

CLINICAL STUDIES / ETUDE CLINIQUES

LES KYSTES DERMOÏDES DE LA FOSSE CEREBRALE POSTEREURE

DERMOID CYSTS IN THE POSTERIOR FOSSA OF THE CHILD

NAJIB Jaafar ¹LAGHMARI Mehdi ¹LMEJJATI Mohammed ¹ANIBA Khalid ¹GHANNANE Houcine ¹AIT BENALI Said ¹

1. Service de Neurochirurgie, CHU Mohammed VI, Université Cadi Ayyad, Marrakech, Maroc

E-Mail Contact - NAJIB Jaafar : [docjaafar \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:docjaafar@hotmail.com)**Mots clés :** *kyste dermoïde, sinus dermique, fosse cérébrale postérieure, chirurgie, résonance magnétique***Key words:****RESUME****Matériel et Méthode**

3 enfants âgés de 18 mois à 8 ans ont été colligés au service entre 2005 et 2010.

Résultats

3 patients ont présenté un syndrome d'hypertension intracrânienne, dont un patient a présenté une méningite récidivante. Tous avaient un sinus dermique. L'IRM a été réalisée dans tous les cas. Tous ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale totale et d'une dérivation du LCR par ventriculo-cisternostomie première en urgence dans un cas et par dérivation ventriculo-péritonéale en post-opératoire dans deux cas. L'évolution était satisfaisante sans récurrence avec un recul moyen de 3 ans.

Conclusion

Dans notre série, le KD de la fosse cérébrale postérieure est toujours associé à un sinus dermique et à une hydrocéphalie. La prise en charge repose sur l'exérèse chirurgicale et sur la dérivation du liquide cérébro-spinal.

ABSTRACT

Dermoid cysts are rare lesions and represent 0,1 -0,7% of all intracranial tumors. We reported a serie of 3 cases of KD in the posterior fossa of the child by bringing to light the radio-clinical characteristics and forecast it discttant the various therapeutic strategies.

Le kyste dermoïde (KD) intracrânien est une rare entité qui représente 0,1 à 0,7 % des tumeurs intracrâniennes. Nous rapportons une série de 3 cas de KD de la fosse cérébrale postérieure de l'enfant en mettant en évidence les caractéristiques radio cliniques et pronostiques en discutant les différentes stratégies thérapeutiques.

OBSERVATIONS

Observation 1

Un garçon de 2 ans sans antécédents est admis pour un retard psycho-moteur depuis 3 mois et des vomissements avec à l'examen un syndrome cérébelleux et un syndrome d'hypertension intracrânienne. Un orifice médian de la fosse cérébrale postérieure sans fistule de liquide céphalo-rachidien (LCR) est retrouvé. Le scanner cérébral révèle une large masse kystique du vermis sans rehaussement après injection de produit de contraste qui communique avec le sinus dermique. Un abord sous-occipital a permis l'exérèse complète de la lésion qui contient des cheveux abondants et des calcifications. L'examen histologique confirme le diagnostic de KD contenant un épithélium squameux stratifié des follicules pileux, des débris de kératine et des glandes sébacées. En post-opératoire, vu la persistance de l'hydrocéphalie une dérivation ventriculo-péritonéale est réalisée. Il n'y a pas eu de récurrence après un suivi de 2 ans.

Observation 2

Une fillette de 2 ans et demi a été hospitalisée pour une méningite récidivante à *Escherichia Coli*. Lors du deuxième épisode de méningite, l'association d'un syndrome d'hypertension intracrânienne et d'un syndrome cérébelleux stato-kinétique et d'une fistule purulente occipitale médiane a motivé la réalisation d'un scanner cérébral avec injection de produit de contraste qui a révélé une large masse kystique cérébelleuse avec rehaussement capsulaire et une hydrocéphalie. Une résection complète du sinus dermique et d'un processus contenant des cheveux et du pus a été possible par une voie d'abord sous-occipitale. Le scanner de contrôle post-opératoire ayant objectivé la persistance de l'hydrocéphalie a justifié la réalisation d'une dérivation ventriculo-péritonéale, suivie d'une bonne évolution clinique avec un recul de 2 ans.

