

De Tarlovse cyste: onbekend en onbelangrijk?

M. Liedorp, W.P. Vandertop en Ph. Scheltens

Een Tarlovse cyste is een perineurale cyste die net distaal van het dorsale ganglion ontstaat in het spinale kanaal. De diagnose wordt gesteld door de patholoog als er in de wand of in de cyste zelf zenuwvezels en ganglioncellen worden gezien.

Hoewel de diagnose Tarlovse cyste niet met radiologie wordt gesteld, wordt deze op een MRI van de wervelkolom vaak als toevalsbevinding beschreven. Indien de patiënt echter klachten en/of afwijkingen bij neurologisch onderzoek heeft die overeenkomen met het niveau van de cyste, rijst de vraag hoe verder te handelen. Kan operatieve verwijdering van de cyste door de neurochirurg de klachten verhelpen of verdient een expectatief beleid de voorkeur?

In de literatuur zijn vele casussen beschreven van operatieve verwijderingen van symptomatisch geachte Tarlovse cysten. Het spontane beloop is echter onderbelicht.

In dit artikel zal aan de hand van 2 ziektegeschiedenissen worden ingegaan op de klinische relevantie en het spontane beloop van de Tarlovse cyste. Daarna volgt een overzicht van de differentiaaldiagnose, etiologie en behandelingsmogelijkheden.

(Tijdschr Neurol Neurochir 2007;108:234-9)

Inleiding

De Tarlovse of perineurale cyste bevindt zich net distaal van het dorsale -vaak sacrale- ganglion. Dit in tegenstelling tot de meningeale cyste, die meer proximaal van het ganglion begint. Het is onbekend hoe een Tarlovse of perineurale cyste ontstaat. In de regel is de cyste asymptomatisch. Met de tijd kan de holte groter worden als een 'ventiel'-mechanisme optreedt. De hydrostatische druk van de liquor neemt toe met arteriële pulsaties en verhoogde intrathoracale druk. Door de anatomie van de cyste, die een nauwe hals heeft, wordt de stroom van liquor uit de cyste belemmerd en komt er steeds meer liquor in de cyste. Compressie van zenuwen en erosie van bot zijn dan het gevolg.

In de literatuur zijn vele casuïstische mededelingen gedaan over patiënten met lumbosacrale pijnklachten, radicaire uitval en zelfs een caudasyndroom ten gevolge van een Tarlovse cyste.¹⁻³ Operatieve behan-

deling leidt meestal tot herstel volgens de literatuur, maar is controversieel omdat het spontane beloop onbekend is. Daarnaast geeft in een aantal gevallen behandeling van additionele pathologie (bijvoorbeeld een hernia nucleii pulposi) ook verlichting van de klachten.⁴ In deze bijdrage worden 2 patiënten beschreven waarbij gedacht is aan radicaire verschijnselen door een cyste in het wervelkanaal. Er zal worden ingegaan op de klinische relevantie van de cyste en de afwegingen voor het gekozen beleid, gevolgd door een overzicht van de diagnose en behandelingsmogelijkheden van de Tarlovse cyste.

