



Neuro-enterische cyste

Wat is een neuro-enterische cyste?

Een neuro-enterische cyste is een aandoening waarbij door een aanlegfout een stukje darmweefsel terecht is gekomen in het zenuwstelsel en zich heeft ontwikkeld tot een holte gevuld met vocht of slijm.

Hoe wordt een neuro-enterische cyste ook wel genoemd?

Het woord neuro wijst naar het zenuwstelsel. Het woord enterisch geeft aan dat er sprake is van darmweefsel in dit zenuwstelsel. Cyste is het medische woord voor een holte gevuld met een vloeistof.

Neuro-epitheliale cyste

Ook wordt wel gesproken van een neuro-epitheliale cyste. Epitheel is het medische woord voor de buitenste laag van de darmwand.

Hoe vaak komt een neuro-enterische cyste voor?

Het is niet goed bekend hoe vaak een neuro-enterische cyste voorkomt. Het is een zeldzaam voorkomende aandoening. Wanneer gekeken wordt naar mensen die een cyste hebben in het ruggenmerg, dan blijkt het bij een op de 100 mensen te gaan om een neuro-enterische cyste. Ook hebben lang niet alle mensen die een neuro-enterische cyste hebben klachten waardoor ontdekt is dat deze mensen een neuro-enterische cyste hebben.

Bij wie komt een neuro-enterische cyste voor?

Een neuro-enterische cyste ontstaat al vroeg tijdens de zwangerschap. Vaak duurt het enige tijd voordat er klachten ontstaan als gevolg van een neuro-enterische cyste waardoor pas ontdekt wordt dat er sprake is van deze cyste. Meestal ontstaan de eerste klachten op de kinderleeftijd of op jong volwassen leeftijd.

Zowel jongens als meisjes kunnen een neuro-enterische cyste krijgen. Deze cystes komen vaker voor bij jongens dan bij meisjes.

Wat is de oorzaak van een neuro-enterische cyste?

Aanlegfoutje

Heel vroeg tijdens de zwangerschap tijdens het prille begin van een embryo worden drie verschillende soorten weefsels gevormd: het ectoderm, het mesoderm en het entoderm. Het zenuwstelsel ontstaat uit het ectoderm, de darm uit het entoderm. Tijdens de aanleg loopt een klein stukje van het entoderm door het ectoderm heen, dit wordt ook wel het neuro-enterische kanaal van Kovalenksy genoemd. Normaal gesproken verdwijnt dit kanaal weer, maar sommige kinderen blijft dit kanaaltje bestaan. Op die manier ligt er een klein stukje entoderm in het ectoderm. Uit dit stukje entoderm kan een neuro-enterische cyste ontstaan.

Darmweefsel maakt slijm aan. Daarom bevatten deze cystes vaak veel slijm.

Ruggenmerg

Meestal zitten deze cystes in het ruggenmerg, vaak in het middelste gedeelte van het ruggenmerg (het zogenaamde thoracale ruggenmerg). Dit komt omdat op deze hoogte deze verbinding heeft gelopen. Zelden zitten deze cystes in de hersenen. De cystes drukken het zenuwweefsel in het ruggenmerg aan de kant, waardoor bepaalde functies van het ruggenmerg uitvallen. Heel zelden komen deze cystes voor in de buikholte of in de borstholte.

Reden aanlegfoutje onbekend



Waarom bij sommige mensen dit neuro-enterische kanaaltje niet wordt opgeruimd is niet goed bekend. Mogelijk speelt een verandering in het erfelijk materiaal een rol, maar een dergelijke verandering is nog nooit aangetoond.

Andere aangeboren afwijkingen

Kinderen of volwassenen met een neuro-enterische cyste hebben vaker andere aangeboren afwijkingen van bijvoorbeeld de wervels zelf.

Wat zijn de symptomen van een neuro-enterische cyste?

Geen klachten

Een groot deel van de kinderen en volwassenen met een neuro-enterische cyste heeft hiervan in het geheel geen klachten. Vaak wordt de cyste bij toeval ontdekt wanneer om een bepaalde reden een CT of MRI scan van het zenuwstelsel wordt gemaakt.

Pijnklachten

Een van de eerste klachten van een neuro-enterische cyste is vaak rugpijn. De pijn zit vaak ter hoogte van de plaats van de cyste. Een cyste in de hersenen kan zorgen voor het ontstaan van hoofdpijn.

Problemen met lopen

De cyste kan gezond zenuwweefsel aan de kant drukken. Omdat de cyste vaak in het middelste stukje van het ruggenmerg zit, ontstaan hierdoor problemen met lopen. De spieren van de benen worden stijf en kunnen niet meer soepel bewogen worden. Kinderen kunnen de neiging krijgen om op hun tenen te gaan lopen. Ook gaan kinderen vaker vallen. Wanneer de cyste in het ruggenmerg van de nek zit of in de hersenen, kan er ook krachtsverlies in de handen en in de armen ontstaan.

