosen, die überwiegend von dorsal verursacht werden oder sich über mehr als zwei Segmente erstrecken, können bei fehlender kyphotischer Fehlstellung über eine Entlastung von dorsal (Laminoplastie oder Laminektomie) behoben werden, wobei eine Stabilisierung durch ein Schrauben-Stab-System, das zugleich eine Rekonturierung des HWS-Profils erlaubt, zur Prophylaxe der sekundären kyphotischen Achsabknickung in der Regel erforderlich ist. Bei polysegmentaler Stenose insbesondere bei jungen Patienten mit konstitutionell oder sekundär engem Spinalkanal (z.B. Achondroplasie) bietet sich die Laminoplastik als operatives Verfahren an, da hier die Mobilität der HWS erhalten bleibt.

Unabhängig vom operativen Vorgehen sollte die Phase der postoperativen Immobilisierung mittels Krawatte möglichst kurz sein; dabei muss dem individuellen Operationsverlauf Rechnung getragen werden (im Zweifelsfall neurochirurgisches und orthopädisches Konsil).

Versorgungskoordination

Ambulant

Die Diagnostik, Therapie und Versorgung von Patienten mit chronischer zervikaler Myelopathie kann in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle ambulant durchgeführt werden. Die häufig notwendige besonders aufwendige Differentialdiagnose schwerer neurologischer Defizite bei älteren Menschen bedürfen gelegentlich auch stationärer Behandlung und Diagnostik.

Stationär

Die klassische Indikation zur stationären Aufnahme eines Patienten mit zervikaler Myelopathie ist die akute Verschlechterung der Symptomatik. Der Aufenthalt wird meist zur Überprüfung der Operationsindikation dienen und erfordert einen interdisziplinären Ansatz, die Zusammenarbeit eines operativ tätigen Fachs mit einem konservativen Fach.

Besonderheiten

Zur Behandlung nicht operabler Defizite kann eine Rehabilitationsbehandlung (ambulant oder stationär) eingeleitet werden; auch zur Nachbehandlung nach operativen Eingriffen empfiehlt sich eine solche Maßnahme.

Expertengruppe

Prof. Dr. Albert C. Ludolph Universitätsklinikum Ulm, Abteilung für Neurologie, Ulm
Prof. Dr. Heiko Reichel, Universitätsklinikum Ulm, Orthopädische Universitätsklinik am RKU, Ulm
Dr. Ralph S. Binggeli, INSELSHITAL, Klinik für Neurochirurgie, Bern, Schweiz
Grimm, Christoph, Neurochirurgische Klinik der Universität Ulm, Ulm
Prof. Dr. Peer Eysel, Universität zu Köln, Orthopädie und Unfallchirurgie, Köln
PD Dr. Käfer Wolfram, Westpfalz-Klinikum GmbH, Abteilung für Wirbelsäulen-chirurgie, Kusel
Prof. Dr. Peter Kapeller, KABEG, Landeskrankenhaus Villach, Villach, Österreich
Prof. Dr. Alexander Storch, Universitätsmedizin Rostock, Klinik und Poliklinik für Neurologie
PD Dr. Dietmar Bengel, Oberschwaben-Klinik gGmbH, Krankenhaus St. Elisabeth, Ravensburg
Prof. Dr. Hansjörg Bänzner, Bürgerhospital Stuttgart

Federführend

Prof. Dr. Albert C. Ludolph, Universitätsklinik für Neurologie, Oberer Eselsberg 45, 89081 Ulm,
Tel.: 0731/177 1200, Fax: 0731/177 1202
E-Mail: albert.ludolph@rku.de

Entwicklungsstufe der Leitlinie: S1

Erklärung und Prüfung von Interessen

Alle Mitwirkenden der Leitlinie haben ihre Interessenerklärungen mit dem Formular der AWMF rechtzeitig und vollständig ausgefüllt beim Koordinator eingereicht (AWMF-Formular zur Erklärung von Interessen im Rahmen von Leitlinienvorhaben Betaversion für Praxistest, Stand 29.06.2016).

Alle Interessenerklärungen wurden geprüft und durch einen anonym arbeitenden, unabhängigen und sachkundigen Interessenkonfliktbeauftragten der DGN auf potenzielle thematisch relevante Interessenkonflikte begutachtet. Demnach ist diese Leitlinie im Hinblick auf Interessenkonflikte, die Industriekontakte betreffen, relativ unkritisch, da weder konkrete Pharmaka noch chirurgische Produkte (Implantate etc.) empfohlen werden. Da die Leitliniengruppe interdisziplinär besetzt ist, spielen auch mögliche Interessenkonflikte zwischen den beteiligten Fachrichtungen keine Rolle.

Die 50%-Regel der DGN, d.h. mindestens die Hälfte der Mitwirkenden dürfen keine oder nur geringe themenbezogene Interessenkonflikte besitzen, wurde ebenfalls eingehalten.

Die dargelegten Interessen aller beteiligten Autoren sowie deren Bewertung sind aus Gründen der Transparenz in der tabellarischen Zusammenfassung (siehe Anhang) aufgeführt.

Finanzierung der Leitlinie

Diese Leitlinienentwicklung ist allein durch die Mitglieder des Redaktionskomitees finanziert worden; es liegt keine Finanzierung durch Dritte vor.

Methodik der Leitlinienentwicklung

Zusammensetzung der Leitliniengruppe, Beteiligung von Interessengruppen

Die Leitlinie wurde bearbeitet durch die Kommission Leitlinien der DGN in Absprache mit der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie sowie der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie.

