

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

www.kup.at/
JNeuroI NeurochirPsychiatr

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Behandlung spinaler enterogener
Zysten: Fallbeispiele und
Literaturübersicht**

Younsi A, Schweizer L

Unterberg AW, Jung CS

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2014; 15 (3), 137-146

Homepage:

www.kup.at/

JNeuroI NeurochirPsychiatr

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,-

Journal für

Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

e-Abo kostenlos

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal **Journal für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie**

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

www.kup.at/JNeurolNeurochirPsychiatr

Behandlung spinaler enterogener Zysten: Fallbeispiele und Literaturübersicht

A. Younsi¹, L. Schweizer², A. W. Unterberg¹, C. S. Jung¹

Kurzfassung: Isolierte, spinale enterogene Zysten sind seltene angeborene Läsionen. Aufgrund ihrer niedrigen Inzidenz wird über die Behandlung von diesen Zysten in der Literatur meist nur in Form von Fallbeispielen berichtet. Ein einheitliches Therapiekonzept fehlt. Anhand eigener Fallberichte und einer Analyse der Literatur von 1928–2013 lässt sich folgern, dass enterogene Zysten häufig in den beiden ersten Lebensjahrzehnten mit lokalen Rückenschmerzen oder klinischen Zeichen einer Myelopathie symptomatisch werden. Als Standard in der Bildgebung hat sich die MRT-Diagnostik durchgesetzt. Hier imponieren die meist zervikal, intradural extramedullär und ventral des Myelons gelegenen Raumforderungen in der T1-Gewichtung hypo- und in T2 hyperintens ohne Kontrastmittelaufnahme der Zystenwand. Bei symptomatischen, spinalen, enterogenen Zysten stellt die chirurgische Totalresektion das Mittel der Wahl dar. Aufgrund starker Adhärenz am Myelon kann häufig jedoch nur eine Teilresektion durchgeführt werden. Trotzdem zeigt sich bei > 90 % der chirurgisch behandelten

Patienten ein kompletter oder teilweiser Rückgang der präoperativen Symptome. Lokale Rezidive sind mit 10 % selten, die Teilresektion stellt dabei den größten Risikofaktor dar. Das beste postoperative Outcome findet sich bei jungen Patienten mit akuter oder subakuter Klinik, die rasch einer Operation zugeführt werden.

Schlüsselwörter: Enterogene Zyste, neurenterische Zyste, intraspinale Zyste, Zystenresektion, Zystenexstirpation, spinaler Tumor, Myelopathie, MRT

Abstract: Treatment of Neurenteric Cysts: Case Series and Review of the Literature. Spinal neurenteric cysts are rare, congenital lesions. Therefore, therapeutic approaches and outcome are usually described in case reports or small case series. Expert knowledge and an analysis of the literature from 1928 until 2013 show that neurenteric cysts become symptomatic during the first 2 decades of life. Leading symptoms

are back pain and signs of myelopathy. In MRI, the neurenteric cyst presents as a space-occupying lesion, usually intradural, extramedullary, and ventral to the cervical spinal cord, hypo-intense in T1 and hyper-intense in T2-weighted images and without contrast enhancement of the spinal cyst wall. Symptomatic spinal neurenteric cysts should be subjected to complete resection. Occasionally, only partial resection can be achieved due to strong adherence of the cyst to the medulla. Nevertheless, 90 % of surgically treated patients showed complete or partial regression of symptoms. Local recurrence is rare (10 % of all cases) with partial resection being the main risk factor. Best post-operative outcome is found in young patients with acute or subacute clinical symptoms and early surgical treatment. **J Neurol Neurochir Psychiatr 2014; 15 (3): 137–46.**

Key words: Enterogenous cyst, neurenteric cyst, intradural cyst, spinal cyst, cyst resection, spinal cord tumor, vertebral anomalies, myelopathy, MRI

■ Einleitung

Spinale enterogene Zysten, auch neurenterische oder endodermale Zysten genannt, gehören zu den angeborenen Fehlbildungen des ZNS und der Wirbelsäule. In den ersten Berichten aus den Jahren 1928 und 1934 wurden die seltenen spinalen Läsionen aus endodermalem Gewebe als „teratomartige“ [1] oder „intestinomartige“ Zysten [2] beschrieben. Erst in den 1950er-Jahren wurde der Begriff der enterogenen oder neurenterischen spinalen Zyste eingeführt [3]. Rein spinale enterogene Zysten sind selten und machen ca. 0,7–1,3 % aller Raumforderungen im Bereich der Wirbelsäule aus [4, 5]. Neben der klassischen, intraduralen extramedullären ist auch eine intramedulläre Lage möglich [6]. Häufig sind die Zysten mit weiteren Fehlbildungen der Wirbelsäule oder des ZNS assoziiert [7]. Isolierte, spinale enterogene Zysten finden sich nur in < 50 % der Fälle [8–10]. Aufgrund ihrer niedrigen Inzidenz wird über die Behandlung dieser Zysten in der Literatur meist nur in Form von Fallbeispielen berichtet. Ein einheitliches Therapiekonzept fehlt. In unserer neurochirurgischen Klinik wurden zwischen 2004 und 2013 3 Patienten mit spinalen enterogenen Zysten ohne begleitende ZNS- oder Wirbelsäulenanomalien behandelt. Wir berichten über unsere eigenen Erfahrungen mit diesem seltenen Krankheitsbild und

präsentieren eine aktuelle Zusammenfassung der Literatur der vergangenen 85 Jahre.

■ Patienten und Methoden

Fallserie

Anhand der retrospektiven Analyse der Krankenakten aller zwischen den Jahren 2000 und 2013 in unserer neurochirurgischen Klinik operativ behandelten Patienten wurden > 70 Fälle von spinalen Zysten identifiziert. Nach Durchsicht der histopathologischen Befunde konnten 3 Patienten zu einer Fallserie von rein spinalen enterogenen Zysten ohne weitere assoziierte Fehlbildungen des ZNS oder der Wirbelsäule zusammengefasst werden. Anamnese, klinische Symptomatik, die durchgeführte Diagnostik, das Operationsverfahren, die Histopathologie sowie der klinische Verlauf dieser Patienten wurden erfasst. Das postoperative Outcome im Langzeitverlauf wurde in die Kategorien „komplett“ (vollständiger Rückgang der präoperativen Symptome), „verbessert“, „unverändert“ oder „verschlechtert“ eingeteilt.

Literaturrecherche

Enterogene Zysten im Bereich der Wirbelsäule werden in der Literatur meist in Form von Fallberichten oder -serien beschrieben. Wir führten deshalb eine systematische Recherche der englischsprachigen Literatur von 1928–2013 anhand der Medline-Datenbank durch. Aufgrund der unterschiedlichen Terminologie der enterogenen Zysten wurden folgende Suchbegriffe verwendet: „*enterogenous cyst*“, „*neurenteric cyst*“, „*endodermal cyst*“, „*intraspinal cyst*“, „*intradural cyst*“, „*intramedullary cyst*“ und „*spinal cord tumor*“. Nur Patienten mit bildmorphologisch und histopathologisch nach-

Eingelangt am 18. Oktober 2013; angenommen am 25. Oktober 2013; Pre-Publishing Online am 26. November 2013

Aus der ¹Neurochirurgischen Klinik und der ²Abteilung für Neuropathologie, Pathologisches Institut, Universität Heidelberg, Deutschland

Korrespondenzadresse: Dr. med. Carla Jung, Neurochirurgische Klinik, Universität Heidelberg, D-69120 Heidelberg, Im Neuenheimer Feld 400; E-Mail: carla.jung@med.uni-heidelberg.de

Tabelle 1: Charakteristika der Patienten aus der eigenen Fallserie.