Ziektegeschiedenissen

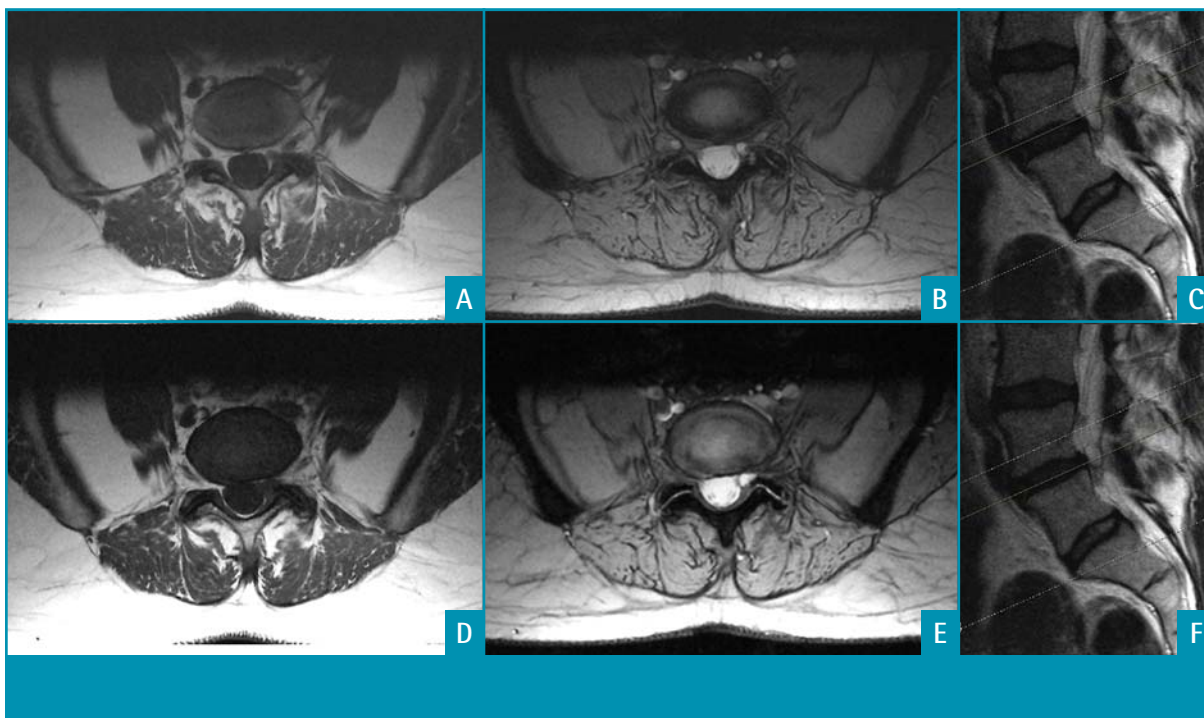
Patiënt A is een 63-jarige vrouw die door de huisarts naar de polikliniek Neurologie werd verwezen in verband met sinds een jaar bestaande stekende pijn in de onderrug, uitstralend naar de linkerbil.

Auteurs: drs. M. Liedorp en prof. dr. Ph. Scheltens, afdeling Neurologie, en prof. dr. W.P. Vandertop, afdeling Neurochirurgie, VU medisch centrum, Amsterdam.

Correspondentie graag richten aan drs. M. Liedorp, arts-assistent neurologie, afdeling Neurologie, VU medisch centrum, De Boelelaan 1117, 1081 HV Amsterdam, tel: +31 (0)20 444 07 36, e-mailadres: m.liedorp@vumc.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Ontvangen 12 juni 2006, geaccepteerd 19 maart 2007.



Figuur 1. MRI's van patiënt A. Transversale T1-gewogen (A,D), transversale T2-gewogen (B,E) en sagittale (C,F) opnamen van de lumbosacrale wervelkolom. De groene lijn op de sagittale opnamen toont het niveau van de transversale opnamen in dezelfde rij.

De pijn was plotseling ontstaan toen zij opstond na een lange vliegreis. Een MRI van de lumbosacrale wervelkolom die door de huisarts was aangevraagd, liet geen afwijkingen zien. De pijn in de rug was continu aanwezig en langzaam progressief. Soms was er uitstralende pijn langs de buitenkant van het linkerbeen tot in de gehele voet, maar niet bij drukverhogende momenten. De pijn in de rug was heviger dan de pijn in de bil en het been. Zij ervoer geen krachtsverlies, tintelingen of gevoelsstoornissen in het linkerbeen. Mictie en defecatie waren ongestoord. De pijn in de rug was maximaal bij staan en nam af bij zitten. Mensendiecktherapie en pijnbestrijding met wortelblokkade via de Pijnpoli hadden geen effect gehad op de pijn. De wortelblokkade werd bij de patiënte gecompliceerd door een tijdelijk doof gevoel van het onderlichaam, waarna de behandeling werd gestaakt. Bij neurologisch onderzoek werden geen paresen of atrofie gevonden aan de benen. De reflexen aan armen en benen waren levendig symmetrisch, behalve de achillespeesreflex (APR) die links lager was dan rechts. De sensibiliteit was intact. De lumbale wervelkolom vertoonde een normale beweeglijkheid. De proef volgens Lasègue was negatief. De conclusie was dat er geen sprake was van een radiculair syndroom. Hoewel aanvullend onderzoek in principe niet geïndiceerd was, werd vanwege de