Veranderd gevoel

De cyste kan ook zenuwweefsel aan de kant drukken die betrokken is bij het ervaren van gevoel. Hierdoor kunnen kinderen last krijgen van een vreemd tintelend of prikkelend gevoel in de benen en/of in de armen. Ook kunnen kinderen last krijgen van gevoelloosheid. Zij voelen aanraking niet meer of voelen

Problemen met plassen

Een neuro-enterische cyste in het ruggenmerg kan zorgen voor problemen met plassen. Sommige kinderen moeten meteen naar de wc wanneer ze aandrang voelen om te plassen, anderen voelen juist geen aandrang waardoor de blaas veel te vol kan raken. Jonge kinderen kunnen problemen hebben met zindelijkheid.

Problemen met de ontlasting

De cyste kan ook zorgen voor problemen met de ontlasting. De meeste kinderen krijgen te maken met verstopping, zij kunnen minder vaak dan drie keer per week hun ontlasting uit poepen. Vaak is de ontlasting hard en daardoor pijnlijk. Een deel van de kinderen heeft moeite met het ophouden van de ontlasting.

Andere problemen

Een cyste in de hersenen kan zorgen voor problemen met zien, problemen met praten, kauwen, slikken of nadenken. Ook kan een cyste in de hersenen zorgen voor het ontstaan van epileptische aanvallen.



Verkromming van de rug

Als gevolg van een neuro-enterische cyste kan er een zijwaartse verkromming van de rug ontstaan. Deze verkromming wordt een scoliose genoemd.

Hoe wordt de diagnose neuro enterische cyste gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van een kind met krachtsverlies, gevoelsverandering, pijnklachten en/of problemen met plassen en de ontlasting kan gedacht worden aan een probleem in het ruggenmerg of in de hersenen. Veel verschillende aandoeningen kunnen allemaal zorgen voor het ontstaan van deze klachten. Er zal een MRI scan nodig zijn om aan te tonen wat er aan de hand is in het ruggenmerg of in de hersenen.

MRI-scan

Met behulp van een MRI-scan kunnen het ruggenmerg en de hersenen in beeld worden gebracht. Een cyste ziet eruit als een gladde ovale bol. Meestal zitten neuro-enterische cystes in het ruggenmerg ter hoogte van de borstwervelkolom. Vaak zitten de cystes aan de kant van de buik en drukken ze van buiten af het ruggenmerg aan de kant. Deze cystes kunnen op de MRI scan verschillende kleuren hebben afhankelijk van de hoeveelheid eiwit in de cyste. De cystes kleuren niet aan wanneer er contrastvloeistof wordt gegeven.

Cystes in de hersenen staan vaak in verbinding met het midden van de hersenen. Met behulp van MRS-techniek kan worden aangetoond dat de inhoud van de cyste een hoge NAA-waarde heeft.

Op de MRI scan kan ook beoordeeld worden of er aanwijzingen zijn voor afwijkingen van de wervels.

Weefselonderzoek

Wanneer er een biopt uit de cyste wordt genomen of wanneer de cyste door middel van een operatie wordt verwijderd, kan de patholoog op de microscoop bekijken van wat voor soort cyste er sprake is. De patholoog ziet dan stukjes darmweefsel (epitheel, slijmvormende cellen) in de wand van de cyste.

Uroloog

Een uroloog kan door middel van een urodynamisch onderzoek kijken of er aanwijzingen zijn voor problemen met plassen.

Foto van de wervelkolom

Een foto van de wervelkolom kan ook aantonen of er afwijkend aangelegd wervels zijn. Ook kan een foto helpen om vast te stellen of er sprake is van een zijwaartse verkromming van de wervelkolom.

Hoe wordt een neuro-enterische cyste behandeld?

Vervolgen met scans

Wanneer een neuro-enterische cyste per toeval wordt ontdekt en geen klachten veroorzaakt, dan kan er voor gekozen worden om door middel van herhaalde MRI scans te beoordelen of de neuro-enterische cyste verandert van grootte. Als dat niet het geval is, dan kan een behandeling nodig zijn. Indien dat niet het geval is, dan kan doorgedaan worden met scannen eens in de zoveel tijd.

Opereren



Een neurochirurg kan de cyste door middel van een operatie proberen te verwijderen. Opereren is niet zonder risico. De neurochirurg probeert tijdens de operatie geen gezond zenuwweefsel te raken, waardoor nieuwe klachten kunnen ontstaan. De neurochirurg probeert altijd de hele cyste te verwijderen, maar dat is lang niet altijd mogelijk. Soms kiest de neurochirurg ervoor een stukje van de wand van de cyste te laten zitten, om hiermee te voorkomen dat gezond zenuwweefsel beschadigd wordt.

