

Filum terminale Lipom

Die wichtigsten Punkte

- Ein Filum terminale Lipom ist eine minimale Ansammlung von Fettgewebe am unteren Ende des Rückenmarks.
- Diese führt meistens zu einer Elastizitätsverlust des Rückenmarks und somit zu Zug auf die Nerven (tethered cord syndrome)
- Die meisten Fälle zeigen keine Symptome und Symptome können erst spät auftreten.
- Bei der wird das Filum mit dem Fettgewebe durchtrennt damit kein Zug mehr vorhanden ist auf das Rückenmark (untethering)
- Die Prognose ist exzellent und abhängig von den Begleiterkrankungen

Was ist ein Filum terminale Lipom (FTL)?

Das Filum terminale ist ein bindegewebiges Band, dass das Ende des Rückenmarks (sogenannter Conus) mit dem Hirnhautsack, der das Rückenmark beinhaltet, und dem Steissbein verbindet und somit eine Zuggurtung für das Rückenmark macht. Bei einem FTL findet eine «Verfettung» dieses Bandes statt, und die Dehnbarkeit wird eingeschränkt was zu einem stärkeren Herunterziehen des Rückenmarks führen kann (sogenanntes tethered cord syndrome), was wiederum zu neurologischen Problemen führen kann. Das FTL ist neben der Lipomyelomeningocele die häufigsten Formen einer okkulten spinalen Dysraphie (eine Form des offenen Rückens). Beide Formen, kommen in ca. 1 auf 4000 Lebendgeburten vor, wobei die Lipomyelomeningocele die häufigste Form des Lipoms (ca. 80%) ist und das FTL etwa 10% der Fälle ausmacht. Mädchen sind häufiger betroffen als Jungs. Ursächlich ist wie beim offenen Rücken ein Fehler bei der Entwicklung des Nervensystems, bei dem wahrscheinlich embryonale Zellen nicht richtig funktioniert haben und es zu einem Defekt im Rückenmark kommt, durch den wiederum Fettzellen einwandern und sich ausbreiten können. Die genaue Ursache ist jedoch bisher unklar. Ein FTL kann im Rahmen von seltenen Syndromen wie dem VACTERL und Currarino Syndrom auftreten.

Was sind typische Zeichen eines FTL?

Oft wird man auf ein FTL durch typischen Hautzeichen wie ein behaartes Gebiet am Rücken (sogenannte «Hypertrichose»), eine rötliche Verfärbung (sogenanntes «Hämangiom»), eine kleine Eindellung in der Haut am Rücken (sogenannter «non-simple dimple»), oder eine Abweichung der Falte im Bereich des Pos («gluteal fold deviation») aufmerksam. Selten werden FTLs zufällig bei einer Bildgebung des Rückens gefunden. Die meisten früh (vor dem 6. Lebensmonat) detektierten FTLs sind asymptomatisch, jedoch können betroffene Kinder in ca. 30% der Fälle mit dem Alter Symptome wie Ausfälle der Blasen (ca. die Hälfte der Patienten ist davon betroffen) und Darmfunktion (Inkontinenz und/oder Verstopfung), Kraft und Empfindungsstörungen (ca. 15%), Ausfall oder Steigerung der Reflexe und Probleme der Beine (offene Hautstellen, Klumpfüsse, Hüftluxationen etc., ca. 30%) entwickeln. Ältere Kinder können häufiger auch Schmerzen haben, diese sind auf den unteren Rücken beschränkt und verstärken sich bei allen Bewegungen, die den Rücken (und damit das Rückenmark) dehnen.

Wie wird ein FTL diagnostiziert?

Ein FTL wird oftmals per Zufall bemerkt, unter anderem durch die oben erwähnten Hautmerkmale, da es meist keine Beschwerden verursacht. Ein Ultraschall (nur im Säuglingsalter möglich) stellt die primäre Untersuchungsmethode dar, kann aber oft ein FTL nicht komplett ausschliessen, weswegen eine Magnet Resonanz Tomographie (MRT) des Rückens gemacht wird um die Diagnose zu bestätigen. Zusätzlich dient das MRT zur Indikationsstellung der Operation, dabei spricht ein sogenannter tiefliegender Conus (zu tiefliegendes Rückenmarksende, unterhalb des 3. Wirbelknochens) für einen Zug auf das Rückenmark (tethered cord syndrome), was in der Regel zur Empfehlung der Operation führt.

Was sind Behandlungsmöglichkeiten einer FTL?