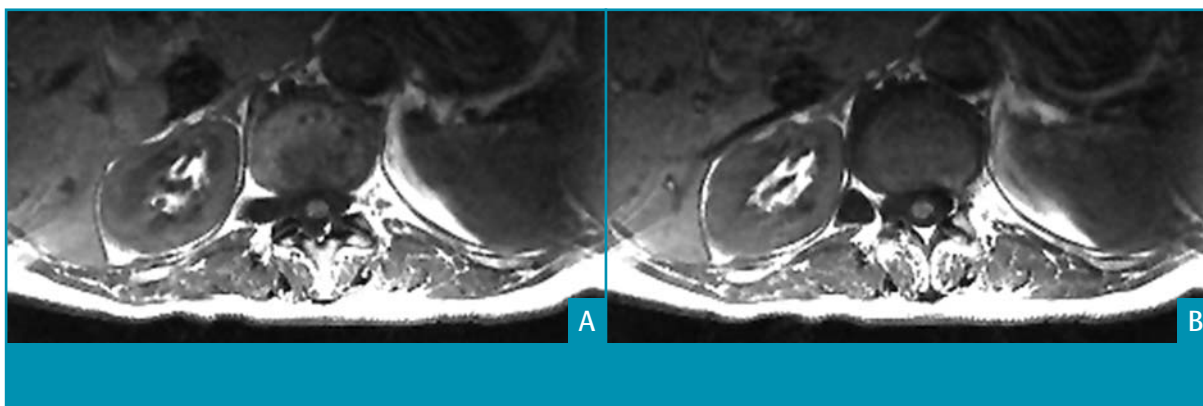
asymmetrische APR en de lange duur van de klachten besloten tot het maken van een MRI-scan van de lumbosacrale wervelkolom (zie *Figuur 1*).

De MRI toonde 6 lumbale wervels, door lumbalisatie van S1. Er was een afwijking te zien die bestond uit een cysteuze structuur met de densiteit van liquor die de wortel S1 naar links had verdrongen. Een connectie tussen de cyste en het facetgewricht ontbrak. Er was ook geen verbinding tussen de cyste en de discus. De maximale diameter van de cyste was 5 mm.

De diagnose Tarlovse cyste van de wortel S1 links is overwogen. De eerder gemaakte MRI-scan liet geen cyste zien, waardoor er getwijfeld werd of de cyste de enige verklaring voor de klachten van de patiënte was. Daarnaast kon gezien de proximale ligging in het spinale kanaal, een meningeale cyste niet worden uitgesloten.

Gezien het ontbreken van actuele radiculaire prikkeling en de dubieuze relatie tussen de klachten en de cyste is besloten de patiënte niet te opereren. In de daaropvolgende 6 maanden zijn de klachten onveranderd gebleven.

