

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeurolNeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Fallbericht: Blickdiagnose
"Arachnoidalzyste" erweist sich als
Irrtum: akute Symptomatik einer 14
Jahre alten supratentoriellen
endodermalen Zyste**

Tiebel N, Buhl R, Reifenberger G
Malzkorn B

*Journal für Neurologie
Neurochirurgie und Psychiatrie
2015; 16 (4), 178-182*

Homepage:

www.kup.at/

JNeurolNeurochirPsychiatr

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Indexed in
EMBASE/Excerpta Medica/BIOBASE/SCOPUS

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031117M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

77. Jahrestagung

Deutsche Gesellschaft für Neurochirurgie



2026
7.–10. Juni
AACHEN

Personalisierte Neurochirurgie – digital, kompetent, vernetzt

dgnc-kongress.de

Joint Meeting with the Belgian Society and the Dutch
Society of Neurosurgery and Neurosurgeons of Luxembourg

*Werfen Sie einen
Blick ins Programm!*



*Registrieren
Sie sich jetzt!*



Fallbericht: Blickdiagnose „Arachnoidalzyste“ erweist sich als Irrtum: akute Symptomatik einer 14 Jahre alten supratentoriellen endodermalen Zyste

N. Tiebel¹, R. Buhl¹, G. Reifenberger², B. Malzkorn²

Kurzfassung: Vor 14 Jahren wurde bei einer 30-jährigen Frau im Rahmen einer Burnout-Diagnostik eine asymptomatische „Arachnoidalzyste“ kernspintomographisch diagnostiziert. 14 Jahre später wurde die Patientin aufgrund eines erstmalig aufgetretenen generalisierten Krampfanfalles in unsere Klinik eingewiesen. Zudem bestand eine merkliche schrittweise Visusverschlechterung in der Vorgeschichte der Patientin. Die größtenprogrediente Zyste wurde zunächst Notfallmäßig drainiert, in einer zweiten Operation reseziert und histologisch als endodermale Ursprungs klassifiziert. Die Sehkraft der Patientin verbesserte sich postoperativ.

Intrakranielle Zysten sollten nicht als Bagatelldiagnose betrachtet, sondern jährlich kon-

trolliert werden, sodass frühzeitig – bevor neurologische Funktionsausfälle eintreten – eine neurochirurgische Intervention geplant und durchgeführt werden kann.

Schlüsselwörter: endodermale Zyste, supratentorielle Zyste, Arachnoidalzyste, Marsupialisation, Resektion

Abstract: Pitfall Arachnoidea Cyst Lesion: Acute Signs and Symptoms of a 14-Year-Old Supratentorial Endodermal Cyst. Fourteen years ago, the MRI scan from a 30-year-old woman showed an „arachnoidea cyst lesion“. This MRI was performed because of signs and symptoms for a burnout syndrome. After 14

years, the female patient was admitted in our emergency room because of seizures and progressive loss of vision. The MRI scan showed an increase of cyst volume with space-occupying effect. After draining the cyst urgently, we resected it and histological examination classified it as endodermal origin. After surgery the patient's visual acuity improved.

We advise the annual follow-up MRI for known intracranial cysts. If there is any bulging, resection should be performed prior to loss of neurological function. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2015; 16 (4): 178–82.**

Key words: endodermal cyst, supratentorial cyst, arachnoidal cyst, marsupialisation, resection

■ Einleitung

Der hier präsentierte Fall einer Patientin mit einer supratentoriellen endodermalen Zyste (EDZ) ist einer von bislang etwa 40 berichteten Fällen weltweit [1]. Neben der selteneren supratentoriellen Lokalisation einer EDZ dokumentiert dieser

Fall auch einen langjährigen Verlauf. Zunächst wurde die radiologische Verdachtsdiagnose einer inzidentellen Arachnoidalzyste (AZ) gestellt, bis 14 Jahre später eine dringliche neurochirurgische Entlastung nötig und die Diagnose einer EDZ histologisch gesichert wurde.