#	Alter, Geschlecht	Symptomatik	Symptomdauer und -verlauf	Lokalisation	Bildgebung	Operation, Resektionsgrad	Histologie	Outcome, Follow-up-Zeitraum
1	44, w	Hypästhesie und Parese rechter Fuß (L5 + S1)	3 Monate, langsam progressiv	Ventrale, intradurale extramedulläre Zyste in Höhe BWK12/LWK1	MRT: Keine Kontrastmittelaufnahme, T1 isointens, T2 hyperintens	Laminektomien BWK12 und LWK1, vollständige Zystenexstirpation	Kubisches Epithel mit und ohne Zilien AE1/3+ EMA+ GFAP–	Symptome verbessert, 9 Monate
2	58, w	Hypästhesie und Parese linkes Bein (S1)	6 Jahre, langsam progressiv	Ventrale, intradurale extramedulläre Zyste in Höhe LWK1	MRT: Keine Kontrastmittelaufnahme, T1 hypointens, T2 hyperintens	Hemilaminektomie LWK1 links, Teil-exstirpation a. g. Adhärenz	Flach bis kubisches Epithel ohne Zilien AE1/3+ EMA+ GFAP–	Kompletter Rückgang der Beschwerden, 68 Monate
3	70, w	Thorakale Rückenschmerzen, Hypästhesie und Parese linker Arm (C7)	2 Wochen, langsam progressiv	Ventrale, intradurale extramedulläre Zyste in Höhe HWK7/BWK1	MRT: Keine Kontrastmittelaufnahme, T1 isointens, T2 hyperintens	Hemilaminektomien links HWK7 + BWK1, Teil-exstirpation a. g. Adhärenz	Kubisches Epithel mit Zilien AE1/3+ EMA+ GFAP–	Symptome verbessert, 39 Monate

AE1/3: Marker für Zytokeratin; EMA: epitheliales Membranantigen; GFAP: saures gliales Faserprotein

gewiesenen, rein intraspinalen (intraduralen, extra- oder intramedullären) enterogenen Zysten, die isoliert, also ohne begleitende Fehlbildungen vorlagen, wurden selektiert. Extrapinale oder intrakranielle enterogene Zysten (inklusive kraniozervikaler Übergang) wurden aus Gründen der Vergleichbarkeit ausgeschlossen.

Ergebnisse

Fallserie

In unserer Abteilung wurden 3 Patienten mit isolierten, spinalen enterogenen Zysten behandelt. In Tabelle 1 sind die Charakteristika dieser Patienten dargestellt.

Fallbeispiel (Patientin 3)

Die 70-jährige Patientin stellte sich mit seit ca. 2 Wochen bestehenden, stärksten, thorakalen Rückenschmerzen und linksseitigen Zervikobrachialgien und Hypästhesien, dem Dermatom C7 entsprechend, vor. Zusätzlich fand sich in der neurologischen Untersuchung eine Trizepsparese vom Kraftgrad 4/5 links sowie eine ungerichtete Fallneigung im Romberg-Test. Die kernspintomographische Untersuchung (MRT) der Halswirbelsäule (HWS) mit und ohne Kontrastmittelgabe zeigte in Höhe HWK7/BWK1 eine intradurale extramedulläre, das Myelon von ventral komprimierende, in der T1-Gewichtung hypointense und in der T2-Gewichtung hyperintense Zyste. Ein Myelopathiesignal oder solide kontrastmittelaufnehmende Zystenanteile waren nicht nachweisbar (Tab. 1, Abb. 1a–c). Die intraoperativ grünlich-gelatinös imponierende Zyste wurde mikrochirurgisch über eine linksseitige Hemilaminektomie in Höhe HWK 7/BWK 1 exstirpiert. Aufgrund starker Adhärenzen musste ein kleiner, dem Myelon ventral anhaftender Rest belassen werden. Die histologische Aufarbeitung des Präparats ergab kubische, teilweise Zilien tragende Epithelzellen auf kollagenem Bindegewebe (Abb. 1d). Unterhalb des Epithels fand sich eine PAS-positive Basalmembran. Die Epithelzellen waren positiv für Zytokeratin (AE1/3, DCS) und epitheliales Membranantigen (EMA). Sie zeigten keine Prolifera-

tionsaktivität (Ki-67 < 1 %). Es wurde die Diagnose einer enterogenen Zyste gestellt. Im Rahmen einer MRT-Untersuchung der gesamten Neuroachse konnten weitere Zysten ausgeschlossen werden. Die letzte MRT-Untersuchung der HWS 12 Monate nach der Operation zeigte einen regelrechten Befund ohne Anhalt für eine Größenzunahme des bekannten kleinen Zystenrests (Abb. 2). Bei der letzten klinischen Kontrolle 39 Monate nach der Operation war die Hypästhesie der linken Hand unverändert vorhanden, die restlichen Symptome waren vollständig verschwunden. Insgesamt hatte sich die präoperative Symptomatik verbessert, die Patientin berichtete über Schmerzfreiheit und war mit dem Ausgang der Behandlung zufrieden.

Literaturrecherche

Klinische Verläufe von 130 Patienten mit isolierten, spinalen, enterogenen Zysten ohne begleitende Wirbelsäulenanomalien aus 71 Publikationen der Jahre 1928–2013 wurden analysiert. In Tabelle 2 sind alle Fallserien mit ≥ 3 Patienten genauer dargestellt [5, 11–22], Tabelle 3 zeigt eine exemplarische Übersicht der restlichen Fallserien und -berichte. Das Durchschnittsalter der Patienten lag insgesamt bei 21 ± 17 Jahren mit einer Geschlechterverteilung von 83:47 (Männer:Frauen). Die intraduralen, spinalen enterogenen Zysten lagen fast immer solitär vor, nur bei 4 Patienten fanden sich multiple Läsionen. In 64 % der Fälle waren die Zysten zervikal, in 29 % thorakal und in 7 % lumbal lokalisiert, sie erstreckten sich durchschnittlich über 3 ± 2 Wirbelkörperhöhen. Die meisten Zysten lagen extramedullär (74 %) und ventral (83 %) des Myelons, 2 Zysten lagen kombiniert intra- und extramedullär. Das häufigste klinische Symptom war eine Para- oder Tetraparese (60 %), gefolgt von lokalen Rückenschmerzen (38 %). Radikuläre Symptome fanden sich nur in 20 % der beschriebenen Fälle und waren somit im Vergleich zum vorherrschenden Bild der klinischen Myelopathie selten. Die Symptome entwickelten sich in 60 % der Fälle subakut (< 90 Tage) bis akut (< 15 Tage) und bestanden bis zur Operation im Mittel 90 Tage (1–9125 Tage). Dabei berichteten 29 % der Patienten über zunächst nur intermit-

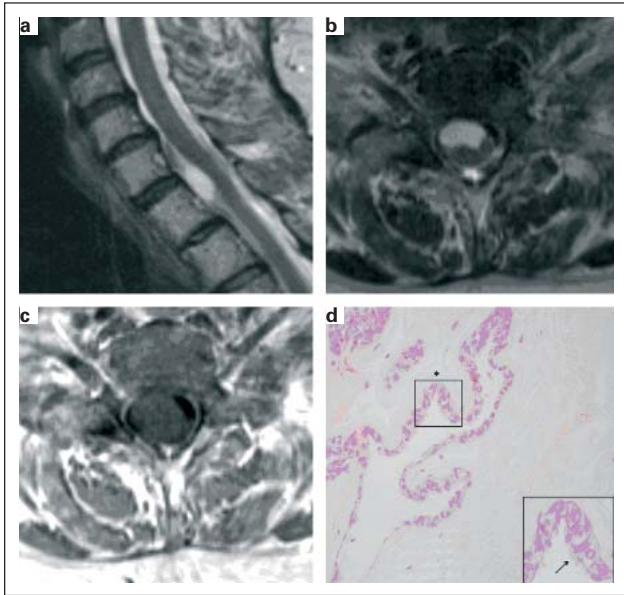


Abbildung 1: (a) MRT der HWS in T2-Gewichtung, sagittale Schnittführung. Hyperintense Zyste auf Höhe HWK7/BWK1. (b) MRT der HWS in T2-Gewichtung, axiale Schnittführung: hyperintense Zyste intradural, extramedullär, ventral des Myelons. (c) MRT der HWS in T1-Gewichtung, axiale Schnittführung: isointense Zyste ventral des Myelons. (d) HE-Färbung der enterogenen Zyste mit kubischen Epithelzellen auf einer Basalmembran.