Fysiotherapie

Wanneer kinderen als gevolg van een neuro-enterische cyste problemen hebben met bewegen of lopen, dan kan een fysiotherapeut kinderen helpen hoe ze toch zo goed mogelijk kunnen lopen. De fysiotherapeut kan adviezen geven hoe de spieren getraind kunnen worden, zodat lopen weer gemakkelijker wordt. De fysiotherapeut kan adviezen geven over een hulpmiddel om (tijdelijk) beter te kunnen lopen.

Revalidatiearts

Meestal is ook een revalidatiearts betrokken bij de behandeling van kinderen met een neuro-enterische cyste. De revalidatiearts geeft adviezen om zo goed mogelijk te kunnen bewegen, adviseert of aangepaste schoenen of zolen kunnen helpen. Ook kan de revalidatiearts adviezen geven over hulpmiddelen om beter te kunnen lopen.

Plasproblemen

Een kinderuroloog kan adviezen geven hoe om te gaan met plasproblemen. Dit kan simpel zijn in de zin van regelmatige toilettijden tot een behandeling met medicijnen, het dragen van luiers of catheteriseren om te kunnen plassen.

Verstopping van de darmen

Het eten van voldoende vezels, het drinken van voldoende water in combinatie met voldoende beweging kan zorgen dat kinderen minder last hebben van verstopping. Wanneer dit niet helpt, kan het medicijn macrogol zorgen dat de ontlasting soepeler wordt en gemakkelijker uitgepoept kan worden.

Begeleiding

Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen adviezen geven hoe kinderen en hun ouders kunnen omgaan met de gevolgen van het hebben van een neuro-enterische cyste en de behandeling ervan.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u proberen in contact te komen met andere kinderen en hun ouders die te maken hebben gehad met een neuro-enterische cyste.

Wat betekent het hebben van een neuro-enterische cyste voor de toekomst?

Stabiel blijven

Een deel van de kinderen en volwassenen krijgt nooit last van klachten als gevolg van het hebben van een neuro-enterische cyste.

Genezen

Het is mogelijk om door middel van een operatie waarbij de neuro-enterische cyste in zijn geheel wordt verwijderd te genezen en nooit meer last te krijgen van de neuro-enterische cyste.



Restklachten

Door een operatie kunnen klachten die ontstaan zijn als gevolg van het hebben van de neuro-enterische cyste verminderen. Vaak blijven er wel restklachten over na de operatie. Deze klachten kunnen in de weken tot maanden na de operatie alsnog verdwijnen. Klachten die een tot twee jaar na de operatie nog aanwezig zijn, zijn blijvende klachten.

Terugkeer van de klachten

Wanneer het niet gelukt is om de neuro-enterische cyste helemaal te verwijderen, dan kan de neuro-enterische cyste opnieuw gaan groeien en opnieuw klachten gaan geven.

Levensverwachting

Kinderen met een neuro-enterische cyste hebben in de regel geen andere levensverwachting dan kinderen zonder neuro-enterische cyste.

Kinderen krijgen

Volwassenen met een neuro-enterische cyste kunnen kinderen krijgen. Deze kinderen hebben zelf niet een duidelijk verhoogde kans om een neuro-enterische cyste te krijgen.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een neuro-enterische cyste te krijgen?

De reden van het ontstaan van een neuro-enterische cyste is niet goed bekend. Broertjes en zusjes hebben geen duidelijk verhoogde kans om zelf een neuro-enterische cyste te krijgen dan kinderen die geen familie zijn.

Links en verwijzingen

www.bosk.nl

Referenties

1. Surgical Management of Intracranial Neuroenteric Cysts: The UCSF Experience. Breshears JD, Rutkowski MJ, McDermott MW, Cha S, Tihan T, Theodosopoulos PV. J Neurol Surg B Skull Base. 2015;76:475-9
2. Unique Imaging Features of Spinal Neuroenteric Cyst. Jung HS, Park SM, Kim GU, Kim MK, Song KS. Clin Orthop Surg. 2015;7:515-8
3. Intracranial neuroenteric cysts: a concise review including an illustrative patient. Gauden AJ, Khurana VG, Tsui AE, Kaye AH. J Clin Neurosci. 2012;19:352-9
4. Isolated spinal neuroenteric cyst presenting as intramedullary calcified cystic mass on imaging studies: case report and review of literature. Ziu M, Vibhute P, Vecil GG, Henry J. Neuroradiology. 2010;52:119-23

Laatst bijgewerkt: 12 september 2017

Auteur: J.H. Schieving