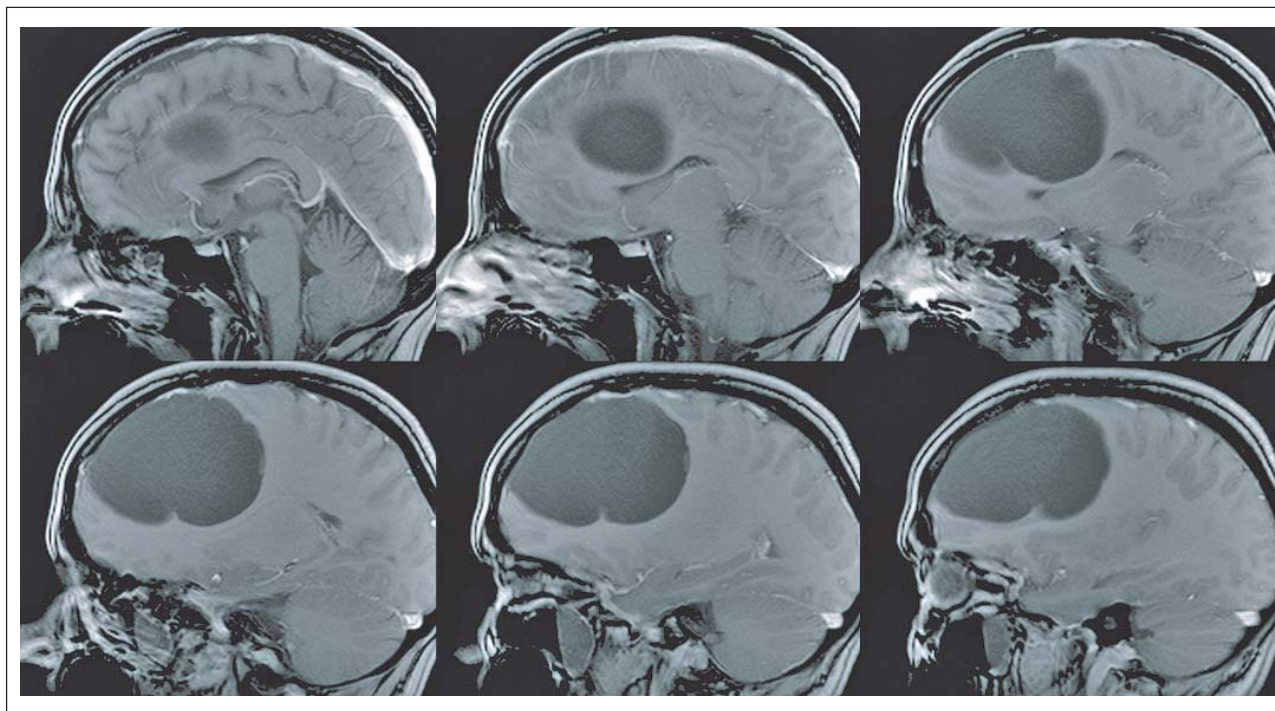


Abbildung 1: Schädel-MRT, T1, sagittal: Präoperativer Befund der endodermalen Zyste mit deutlicher Größenprogredienz im Vergleich zu zystischer Struktur im MRT aus 1999.

Eingelangt am 23. Oktober 2014; angenommen nach Revision am 16. Jänner 2015; Pre-Publishing Online am 19. März 2015

Aus der ¹Klinik für Neurochirurgie, Städtisches Klinikum Solingen, und dem ²Institut für Neuropathologie, Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Deutschland

Korrespondenzadresse: Dr. med. Nils Tiebel, Klinik für Neurochirurgie, Städtisches Klinikum Solingen, D-42653 Solingen, Gotenstraße 1; E-Mail: tiebel.nils@klinikumsolingen.de