* vergrößertes Areal mit Zilien (Pfeil; Vergrößerung 200x, Inlet 400x).

tierend auftretende Beschwerden. Bezüglich der chirurgischen Behandlung wurde am häufigsten ein posteriorer Zugang gewählt (91 %). Eine komplette Exstirpation gelang nur in 44 % der beschriebenen Fälle, bei den restlichen Patienten wurde eine Teilresektion der spinalen enterogenen Zysten durchgeführt. Das in der Literatur berichtete postoperative Outcome wurde von uns zur besseren Vergleichbarkeit in „verschlechtert“, „unverändert“, „verbessert“ oder „komplett“ eingeteilt, wobei „komplett“ den vollständigen Rückgang der präoperativen neurologischen Symptome bedeutet. Insgesamt konnte in 54 % der Fälle durch die operative Behandlung der spinalen enterogenen Zysten ein kompletter Rückgang der präoperativen Symptome erzielt werden, in 39 % der Fälle hatten sich die Symptome postoperativ verbessert. Eine Verschlechterung trat nur bei 4 % der Patienten auf. Bezogen auf die Gesamtzahl der operierten, spinalen, enterogenen Zysten hatten jüngere Patienten mit akut bis subakut aufgetretenen Symptomen nach unserer Auswertung das beste postoperative Outcome, auch wenn die Länge des Follow-up-Intervalls insgesamt stark variiert

($44,5 \pm 63,2$ Monate, 3 Wochen bis 30 Jahre). Die Rezidivhäufigkeit betrug insgesamt 10 %, Rezidive traten dabei nach Teilresektion 5x häufiger auf als nach Totalresektion.

■ Diskussion

Embryologie und Pathogenese

Spinale enterogene Zysten entstehen wahrscheinlich bei der Gastrulation der Embryonalentwicklung, die ab der 3. Woche nach der Befruchtung bei der Umformung der 2-blättrigen (Hypo- und Epiblast) in eine 3-blättrige Keimscheibe (Endoderm, Mesoderm, Ektoderm) stattfindet [23]. Im Rahmen der Bildung und Obliteration des transient auftretenden Canalis neurentericus kann es zu einer unvollständigen Trennung der Chorda dorsalis vom Endoderm kommen. Teile des Endoderms könnten dadurch pathologischerweise separiert und im Laufe der weiteren embryonalen Entwicklung als enterogene Zysten in den Spinalkanal eingeschlossen werden [24]. Auch eine prävertebrale, retroperitoneale oder intrakranielle Lage der Zysten ist dabei möglich. Bei persistierendem Canalis neurentericus kann neben den spinalen enterogenen Zysten auch eine Diastematomyelie oder eine dorsal-enterische Fistel entstehen [9, 25]. Unter dem Begriff Split-Notochord-Syndrom werden diese entwicklungsgeschichtlich ähnlichen Fehlbildungen zusammengefasst [26, 27]. Somit können spinale enterogene Zysten zusätzlich mit weiteren ZNS- oder Wirbelsäulenfehlbildungen (Halbwirbel, Schmetterlingswirbel, Blockwirbel, aber auch Dermalsinus, Lipome, *tethered cord* oder Spina bifida) assoziiert sein [28, 29]. Smith et al. schlugen 1960 eine Klassifikation der verschiedenen Fehlbildungen der Wirbelsäule vor, in der auch die in dieser Arbeit behandelten, isolierten, spinalen, enterogenen Zysten als eigene Entität vorkommen [30].

Spinale enterogene Zysten treten meist singular auf. Multiple Läsionen sind selten [31–33]. Auch in unserer Fallserie handelte es sich ausschließlich um singuläre Zysten. Bei multiplen Läsionen wurde in der Literatur die Möglichkeit einer Dissemination der Zysten in Betracht gezogen, der Pathomechanismus für eine solche Dissemination ist jedoch nicht geklärt [34–36]. Diskutiert wird neben einer spontanen Dissemination vor allem die mögliche Verteilung von Zystenresten im Spinalkanal nach inkompletter Resektion oder Zystenfensterung. In unserer Fallserie kam es auch nach Teilresektion zu keiner Dissemination.

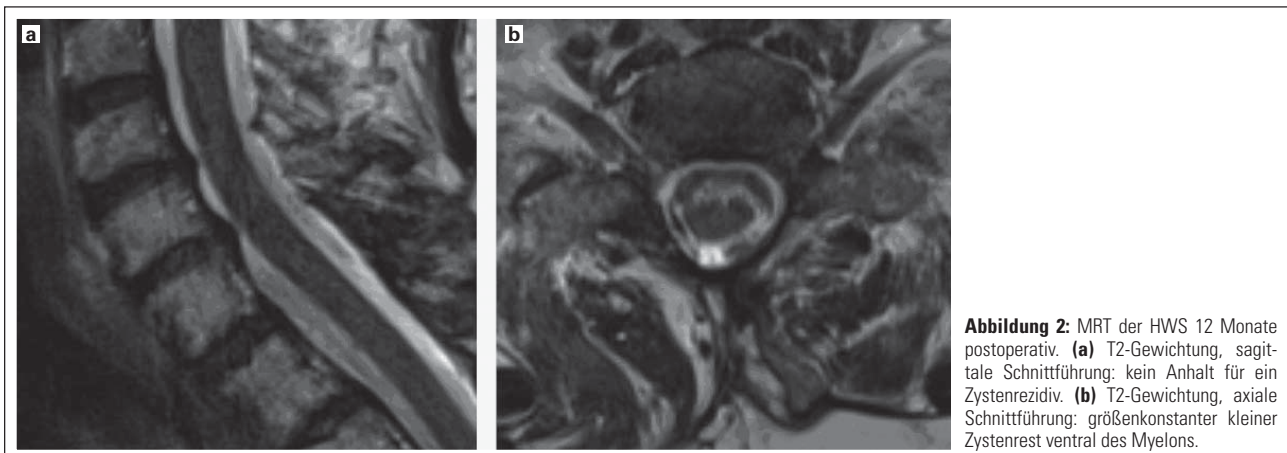


Abbildung 2: MRT der HWS 12 Monate postoperativ. (a) T2-Gewichtung, sagittale Schnittführung: kein Anhalt für ein Zystenrezidiv. (b) T2-Gewichtung, axiale Schnittführung: größenkonstanter kleiner Zystenrest ventral des Myelons.

Tabelle 2: Aufüstung aller Fallserien von spinalen enterogenen Zysten mit ≥ 3 Patienten.

