

## CASE REPORT / CAS CLINIQUE

## KYTE NEURENTÉRIQUE INTRA DURAL EXTRA MÉDULLAIRE: À PROPOS D'UN CAS

## INTRADURAL EXTRAMEDULLARY NEURENTERIC CYST: A CASE REPORT

HOSSINI Adil 1  
HEMAMA Mustapha 1  
QUENUM Kisito 1  
LAKHDAR Fayçal 1  
GANA Rachid 1  
SAIDI Amar 2  
MAAQILI Moulay Rachid 1  
JIDDANE Mohammed 3  
BELLAKHDAR Fouad 1

1. Service de Neurochirurgie, Hôpital Avicenne, Rabat
2. Centre d'anatomie pathologique, Rabat
3. Service de neuroradiologie, Rabat, Royaume du Maroc

E-Mail Contact - HOSSINI Adil : [adilhossini401 \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:adilhossini401@hotmail.com)

**Mots clés :** *Kyste neurentérique intra dural extra médullaire - IRM - Rachis*  
**Key words :** *Intra dural extra medullary neurenteric cyst - MRI - Spine*

## RESUME

Le kyste neurentérique (KNE) est une malformation congénitale rare du système nerveux central (SNC) entrant dans le cadre des notochordodysraphies. Nous rapportons un nouveau cas de KNE de localisation intra durale extra médullaire chez un patient de 16 ans, admis dans un tableau de compression médullaire cervicale haut évoluant depuis 4 mois. L'imagerie a objectivé une lésion kystique pré médullaire en regard de C1-C2-C3. Le patient a bénéficié d'une évacuation kystique et l'histologie avait conclu à un kyste neurentérique. L'évolution était marquée par le décès du patient par des complications neurovégétatives graves. Malgré sa bénignité histologique, le kyste neurentérique de localisation cervicale haute peut se compliquer de troubles neurovégétatifs parfois imprévisibles pouvant aboutir à une évolution dramatique.

## SUMMARY

The neurenteric cyst is a rare congenital malformation of central nervous system entering as part of notochordodysraphies. We reported on, a new case of neurenteric cyst in a 16-years old man who presented with a upper cervical spinal cord compression. The imaging showed a cyst located ventral to the spinal cord at the C1 C2 C3 level. A complete resection was performed. Histopathological examination confirmed the diagnosis of neurenteric cyst. The post operatory outcome was unfavourable leading to the disease of the patient. The neurenteric cyst is an uncommon and a mild histological lesion. However the localisation in the upper cervical spinal cord, may be associated with severe neurovegetative disorders and a poor outcome.

## INTRODUCTION

Le kyste neurentérique (KNE) est une malformation congénitale rare entrant dans le cadre des notochordodysgraphies (9). Il est secondaire à la persistance anormale d'un canal neurentérique accessoire vers la 3ème semaine de l'embryogenèse (8). Nous rapportons un nouveau cas de KNE, et rappelons l'origine embryologique, l'anatomopathologie, les manifestations cliniques, l'aspect radiologique et le traitement de cette lésion.

## OBSERVATION

Un patient âgé de 16 ans est admis dans notre formation pour lourdeur des 4 membres avec troubles sphinctériens évoluant depuis 4 mois.

L'examen à l'admission a montré un patient conscient présentant des pauses respiratoires. La marche était impossible. La force musculaire a été cotée à 2/5 aux 4 membres avec hypertonie spastique. Les réflexes ostéo-tendineux (ROT) étaient vifs diffus aux 4 membres, avec un signe de Babinski bilatéral. Il n'a pas été noté de troubles sensitifs associés ni de déformation rachidienne. Par ailleurs il a été noté une abolition du réflexe nauséeux, des troubles de la déglutition et une impossibilité de relever les épaules. Devant ce tableau de compression médullaire cervicale haute, une imagerie par résonance magnétique (IRM) cervicale a été demandée et a objectivé une lésion kystique intra durale pré médullaire en regard de C1-C2-C3 oblongue de 47 mm sur 17 mm, refoulant la moelle en arrière et s'étendant dans les foramens de C1-C2 qu'elle élargie. La lésion était bien limitée, en hyper T1, hyper T2 par rapport au liquide cérébro-spinal (LCS) ne se rehaussant pas après injection de gadolinium. En avant elle s'étendait au corps vertébral de C2 et à la base de l'odontoidé réalisant une lyse osseuse cortico-spongieuse (figures 1-2-3-4).