Patiënt B is een 65-jarige vrouw die de polikliniek Neurologie bezocht in verband met progressieve pijn rechts laag thoracaal. De pijn straalde bandvormig uit naar de buik, onder de navel. De pijn was 6 weken tevoren zonder aanleiding ontstaan. Drukverhogende



Figuur 2. MRI's van patiënt B. Transversale T1-gewogen op-namen van de thoracale wervelkolom ter hoogte van Th11-Th12.

momenten gaven toename van de pijn. De patiënte had een langdurige voorgeschiedenis van lage rugklachten. Er was sprake van degeneratieve afwijkingen van de lumbale wervelkolom met een forse scoliose. Verscheidene operaties waren hiervoor verricht, waaronder een spondylodese op niveau L4-L5 en zenuwblokkades in verband met een radiculair syndroom L3. Bij neurologisch onderzoek werd een vrouw met zeer veel pijn gezien met een lumbale scoliose convex naar links. Er waren geen aanwijzingen voor een myelopathie. De buikhuidreflexen waren symmetrisch opwekbaar en er waren geen gevoelsstoornissen.

Een MRI-scan van de thoracale wervelkolom toonde ter hoogte van het neuroforamen Th11-Th12 rechts een afwijking (zie *Figuur 2*). Het scherp omschreven proces ontstond in het verloop van radix Th11, had dezelfde intensiteit als liquor en breidde zich paraspinaal uit tot tegen de nier aan. De maximale diameter was 12 mm. Na intraveneuze gadolineumtoediening was er geen aankleuring. De radiologische diagnose luidde Tarlovse cyste van wortel Th11 rechts. Bij revisie van een MRI-scan van 2 jaar eerder was dezelfde cyste te zien en vergelijking toonde geen evidente groei. De uitbreiding van de cyste naar distaal van het spinale kanaal maakte een meningeale cyste minder waarschijnlijk.

Vanwege het ontbreken van radiculaire uitval en myelopathie, en het relatief korte bestaan van de klachten is afgezien van neurochirurgisch ingrijpen. De thoracale pijn verdween spontaan in de loop van 2 á 3 maanden.

Beschouwing

Isadore Tarlov (1905-1970), een neurochirurg uit Connecticut, beschreef in 1938 in een autopsie-studie voor het eerst perineurale cysten ter hoogte van

het sacrum. Deze toevallsbevinding werd gevolgd door studies waarin een relatie werd gelegd tussen de cyste en (radiculaire) symptomen.^{1,5} Deze cysten worden met caudografieën en tegenwoordig met een MRI-scan gevonden.⁶ De prevalentie van Tarlovse cysten wordt geschat op ongeveer 5%.⁷

Definitie en differentiaaldiagnose

In het spinale kanaal komen verschillende cysten, divertikels of dilataties voor. De nomenclatuur hiervan is over de jaren heen verschillend en verwarrend geweest. Er bestaan 3 classificaties, waarvan die van Nabors et al. de recentste is (zie *Tabel 1*, pagina 237).^{1,6,8} Deze classificatie is gebaseerd op de anatomie en histologie van de wand van de cyste.

De Tarlovse cyste vormt zich tussen het epi- en perineurium van de radix dorsalis ter hoogte van het spinale ganglion of distaal hiervan. De wand bestaat onder andere uit zenuwvezels (type II volgens Nabors). In de cyste, die per definitie extraduraal ligt, kunnen ook zenuwvezels worden gevonden. Tarlov beschreef dat deze cysten vaak multipel ter hoogte van het sacrum voorkomen, met name op niveau S2-S3.

De belangrijkste differentiaaldiagnose betreft een meningeale of arachnoïdale divertikel c.q. cyste, die kan ontstaan bij een arachnoïditis, na trauma of operatie. De ligging kan zowel extraduraal (type I) als intraduraal (type III) zijn. Net als bij de Tarlovse cyste is de holte gevuld met liquor. Belangrijke verschillen zijn dat deze cysten meer proximaal van het spinale ganglion liggen, voornamelijk thoracaal voorkomen en dat de wand bestaat uit meningeaal weefsel (zonder zenuwvezels).² Meer nog dan de Tarlovse cyste is de meningeale cyste een toevallsbevinding en zelden verantwoordelijk voor symptomen.