#	Autoren, Jahr [Ref]	n	Alter (MW \pm SD); Geschlecht (w:m)	Symptome; Dauer (Median)	Bildgebung	Lokalisation (Höhe; extramed.; intramed.)	Resektion	Outcome; Follow-up (Median)	Rezidive
1	Rewcastle & Francoeur, 1964 [11]	5	22 \pm 8 a; 2:3	Paraparese; 4,5 Monate	Röntgen, Myelographie	1 \times C, 4 \times T; 4:1	2 \times TR, 3 \times SR	3 \times Grad 1, 1 \times Grad 2, 1 \times Grad 4; 12 Monate	0
2	Palma und DiLorenzo, 1976 [12]	5	30 \pm 14 a; 2:3	Tetraparese; 0,5 Monate	Röntgen, Myelographie, CT	5 \times C; 3:2	3 \times TR, 2 \times SR	3 \times Grad 1, 2 \times Grad 2, 12 Monate	0
3	Fortuna und Mercuri, 1983 [5]	7	35 \pm 15 a; 3:4	Sensibilitätsstörungen, Parapese, Blasenstörungen; 12 Monate	Röntgen, Myelographie	5 \times C, 1 \times T, 1 \times L; 6:1	2 \times TR, 5 \times SR	4 \times Grad 1, 3 \times Grad 2; 37 Monate	0
4	Chavda et al., 1985 [13]	4	18 \pm 18 a; 0:4	Rückenschmerzen, Paraparese; 6 Monate	Röntgen, Myelographie, CT	4 \times T; 4:0	1 \times TR, 3 \times SR	1 \times Grad 1, 3 \times Grad 2; 170 Monate	1
5	Rao et al., 1996 [14]	3	21 \pm 9 a; 1:2	Rückenschmerzen, Sensibilitätsstörungen; 24 Monate	Röntgen, CT, Myelographie, MRT	2 \times C, 1 \times T; 2:1	3 \times SR	3 \times Grad 1; 18 Monate	0
6	Kim et al., 1999 [15]	4	18 \pm 18 a; 2:2	Tetraparese; 1 Monat	MRT	4 \times C; 4:0	4 \times SR	1 \times Grad 1, 3 \times Grad 2; 12 Monate	0
7	Sharma et al. 2001 [16]	4	30 \pm 9 a; 2:2	Paraparese; 1 Monat	Röntgen, Myelographie, MRT	1 \times C, 3 \times T; 2:2	2 \times TR, 2 \times SR	3 \times Grad 1, 1 \times Grad 2; 61 Monate	2
8	Kumar et al., 2002 [17]	3	11 \pm 6 a; 1:2	Paraparese; 3 Monate	Röntgen, MRT	2 \times C, 1 \times L; 1:2	3 \times SR	3 \times Grad 2; 12 Monate	0
9	Shenoy und Raja, 2004 [18]	3	8 \pm 7 a; 1:2	Rückenschmerzen, Paraplegie; n. a.	Myelographie, MRT	3 \times C; 3:0	3 \times TR	2 \times Grad 1, 1 \times Grad 3; 37 Monate	0
10	De Oliveira et al., 2005 [19]	7	5 \pm 5 a; 1:6	Tetraparese; n. a.	MRT	5 \times C, 1 \times T, 1 \times L; 4:3	7 \times TR	4 \times Grad 1, 2 \times Grad 2, 1 \times Grad 4; 61 Monate	1
11	Rotondo et al., 2005 [20]	3	60 \pm 7 a; 3:0	Rückenschmerzen, Paraparese, Blasenstörungen; 7 Monate	CT, MRT	3 \times T; 0:3	3 \times TR	1 \times Grad 1, 2 \times Grad 2; 6 Monate	0
12	Cai et al., 2008 [21]	5	5 \pm 3 a; 2:3	Rückenschmerzen, Paraparese, Blasenstörungen; 1 Monat	MRT	4 \times C, 1 \times T; 4:1	3 \times TR, 2 \times SR	3 \times Grad 1, 2 \times Grad 2; 12 Monate	0
13	Garg et al., 2008 [22]	10	16 \pm 8 a; 0:10	Myelopathie; n. a.	Röntgen, CT, MRT	8 \times C, 2 \times T; 6:4	7 \times TR, 3 \times SR	8 \times Grad 2, 2 \times Grad 3; 85 Monate	2

C: zervikal; T: thorakal; L: lumbal; TR: Totalresektion; SR: Subtotalresektion; Grad 1: komplett; Grad 2: verbessert; Grad 3: unverändert; Grad 4: verschlechtert; n. a.: nicht angegeben.

Histopathologie

Enterogene Zysten sind meist durch ein einreihiges oder pseudostratifiziertes Epithel gekennzeichnet. Dieses besteht aus hochprismatischen oder kubischen epithelialen Zellen mit oder ohne Zilienbesatz, welche häufig eine intestinale oder respiratorische Differenzierung aufweisen. Vor allem in enterogenen Zysten, die mit Wirbelsäulenfehlbildungen assoziiert sind, lässt sich ein komplexeres histologisches Bild mit zusätzlichem Gewebe meso- oder ektodermalen Ursprungs nachweisen [37]. Eine 1976 von Wilkins und Odom eingeführte histopathologische Klassifikation basiert auf diesen Unterschieden [10]. Ein Zusammenhang zwischen dieser Klassifikation und der Lage, Ausdehnung sowie dem Outcome nach Zystenresektion konnte bisher jedoch nicht gezeigt werden [10], weshalb ihr in der aktuelleren Literatur nur noch ein geringer Stellenwert zugewiesen wird. Neben einer rein intestinalen oder respiratorischen Epitheldifferenzierung kommen auch Mischepithelien vor [38]. Als Besonderheit der spinalen enterogenen Zysten werden in der Literatur außerdem intestinal differenzierte Epithelzellen mit Zilienbesatz beschrieben, welche sonst nur im unreifen, nicht jedoch im adulten Ösophagus vorkommen und so zur embryologischen Entstehungstheorie passen könnten [39–41].

Eine vor allem bei Epithelzellen mit intestinaler Differenzierung vorhandene Muzinproduktion kann durch eine PAS-Färbung (*periodic acid-Schiff*) nachgewiesen werden. In der PAS-Färbung lässt sich darüber hinaus unterhalb der Epithelzellen die für epitheliale Zysten typische Basalmembran darstellen. Immunhistochemisch zeigt das Epithel enterogener Zysten eine positive Reaktion für Zytokeratin (z. B. AE1/3), epitheliales Membranantigen (EMA) und das karzinoembryonale Antigen (CEA). Aufgrund ihrer Herkunft ist das Zystenepithel für das saure gliale Faserprotein (GFAP) negativ [42].

In unserer Fallserie zeigte keine der 3 Zysten eine deutliche intestinale Differenzierung. Insbesondere Becherzellen ließen sich nicht nachweisen [42]. Hochprismatisches Zystenepithel kann jedoch durch chronischen Druck in ein flaches kubisches Epithel umgewandelt werden und seinen Zilienbesatz verlieren. Bei 2 Zysten unserer Fallserie konnte ein intermittierender Zilienbesatz beobachtet werden, sodass zumindest von einer partiellen respiratorischen Differenzierung auszugehen ist. Während in unserer Fallserie das klassische histomorphologische Bild einer enterogenen Zyste mit eindeutig respiratorischer oder intestinaler Differenzierung nicht zur Darstellung kam, konnte in der Immunhistochemie die typische Expression von Zytokeratin (AE1/3) und EMA nachgewiesen werden. Dies war selbst im Falle thermisch alterierten Gewebes und bei begrenztem Gewebeumfang problemlos möglich und unterstreicht den Stellenwert der Immunhistochemie bei der Diagnosestellung enterogener Zysten [43–45].

Während eine immunhistochemisch nachweisbare Expression von EMA auch in endymalen und arachnoidalen Zellen vorkommen kann, spricht eine Reaktivität für AE1/3 bei fehlender plattenepithelialer Differenzierung und spinaler Lage für eine enterogene Zyste (Tab. 4). In Zusammenschau der morphologischen, immunhistochemischen und bildgebenden Befunde konnte in unserer Serie die Diagnose einer enterogenen Zyste in allen 3 Fällen gestellt werden.

Enterogene Zysten gelten als benigne Läsionen. In seltenen Fällen wurde eine maligne Transformation der epithelialen Zellen nachgewiesen: Ho et al. berichteten 1998 über ein aus einer enterogenen Zyste hervorgegangenes papilläres Adenokarzinom [46]. Sahara et al. zeigten bei einer lokal rezidivierenden enterogenen Zyste einen etwas erhöhten Proliferationsindex (Ki-67-Index 6,7 %) [47] und Monaco et al. wiesen eine enterogene Zyste mit dysplastischer Epitheltransformation und intraepitheliales Karzinom nach [48]. Zuletzt präsentierten Gessi et al. eine enterogene Zyste mit fokalen Epitheldysplasien, einem Ki-67-Proliferationsindex zwischen 15 und 20 % und einer histologischen Transformation des Epithels in ein papillär-muzinöses Adenokarzinom [49]. In unserer Fallserie zeigten sich weder ein erhöhter Proliferationsindex des Epithels noch zelluläre Atypien oder Dysplasien.

Klinische Symptome und bildgebende Diagnostik

Unsere Literaturrecherche ergab, dass spinale enterogene Zysten meist in den ersten beiden Lebensjahrzehnten symptomatisch in Erscheinung treten. Auch bei Neugeborenen wurde über klinisch relevante Zysten berichtet [50]. Männer waren im Verhältnis 2:1 häufiger betroffen als Frauen, was auch den Angaben anderer Autoren entspricht [18]. In unserer Fallserie fanden sich im Gegensatz dazu nur Frauen. Das mittlere Alter lag bei unseren Patientinnen über dem in der Literatur beschriebenen Durchschnittsalter.