Le patient a été opéré en position semi assise par un abord postérieur, et une laminectomie de C1-C2 et C3 a été réalisée. Après ouverture durale et section des ligaments dentelés droit et gauche permettant de mobiliser la moelle, on a procédé à une fenestration de la lésion avec évacuation sous pression d'un liquide dense gélatineux. Un évidement intra capsulaire a été réalisé. L'examen histologique de la paroi du kyste a montré un revêtement épithélial uni stratifié avec cellules cubiques ou cylindriques à noyau basal arrondi et un cytoplasme abondant, reposant sur un tissu glial. Aucune atypie cytonucléaire ni de cellules suspectes n'ont été retrouvées. L'examen avait conclu à un kyste neurentérique (figure 5).

Les suites opératoires immédiates ont été marquées par un état neurologique stationnaire, aggravé 3 semaines plus tard par des troubles neurovégétatifs avec une fièvre à 42°C et une aggravation des troubles respiratoires aboutissant au décès du patient.

## DISCUSSION

Le terme de kyste neurentérique (KNE) est trompeur. Il suppose une communication entre les éléments dérivés du neurectoderme avec l'intestin alors qu'il s'agit de rapports entre ces éléments neurectodermiques et les éléments dérivant de l'intestin primitif antérieur, moyen et postérieur. Ceci explique que des structures évoquant des muqueuses respiratoires, œsophagiennes, gastriques ou intestinales puissent être retrouvées à l'examen histologique de ces kystes. Ainsi, le terme de kyste neurentoblastique pourrait être mieux adapté à cette pathologie. Cela permet de regrouper différentes entités comme le kyste entérique, le kyste bronchogénique, et le gastrocytome intra rachidiens en une seule entité. Le KNE est une malformation congénitale du système nerveux central (SNC) entrant dans le cadre des notochordodysgraphies (9).

Lors de la mise en place du 3ème feuillet embryonnaire vers la 3ème semaine de gestation, la notochorde qui induit la transformation de l'ectoderme en neurectoderme reste anormalement traversée par un pertuis entre l'intestin primitif (endoderme) et le revêtement ectodermique de la région dorsale de l'embryon pendant plus de 48 heures. Ce pertuis anormal a été décrit comme un canal neurentérique accessoire permettant d'expliquer la survenue des notochordodysgraphies (KNE, diastématomyélie, sinus dermique ...) (8).

Le KNE est rare, 114 cas ont été rapportés dans la littérature (9). Il intéresse le plus souvent le sujet jeune (4), de sexe masculin avec un sex ratio de 2/1 (6). Ceci est le cas de notre patient. La forme intra durale pré médullaire au niveau de la charnière cervico dorsale est la plus fréquemment notée, alors que la forme strictement intra médullaire est exceptionnelle (4, 9).

Ces formes intra durales extra médullaires peuvent adhérer à la dure mère s'invaginant partiellement dans le cordon médullaire avec souvent des adhérences avec la moelle (4). Notre patient présentait un KNE pré médullaire cervical haut adhérent à la dure mère avec invagination au niveau médullaire.

La topographie crânio-cervicale est particulièrement rare et seuls quelques rares cas ont été rapportés dans la littérature (6).

L'histologie et les analyses immunohistochimiques (cytokératine, antigène membranaire épithélial « EMA ») confirment l'origine endodermique des KNE (6). Le KNE peut être uni, bi ou trilobé. Ce dernier aspect a été retrouvé chez notre patient, secondaire à la lyse corporéale de C2 et l'extension dans les foramens inter vertébraux C1-C2.