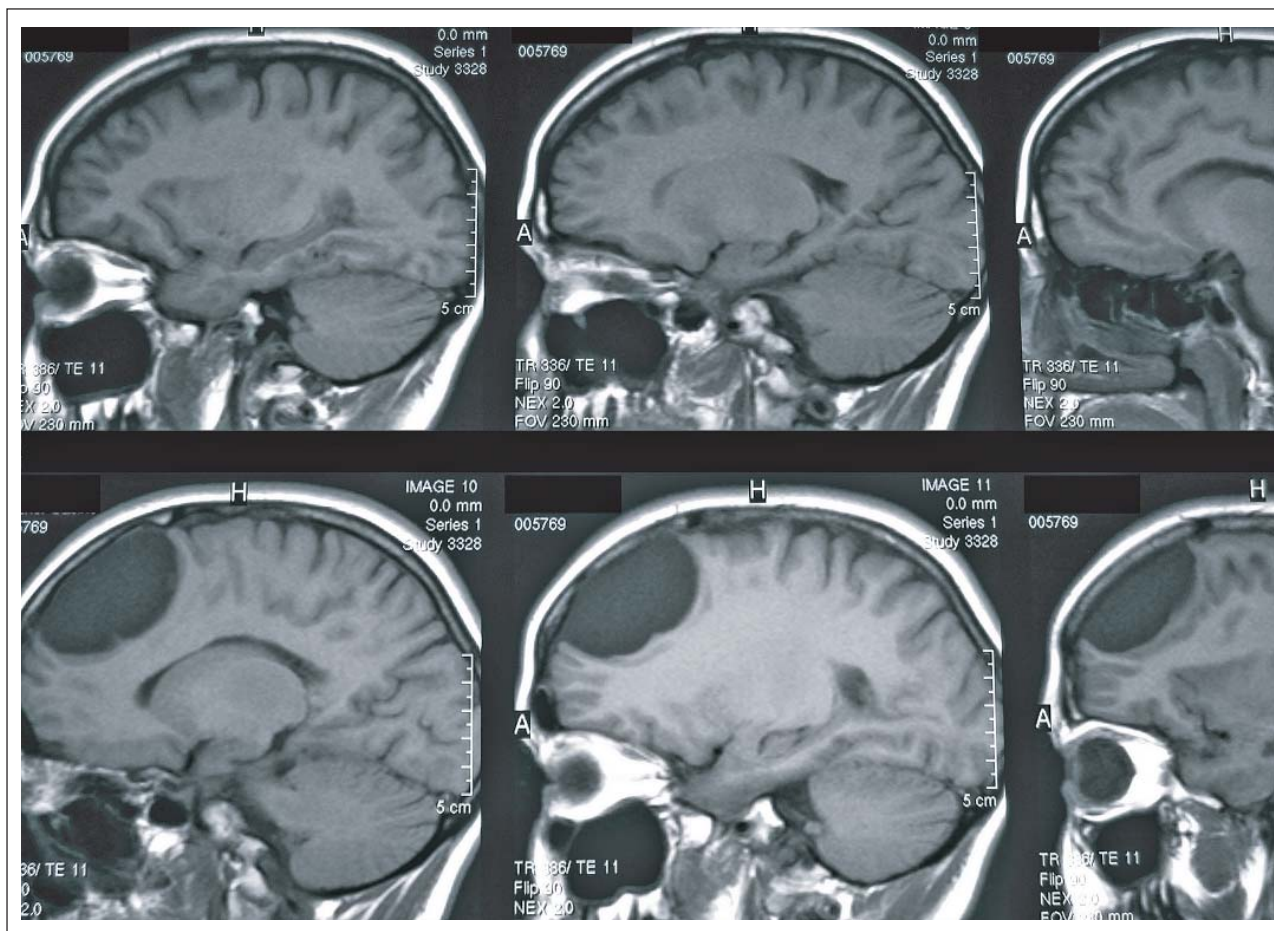


Abbildung 2: Schädel-MRT, T1, sagittal: Die als Arachnoidalzyste diagnostizierte Läsion frontal aus dem Jahr 1999. Damals ein Zufallsbefund im Rahmen einer Burnout-Diagnostik.

■ Fallbericht

Eine 44-jährige Patientin ohne nennenswerte Vorerkrankungen wurde aufgrund eines erstmaligen, sich selbst limitierenden generalisierten Krampfanfalles in unsere Klinik eingewiesen. Sie war psychomotorisch verlangsamt, müde und bot eine Anisokorie (rechts > links) sowie ein positives Babinski-Zeichen auf der linken Seite. Paresen konnten nicht festgestellt werden. Die Patientin berichtete über eine rasche Sehkraftverschlechterung in den letzten Wochen. Die aktuelle Kernspintomographie des Schädels (Abb. 1) zeigte eine rechtsfrontale, raumfordernde, zystische Läsion (V = 174 ml; T1-hypointens, T2-hyperintens) mit einer Mittellinienverlagerung nach links und Kompression des rechten Seitenventrikels. Interessanterweise lag ein 14 Jahre zuvor aufgrund einer Burnout-Symptomatik durchgeführtes MRT der Patientin vor, das die zystische Struktur bereits zeigte (Abb. 2). Damals hatte die Zyste keinen raumfordernden Effekt und radiologisch wurde die Diagnose einer inzidentellen AZ (V = 110 ml) gestellt.

