

---

## KYSTE NEUROENTÉRIQUE

L. HOUARI, S. MEZIANI, A. ABDELMALEK, N.Z. MANSOURI, T. BENBOUZID

*Service de Neurochirurgie  
CHU Bab El Oued*

---

**RÉSUMÉ:** Le kyste neuro-entérique est une malformation congénitale rare qui entre dans le cadre des notochordodysraphies. Il est secondaire à la persistance anormale d'un canal neuro-entérique accessoire, il est le plus souvent intra durale extra médullaire avec comme zone de prédilection la région cervicale basse et dorsale haute. L'expression clinique est trompeuse, polymorphe et intermittente. Le diagnostic est porté par une imagerie par résonance magnétique et une étude anatomopathologique de la paroi du kyste après une chirurgie qui se veut la plus radicale possible. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 2ans et demi, qui a présenté un syndrome de compression médullaire. L'exploration par une tomодensitométrie et une imagerie par résonance magnétique a révélé une lésion kystique à hauteur de D6 ainsi que des malformations vertébrales associées, évoquant un kyste neuro-entérique. L'enfant a été opéré, mais l'intervention n'a pu permettre qu'une ponction du kyste.

**Mots clés :** *Kyste neurentérique, Notochordodysraphie, Compression médullaire*

**ABSTRACT:** Neurenteric cysts are rare congenital malformations of the spine. They result from anomalous endodermal-neuroectodermal adhesion in the 3rd week of embryonic life with persistence of canal of Kovalevsky. Magnetic resonance imaging and computed tomography are essential diagnostic tools for the delineation of cyst form and overlying osseous architecture, the most common location is the cervico-dorsal region, and usually it lies ventral to the spinal cord. A variety of approaches have been employed, with a goal of total surgical resection. We present the case of a 30-weeks-old boy with a spinal cord compression syndrome, the neuro imaging showed a neurenteric cyst in front of T6. The patient underwent surgery but the location of the lesion allowed only a puncture of the cyst.

**Key words :** *Neurenteric cyst, Notochordodysraphy, Spinal cord compression.*

---

### INTRODUCTION

Le kyste neuroenterique (KNE) appelé aussi kyste bronchogénique, endodermique ou bien entérogénique est une notochordodysraphie due à une persistance anormale d'une communication entre endoderme et neurectoderme au-delà de la troisième semaine d'embryogénèse ; cette anomalie est à l'origine du canal neuro-enterique, celui-ci traverse un corps vertébral pour faire communiquer le médiastin au canal rachidien.

Il se manifeste cliniquement le plus souvent durant les cinq premières années de vie, représente 0,7% des tumeurs spinales et 16% des kystes de système nerveux central [4], et dans 90% des cas, elles sont intradurales extramédullaires [1].

Cent quatorze cas ont été rapportés dans la littérature. Nous allons, à partir d'un exemple, rappeler l'origine embryologique,

l'aspect en imagerie, l'anatomopathologie et le traitement de cette lésion.

### MATÉRIEL ET MÉTHODES

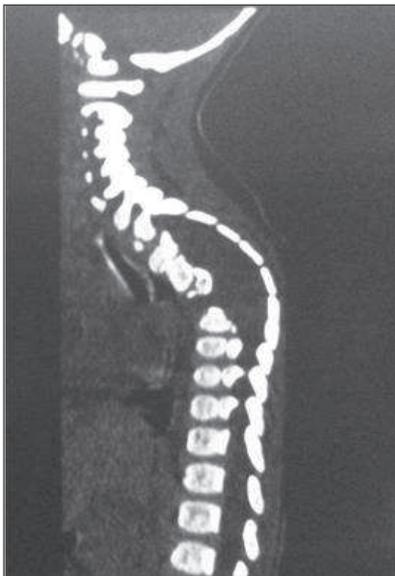
Le cas que nous rapportons est celui d'un enfant âgé de 2 ans et demi, de sexe masculin, présentant une cyphoscoliose dorsale, Il avait été opéré un auparavant, pour une duplication colique.