Le contenu liquidien est souvent visqueux avec un aspect jaune gris parfois clair.

La paroi du KNE est constituée d'un épithélium pluristratifié ressemblant à un épithélium œsophagien, ou d'un épithélium uni stratifié prismatique mucipare ressemblant à l'épithélium intestinal ou d'un épithélium malpighien non kératinisé ou pseudo stratifié cilié ressemblant à un épithélium respiratoire. Cet épithélium repose sur une membrane basale entourée d'un tissu conjonctif où l'on peut retrouver notamment des éléments gliaux et lymphoïdes (9).

Sur le plan clinique, le diagnostic des KNE est généralement fait tardivement. Les manifestations cliniques sont trompeuses, polymorphes et fluctuantes pouvant apparaître à n'importe quel moment de la vie simulant parfois une affection inflammatoire (9). La douleur rachidienne est le symptôme le plus constant, il précède constamment le déficit neurologique (7). Les signes cliniques révélateurs les plus fréquents sont : les névralgies cervico-brachiales, les torticolis, la mono parésie, la para ou tétra parésie et les troubles sphinctériens. La fièvre est également un signe d'appel car certains kystes en mettant en communication l'intestin et les espaces méningés sont responsables d'un syndrome méningé fébrile (9).

La tomодensitométrie (TDM) facilite le diagnostic des kystes intra duraux (4). Les anomalies osseuses sont fréquentes et permettent un diagnostic plus facile (9). Comme chez notre patient les formes intra durales extra médullaires sont associées à une forme occulte de spina bifida antérieure (spina bifida occulta) responsable d'un aspect de fente verticale dans le corps vertébral encore appelée « cleft vertebra » chez les anglo-saxons (9). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen de choix. Elle fournit d'importantes informations concernant le siège, la nature, le retentissement médullaire et les rapports de la lésion (4, 9).

Le signal du kyste est de type liquidien. La majorité sont iso à hyper intense en T2 par rapport au liquide cérébro-spinal (LCS) et iso ou légèrement hyper intense en T1 par rapport au LCS (3). Parfois une image homogène très hyper intense en T1 et/ou très hypo intense en T2 peut être notée. Ces variations de signal sont probablement en rapport avec la composition protéique ou à une hémorragie dans le kyste (1, 3).

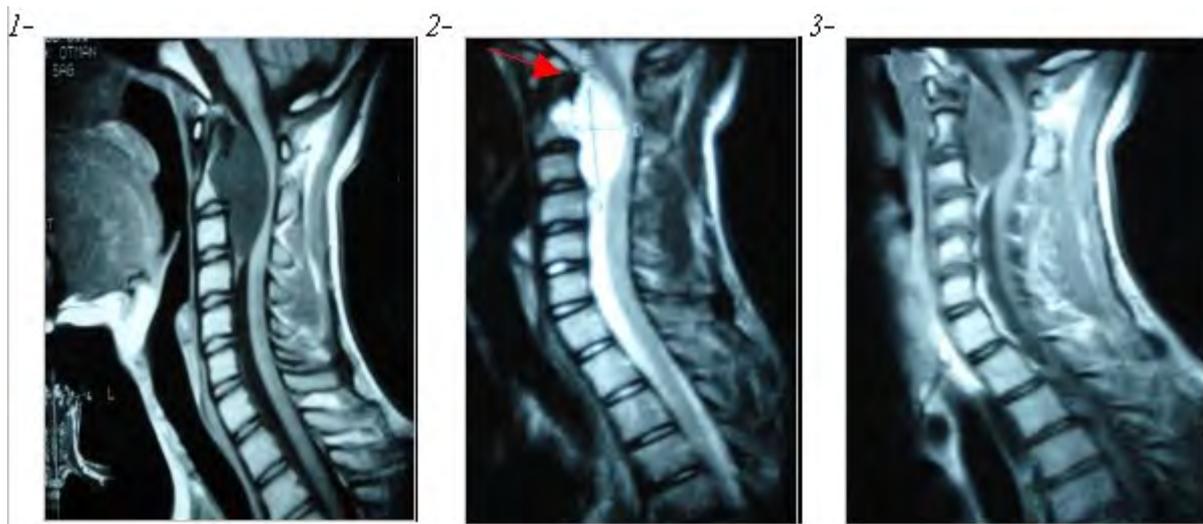
Le KNE peut être isolé ou associé à d'autres lésions malformatives. Les malformations osseuses sont présentes dans 1/3 des cas. L'anomalie la plus fréquente est la fente vertébrale (rachischisis antérieur) (4, 9). D'autres anomalies peuvent être notés : un spondylolisthésis, une scoliose et/ou une cyphose congénitale, une héli vertèbre, un syndrome de Klippel-Feil, un syndrome d'Arnold Chiari, un spina bifida, une diastématomyélie et des anomalies viscérales (4, 5, 9).