Aufgrund der neu aufgetretenen Hirndrucksymptomatik erfolgten nun die dringliche Anlage einer externen Drainage der Zyste sowie die zytologische Diagnostik des Zysteninhaltes. Hierbei zeigten sich keinerlei Hinweise für pathologisch oder entzündlich veränderte Zellen. Postoperativ war die Patientin wacher und bot weder eine Anisokorie noch ein positives Babinski-Zeichen.

Drei Tage später erfolgte die endgültige Versorgung der Zyste. Nach dem Prinzip einer Marsupialisation wurde die Zyste zu den äußeren Liquorräumen hin eröffnet. Die suprapiale Zystenwand konnte weitestgehend reseziert werden. Der mikrochirurgische Zugang erfolgte über eine rechtsfrontale osteoplastische Trepanation. Die initial angelegte Drainage wurde intraoperativ entfernt. Makroskopisch ergab sich kein Verdacht auf eine Neoplasie oder einen Abszess.

Histologisch fand sich bei der Untersuchung des Operationsmaterials eine Zystenwand aus einem ein- bis mehrreihigen, hochprismatischen, zilienträgenden Epithel, das einer feinen bindegewebigen Membran aufsaß (Abb. 3). In der Alzianblau-Färbung zeigte sich eine Markierung der zilienträgenden Epitheloberfläche. Typische schleimbildende Becherzellen waren dagegen nicht vorhanden. Anhaltspunkte für eine Atypie ergaben sich nicht. Das angrenzende Gewebe des zentralen Nervensystems (ZNS) war ödematös und gliotisch verändert. Immunhistochemisch zeigten die Epithelzellen eine generalisierte Expression von Zytokeratin-8 (Abb. 4) und – passend zu einem respiratorischen Epithel – Zytokeratin-7 sowie eine partielle Expression von Zytokeratin-5 als Hinweis auf eine herdförmig beginnende plattenepitheliale Metaplasie. Eine Hornbildung konnte nicht festgestellt werden. Ebenso wenig fand sich eine Immunreaktivität mit dem Antikörper gegen Zytokeratin-20, die bei intestinalen Epithelien zu erwarten wäre. Die Immunreaktion mit dem Antikörper gegen

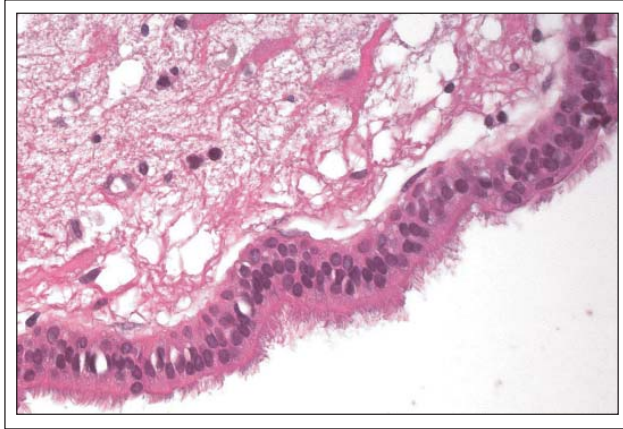


Abbildung 3: Histologischer Befund in der Hämatoxylin-Eosin-Färbung: Die Zystenwand besteht aus mehrreihigem, hochprismatischem Flimmerepithel. Angrenzend erkennt man ZNS-Gewebe mit Ödem und reaktiver astrozytärer Gliose.

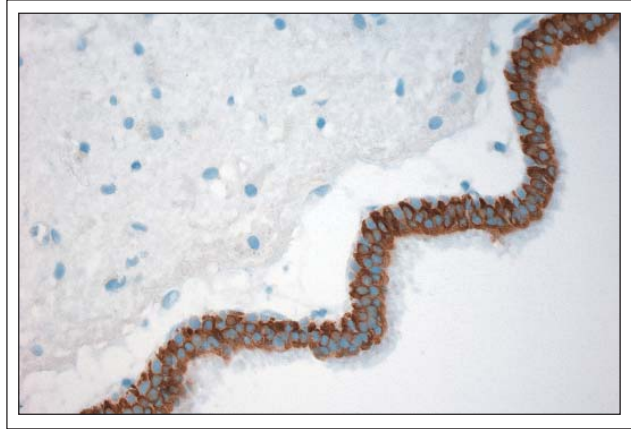


Abbildung 4: Immunhistochemische Zusatzuntersuchung mit Antikörpern gegen Zytokeratin-8: Die Epithelzellen zeigen eine generalisierte Expression von Zytokeratin-8 (braune Färbung). Es erfolgte eine Gegenfärbung mit Hämalan (blau).