Sie entstand ohne Einflussnahme oder Unterstützung durch die Industrie.

Recherche und Auswahl der wissenschaftlichen Belege

Es wurde aufbauend auf die letzte Leitlinie eine Literaturrecherche in den wichtigsten medizinischen Datenbasen durchgeführt. Diese Suche bezog sich auf den Zeitraum von 2000–2016.

Suchbegriffe: Cervikale Myelopathie (cervical myelopathy), spondylotische Myelopathie (spondylotic myelopathy), degenerative cervikale Stenose (degenerative cervical stenosis)

Verfahren zur Konsensfindung

Unter Vorlage der vorherigen Leitlinien und nach Durchsuchen relevanter Datenbasen schriftliche und mündliche Konsensbildung nach Verteilung und Korrektur durch die Autoren. Diese Leitlinie ist von der Kommission Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) sowie der beteiligten Fachgesellschaften verabschiedet worden.

Abkürzungen

HWS	Halswirbelsäule
JOA	Japanese Orthopaedic Association
MEDIC	Multi-echo data image combination
PEEK	Polyetheretherketon
STIR	Short-T1 Inversion Recovery
SVE	Subkortikale vaskuläre Encephalopathie
ZSM	Zervikale spondylotische Myelopathie

Anhang

Clinical Pathway – Zervikale spondylotische Myelopathie

Basisprogramm: <ul style="list-style-type: none"> Spezielle Untersuchung: <ul style="list-style-type: none"> Paresen Pyramidenbahnzeichen Gangataxie Blasen-/Mastdarmstörungen Radikuläre Schmerzen/Ausfälle im Bereich der Arme Lhermitte-Zeichen Erhebung JOA-Score MRT HWS sSEP N. medianus und N. tibialis Transkranielle Magnetstimulation 	<ul style="list-style-type: none"> Hinweise auf radikuläre Läsion 	<ul style="list-style-type: none"> EMG Neurographie (CTS?) ggf. Pharmakotherapie 	Diagnosestellung nach Ausschluss anderer Ursachen	<ul style="list-style-type: none"> Positive prognostische Indikatoren für konservative Therapie: <ul style="list-style-type: none"> geringe Funktionsstörung (JOA >13–14) keine oder geringer Progredienz höheres Lebensalter Negative prognostische Indikatoren für OP: <ul style="list-style-type: none"> lange bestehende Gangunsicherheit höheres Lebensalter Verschlechterung durch Trauma erheblich reduzierter Rückenmarksquerschnitt deutliche Muskelatrophien der oberen Extremitäten fortgeschrittene Gangstörung (JOA <7) scharf begrenzte T2-Hyperintensitäten im MRT ausgeprägte Komorbidität 	<ul style="list-style-type: none"> Konservativer Therapieversuch: <ul style="list-style-type: none"> Halskrawatte im Akutstadium (<2 Monate) v.a. nachts Physiotherapie klinische Verlaufskontrollen (initial 6 Wochen, dann 6 Monate) MRT-Kontrolle (3–6 Monate) 		
	<ul style="list-style-type: none"> Hinweise auf Blasenstörungen: <ul style="list-style-type: none"> Inkontinenz Imperativer Harndrang 	<ul style="list-style-type: none"> Restharnsonographie 		<ul style="list-style-type: none"> Indikation für elektive Operation: <ul style="list-style-type: none"> Gangstörung deutliche Feinmotorikstörung der Hände Blasenstörung JOA-Score 8–13 	<ul style="list-style-type: none"> OP 	<ul style="list-style-type: none"> Umschriebene Stenose (1–2 Segmente) oder medianer BSV oder Ossifikation des hinteren Längsbandes oder ventrale Osteophyten oder Prolaps mit beidseitiger radikulärer Symptomatik oder zervikale Instabilität (-> Fusion notwendig) oder erhebliche Flexionsdeformität 	<ul style="list-style-type: none"> OP über anterioren Zugang ggf. mit Foraminotomie

Zervikale spondylotische Myelopathie

	<ul style="list-style-type: none"> ○ Hinweise auf subkortikale vaskuläre Enzephalopathie oder <ul style="list-style-type: none"> ○ Hinweise auf andere Leukenzephalopathien 	<ul style="list-style-type: none"> ↳ MRT Schädel ↳ ggf. neuro-psychologische Untersuchung 		<ul style="list-style-type: none"> ○ Indikation für dringliche Operation: <ul style="list-style-type: none"> ○ rasch progrediente Querschnitts-symptomatik ○ rasch auftretende Blasenstörung 		<ul style="list-style-type: none"> ○ Keine kyphotische Fehlstellung ○ und <ul style="list-style-type: none"> ○ Stenose von dorsal oder <ul style="list-style-type: none"> ○ Stenose >2 Segmente 	<ul style="list-style-type: none"> ↳ Entlastung von dorsal (Laminoplastie oder Laminektomie) ↳ Stabilisierung durch Schrauben-Stab-System
	<ul style="list-style-type: none"> ○ Hinweise auf Vitamin B12-Mangel: <ul style="list-style-type: none"> ○ atrophische Gastritis ○ Vegetarier/ Veganer ○ Patienten >80 Jahre ○ Langzeitgebrauch von Protonen-pumpen-hemmern 	<ul style="list-style-type: none"> ↳ Holo-Transcobalamin ↳ Methylmalon-säure 					