Le traitement des KNE est chirurgical permettant la ponction du kyste puis l'exérèse de sa paroi (4, 9). L'invagination et l'adhérence de la lésion sur la face antérieure de la moelle (comme le cas de notre patient) gêne parfois l'exérèse totale du kyste ce qui explique de possibles récurrences. L'exérèse du kyste doit être faite en essayant d'aller au plus près des adhérences médullaires. L'intervention doit se terminer en recherchant attentivement toute communication antérieure. Si un kyste pré rachidien existe, l'exérèse est indiquée sous peine de récurrence des manifestations canalaires ou d'une éventuelle compression viscérale. Ellis AM et al (5), préconisent un curetage du trajet fistuleux intra osseux et une réparation du défaut dural.

Le pronostic est globalement favorable dans les cas publiés avec un recul suffisant (4). Bollini G (2), a noté chez 41 patients (parmi 63 publiés dans la littérature) une évolution favorable sans séquelles, séquelles minimales chez 10 patients et seulement 2 patients ont gardé des séquelles sévères. Deux décès par méningite postopératoire sont rapportés. Notre patient est décédé 3 semaines en post opératoire suite à des troubles neurovégétatifs graves.

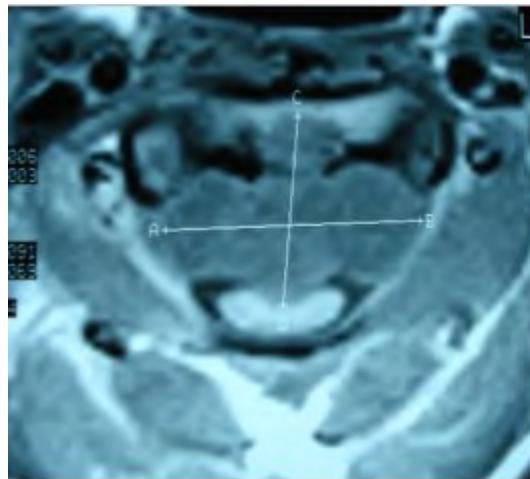
## CONCLUSION

Le kyste neurentérique est une malformation congénitale rare et bénigne. Cependant, la localisation cervicale peut être source de complications neurovégétatives graves et mortelles.