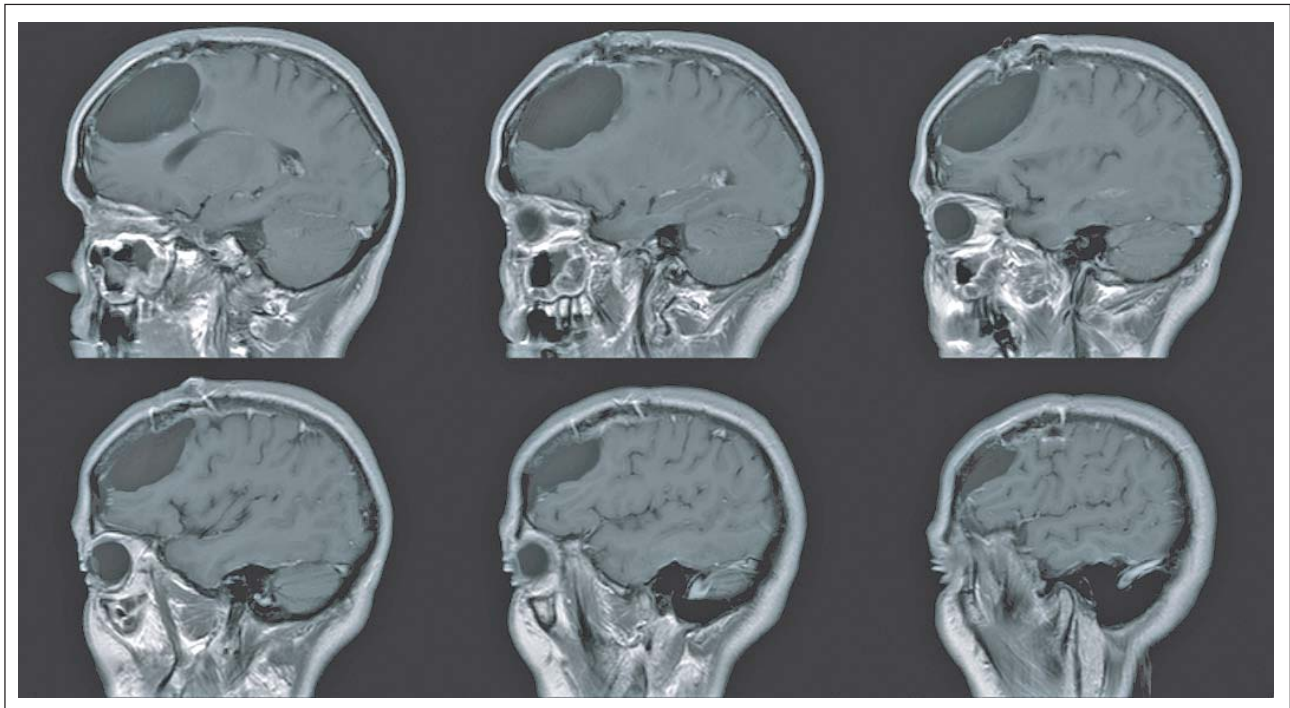


Abbildung 5: Schädel-MRT, T1, sagittal: Follow-up-Befund der vor 6 Monaten gefensternten, wandresezierten Zyste mit deutlicher Volumenabnahme ohne raumfordernden Effekt.

das saure Gliafaserprotein (GFAP) markierte reaktive Astrozyten. Das Epithel blieb bei dieser Reaktion ausgespart. Die Differenzialdiagnosen gutartiger intrazerebraler Zysten mit mehrreihigem Flimmerepithel lauten:

- Endodermale Zyste,
- Kolloidzyste und
- Zyste der Rathke'schen Tasche.

Aufgrund der anatomischen Lokalisationen der beiden letztgenannten Zysten (Kolloidzyste: 3. Ventrikel; Zyste der Rathke'schen Tasche: sellär/suprasellär) und des Fehlens von Kolloid in der Histologie wurde die Diagnose einer EDZ gestellt. Eine 14 Jahre zuvor vermutete AZ konnte ausgeschlossen werden.

