

Lipomyelomeningocele

Die wichtigsten Punkte

- Eine Lipomyelomeningocele ist eine Verschlusskrankung der Wirbelsäule.
- Fettgewebe wächst in das Rückenmark hinein und führt zu einer Anhaftung (tethering) des Rückenmarks.
- Symptome können erst spät auftreten, klassischerweise zeigt sich eine Beule unter der Haut.
- Bei der Operation wird das Fettgewebe entfernt und das angehaftete Rückenmark gelöst.
- Die Prognose ist insgesamt sehr gut.
- Der neurologische Outcome ist von der Grunderkrankung abhängig.

Was ist eine Lipomyelomeningocele?

Die Lipomyelomeningocele ist eine Form der geschlossenen Fehlbildung des Wirbelkanals (sogenannte okkulte Spina bifida oder geschlossene Dysraphie). Im Vergleich zu den geschlossenen Dysraphien, wo die Haut über der Fehlbildung verschlossen ist, spricht man von einer offenen Dysraphie (auch Spina bifida aperta oder Myelomeningocele genannt) wenn die Haut am Rücken offen ist und das Rückenmark und die Nerven freiliegen. Im Falle einer Lipomyelomeningocele verschliesst sich der Wirbelknochen und die Hirnhaut während der embryonalen Entwicklung (während der Schwangerschaft) nicht und eine Fettwucherung (sogenanntes Lipom) der Unterhaut führt zu Verklebungen und Verwachsungen des Rückenmarks mit den Nerven und der Umgebung. Dies führt zu einem Zug am Rückenmark (sogenanntes tethered cord) was zu neurologischen Ausfälle führen kann. Die Lipomyelomeningocele ist die häufigste Form einer okkulten Dysraphie. Lipome im Rückenmark, so wie die Lipomyelomeningocele, kommen in ca.1 auf 4000 Lebendgeburten vor, wobei die Lipomyelomeningocele ca. 80% der Fälle ausmacht. Die Ursache einer Lipomyelomeningocele ist unbekannt. Risikofaktoren, die mit der Lipomyelomeningocele vergesellschaftet sind schlecht kontrollierter Schwangerschaftsdiabetes, Übergewicht der Mutter und gewisse Medikamente (vor allem Antiepileptika) zu einer Lipomyelomeningocele führen.

Was sind typische Zeichen einer Lipomyelomeningocele?

Typische Zeichen der Lipomyelomeningocele sind eine weiche, schmerzlose Hautbeule am Rücken. Weitere Veränderungen der Haut, die im Zusammenhang mit einer Lipomyelomeningocele vorkommen können sind z.B. eine Asymmetrie des Hinterns (sogenannte «gluteal fold deviation»), eine rötliche Verfärbung der Haut (sogenanntes «Hämangiom»), ein vermehrtes Haarwachstum im Bereich der Beule, oder eine Eindellung im Bereich des Steissbeins (sogenanntes «non-simple dimple»). In der Regel weisen Babys noch keine neurologischen Symptome auf. Mit dem Alter können jedoch neurologische Symptome auftreten, unter anderem Ausfälle der Blasen und Darmfunktion (Inkontinenz und/oder Verstopfung), Kraft und Empfindungsstörungen, Ausfall oder Steigerung der Reflexe und Probleme der Beine (offene Hautstellen, Klumpfüsse, Hüftluxationen etc.). 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 eine Lipomyelomeningocele diagnostiziert?

In der Regel fällt eine Lipomyelomeningocele bereits bei der Geburt durch die oben beschriebenen Hautzeichen auf. Häufig wird der Verdacht mittels Ultraschall bestätigt. Danach sollte eine Magnet Resonanz Tomographie (MRT) des Rückens gemacht werden um das genaue Ausmass der Lipomyelomeningocele zu erfassen und die Behandlung planen zu können.

Was sind Behandlungsmöglichkeiten einer Lipomyelomeningocele?

Die operative Entfernung des Lipoms und Entlastung der Nerven und des Rückenmarks ist die Therapie der Wahl um neurologische Ausfälle zu verhindern oder einzuschränken. Diese Operation wird prophylaktisch durchgeführt idealerweise im Alter von 6-9 Monaten, also noch bevor man weiss, ob neurologische Symptome bestehen. Ziel der Operation ist möglichst früh das Rückenmark zu entlasten damit keine neurologischen Symptome entstehen, respektive falls Symptome schon vorhanden sind, dass diese nicht voranschreiten. Dabei wird der Rücken des Kindes eröffnet und das Lipom im Rückenmark vorsichtig entfernt, dafür werden meistens, zusätzlich zu den schon durch die Erkrankung offenen Wirbelkörper, 1-2 weitere Wirbelkörper eröffnet. Das Rückenmark wird entlastet (sogenanntes «untethering») damit kein Zug mehr auf das Rückenmark besteht. Anschliessend wird das Rückenmark wieder verschlossen und die darüber liegende Hirnhaut, Muskeln und Haut werden zugenäht. Die Operation wird mit einem sogenannten 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. Bei diesen Operationen kommt es selten zu Komplikationen. Es kann unter anderem zu einem Loch in der Hirnhaut kommen, durch den Hirnwasser austritt, zu Wundinfekten und in ganz seltenen Fällen zu neuen neurologischen Ausfällen (1%). In seltenen Fällen kann es nach der Operation zu einem sogenannten «re-tethering» kommen, einer erneuten Verwachsung des Rückenmarks mit einem Rezidiv (Rückfall oder erneutes Wachstum) des Lipoms oder mit dem Narbengewebe. Dies kann

wiederum mit neurologischen Ausfälle wie Verlust der Blasenfunktion, Fehlstellungen des Rückens oder der Extremitäten und Schmerzen verbunden sein. Eine weitere Operation (re-untethering) ist nur indiziert falls eine neurologische Verschlechterung objektivierbar ist.

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 Sie, bis ihr Kind eingeschlafen ist und zeigen Ihnen, wo ihr Kind 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 5-7 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 einer Lipomyelomeningocele?

Die Prognose bei Kindern mit einer Lipomyelomeningocele ist in der Regel sehr gut, hängt jedoch mit den Symptomen und Einschränkungen zusammen (Rückendeformitäten, Blasenfunktionsstörungen) die damit auftreten. Die Kinder haben eine normale Intelligenz, und oft eine sehr gute Lebensqualität. Gewisse Kinder zeigen trotz Behandlung Blasen- und/oder Mastdarm Funktionsstörungen, Rückenschmerzen, Skoliose und andere neurologische Ausfälle. Das Lipom ist eine niedriggradige Läsion und ist nicht lebensgefährlich. Die operierten Kinder werden jährlich über Jahre in unsere interdisziplinäre Sprechstunde am UKBB von mehreren Spezialisten (Kinderneurochirurgen, Kinderneurologen, Kinderurologen und Kinder-Neuroorthopäden) betreut und versorgt.

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 black ink, appearing to read 'J. Soleman', written over a horizontal line.



Dr. med.
Maria Licci

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:

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