**Figures 1-2-3**

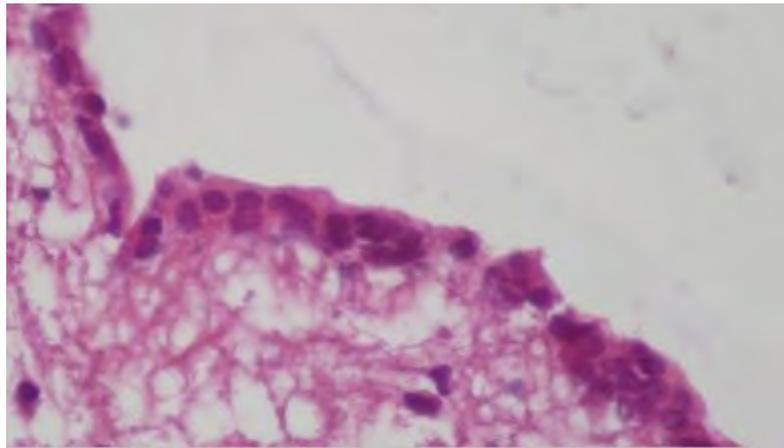
IRM médullaire cervicale en coupe sagittale montrant un KNE en regard de C1-C2-C3 intra dural pré médullaire refoulant la moelle en arrière. Il est légèrement en hyper T1(1) hyper T2 (2) par rapport au LCS sans rehaussement après injection de gadolinium (3). La lésion s'étend au corps vertébral de C2 (flèche). Sagittal magnetic resonance imaging scans of the cervical spine showed a neurenteric cyst at the C1-C2-C3 level. The cyst was intradural, premedullary and forcing back the marrow behind. T1 (1) and T2 (2) weighted image showed a high signal intensity of the cyst without gadolinium uptake (3). The lesions was sprawling to the vertebral body of C2 (arrow).



**Figure 4**

IRM médullaire en coupe axiale montrant un volumineux KNE intra dural pré médullaire s'étendant au corps vertébral de C2 et s'invaginant partiellement au niveau médullaire.

Medullary magnetic resonance imaging (axial incidence) showed a spacious neurenteric cyst intradural premedullary, sprawling to the vertebral body of C2 with medullary invagination.



**Figure 5**

Revêtement épithélial uni stratifié avec cellules cubiques ou cylindriques reposant sur un tissu glial. Aucune atypie cytonucléaire ni de cellules suspectes n'ont été retrouvées.

The cyst was lined by a stratified epithelium with cuboidal or columnar cells and was reposing on a glial tissue. there was no abnormalities on cellular or nuclear morphology and there was no malignant cells.

#### REFERENCES

1. BEJJANI GK, WRIGHT DC, SCHELSEL D, SEKHAR LN. Endodermal cysts of the posterior fossa: report of three cases and review of the literature. *J Neurosurg* 1998;89:326-35.
2. BOLLINI G. Dysraphisme spinal fermé. In : Conférence d'enseignement de la SOFCOT. Paris: Masson, 1989:13-34.
3. BROOKS BS, DUVALL ER, EL GAMMA T, GARCIA JH, GRUPTA KL, KAPILA A. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of nine cases and review of the literature. *AJNR* 1993;14:735-46.
4. CORNU PH, EL HACHIMI KH, OUESLATI S, DUPLESSIS E, RIVIEREZ M, DORMONT D, DUBOIS B, ROULLET E, BRUNET P, FONCIN JF, PHILIPPON J. Kystes neurentériques intradurales extramédullaires sans malformation associée. 3 cas avec imagerie en résonance magnétique. *Rev Neurol* 1990;146,8-9:502-7.
5. ELLIS AM, TAYLOR TKF. Intravertebral spinal neurenteric cysts: A unique radiographic sign "The hole-in-one vertebra". *J Pediatr Orthop* 1997;17:766-8.
6. FUSE T, YAMADA K, KAMIYA K, INAGAKI H. Neurenteric cyst at the craniovertebral junction: Report of two cases. *Surg Neurol* 1998;50:431-6.
7. LAZAREFF JA, PARRA JAH. Intradural neurenteric cyst at the craniovertebral junction. *Child's Nerv Syst* 1995;11:536-8.
8. PANG D, DIAS MS, AHAB-BARMADA M. Split cord malformation: Part 1: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformation. *Neurosurgery* 1992;31:451-80.
9. TREHAN G, SOTO-ARES G, VINCHON M, PRUVO JP. Le kyste neuroentérique: une malformation congénitale rare du rachis. *J Radiol* 2003;84:412-4.