Tarlov vond als onderscheidend kenmerk dat de holte

Tabel 1. Overzicht van de verschillende classificaties van spinale meningeale cysten.^{1,6,8}

Classificatie van Tarlov ¹	Classificatie van Goyal et al. ⁸	Classificatie van Nabors et al. ⁶
perineurale cyste (Tarlovse cyste)	perineurale cyste	type I extradurale cyste zonder spinale zenuwvezels type IA extradurale meningeale cyste type IB sacrale meningokèle
meningeaal divertikel	wortelschededilatatie	type II extradurale cyste met spinale zenuwvezels
arachnoïdale verwijding	arachnoïdale cyste traumatische wortelcyste extradurale ganglioncyste	type III intradurale cyste

van de perineurale cyste niet direct in verbinding met de subarachnoïdale ruimte stond, in tegenstelling tot die van een meningeale cyste. Dit toonde hij aan met een myelografie, waarbij de perineurale cyste zich niet of met vertraging vulde.¹ Goyal et al. maakten hierop een onderscheid tussen een perineurale cyste (geen vulling) en een wortelschededilatatie (vertraagde vulling).⁸ Met CT-myelografie werd duidelijk dat alle perineurale cysten uiteindelijk communiceerden met de subarachnoïdale ruimte, waarna de classificatie van Goyal et al. werd verworpen.⁶

Overige differentiaaldiagnostische overwegingen kunnen zijn een schwannoom, meningokèle en een extradurale ganglioncyste, die zich vormt uit de bursa van een facetgewricht. Met een MRI-scan kunnen deze afwijkingen worden uitgesloten. Het onderscheid tussen een meningeale en perineurale cyste is op basis van MRI echter niet zeker te maken. Aanbevolen wordt een CT-myelografie te maken. Als bij directe opnamen vulling van de cyste ontbreekt, pleit dit voor een Tarlovse cyste.²

Zoals de hier beschreven patiënten illustreren, wordt in de praktijk de CT-myelografie vaak achterwege gelaten en wordt elke cyste als Tarlovse cyste benoemd. Daarbij speelt mee dat de grens tussen een meningeale en perineurale cyste niet scherp is. In eenzelfde spinaal kanaal en zelfs in eenzelfde cyste zijn kenmerken van zowel een meningeale als van een perineurale cyste gevonden.^{3,9} Het onderscheid kan echter belangrijk zijn bij een beslissing wel of geen operatieve behandeling (zie *Therapie*).

Etiologie

Er bestaan verschillende hypothesen over het ontstaan van de cyste. Tarlov vond aanwijzingen voor zowel een ontstekingsproces als ischemie in de wand

van de zenuwwortel. Hij beschreef ook een hemorragische genese, waarbij een cyste zich vormt door een veneuze bloeding in het perineurium. Deze bloeding zou ontstaan doordat traumatisch subarachnoïdaal bloed de veneuze afvoer belemmert.¹⁵ Later vonden ook andere auteurs een relatie met trauma en spinale chirurgie.² Weer andere auteurs veronderstellen een congenitale oorsprong, waarbij de ruimte in het bindweefsel binnen het epineurium wordt gemaakt door een congenitale divertikel, fissuur of proliferatie van arachnoïdale cellen.^{2,6,10,11}

Symptomen

Een Tarlovse cyste is zelden symptomatisch. Na het bekijken van 500 opeenvolgende MRI's van de lumbosacrale wervelkolom bij patiënten met lage rugklachten, werden perineurale cysten gezien bij 23 patiënten (4,6%), die bij 5 patiënten (1%; 22% van de cysten) symptomatisch werden geacht.⁷ In een studie waarbij een MRI werd verricht bij 3.535 patiënten met lumbosacrale klachten, werd bij 38 patiënten (1%) een Tarlovse cyste gevonden, die slechts bij 7 patiënten (0,2%) als verklaring voor de klachten kon gelden.⁴

