

Offener Rücken (Myelomeningozele)

Die wichtigsten Punkte

- Die Myelomeningozele ist eine angeborene Erkrankung mit fehlender Verschluss des Rückens und freiliegendem Rückenmark
- Oft wird die Diagnose schon in der Schwangerschaft im Ultraschall gestellt
- Bei einer Operation werden die Nervenstrukturen rekonstruiert und der Rücken verschlossen
- Die Prognose ist abhängig von der Höhe der Myelomeningozele und den Begleiterscheinungen

Was ist ein offener Rücken?

Neuralrohrdefekte, die zu einem sogenannten offenen Rücken («Spina bifida») führen, gehören zu den häufigsten angeborenen Krankheiten. Die Myelomeningozele ist die häufigste Form eines offenen Rückens und beschreibt eine offene Spalte in der Wirbelsäule mit einem begleitenden Hautdefekt darüber, durch den die Hirnhäute und das Rückenmark gesehen werden bzw. herauskommen können. Dies kommt aufgrund eines fehlenden/eingeschränkten Verschlusses der Nervenplatte während der sogenannten Neurulation, der Bildung unseres Nervensystems inklusive Gehirn und Rückenmark, während der frühen Entwicklung zustande. Dies führt dann wiederum zu dem Defekt in der Wirbelsäule und des Rückenmarks, der dann als offener Rücken sichtbar ist. Eine Myelomeningozele kommt zwischen 1-7 pro 1000 Geburten vor und kann aufgrund von verschiedensten Faktoren (einzeln oder kombiniert) auftreten. Einer der bekanntesten Risikofaktoren für einen offenen Rücken ist ein Folsäure-Mangel, weiterhin können genetische Faktoren (wobei eine familiäre Häufung erkennbar ist (ca 2% Wiederholungsrate), ein weibliches Geschlecht, schlecht kontrollierter Schwangerschaftsdiabetes, Übergewicht der Mutter, gewisse Medikamente (vor allem Antiepileptika), Exposition zu Pestiziden oder aber auch verschiedene Syndrome (Trisomie 13 & 18, Meckel-Gruber Syndrom, Roberts-Syndrom, Jarcho-Levin Syndrom, HARD-Syndrom) zu einer Myelomeningozele führen.

Was sind typische Zeichen eines offenen Rückens?

Ein offener Rücken wird heutzutage normalerweise in Vorsorgeuntersuchungen während der Schwangerschaft festgestellt. Selten wird es erst bei der Geburt entdeckt. Kinder mit einer Myelomeningocele zeigen bei der Geburt einen offenen Rücken, bei dem die beiden Nervenplatten und oftmals ein Sack, der aus dem Rücken austritt und die Hirnhäute und Hirnwasser enthält, zu sehen sind. Dieser Defekt tritt vor allem in den unteren Anteilen der Wirbelsäule auf, kann aber theoretisch auf jeder Höhe der Wirbelsäule vorkommen. Durch die Freilegung des Rückenmarks kann es zu neurologischen Ausfällen sowohl der Muskulatur und der Gefühlsempfindung aber auch der autonomen Funktionen wie zum Beispiel einem Verlust der Blasen- und der Mastdarmkontrolle kommen. Schliesslich kann es im Rahmen einer Myelomeningocele in ca. 60% der Fälle, zu einem Wasserkopf («Hydrocephalus») und den damit verbundenen Problemen kommen (siehe Factsheet «Hydrocephalus»). Zusätzlich zeigen praktisch alle Kinder mit einer Myelomeningocele ein sogenannte Chiari II Malformation, einen Tiefstand der Kleinhirnmandeln (sogenannte Tonsillen), die jedoch nur selten eine Behandlung bedarf.

Wie wird ein offener Rücken diagnostiziert?

Ein offener Rücken wird in der Regel in Vorsorgeuntersuchungen während der Schwangerschaft festgestellt. Dies wird im Rahmen der Standard-Vorsorgeuntersuchung mittels Ultraschall festgestellt. Zusätzlich wird der Folsäurespiegel gemessen und bei einem erhöhten Verdacht wird das alpha-feto Protein (AFP) im mütterlichen Blut untersucht. Diese Kombination ermöglicht eine relativ sichere Detektion für einen Verdacht auf eine Myelomeningocele. Im Falle eines auffälligen Schwangerschaftsscreenings werden oftmals weitere genetische Untersuchungen (z.B. die Suche nach weiteren Anomalien etc.) sowie ein MRI durchgeführt.