Le symptôme révélateur a été une faiblesse musculaire d'installation progressive sur une période de six mois. L'examen clinique a retrouvé un enfant en bon état général, présentant un syndrome pyramidal aux quatre membres avec une paraparésie et des troubles vesico-sphinctériens. Une tomодensitométrie cervico-dorsale a été pratiquée et a objectivé un statut malformatif vertébral associant un bloc dorsal, allant de D2 à D6, avec une héli-vertèbre D6 (Fig. 1) à l'origine d'une cyphoscoliose à concavité gauche.



**Fig. 1 : TDM en coupe axiale objectivant une hémivertèbre D6.**

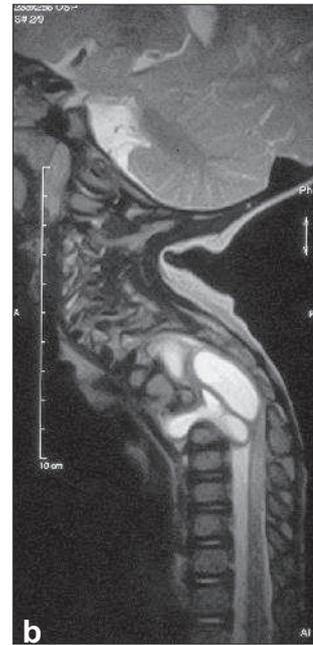
Le canal rachidien en regard est élargi, siège d'une formation kystique cloisonée avec communication (Fig. 2) extra canalaire antérieure vers le médiastin.



**Fig. 2 : TDM en coupe sagittale montrant la cyphoscoliose et la fente vertébrale.**

L'Imagerie par résonance magnétique cervico-dorsale a permis la mise en évidence d'une formation kystique multilobée intradurale étendue de D2 à D6, au contenu purement liquidien, homogène, en isosignal par rapport au liquide céphalo-rachidien (hypointense en pondération T1 et hyperintense pondération T2). Cette formation se continue dans le médiastin à travers une fente corporelle, à hauteur de D6, d'environ 6 mm de largeur, réalisant une image en sablier (Fig. 3 a et b). Le kyste refoule fortement la moelle vers l'arrière, à l'intérieur de laquelle, il se niche dans de grosses logettes. Par ailleurs, il existe une

syringomyélie au niveau des étages sus-jacents, étendue de C2 à D2.



**Fig. 3 : IRM en coupe axiale (a) et Sagittale (b) montrant le kyste et l'extension vers le médiastin**

Durant l'intervention et après ouverture de la dure mère, le kyste n'était nullement accessible, car strictement antérieur, refoulant à l'extrême la moelle, qui était réduite à une lamelle en forme de U ouvert en avant entourant la lésion. Il a fallu procéder à une petite myélotomie, à travers laquelle un trocard a été introduit dans le kyste et a difficilement ramené quelques millilibrés d'un liquide épais et visqueux.

En post opératoire, l'enfant a récupéré partiellement de son déficit moteur, mais il garde toujours ses troubles vésico-sphinctériens.

## DISCUSSION

Le kyste neuroentérique est une anomalie congénitale rare du canal médullaire,

seul 119 cas ont été rapportés dans la littérature [4]. Il n'existe pas de signes cliniques spécifiques, car les symptômes ne sont représentés que par un syndrome de compression médullaire lente. L'âge d'expression clinique dépend le plus souvent de l'importance du kyste et des malformations associées, plus celles-ci sont importantes, plutôt les symptômes s'installeront. Chez les nourrissons, les premiers symptômes sont thoraco-abdominaux, à savoir une détresse respiratoire [2].

Dans notre cas, le patient âgé de 2 ans et demi, a présenté un syndrome de compression médullaire, à la différence des formes cliniques rapportées pour cet âge dans la littérature [2]. La situation intra durale intra médullaire représente 10 % de l'ensemble des localisations [6].

La tomodensitométrie rachidienne permet de réaliser une étude précise de la statique rachidienne et des malformations osseuses associées. Notre patient a présenté une cyphoscoliose, un élargissement du canal rachidien, une héli vertèbre D6, un bloc vertébral de D2 à D6 et une fente du corps de D6 appelé canal de Kovalesky [7]. La tomodensitométrie ne permet cependant pas de poser le diagnostic de kyste neuroentérique, car elle n'offre pas une bonne exploration des structures intra rachidiennes. L'IRM rachidienne est le gold standard, elle permet le diagnostic de cette anomalie, en étudiant le kyste, ses rapports ainsi que sa situation par rapport à la moëlle (intra ou extra médullaire), son extension dans le médiastin et son signal qui se situe entre celui du liquide céphalo-rachidien et du cordon médullaire [4]. Par ailleurs, elle permet la recherche d'autres anomalies médullaires associées tels qu'une syringomyélie ou une diastématomyélie.