Im adulten Patientengut werden als erste Symptome der enterogenen Zysten häufig fokale Rückenschmerzen ohne radikulär ausstrahlende Schmerzen in die Extremitäten beobachtet [51]. Je nach Lage der Raumforderungen treten im Verlauf typischerweise klinische Zeichen einer Myelopathie wie Gangstörungen, Para- oder Tetraparesen und Blasen-/Mastdarmlstörungen, aber auch radikuläre Schmerzen, Gefühlsstörungen und Paresen auf [40]. Eine Myelopathie findet sich dabei vor allem bei ventralen Zysten im HWS- und BWS-Bereich, radikuläre Symptome sind eher mit Zysten der LWS, aber auch der HWS assoziiert [51]. Die Symptome können neben einem kontinuierlich progredienten Verlauf auch intermittierend, schub- oder phasenhaft sein [22] und führten so schon zur Fehldiagnose einer demyelinisierenden ZNS-Erkrankung [33]. Als Gründe für einen schubhaften Verlauf wurden eine intermittierende Kompression des Myelons durch Zystenruptur und -füllung, Veränderungen der Zystengröße durch osmotische oder hämodynamische Faktoren oder ein periodisches Ungleichgewicht der Muzinbildung und -resorption diskutiert [52–54]. Bei Neugeborenen und Kleinkindern wurden auch akute Verläufe mit rascher, oft fulminanter Para- oder Tetraplegie beschrieben [18, 55]. Selten war ein solcher Verlauf durch eine mit der enterogenen Zyste assoziierte, aseptische oder septische Meningitis bedingt [56, 57]. Als weitere mögliche Ursache einer akuten Symptomatik werden auch Einblutungen in das Zystenlumen diskutiert [58]. In unserer Fallserie entwickelten sich die Symptome bei allen 3 Patientinnen progredient über einen Zeitraum zwischen 2 Wochen und 6 Jahren. Untypischerweise klagten alle 3 Patientinnen über radikuläre Beschwerden, was in 2 der 3 Fälle eventuell mit der seltenen thorakolumbalen und lumbalen Lage zusammenhängt.

Symptomatische Patienten werden mittels bildgebender Verfahren weiter abgeklärt. Die MRT-Diagnostik hat sich hier-

Tabelle 3: Exemplarische Auflistung aller im Rahmen der Literaturrecherche ausgewerteten Fallberichte und Fallserien mit < 3 Patienten.

#	Autoren, Jahr	Journal	n
1	Kubie & Fulton, 1928	Journal of Clinical Neuroscience	1
2	Bucy & Buchanan, 1935	Journal of Neurosurgery	1
3	Adams & Wegner, 1947	Archives of Neurology and Psychiatry	2
4	Adams, 1960	The New England Journal of Medicine	1
5	Hoefnagel et al., 1962	Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry	1
6	Scoville et al., 1963	Journal of Neurosurgery	1
7	Hirano et al., 1971	Acta Neuropathologica	1
8	Klump, 1971	Journal of Neurosurgery	1
9	Deshpande et al., 1972	Neurology India	1
10	Holmes et al., 1978	American Journal of Diseases of Children	1
11	Evans & Loughheed, 1983	The Journal of Bone and Joint Surgery	1
12	Fabiniyi & Adams, 1979	Journal of Neurosurgery	1
13	Mohanty et al., 1979	Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry	1
14	Guilburd et al., 1980	Surgical Neurology	1
15	Schiffer & Till, 1983	Child's Brain	1
16	Woo & Scharr, 1982	Postgraduate Medical Journal	1
17	Lerma et al., 1985	Neurochirurgia	1
18	Matsushima et al., 1985	Surgical Neurology	1
19	Itakura et al., 1986	Neurologia Medico-Chirurgica	1
20	Velasco-Siles et al., 1986	Child's Nervous System	2
21	Aoki et al., 1987	Neuroradiology	1
22	Rodacki et al., 1987	Neuroradiology	1
23	Inoue et al., 1988	Neurosurgery	2
24	Mizuno et al., 1988	Child's Nervous System	1
25	Ho & Tiel, 1989	Acta Neuropathologica	1
26	Morita et al., 1990	Neurosurgery	1
27	Osenbach et al., 1991	Neurosurgery	2
28	Arai et al., 1992	Spine	2
29	Kemp & Towbin, 1992	Radiographics	1
30	Devkota et al., 1994	Neurosurgery	1
31	Midha et al., 1995	The Canadian Journal of Neurological Sciences	1
32	Sarkar et al., 1996	Annals of Saudi Medicine	1
33	Rivierez et al., 1997	Acta Neurochirurgica	1
34	Mochida et al., 1997	Spinal Cord	1
35	Miyoshi et al., 1998	Journal of Spinal Disorders	2
36	Rebhandl et al., 1998	Pediatric Neurology	1
37	Perry et al., 1999	Neurosurgery	1
38	Paleologos et al., 2000	British Journal of Neurosurgery	1
39	Ergün et al., 2000	Pediatric Neurosurgery	1
40	Singhal et al., 2001	Neurology India	1
41	Lippman et al., 2001	Journal of Neurosurgery	1
42	Rizk et al., 2001	Child's Nervous System	1
43	Reinders et al., 2001	Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry	1
44	Martin & Penney, 2001	Archives of Neurology	1
45	Agrawal et al., 2002	Pediatric Neurosurgery	1
46	Chang, 2003	Spine	1
47	Paolini et al., 2003	Neurosurgery	1
48	Hicdonmez & Steinbok, 2004	Child's Nervous System	1
49	Menezes et al., 2006	Neurosurgery	2
50	Sasani et al., 2007	The Spine Journal	2
51	Nagi et al., 2007	Australasian Radiology	1
52	Yunoki et al., 2007	Neurologia Medico-Chirurgica	1
53	Muzumdar et al., 2008	Pediatric Neurosurgery	1
54	Takahashi et al., 2008	Spine	1
55	Arslan et al., 2010	Turkish Neurosurgery	1
56	Ziu et al., 2010	Neuroradiology	1
57	Balasubramaniam et al., 2011	Journal of Craniovertebral Junction and Spine	1
58	Jhawar et al., 2012	Journal of Neurosurgery. Pediatrics	1
59	Felix et al., 2012	PM & R	1

bei als heutiger Standard durchgesetzt [59, 60] und damit die Myelographie abgelöst, welche von den in unserer Literaturrecherche erfassten Autoren bis in die 1980er-Jahre häufig eingesetzt wurde. Typischerweise stellen sich spinale enterogene Zysten in der MRT-Untersuchung als homogene Raumforderungen ohne Kontrastmittelaufnahme der Wand oder des Lumens dar [61]. Auch knotige Wandveränderungen fehlen meist [20]. Alle Zysten in unserer Fallserie zeigten dieses klassische Bild. Da in der Literatur auch enterogene Zysten mit knotigen Wandveränderungen [62] sowie mit Kontrastmittelaufnahme beschrieben wurden [63], ist eine präoperative differenzialdiagnostische Unterscheidung von neoplastischen Prozessen anhand der Bildgebung nicht sicher möglich.

In der Literatur werden enterogene Zysten mehrheitlich als in T1-gewichteten MRT-Sequenzen hypointense (75 % in unserer Literaturrecherche) und in T2-gewichteten Sequenzen hyperintense (99 %) Raumforderung beschrieben [40, 51]. Das Signalverhalten korreliert dabei mit dem Proteingehalt des Zysteninhalts, sodass neben diesem typischen Befund auch T1-hyperintense und T2-hypointense, spinale enterogene Zysten beschrieben wurden [41]. Während alle Zysten unserer Fallserie in T2 hyperintens waren, stellten sich in den T1-gewichteten Sequenzen 2 Zysten isointens und eine Zyste hypointens dar. Aufgrund der hohen bildmorphologischen Variabilität können spinale enterogene Zysten präoperativ nicht sicher von Zysten anderer Genese unterschieden werden [17]. Der Verdacht auf eine spinale enterogene Zyste sollte deshalb auch bei atypischem MRT-Befund auf keinen Fall verworfen werden.