Bij een meer selecte patiëntengroep is een hoger percentage gevonden. Bij 13 van de 17 patiënten met onverklaarde perineale pijn werd met behulp van MRI een sacrale 'meningeale' cyste als verklaring gevonden.¹² De meest voorkomende klachten die aan een cyste geweten worden, zijn lumbosacrale pijnklachten, radiculare pijn die toeneemt met drukverhogende momenten, paresthesieën in een been en urine-incontinentie.^{2,3,6,13,14} In de literatuur zijn ook 2 patiënten beschreven met een pathologische fractuur van het sacrum en een grote Tarlovse cyste.¹⁵ Hoewel osteoporose gezien de hoge leeftijd van de

Aanwijzingen voor de praktijk

1. De Tarlovse cyste is een perineurale cyste in het spinale kanaal. In de regel is de cyste asymptomatisch.
2. Als belangrijkste differentiaaldiagnose geldt de meningeale cyste, die vaker thoracaal en na trauma of arachnoïditis is beschreven. Het is een onschuldige toevallsbevinding, waarbij operatie in principe niet zinvol is.
3. Het beloop van een symptomatische Tarlovse cyste is wisselend. Een spontaan herstel wordt in dit artikel beschreven.
4. Factoren die in de literatuur bij een beslissing tot operatieve verwijdering van een Tarlovse cyste een rol hebben gespeeld, zijn de grootte van de cyste, de klinische relevantie (met name toename pijn bij drukverhoging, radiculaire uitval en myelopathie) en de klinische progressie.

patiënten (79 en 80 jaar) een belangrijke factor voor de fracturen zal zijn geweest, is het niet uitgesloten dat de cyste een additionele rol heeft gespeeld.¹⁵

Therapie

Het beleid bij een asymptomatische cyste is expectatief. Of chirurgische behandeling van een symptomatische Tarlovse cyste zinvol is, is onduidelijk. Vergelijkend onderzoek ontbreekt en de gepubliceerde behandelingsmethoden verbergen een belangrijke publicatiebias. Daarnaast is het onbekend wat de groeisnelheid van de cyste is.

Een techniek voor verlichting van symptomen is drainage van de cyste. Succesvolle percutane drainage of via een shunt naar de subarachnoïdale of peritoneale ruimte is beschreven.^{7,16,17} Theoretische bezwaren tegen deze methode zijn de risico's op een recidief en aseptische meningitis.

De best beschreven chirurgische techniek is resectie van de wand van de cyste en ligatie, of clippen van de hals van de cyste. Om schade te voorkomen aan zenuwvezels die in de cyste(wand) aanwezig zijn, wordt de wand door sommige operateurs niet verwijderd, maar in plooiën ingehecht (reven). Drie caseseries van 8, 10 en 15 patiënten (met een gemiddelde follow-upduur van 19, 32 en 60 maanden, respectievelijk) vonden bij het overgrote deel compleet herstel van de klachten.^{3,13,14} De meeste kans op succes hadden patiënten met radiculaire symptomen en met een cyste groter dan 1,5 cm.³ Later zijn de criteria voor chirurgie 'geen respons op pijnstilling' en 'toename symptomen bij drukverhoging' hieraan toegevoegd.²

Onze ervaring is dat resectie c.q. reven van een cyste ofwel geen effect heeft ofwel veel pijnklachten geeft, mogelijk juist door het inhechten van zenuwvezels van de perineurale cyste. Het aantal zenuwvezels dat zich in de cyste en wand bevindt, kan sterk variëren, wat een operatie complex maakt. Het is belangrijk om, mocht de kliniek aanleiding geven om een operatie te overwegen, te bepalen of er sprake is van een meningeale of perineurale cyste. Alleen bij een Tarlovse cyste kan voorzichtige exploratie dan zinvol zijn.

Conclusie

De Tarlovse cyste is een perineurale cyste van de radix dorsalis die meestal sacraal ontstaat. Als de kliniek overeenkomt met de radiologische diagnose kan de cyste als 'symptomatisch' worden omschreven. Het onderscheid met een meningeale cyste is moeilijk. Een CT-myelografie kan zinvol zijn. De gouden standaard blijft echter de diagnose die gesteld is door de patholoog.