Falls ein FTL diagnostiziert wurde, sollte eine Operation erfolgen um spätere Symptome zu verhindern. Bei der Operation wird der Rücken des Kindes eröffnet. Am UKBB wählen wir einen minimal invasiven Eingriff bei dem die knöchernen Wirbelstrukturen möglichst geschont werden und praktisch nur Muskeln und Bänder eröffnet werden. Der Hautschnitt dafür ist etwa 3 cm lang. Nach Eröffnung der Muskulatur, Knochen und Bänder wird die Hirnhaut eröffnet und das FTL aufgesucht. Die Operation wird mit sogenanntem Neuromonitoring durchgeführt, das heisst, dass die Aktivitäten der Nerven aufgezeichnet werden und der Chirurg somit weiss, wo er sich befindet und welche Strukturen geschützt werden müssen. Das FTL wird dabei mit Strom stimuliert und da es keine neurologische Aktivität im Bereich des Filums gibt, sollte die Messung negativ ausfallen und das Filum kann durchgeschnitten werden. Die Operation dauert ca. 3-4 Stunden. Bei diesen Operationen kommt es selten zu Komplikationen. Es kann unter anderem zu einem Leck kommen, durch dem Hirnwasser austritt, zu Wundinfekten und in ganz seltenen Fällen zu neuen neurologischen Ausfällen (in 0-1% der Fälle). In sehr seltenen Fällen kann es nach der Operation zu einem sogenannten «re-tethered cord» kommen, ein Rückfall durch Verwachsung des Filums mit der Operationsnarbe. Dies führt zu einer erneuten Dehnung des Rückenmarks und kann mit Verlust der Blasenfunktion,

Fehlstellungen des Rückens und Schmerzen verbunden sein. Das re-tethering wird durch eine weitere Operation von der Narbe abgelöst, worauf sich die Beschwerden in der Regel rasch bessern

Wie läuft der Spitalaufenthalt meines Kindes ab?

Während des gesamten Spitalaufenthaltes wird Ihr Kind von unserem Team der pädiatrischen Neurochirurgie im UKBB betreut. Ihr Kind tritt einen Tag vor der Operation ein, wird durch unser Team und die Narkoseärzte (Anästhesie) nochmals untersucht und kann dann, falls Sie dies wünschen, zuhause schlafen. Am nächsten Tag wird Ihr Kind operiert und kommt anschliessend zur Überwachung auf die Intensivpflegestation. Am Operationstag steht Ihnen eine unserer Elternbegleiterinnen vom Eltern Begleitungsservice (BELOP) am UKBB zur Verfügung. Sie begleiten die Eltern, bis das Kind eingeschlafen ist und zeigen den Eltern, wo es wieder aufwachen wird. Zwischendurch helfen sie Ihnen, sich im Spital zurechtzufinden. Sobald Ihr Kind keine engmaschige Überwachung mehr braucht (in der Regel am Folgetag), kommt es auf die kinderchirurgische Bettenstation. Um das Risiko für Hirnwasser-Lecks möglichst zu minimieren wird Ihr Kind für die ersten 48 Stunden nach der Operation möglichst flachliegen, danach kann es sofort wieder vollständig mobilisiert werden. In der Regel erholt sich Ihr Kind nach 3-5 Tagen von der Operation und darf auch in diesem Zeitraum nach Hause austreten. Während der gesamten Zeit dürfen Sie bei Ihrem Kind sein und sich mit Fragen an das Team der pädiatrischen Neurochirurgie wenden, welches täglich zur Visite bei Ihnen und Ihrem Kind vorbeikommt.

Was ist die Prognose eines FTL?

Die Prognose bei Kindern mit einem FTL ist exzellent, wenn die Operation frühzeitig (im Alter von 6-9 Monate) durchgeführt wird. Die operierten Kinder werden über ein bis zwei Jahre in unserer Sprechstunde nachkontrolliert, danach erfolgen die gewöhnliche kinderärztliche Kontrollen.

Ihre Spezialisten der Kinderneurochirurgie am UKBB



Prof. Dr. med.
Raphael Guzman

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'R. Guzman', written over a horizontal line.



PD Dr. med.
Jehuda Soleman

A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'J. Soleman', written over a horizontal line.



Dr. med.
Maria Licci

Weitere und ausführlichere Informationen finden Sie auf unsere Homepage unter «Filum terminale Lipom»

Bei Fragen wenden Sie sich bitte an unser kinderneurochirurgisches Sekretariat:

Nicole Wyttenbach
Sekretariat Prof. Dr. Guzman
Tel: +41 61 556 55 02
Nicole.wyttenbach@usb.ch

Nicole Bader
Sekretariat PD Dr. Soleman
Tel: +41 61 556 51 11
Nicole.bader@usb.ch

Weiterführende Literatur:

Lalgudi Srinivasan H, Valdes-Barrera P, Agur A, Soleman J et al. Filum terminale lipomas- the role of intraoperative neuromonitoring. *Child's Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. 2021;37(3):931-939. doi:10.1007/s00381-020-04856-4

Greuter L, Licci M, Terrier A, Guzman R, Soleman J. Minimal invasive interlaminar approach for untethering of fatty filum terminale in pediatric patients — how I do it. *Acta Neurochir (Wien)*. Published online 2022. doi:10.1007/s00701-022-05204-y

Lalgudi Srinivasan H, Valdes-Barrera P, Agur A, Soleman J, Ekstein M, Korn A, Vendrov I, Roth J, Constantini S. Filum terminale lipomas-the role of intraoperative neuromonitoring. *Childs Nerv Syst*. 2021 Mar ;37(3):931-939. doi: 10.1007/s00381-020-04856-4.

Stricker S, Eberhardt N, Licci M, Greuter L, Raphael G, Soleman J. Wound closure with a mesh and liquid tissue adhesive (Dermabond Prineo) system in pediatric spine surgery: a prospective single-center cohort study incorporating parent-reported outcome measures. *J Neurosurg Pediatr*. Sept 2022. doi.org/10.3171/2022.8.PEDS22270