Im seltenen Fall, bei dem ein offener Rücken nicht während der Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchung entdeckt wird, zeigen sich bei Geburt die oben beschriebenen charakteristischen Zeichen, welche die Diagnose ermöglichen.

Was sind Behandlungsmöglichkeiten eines offenen Rückens?

Alle Kinder welche mit einem offenen Rücken geboren werden, müssen innerhalb von 24-48 Stunden operiert werden. In der Regel wird eine Meningomyelocele schon während der Schwangerschaft festgestellt und ein Beratungsteam aus verschiedenen Fachdisziplinen kann mit Ihnen die jeweiligen Optionen genauestens besprechen. Prinzipiell besteht ebenfalls die Option, eine Operation im Mutterleib durchzuführen (sogenannte fetale Operation). Das ist eine Operation, bei der die Gebärmutter eröffnet wird und dann im Mutterleib selbst operiert wird. Dies hat eine leichtgradige Verbesserung der Entwicklung sowie eine geringere Rate an Hydrocephalus zur Folge, zeigt aber nur eine leichte Verbesserung der Lebensqualität. Zusätzlich kommen die mütterlichen Risiken der Operation

dazu, welche unter anderem aus Frühgeburtlichkeit, Plazentaablösungen und Entzündungen der Eihaut (Chorioamnionitis) bestehen. Wir am UKBB wenden die Operation bei lebendgeborenen Kindern an. Dabei wird direkt nach der Geburt eine neurologische Untersuchung durchgeführt, die den Ausmass der neurologischen Einschränkungen des Kindes erfasst. Anschliessend wird der offene Rücken innerhalb der ersten 24-48 Lebensstunden chirurgisch verschlossen. Zusätzlich erhalten die Kinder eine antibiotische Therapie, um eine Infektion im Zentralnervensystem zu verhindern. Das Kind wird dafür unter Narkose auf dem Bauch gelagert und der Rücken vorsichtig eröffnet. Die jeweiligen Schichten der Muskulatur, des Rückenmarks, der Dura (Hirnhaut) und der Rückenhaut werden rekonstruiert und zusammengefügt. Anschliessend wird der Rücken wieder verschlossen. Falls ein Hydrocephalus vorliegen sollte, wird dieser ebenfalls behandelt, weitere Informationen dazu finden Sie auf unserer Website unter «Hydrocephalus». Sollte eine Chiari II Malformation vorliegen, kann es sein, dass diese ebenfalls operiert werden muss (Einklemmung der Kleinhirnanlagen).

Wie läuft der Spitalaufenthalt meines Kindes ab?

Während des gesamten Spitalaufenthaltes wird Ihr Kind von unserem Team der pädiatrischen Neurochirurgie im UKBB mitbetreut. Nach der Geburt wird Ihr Kind auf der Neugeborenen-Intensivstation überwacht, mit Antibiotika gegen mögliche Infektion versorgt und dann innerhalb von zwei Tagen neurochirurgisch versorgt. 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. Nach der Operation kommt Ihr Kind zur Überwachung zurück auf die Neugeborenen-Intensivstation. Sobald Ihr Kind keine engmaschige Überwachung mehr braucht, kommt es auf die Mutter-Kind Abteilung. Sobald Ihr Kind sich von der Operation erholt hat, darf es mit Ihnen nach Hause. Während der gesamten Zeit dürfen Sie bei Ihrem Kind sein und sich mit Fragen an das Team der pädiatrischen Neurochirurgie wenden.

Was ist die Prognose eines offenen Rückens?