Er bestaat geen consensus of chirurgische behandeling van een symptomatische cyste zinvol is. Afwegingen die hierbij een rol spelen, zijn de aanwezigheid van radiculaire uitval en/of myelopathie, de grootte van de cyste en de klinische progressie. Als operatie wordt overwogen bij een extraduraal gelegen cyste, dient een CT-myelografie verricht te worden om een Tarlovse van een meningeale cyste te onderscheiden. In deze bijdrage is getracht met 2 ziektegeschiedenissen te laten zien dat de klinische relevantie van de cyste soms moeilijk te bepalen is en dat spontaan herstel kan optreden.

Referenties

1. Tarlov IM. Spinal perineurial and meningeal cysts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970;33:833-43.
2. Acosta FL, Quinones-Hinojosa A, Schmidt MH, Weinstein PR. Diagnosis and management of sacral Tarlov cysts. Case report and review of the literature. *Neurosurg Focus* 2003;15:E15.
3. Voyadzis JM, Bhargava P, Henderson FC. Tarlov cysts: a study of 10 cases with review of the literature. *J Neurosurg* 2001;95(1 Suppl):25-32.
4. Langdown AJ, Grundy JR, Birch NC. The clinical relevance of Tarlov cysts. *J Spinal Disord Tech* 2005;18:29-33.
5. Tarlov IM. Perineurial cysts of the spinal nerve roots. *Arch Neurol Psychiatry* 1938;40:1067-74.
6. Nabors MW, Pait TG, Byrd EB, Karim NO, Davis DO, Koblinski AI, et al. Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts. *J Neurosurg* 1988;68:366-77.
7. Paulsen RD, Call GA, Murtagh FR. Prevalence and percutaneous drainage of cysts of the sacral nerve root sheath (Tarlov cysts). *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:293-7.
8. Goyal RN, Russell NA, Benoit BG, Belanger JM. Intraspinal cysts: a classification and literature review. *Spine* 1987;12:209-13.
9. Bucci MN, McGillicuddy JE. Spinal extradural meningeal cysts that contain nerve fibers: case report. *Neurosurgery* 1987;21:411-3.
10. Rexed BA, Wernstrom KG. Arachnoidal proliferation and cystic formation in the spinal nerve root pouches of man. *J Neurosurg* 1959;16:73-84.
11. Fortuna A, La Torre E, Ciappetta P. Arachnoid diverticula: a unitary approach to spinal cysts communicating with the subarachnoid space. *Acta Neurochir (Wien)* 1977;39:259-68.
12. Van de Kelft E, Van Vyve M. Sacral meningeal cysts and perineal pain. *Lancet* 1993;341:500-1.
13. Caspar W, Papavero L, Nabhan A, Loew C, Ahlhelm F. Microsurgical excision of symptomatic sacral perineurial cysts: a study of 15 cases. *Surg Neurol* 2003;59:101-5.
14. Mummaneni PV, Pitts LH, McCormack BM, Corroo JM, Weinstein PR. Microsurgical treatment of symptomatic sacral Tarlov cysts. *Neurosurgery* 2000;47:74-8.
15. Peh WC, Evans NS. Tarlov cysts--another cause of sacral insufficiency fractures? *Clin Radiol* 1992;46:329-30.
16. Morio Y, Nanjo Y, Nagashima H, Minamizaki T, Teshima R. Sacral cyst managed with cyst-subarachnoid shunt: a technical case report. *Spine* 2001;26:451-3.
17. Bartels RH, Van Overbeeke JJ. Lumbar cerebrospinal fluid drainage for symptomatic sacral nerve root cysts: an adjunct diagnostic procedure and/or alternative treatment? Technical case report. *Neurosurgery* 1997;40:861-4.