

## Diastematomyelie

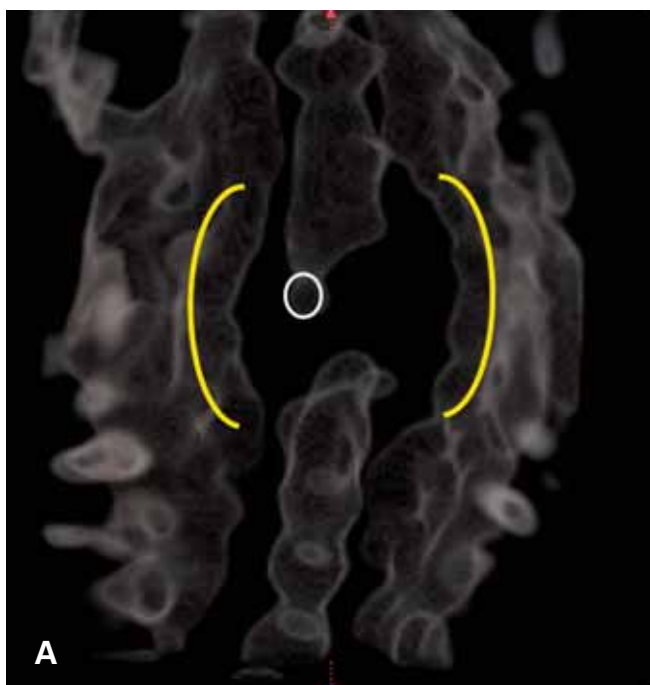


Bild. A. 3D Skelettmode (Samsung Elite WS80A): In gelb sieht man das auseinanderdriften des Spinalkanales und weiss markiert den knöchernen Sporn welcher das Myelon in zwei Teile trennt. (siehe Bild B3)

Seltene Anomalie der Wirbelsäule. Es handelt sich dabei um eine sog. Diastematomyelie. Dabei wird das Myelon durch einen knorpeligen, bindegewebigen oder knöchernen Sporn in zwei getrennte Rückenmarkstränge getrennt. Kommt oft isoliert vor, kann aber auch mit Anomalien der Wirbelkörper assoziiert sein und ist oft tief thorakal oder lumbal lokalisiert. In unserem Fall lag die Läsion auf Höhe BWK 5/6 (Bild A und B) mit Doppelung des Myelons (Bild B3) durch einen medialen, knöchernen Sporn sowie begleitender Wirbelkörperfehlbildung auf gleicher Höhe. Sonographisch und auch im fetalen MRI zeigten sich die klassischen Zeichen für eine Diastematomyelie wie Ausweitung des Spinalkanales in der coronaren Aussicht und in der axialen Ansicht darstellbarem Sporn welcher durch den Spinalkanal zieht. (Bild A und B 1/2) Die wichtige Differentialdiagnose dabei ist eine spina bifida. Bei intakter Haut über der Läsion, fehlenden Kopfzeichen (Banana- und/oder Lemon sign) sowie normalem mütterlichem Serum  $\alpha$ -Fetoprotein ist diese DD unwahrscheinlich. Bei isolierten Formen ist die Prognose i.d.R. gut. Selten werden neurologische Defizite in den Beinen und Perineum mit Gehstörung, Analsphinkterdysfunktion, kongenitale Skoliose und auch Muskelatrophien beschrieben. Unsere Patientin hat nach Einleitung in der 39. Woche spontan geboren. Das Kind hat gut adaptiert und zeigte eine verehrte Behaarung über der Wirbelsäulenläsion (Bild B4).

### Fetales MRI:

1) axiale Ansicht mit knöchernem Sporn, welcher scheinbar das Myelon unterbricht; 2) coronare Ansicht mit darstellbarer Ausweitung des Spinalkanales auf Höhe der Läsion BWK 5/6; 3) Querschnitt auf Höhe Läsion: Man sieht dort die Zweiteilung des Rückenmarkes («split cord»). 4) Geschlossene Haut mit darüber typischerweise vermehrter Behaarung