Postoperativ hatte die Patientin mehrfach fokale Krampfanfälle, die selbstlimitierend waren. Unter der Aufsättigung

mit Levetiracetam konnte eine Anfallsfreiheit erreicht werden. Am 14. Tag nach der Operation konnte die Patientin in gutem Allgemeinzustand entlassen werden. Vier Monate später berichtete sie von einer Visusverbesserung. Sechs Monate später war die Sehkraft weiter verbessert und das MRT zeigte den rechtsfrontalen Defekt ($V = 56 \text{ ml}$) ohne Zeichen einer Raumforderung (Abb. 5). Die antikonvulsive Therapie konnte ausgeschlichen und beendet werden, ohne dass dabei Anfälle auftraten.

■ Diskussion

Die Entstehung endodermaler Zysten wird im Allgemeinen auf eine Einwanderung von endodermalen Zellen während der Embryonalentwicklung in die Chorda dorsalis beim Schluss des Canalis neurentericus zurückgeführt. Durch diese Theorie können subarachnoidale, ventral des Rückenmarks gelegene,

mittelliniennahe EDZ gut erklärt werden. Die genaue Ätiologie supratentorieller EDZ ist unbekannt [2–4]. Für die Größenprogredienz von EDZ werden neben der Sekretion der Epithelzellen auch osmotische Effekte verantwortlich gemacht [5].

In Zusammenschau mit den pathophysiologischen Überlegungen zum Größenwachstum von EDZ könnte man folgende Konsequenzen aus dem beschriebenen Fallbericht ableiten:

- Zum einen erscheinen regelmäßige MRT-Kontrolluntersuchungen sinnvoll, um eine mögliche Volumenzunahme zu erkennen. Eine Kombination der bildmorphologischen Überwachung mit einem klinisch-neurologischen Follow-up ist hilfreich, um therapeutische Maßnahmen frühzeitig einzuleiten, bevor neurologische Funktionsausfälle auftreten.
- Zum anderen kann auch ein aggressiveres Vorgehen verfolgt werden: So könnte auch eine frühzeitige Biopsie einer neu diagnostizierten Zyste und der damit erzwungenen definitiven Histologie sinnvoll sein, um bereits in einem frühen Stadium eine EDZ mikrochirurgisch zu resektieren, bevor neurologische Funktionsausfälle auftreten und der Patient somit einen Verlust der Lebensqualität erleidet.

Letztlich sollten den Betroffenen beide Optionen angeboten werden und eine ausführliche Aufklärung der Pathophysiologie intrakranieller Zysten stattfinden.

■ Interessenkonflikt

Die Autoren haben keine Interessenkonflikte.

■ Relevanz für die Praxis

Unserer Ansicht nach sollten intrakraniell gelegene Zysten jährlich klinisch-neurologisch kontrolliert werden. Liegt – wie in dem hier geschilderten Fall – eine atypische Lokalisation einer intrakraniellen Zyste vor, empfehlen wir zusätzlich eine kernspintomographische Bildgebung zur bildmorphologischen Kontrolle der Zyste. So wäre bei einer Größenprogredienz eine neurochirurgische Intervention planbar, bevor sich potenziell irreversible neurologische Funktionsausfälle einstellen.

Literatur:

1. Caruso R, Artico M, Colonnese C, et al. Supratentorial endodermal cysts: review of literature and case report. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg* 2013; 74: 378–87.
2. Preece MT, Osborn AG, Chin SS, et al. Intracranial neurenteric cysts: imaging and pathology spectrum. *Am J Neuroradiol* 2006; 27: 1211–6.
3. Hashimoto M, Yamamoto J, Takahashi M, et al. Surgical strategy for intracranial endodermal cyst – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2011; 51: 531–4.
4. Younsi A, Schweizer L, Unterberg AW, et al. [Treatment of neurenteric cysts: case series and review of the literature]. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2014; 15: 137–46.
5. Nakajima M, Miyajima M, Hishii M, et al. Endodermal cyst of the quadrigeminal cistern: case report. *Surg Neurol* 2001; 56: 385–8.

Dr. med. Nils Tiebel

Geboren 1981. 2001–2004 Ausbildung zum exam. Krankenpfleger. Ab 2004 Studium der Humanmedizin an der Medizinischen Fakultät der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, 2011 Approbation und Promotion in Erlangen sowie Beginn der Weiterbildung zum Facharzt für Neurochirurgie zunächst in Herdecke, seit Ende 2012 in Solingen.



Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ [Bilddatenbank](#)

☒ [Artikeldatenbank](#)

☒ [Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ [Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)