



## Tethered cord

Das Rückenmark wandert im Verlauf der vor- und nachgeburtlichen Entwicklung scheinbar nach oben, da das umgebende Gewebe des Spinalkanals schneller wächst als das Nervengewebe des Rückenmarks. Dieser Aszension genannte Vorgang ist der Grund dafür, dass die aus den letzten Segmenten des Rückenmarks stammenden Nervenwurzeln auf ihrem Weg zu den Zwischenwirbellöchern (Foramina intervertebralia) normalerweise einen schräg nach unten führenden Verlauf nehmen und einem Pferdeschwanz ähneln (Cauda equina).

Beim Tethered Cord („gefesseltes Rückenmark“) ist das Rückenmark gehindert, in der Wachstumsphase im Rückenmarkskanal nach oben zu wandern. Bei Spina-bifida-Patienten liegt es nahezu regelmäßig durch Vernarbung als Folge der operativen Erstversorgung nach der Geburt vor. Durch eine Zugbelastung des im Wirbelkanal nicht mehr frei beweglichen Rückenmarks entstehen zusätzliche Schäden am Nervengewebe. Weitere Fehlbildungen im Spinalkanal wie Lipom (Fettgewebsgeschwulst) oder Dermoid (Einschlusstumor aus Gewebe von versprengten Hautzellen) komplizieren den Verlauf und die chirurgische Therapie des Tethered Cord.

Chirurgische Maßnahmen sind in der Regel nur indiziert, wenn ein Tethered Cord symptomatisch wird (Tethered-Cord-Syndrom, TCS). Die Symptome reichen von der Verschlechterung der sensiblen oder motorischen Querschnittssituation, Verschlimmerung von Fuß- oder Wirbelsäulenfehlstellungen bis zur Spastik, Schmerzen und Änderungen der Blasen- und Mastdarmfunktion, die sich oft durch sonografische (Restharnbestimmung nicht vergessen) und urodynamische Verfahren (Uroflowmessung (Video), Urodynamik mit entsprechender Druckmessung) objektivieren lassen.

Ein TCS ist mit einer Reihe von Hauterscheinungen assoziiert (Tabelle 3), die aber weder regelmäßig vorhanden sind noch bei ihrem Vorhandensein ein sicheres Zeichen des TCS sind, bei zusätzlichen klinischen Symptomen aber den Verdacht erhärten und veranlassen, den Patienten der aufwändigen und teuren apparativen Diagnostik zuzuführen.



## Tethered-Cord-Syndrom (TCS)

Letztendlich führen die bei schwerer Ausprägung nicht reparablen Folgen des Zugs am Rückenmark zu (neuen) klinischen Symptomen, wir sprechen dann vom Tethered-Cord-Syndrom (TCS). Die Schwierigkeit für den Arzt liegt darin, bei meist schon vorbestehenden Symptomen, z. B. einer inkompletten Querschnittlähmung bei Meningomyelozele, Verschlechterungen zu objektivieren, wenn die Kooperation in der Untersuchungssituation nicht optimal ist oder die Vorbefunde nicht sehr exakt und nachvollziehbar niedergelegt sind. Als besonders diffizil erweist sich die Beurteilung von Veränderungen der Sensibilität (Niveau, Qualität), vor allem bei jungen Kindern, oder der Art und Intensität von Schmerzen. Hier ist es oft wegweisend, die anamnestischen Angaben von Eltern oder Physiotherapeuten aufzunehmen, die das Kind häufig und in entspannten Situationen beobachten und z. B. beim Baden/Abtrocknen oder Massieren/Eincremen Hinweise auf Sensibilitätsveränderungen gewinnen. Immer sollte die Anamnese auch das Gangbild, die Gehstrecke, den Verlust bereits erworbener Gehfähigkeit und Miktions- und Defäkationsgewohnheiten erfassen.

Zur Beurteilung, ob ein Tethered Cord symptomatisch wird, ist es wichtig, Verlaufsuntersuchungen bei einem Patienten durchzuführen (erste Ableitung möglichst früh vor Einsetzen der Verschlechterung!). Somatosensorisch evozierte Potenziale (SSEP) sind sowohl intraoperativ bei der Myelolyse als auch postoperativ wichtige Parameter, um zu beurteilen, ob Nervenstrukturen geschont werden konnten.

An geeigneten **diagnostischen Maßnahmen** stehen Kernspintomografie (MRT), Myelo-CT und SSEP zur Bestätigung der klinisch zu stellenden Verdachtsdiagnose eines symptomatischen Tethered Cord zur Verfügung.

Ein Tethered Cord wird bei Kernspintomografie-Untersuchungen von Patienten mit Meningomyelozele fast regelhaft gefunden. Es muss eindrücklich davor gewarnt werden, ohne die oben beschriebenen Symptome einer neurologischen Verschlechterung zu operieren. Lediglich bei der simplen Fixierung des Conus medullaris durch ein verdicktes Filum terminale kann im Einzelfall über eine prophylaktische Durchtrennung des Filum zum Befreien des Rückenmarks („Untethering“) diskutiert werden.

Alle anderen Formen, insbesondere das bei voroperierten Meningomyelozele induzierte Narbentethering oder die Kombination des Tethered Cord mit anderen intraspinalen Fehlbildungen (s. o.) bergen das Risiko einer Verschlechterung durch intraoperativ gesetzte zusätzliche Nervenschäden, sodass nur bei eindeutiger neurologischer Verschlechterung operiert werden sollte.



Die **operative Therapie** besteht in einer Befreiung des Rückenmarks (Myelolyse). Durch die Operation kann das Fortschreiten der neurologischen Schädigung in der Regel aufgehalten werden, jedoch sind nicht alle eingetretenen Symptome wie die Schmerzen gut rückbildungsfähig.

Die hohe Kunst besteht darin, bei den Patienten die ersten Anzeichen einer Verschlechterung zu erkennen, die apparative Diagnostik einzuleiten und rasch die Operation zu planen. Dies setzt regelmäßige, kurzfristige Kontrollen der Patienten in einer mit der vielfältigen Problematik der Meningomyelozelen vertrauten Einrichtung voraus.

### Symptome des Tethered-Cord-Syndroms

Allgemeine Symptome	Lendenstrecksteife und Schmerzen
Orthopädische Probleme	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fuß-/Beindeformität, meist einseitig Wachstumsunterschied der Beine</li> <li>• progrediente Skoliose</li> </ul>
Neurologische Probleme	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Muskelatrophie/Hyporeflexie</li> <li>• gleichzeitig einsetzende Spastik</li> <li>• sensible Störungen</li> <li>• trophische Ulzera</li> <li>• segmentaler Myoklonus als Hinweis auf eine Syringohydromyelie</li> </ul>
Blasen- und Mastdarmstörung	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Änderung bzw. Verschlechterung der Kontinenzsituation</li> </ul>

### Begleitende Hautsymptome bei Tethered Cord

- Hautanomalien im Bereich der lumbosakralen Mittellinie
- abnorme Behaarung
- Gefäßnaevi
- weiche Vorwölbung in der Subcutis (Lipom)