Spinale enterogene Zysten treten am häufigsten zervikal oder thorakal, sehr selten auch lumbal und in > 70 % der Fälle intradural-extramedullär auf. Eine intramedulläre Lage wurde in der Literatur bislang als selten beschrieben [6], in unserer Recherche trat diese aber bei > ¼ der Zysten auf. Die meisten der extramedullären, spinalen enterogenen Zysten liegen ventral des Myelons, eine Lage dorsal des Myelons tritt laut einzelnen Autoren meist nur in Assoziation mit begleitenden ZNS- oder Wirbelsäulenfehlbildungen auf [7]. Unsere Literaturrecherche ergab aber auch bei 17 % der isolierten, spinalen enterogenen Zysten eine dorsale Lage. Wie einleitend beschrieben gehen spinale enterogene Zysten häufig mit okkulten Dysraphien einher. Aus diesem Grund wird von einigen Autoren auch bei vermeintlich isolierten enterogenen Zysten eine diesbezügliche Untersuchung der gesamten spinalen Achse empfohlen [8, 9, 57, 64]. Garg et al. konnten darüber hinaus mittels routinemäßiger Röntgenuntersuchungen zeigen, dass bei 26 % ihrer 23 Patienten umfassenden Serie vermeintlich isolierter, spinaler enterogener Zysten auf Zystenhöhe eine Wirbelsäulenfehlbildung (z. B. Halbwirbel) bestand [22]. Der Ausschluss knöcherner Veränderungen mittels Röntgen- oder CT-Untersuchung kann deshalb zur Operationsplanung sinnvoll sein [51] und wurde bei 51 % der Patienten in unserer Literaturrecherche durchgeführt. In unserer Fallserie fanden sich keine Wirbelsäulenanomalien auf Höhe der Zysten.

Chirurgisches Management und Outcome

Die chirurgische Resektion ist bei symptomatischen, spinalen enterogenen Zysten die Behandlung der Wahl [40]. Von einer konservativen Therapie oder von abwartendem Verhalten

Tabelle 4: Charakteristika verschiedener spinaler Zysten.

	AE 1/3	EMA	GFAP/S100	Vim	CEA	Pathogenese	Differenzierung	Lage
Enterogene Zyste	+	+	-	-	+	Endodermal	Epithel, z. T. mit Zilien (intestinal, respiratorisch) mit Basalmembran	Spinal (ventral), v. a. zervikal, thorakal, intradural, extramedullär, selten intramedullär
Epidermoidzyste/Dermoidzyste	+	+	-	-	+	Ektodermal	Verhornendes Plattenepithel mit Hornabschilferungen	Spinal (dorsal), v. a. lumbosakral, intradural, extramedullär
(Glio-) Ependymale Zyste	-	(+)	+	-	-	Neuroektodermal	Epithel auf glialem Stroma ohne Zilien und ohne Basalmembran	Spinal, intramedullär
Arachnoidalzyste	-	+	-	-	-	Mesenchymal	Meningeale Deckzellen (keine Zilien)	Spinal (dorsal), intradural, extramedullär
Synovialzyste	-	-	-	+	-	Mesenchymal	Kubische Synovialzellen	Spinal (dorsolateral), meist L4–L5, auch zervikal, extradural

AE1/3: Marker für Zytokeratin; EMA: epitheliales Membranantigen; GFAP: saures gliales Faserprotein; S100: Marker für neuronales Gewebe; Vim: Vimentin; CEA: karzinoembryonales Antigen

wird in der Literatur auch bei Zysten mit gering ausgeprägter Symptomatik eher abgeraten [6]. Grund dafür ist das mögliche Auftreten von irreversiblen neurologischen Defiziten durch chronische Nervenwurzel- oder Rückenmarkskompression oder seltener durch Zystenruptur oder Einblutung [65].

Ein operativer Standard für die Resektion der spinalen enterogenen Zysten existiert nicht. Je nach Lage der Zyste wird ein posteriorer, anteriorer oder lateraler Zugang favorisiert. Trotz der meist ventralen Lage wurde bei den Patienten in unserer Literaturrecherche mit geringer Komplikationsrate am häufigsten ein posteriorer Zugang (Laminotomie, Laminektomie, Hemilaminektomie oder Laminoplastie) zum Spinalkanal angewendet [19]. Bedingt durch die erschwerte Sicht auf die Zyste ist insbesondere bei stärkerer Zystenadhärenz am Myelon eine Totalresektion nicht immer möglich [66]. Bei Teilresektion oder Zystenaspiration kann es beim Austritt von proteinreichem Zysteninhalt zu meningealen Reizungen und aseptischen Meningitiden kommen [14]. Vorteil eines anterioren Zugangs ist die bessere Visualisierung der meist ventral des Myelons gelegenen enterogenen Zysten sowie die Vermeidung eventuell vorhandener, posteriorer komplexer Wirbelsäulenanomalien [67]. Neben den zugangsbedingten Risiken kommt es bei dieser Technik häufiger zur Notwendigkeit einer instrumentellen Fusionierung der betroffenen Wirbelsäulensegmente [68]. Bei starker Zystenadhärenz scheint eine Totalresektion hier jedoch häufiger möglich [40, 41]. Der laterale Zugang wird in der Literatur nur selten beschrieben, als Vorteile werden eine gute Visualisierung der Raumforderung sowie die maximale Erhaltung anatomischer Strukturen genannt [56, 69]. In unserer Fallserie wurde bei allen Patientinnen eine Laminektomie durchgeführt, chirurgische Komplikationen traten dabei nicht auf.

Einigkeit herrscht in der Literatur bezüglich des Resektionsgrades: Wenn möglich sollten spinale enterogene Zysten komplett reseziert werden, um Rezidive zu vermeiden [13, 35]. Bei intraduraler extramedullärer Lokalisation ist dies aufgrund der Abgrenzbarkeit zum Myelon und den Nervenwurzeln meist

möglich [8, 70]. Durch eine Adhärenz der Zyste an den neuronalen Strukturen kann eine Totalresektion aber auch bei extramedullären Läsionen erschwert sein, trotzdem sollte eine maximale Dekompression angestrebt werden [15]. Bei den selteneren intramedullären Zysten kann intraoperativ zwischen der Zystenwand und dem Rückenmark oft nicht sicher unterschieden werden, weshalb eine komplette Resektion hier häufig mit einem erhöhten Risiko für neurologische Schäden verbunden ist [11]. Als unterstützendes Verfahren wird bei intramedullären Zysten deshalb ein intraoperatives spinales Neuromonitoring empfohlen [6]. Ist eine Abgrenzbarkeit von Zyste und Rückenmark und somit eine Totalresektion nicht möglich, wird alternativ eine Zystenfensterung, eine Teilresektion mit Marsupialisation oder die Anlage eines zystoarachnoidalen Shunts diskutiert [5, 12, 65, 71]. Die Ergebnisse dieser Methoden sind kontrovers: Während von manchen Autoren eine Irritation des ZNS durch die Sekretproduktion des verbleibenden Zystenepithels beschrieben wurde [6, 20], konnten in anderen Fällen gute postoperative Ergebnisse erzielt werden [5, 14, 70–72]. Intraoperativ wird bei allen Techniken häufig zunächst eine Zystenaspiration durchgeführt [72, 73], von einer alleinigen Aspiration ohne weitere Resektion wird aufgrund von Berichten über verzögerte Rezidive aber abgeraten [65]. Unsere Literaturrecherche ergab, dass in 44 % der Fälle eine Totalresektion der spinalen enterogenen Zysten erreicht werden konnte. In unserer Fallserie wurde eine vollständige Zystenexstirpation nur bei einer der 3 Patientinnen durchgeführt.

Bei den Patienten in unserer Literaturrecherche besserten sich die präoperativen Symptome durch die Behandlung teilweise oder komplett in 93 % der Fälle. In unserer Fallserie konnte trotz Teilresektion in 2 Fällen bei allen Patientinnen ein kompletter oder teilweiser Rückgang der Symptome erreicht werden. Somit ist eine operative Therapie symptomatischer enterogener Zysten zu empfehlen. Nach Totalresektion war das Outcome insgesamt besser als nach Teilresektion. Eine Korrelation zwischen postoperativem Outcome und Alter der Patienten, Dauer der Symptome und Grad der bestehenden Rückenmarks- oder Nervenschädigungen wurde bereits vermu-

tet [74]. Bezogen auf die Gesamtzahl hatten jüngere Patienten mit akuten bis subakuten Symptomen nach unserer Auswertung das beste postoperative Outcome.