Notre patient présente une lésion kystique, polylobée avec une portion postérieure intra rachidienne et une portion antérieure s'étendant modérément dans le médiastin.

L'approche chirurgicale du canal rachidien est sujet à controverse dans la littérature [3], pour certains auteurs, l'exérèse totale du kyste à travers une laminectomie est difficile, vu sa position, et préconisent un abord antérieur, à travers une corpectomie médiane, décrit par Koxsel

et al [9], ensuite par Devkota et al [9] pour un kyste neuroentérique cervical, intra dural, antérieur.

Durant l'intervention, contrairement aux données radiologiques pré opératoires, la portion postérieure du kyste était recouverte d'un manteau médullaire nous obligeant à réaliser la ponction de ce dernier à travers une myélotomie, d'où l'intérêt d'une étude radiologique plus fine, qui sera certainement, aidée par l'utilisation des nouvelles résonances magnétiques à haut champs (3 tesla), cela permettra de mieux guider la planification chirurgicale.

Le taux de récurrence de cette lésion est de 27% [8], dû à une exérèse partielle de la paroi kystique.

Une classification histologique des KNE est proposée par Wilkins et Odome [6], regroupant trois types en fonction de l'origine tissulaire de la paroi :

**Type A :** épithélium pseudo stratifié cuboïde ou en colonne avec ou sans cils de la membrane basale.

**Type B :** type A avec présence des glandes à muqueuses ou séreuse, musculuse, cartilage, fibres élastiques, angliions nerveux.

**Type C :** type B associée aux tissus épendymaire ou glial.

L'étude du liquide prélevé révèle une richesse en macrophage et en protéine.

## CONCLUSION

Le KNE est une pathologie rare de l'enfant, une étude radiologique précise est nécessaire au choix de l'abord chirurgical dans le but de réaliser une exérèse la plus large possible. Sa situation dans le canal rachidien et ses rapports intimes avec la moëlle représentent un challenge pour le neurochirurgien aiguisant ainsi un intérêt certain pour cette affection.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1] G TREHAN, G SATO-ARES : Kyste neuroentérique : une malformation congénitale rare du rachis. Journal français de radiologie 2003: 84, 421-4
- 2] RADIJE ČOLOVIĆ, MARJAN MICEV, MIODRAG JOVANOVIĆ : Abdominal neurenteric cyst, world journal of gastroenterology 21, 2008

- 
- 3] RICARDO SANTOS DE OLIVEIRA :  
Neurenteric cyst. The Spina Bifida  
Management and Outcome,  
Springer- Vergla 2008
- 4] M.GH.SALEHI MD : Neuroenteric  
cyst : a rare cause of childhood  
paraplegia Iran journal of radiology  
2009.
- 5] MASATOSHI YUNOKO, KOJI  
HIRASHITA, YUJI GOHDA : True  
Intraspinal Neurenteric cyst in the  
Lumbosacral Region- case report.  
Neurol Med Chir (Tokyo) 47,237-  
239, 2007.
- 6] M. SREEDHAR, S. MENON, G.  
VARMA : Cervico-tharcic  
Neurenteric Cyst – a case repport.,  
Indian journal of radiology 2006  
16 :1 ; 99 :102
- 7] ERHAN ARSLAN,ERTUGRUL  
CAKIR, KAYHAN KUZEYLI :  
Recurrent Lumbar Spinal Intradural  
Enterogenous Cyst : a Case Report,  
Turkish Neurosurgery 2010, Vol :20,  
No : 3,402-405
- 8] MICHEAL J RAUZZINO, R.SHANE  
TUBBS, EBEN A : Spinal  
Neurenteric cyst and their relation to  
more common aspects of occult  
Spinal Dysraphism : Neurosurg  
Focus 10(1) : article 2, 2001,
- 9] ARNOLD H, MENEZES, VINCENT C  
Spinal Neurenteric Cyst in the  
Magnetic Resonance Imaging Era :  
Traynelis,neurosurgery ,volume 58,  
number 1, January 2006