Kinder mit einer Myelomeningocele haben eine gute Lebenserwartung, die geistige und körperliche Entwicklung ist jedoch stark abhängig von der Höhe der Myelomeningocele und den Begleiterscheinungen (zum Beispiel Wasserkopf, Rückendeformitäten, Blasenfunktionsstörungen). Die meisten Kinder haben eine normale Intelligenz, können jedoch Lernschwächen zeigen. Gewisse Kinder können laufen andere sind Rollstuhlgängig. Blasen- und Mastdarmstörungen sind können in bis zu 60% der betroffenen Kinder auftreten, wobei gewisse Kinder mit Myelomeningocele auch eine normale Funktion aufzeigen können. Ca. 10-25% der Kinder mit einer Myelomeningocele entwickeln epileptische Anfälle im Laufe der Zeit, dies kann auch in Zusammenhang mit einer Shunt-Fehlfunktion bei einem Hydrocephalus im Rahmen der Myelomeningocele vorkommen. Leider kann man den Schweregrad der neurologischen und kognitiven Einschränkungen vor der Geburt nur sehr

schlecht einschätzen. Rückenprobleme im Sinne einer Skoliose (Schiefer Rücken) oder Tethered cord (Anhaften des Rückenmarks) können ebenfalls vorkommen und könnten zu weiteren Operationen führen im Sinne einer Skoliose Operation (Aufrichtungs-Operation) oder einer Untethering Operation (Loslösung des Rückenmarks) worauf sich die Beschwerden in der Regel rasch bessern. Alle Kinder mit behandelter Myelomeningocele werden über die Jahre in unsere interdisziplinäre Myelomeningocele Sprechstunde am UKBB regelmässig nachkontrolliert. Im Rahmen dieser Sprechstunde wird Ihr Kind von unserem Team der pädiatrischen Neurochirurgie gesehen sowie von den Kinderneurologen und bei Bedarf den Kinderurologen, Kinderorthopäden, Kindernephrologen und unserem Sozialdienst.

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

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, 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
- Licci M, Guzman R, Soleman J. Maternal and obstetric complications in fetal surgery for prenatal myelomeningocele repair: a systematic review. *Neurosurg Focus.* 2019;47(4):E11. doi:10.3171/2019.7.FOCUS19470
- Stricker S, Balmer C, Guzman R, Soleman J. Dizygotic opposite-sex twins with surgically repaired concordant myelomeningocele conceived by in vitro fertilization using intracytoplasmic sperm injection: a case report and review of the literature. *Child's Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 2019;35(4):725-728. doi:10.1007/s00381-018-3990-8
- Leu S, Kamenova M, Mehrkens A, Mariani L, Schären S, Soleman J. Preoperative and Postoperative Factors and Laboratory Values Predicting Outcome in Patients Undergoing Lumbar Fusion Surgery. *World Neurosurg.* 2016;92:323-338. doi:10.1016/j.wneu.2016.05.011
- Kamenova M, Leu S, Mariani L, Schaeren S, Soleman J. Management of Incidental Dural Tear During Lumbar Spine Surgery. To Suture or Not to Suture? *World Neurosurg.* 2016;87:455-462. doi:10.1016/j.wneu.2015.11.045
- Nevzati E, Soleman J, Schöpf SA, Coluccia D, Fandino J, Marbacher S. An Interlaminotomy New Zealand White Rabbit Model to Evaluate Novel Epidural Strategies. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg.* 2015;76(6):466-472. doi:10.1055/s-0035-1558416
- Soleman J, Baumgarten P, Perrig WN, Fandino J, Fathi A-R. Non-instrumented extradural lumbar spine surgery under low-dose acetylsalicylic acid: a comparative risk analysis study. *Eur spine J Off Publ Eur Spine Soc Eur Spinal Deform Soc Eur Sect Cerv Spine Res Soc.* 2016;25(3):732-739. doi:10.1007/s00586-015-3864-7
- Licci M, Zaed I, Beuriat P-A, et al. CSF shunting in myelomeningocele-related hydrocephalus and the role of prenatal imaging. *Child's Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 2021;37(11):3417-3428. doi:10.1007/s00381-021-05217-5
- Mitra SS, Feroze AH, Gholamin S, et al. Neural Placode Tissue Derived From Myelomeningocele Repair Serves as a Viable Source of Oligodendrocyte Progenitor Cells. *Neurosurgery.* 2015;77(5):794-802; discussion 802. doi:10.1227/NEU.0000000000000918