Da die Länge des Follow-up-Intervalls in der analysierten Literatur stark variierte, ist eine Aussage über die Rezidivhäufigkeit spinaler enterogener Zysten schwierig. Die Angaben in der Literatur reichen von 0 % bis zu 50 % [13, 15, 21, 75], wobei lokale Rezidive häufiger als eine Dissemination mit distantem Rezidiv vorkamen. Die Rezidivhäufigkeit insgesamt betrug in unserer Auswertung 10 %. Eine Verbindung zwischen Teilresektion der Zysten und dem Auftreten von lokalen Rezidiven im Vergleich zur Totalresektion konnte bereits mehrfach gezeigt werden [22, 35, 37]. Dies bestätigt sich auch in unserer Literaturanalyse. Eine Korrelation zwischen Rezidivhäufigkeit und anderen Faktoren wie Alter, Geschlecht, Zystengröße und Lokalisation konnte nicht nachgewiesen werden [40]. Die Teilresektion der spinalen enterogenen Zysten ist somit der primäre Risikofaktor für das Auftreten eines Rezidivs.

■ Interessenkonflikt

Keiner.

■ Relevanz für die Praxis

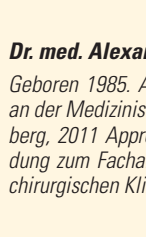
- Spinale enterogene Zysten können isoliert, d. h. ohne weitere Fehlbildungen des ZNS oder der Wirbelsäule vorkommen.
- Spinale enterogene Zysten werden häufig in den ersten beiden Lebensjahrzehnten symptomatisch.
- Typische Symptome spinaler enterogener Zysten sind lokale Rückenschmerzen und/oder klinische Zeichen einer Myelopathie.
- Als bildgebendes Verfahren sollte bei symptomatischen, spinalen enterogenen Zysten eine MRT-Untersuchung zum Einsatz kommen. Die intraduralen Raumforderungen liegen dabei meist extramedullär und ventral des zervikalen oder thorakalen Myelons. Sie stellen sich in der T1-Gewichtung hypointens und in der T2-Gewichtung hyperintens ohne Kontrastmittelaufnahme der Zystenwand dar.
- Die Behandlung der spinalen enterogenen Zysten besteht, wenn möglich, aus einer vollständigen chirurgischen Resektion, um Lokalrezidive zu vermeiden.
- Das postoperative Outcome nach Resektion von spinalen enterogenen Zysten ist in > 90 % der Fälle zufriedenstellend.

Literatur:

1. Kubie L. A clinical and pathological study of two teratomatous cysts of the spinal cord, containing muscle and ciliated cells. *Surg Gynecol Obs* 1928; 47: 297–311.
2. Puusepp M. Variété rare de téréatome sous-dural de la région cervicale (intestinome): quadriplégie, extirpation, guérison complète. *Rev Neurol (Paris)* 1934; 2: 879–886.
3. Holcomb G, Matson D. Thoracic neurenteric cyst. *Surgery* 1954; 35: 115–21.
4. Palma L, Di Lorenzo N. Spinal endodermal cysts without associated vertebral or other congenital abnormalities. Report of four cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1976; 33: 283–300.
5. Fortuna A, Mercuri S. Intradural spinal cysts. *Acta Neurochir (Wien)* 1983; 68: 289–314.
6. Lippman CR, Arginteanu M, Purohit D, et al. Intramedullary neurenteric cysts of the spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2001; 94: 305–9.
7. Rauzzino MJ, Tubbs RS, Alexander E, et al. Spinal neurenteric cysts and their relation to more common aspects of occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 2001; 10: e2.
8. Agnoli AL, Laun A, Schönmayr R. Enterogenous intraspinal cysts. *J Neurosurg* 1984; 61: 834–40.
9. Arai Y, Yamauchi Y, Tsuji T, et al. Spinal neurenteric cyst. Report of two cases and review of forty-one cases reported in Japan. *Spine (Phila Pa 1976)* 1992; 17: 1421–4.
10. Wilkins R, Odom G. Spinal intradural cysts. In: Vinken P, Bruyn G (eds). *Tumors of the Spine and Spinal Cord, Part II. Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier, Amsterdam, 1976; 55–102.
11. Rewcastle NB, Francoeur J. Teratomatous cysts of the spinal canal. *Arch Neurol* 1964; 11: 91–9.
12. Palma L, Di Lorenzo N. Spinal endodermal cysts without associated vertebral or other congenital abnormalities. Report of four cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1976; 33: 283–300.
13. Chavda S V, Davies AM, Cassar-Pullicino VN. Enterogenous cysts of the central nervous system: a report of eight cases. *Clin Radiol* 1985; 36: 245–51.
14. Rao MB, Rout D, Misra BK, et al. Cranio-spinal and spinal enterogenous cysts – report of three cases. *Clin Neurol Neurosurg* 1996; 98: 32–6.
15. Kim CY, Wang KC, Choe G, et al. Neurenteric cyst: its various presentations. *Childs Nerv Syst* 1999; 15: 333–41.
16. Sharma RR, Ravi RR, Gurusinge NT, et al. Cranio-spinal enterogenous cysts: clinico-radiological analysis in a series of ten cases. *J Clin Neurosci* 2001; 8: 133–9.
17. Kumar R, Nayak SR. Unusual neuroenteric cysts: diagnosis and management. *Pediatr Neurosurg* 2002; 37: 321–30.
18. Shenoy SN, Raja A. Spinal neurenteric cyst. Report of 4 cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40: 284–92.
19. De Oliveira RS, Cinalli G, Roujeau T, et al. Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature. *J Neurosurg* 2005; 103: 512–23.
20. Rotondo M, D'Avanzo R, Natale M, et al. Intramedullary neurenteric cysts of the spine. Report of three cases. *J Neurosurg Spine* 2005; 2: 372–6.
21. Cai C, Shen C, Yang W, et al. Intraspinous neurenteric cysts in children. *Can J Neurol Sci* 2008; 35: 609–15.
22. Garg N, Sampath S, Yasha TC, et al. Is total excision of spinal neurenteric cysts possible? *Br J Neurosurg* 2008; 22: 241–51.
23. Kirsch J. Embryologie – Grundlagen. In: Bob A, Bob K (Hrsg). *Duale Reihe Anatomie*. Thieme, Stuttgart, 2007; 83–92.
24. Trenkler J. Kongenitale Störungen und Entwicklungsanomalien. In: Breitenseher M (Hrsg). *Der MRT-Trainer Wirbelsäule*. Thieme, Stuttgart, 2011; 202–3.
25. Bremer JL. Dorsal intestinal fistula; accessory neurenteric canal; diastematomyelia. *AMA Arch Pathol* 1952; 54: 132–8.
26. Prop N, Frensdorf EL, van de Stadt FR. A postvertebral endodermal cyst associated with axial deformities: a case showing the "entodermal-ectodermal adhesion syndrome". *Pediatrics* 1967; 39: 555–62.
27. Nathan MT. Cysts and duplications of neurenteric origin. *Pediatrics* 1959; 23: 476–84.
28. Mann KS, Khosla VK, Gulati DR, et al. Spinal neurenteric cyst. Association with vertebral anomalies, diastematomyelia, dorsal fistula, and lipoma. *Surg Neurol* 1984; 21: 358–62.
29. Harting I, Seitz A, Ebinger F. Fehlbildung des Rückenmarks und der Wirbelsäule. In: Jansen O, Stephani U (Hrsg). *Fehlbildungen und frühkindliche Schädigungen des ZNS: 32 Tabellen*. Thieme, Stuttgart, 2007; 42–69.
30. Bentley JFR, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: the split notochord syndrome. *Arch Dis Child* 1960; 35: 76–86.
31. Oyama H, Ikeda A, Inoue S, et al. Multiple neurenteric cysts in the posterior fossa and cervical spinal canal – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2004; 44: 146–9.
32. Walls TJ, Purohit DP, Aji WS, et al. Multiple intracranial enterogenous cysts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 438–41.
33. Vinters HV, Gilbert JJ. Neurenteric cysts of the spinal cord mimicking multiple sclerosis. *Can J Neurol Sci* 1981; 8: 159–61.
34. Yasuda M, Nakagawa H, Ozawa H, et al. Disseminated neurenteric cyst. *J Neurosurg Spine* 2008; 9: 382–6.
35. Kimura H, Nagatomi A, Ochi M, et al. Intracranial neurenteric cyst with recurrence and extensive craniospinal dissemination. *Acta Neurochir (Wien)* 2006; 148: 347–52.
36. Perry A, Scheithauer BW, Zaias BW, et al. Aggressive enterogenous cyst with extensive craniospinal spread: case report. *Neurosurgery* 1999; 44: 401–4.
37. Paleologos TS, Thom M, Thomas DG. Spinal neurenteric cysts without associated malformations. Are they the same as those presenting in spinal dysraphism? *Br J Neurosurg* 2000; 14: 185–94.
38. Morita Y, Kinoshita K, Wakisaka S, et al. Fine surface structure of an intraspinal neurenteric cyst: a scanning and transmission electron microscopy study. *Neurosurgery* 1990; 27: 829–33.
39. Fabinyi GC, Adams JE. High cervical spinal cord compression by an enterogenous cyst. Case report. *J Neurosurg* 1979; 51: 556–9.
40. Menezes AH, Traynelis VC. Spinal neurenteric cysts in the magnetic resonance imaging era. *Neurosurgery* 2006; 58: 97–105.
41. Sasani M, Ozer AF, Oktenoglu BT, et al. Excision of an asymptomatic cervical intradural neurenteric cyst through the anterior approach: a study of two cases and a review of the literature. *Spine J* 2007; 7: 720–7.
42. Lach B, Scheithauer BW, Gregor A, et al. Colloid cyst of the third ventricle. A comparative immunohistochemical study of neuraxis cysts and choroid plexus epithelium. *J Neurosurg* 1993; 78: 101–11.
43. Inoue T, Matsushima T, Fukui M, et al. Immunohistochemical study of intracranial cysts. *Neurosurgery* 1988; 23: 576–81.
44. Dauch WA, Hellwig D, Rossberg C, et al. [Epithelial cyst of the central nervous system. A rare abnormality]. *Neurochirurgia (Stuttgart)* 1991; 34: 111–5.
45. Mackenzie IR, Gilbert JJ. Cysts of the neuraxis of endodermal origin. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 572–5.
46. Ho LC, Olivi A, Cho CH, et al. Well-differentiated papillary adenocarcinoma arising in a supratentorial enterogenous cyst: case report. *Neurosurgery* 1998; 43: 1474–7.
47. Sahara Y, Nagasaka T, Takayasu M, et al. Recurrence of a neurenteric cyst with malignant transformation in the foramen magnum after total resection. Case report. *J Neurosurg* 2001; 95: 341–5.
48. Monaco R, Boscaino A, Di Blasi A, et al. Intraepithelial carcinoma arising in an endodermal cyst of the posterior fossa. *Neuropathology* 2003; 23: 219–24.
49. Gessi M, Legnani FG, Maderna E, et al. Mucinous low-grade adenocarcinoma arising in an intracranial enterogenous cyst: case report. *Neurosurgery* 2008; 62: E972–E973.
50. Kadhim H, Proaño PG, Saint Martin C, et al. Spinal neurenteric cyst presenting in infancy with chronic fever and acute myelopathy. *Neurology* 2000; 54: 2011–5.
51. Savage JJ, Casey JN, McNeill IT, et al. Neurenteric cysts of the spine. *J Craniovertebr Junction Spine* 2010; 1: 58–63.
52. Adams RD, Wegner W. Congenital cyst of the spinal meninges as cause of intermittent compression of the spinal cord. *Arch Neurol Psychiatry* 1947; 58: 57–69.
53. Brunberg JA, DiPietro MA, Venes JL, et al. Intramedullary lesions of the pediatric spinal cord: correlation of findings from MR imaging, intraoperative sonography, surgery, and histologic study. *Radiology* 1991; 181: 573–9.
54. Ledoux MS, Faye-Petersen OM, Aronin PA, et al. Lumbosacral neurenteric cyst in an infant. *J Neurosurg* 1993; 78: 821–5.
55. De Oliveira RS, Cinalli G, Roujeau T, et al. Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature. *J Neurosurg* 2005; 103: 512–23.
56. Abhishek A, Anushree A, Patir R, et al. Extremity lateral approach in a case of acute-onset quadriplegia due to high cervical neurenteric cyst. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 134–6.
57. Jackson FE. Neurenteric cyst. Report of a case of neurenteric cyst with associated chronic meningitis and hydrocephalus. *J Neurosurg* 1961; 18: 678–82.
58. Hidconmez T, Steinbok P. Spontaneous hemorrhage into spinal neurenteric cyst. *Childs Nerv Syst* 2004; 20: 438–42.
59. Brooks BS, Duvall ER, el Gammal T, et al. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of nine cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14: 735–46.
60. Fernandes ET, Custer MD, Burton EM, et al. Neurenteric cyst: surgery and diagnostic imaging. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 108–10.
61. Pierot L, Dormont D, Queslatti S, et al. Gadolinium-DTPA enhanced MR imaging of intradural neurenteric cysts. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 12: 762–4.
62. Paolini S, Ciappetta P, Domenicucci M, et al. Intramedullary neurenteric cyst with a false mural nodule: case report. *Neurosurgery* 2003; 52: 243–5.
63. Muzumdar D, Bhatt Y, Sheth J. Intramedullary cervical neurenteric cyst mimicking an abscess. *Pediatr Neurosurg* 2008; 44: 55–61.
64. Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P. Intraspinous enterogenous cysts. A case report and review of pediatric cases in the literature. *Am J Dis Child* 1978; 132: 906–8.
65. Mizuno J, Fiandaca MS, Nishio S, et al. Recurrent intramedullary enterogenous cyst of the cervical spinal cord. *Childs Nerv Syst* 1988; 4: 47–9.
66. Menezes AH, Ryken TC. Cranio-cervical intradural neurenteric cysts. *Pediatr Neurosurg* 1995; 22: 88–95.
67. Devkota UP, Lam JM, Ng H, et al. An anterior intradural neurenteric cyst of the cervical spine: complete excision through central corpectomy approach – case report. *Neurosurgery* 1994; 35: 1150–3.
68. Miyoshi K, Nakamura K, Hoshino Y, et al. Removal of enterogenous cyst of the cervical spine through anterior approach. *J Spinal Disord* 1998; 11: 84–8.
69. Song JK, Burkey BB, Konrad PE. Lateral approach to a neurenteric cyst of the cervical spine: case presentation and review of surgical technique. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003; 28: E81–E85.
70. Knight G, Griffiths T, Williams I. Gastrocystoma of the spinal cord. *Br J Surg* 1955; 42: 635–8.
71. Silvernail WI, Brown RB. Intramedullary enterogenous cyst. Case report. *J Neurosurg* 1972; 36: 235–8.
72. Rivièrez M, Buisson G, Kujas M, et al. Intramedullary neurenteric cyst without any associated malformation. One case evaluated by MRI and electron microscopic study. *Acta Neurochir (Wien)* 1997; 139: 887–90.
73. Kwok DM, Jeffreys RV. Intramedullary enterogenous cyst of the spinal cord. Case report. *J Neurosurg* 1982; 56: 270–4.
74. Krings T, Lukas R, Reul J, et al. Diagnostic and therapeutic management of spinal arachnoid cysts. *Acta Neurochir (Wien)* 2001; 143: 227–34.
75. Sharma RR, Ravi RR, Gurusinge NT, et al. Cranio-spinal enterogenous cysts: clinico-radiological analysis in a series of ten cases. *J Clin Neurosci* 2001; 8: 133–9.

**Dr. med. Carla Jung**

Geboren 1972. Studium der Humanmedizin an der Medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg. Weiterbildung zur Fachärztin für Neurochirurgie in der Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie der Universität Frankfurt am Main. Zweijähriger Forschungsaufenthalt am Surgical Neurology Branch der National Institutes of Health, Bethesda, MD, USA. Seit 2007 Fachärztin und Oberärztin in der Abteilung für Neurochirurgie des Universitätsklinikums Heidelberg.

**Dr. med. Alexander Younsi**

Geboren 1985. Ab 2005 Studium der Humanmedizin an der Medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg, 2011 Approbation, 2012 Beginn der Weiterbildung zum Facharzt für Neurochirurgie in der Neurochirurgischen Klinik der Universität Heidelberg.

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](#)