Observation 3

Une fille de 11 ans sans antécédents particuliers a présenté trois mois auparavant un syndrome d'hypertension intracrânienne décompensé sur le plan visuel et un syndrome confusionnel. Le scanner et l'IRM ont objectivé un processus kystique volumineux du vermis communiquant avec un sinus dermique non rehaussé après injection du produit de contraste avec hydrocéphalie active sus-jacente (figure 1). La patiente a bénéficié en urgence d'une ventriculo-cisternostomie pour soulager l'hypertension intracrânienne puis un abord sous-occipital a été réalisé permettant de confirmer le sinus dermique et l'exérèse complète d'un processus contenant de longs cheveux et des calcifications (figure 2). L'évolution est marquée par l'amendement de l'HTIC et de la survenue d'une volumineuse méningocèle occipitale ayant nécessité la reprise chirurgicale (figure 3).

DISCUSSION

Le kyste dermoïde (KD) intracrânien est une rare entité, représentant 0,1 - 0,7% de toutes les tumeurs intracrâniennes [9,14,21]. Sa fréquence est 4 - 10 fois inférieure à celle des kystes épidermoïdes [12]. Les kystes dermoïdes seraient dérivés de l'inclusion ectopique des cellules épithéliales pendant la fermeture de tube neural, entre la 3ème et la 5ème semaine du développement fœtal [6,17]. Ces tumeurs peuvent être associées aux désordres dysraphiques [7]. Ce qui explique l'association fréquente du kyste dermoïde au sinus dermique, au myéloméningocèle et parfois au syndrome cutané de Klippel-Feil [12,2]. Les kystes dermoïdes contiennent des annexes de la peau, tels que des cheveux, follicules, glandes sébacées et sudorales. Les KD sont des lésions bénignes et se développent lentement, en raison de la sécrétion et de la desquamation sébacée de l'épithélium [7,19]. Le sinus cutané contient l'architecture glandulaire de la peau et favorise la colonisation des micro-organismes dans le LCR.

A travers ce sinus il y a un risque permanent d'infection du système nerveux central, à type de méningite bactérienne récurrente dans l'enfance ou à type d'abcès cérébelleux [8]. Peut aussi survenir une méningite

aseptique chimique provoquée par la rupture sous-arachnoïdienne du kyste et de la libération de la toxine [1,4,18].

La ligne médiane de la fosse cérébrale postérieure (FCP) et la moelle épinière sont les sièges de prédilection des KD [4,11]. Une localisation dans le quatrième ventricule a été rapportée [11,15]. Logue et Till ont classé les KD de la FCP en quatre groupes selon qu'ils soient extraduraux ou intraduraux et selon le degré de développement de sinus cutané [13].

Les KD engendrent des symptômes en relation avec la compression, l'infection, l'hydrocéphalie ou à une combinaison de tous ces facteurs. La symptomatologie touche plus souvent les enfants en bas âge comme dans deux de nos trois observations [14]. L'examen physique doit rechercher le raccordement entre un KD intra-crânien et la surface de la peau.

L'imagerie est quasi pathognomonique en cas de sinus dermique associé. Le scanner objective une masse à basse densité avec des inclusions de graisse présentes dans ces tumeurs [1,3] d'environ 150 unités de Hounsfield sans rehaussement [5].

La présence de l'infection s'associe à un rehaussement capsulaire après injection de produit de contraste au scanner et à l'IRM [1]. Presque tous les cas rapportés ont présenté un hypersignal en séquences pondérées T1 [1, 3].

L'IRM est utile en montrant l'ampleur anatomique de la lésion et de son rapport avec d'autres structures [11,8]. La résection microchirurgicale de la tumeur est le traitement de choix pour les kystes dermoïdes qui n'est pas toujours réalisable en raison de l'adhérence de la capsule comme dans notre deuxième cas.

Le raccordement entre le sinus cutané, le kyste dermoïde et le confluent des sinus veineux crâniens est possible, et sa pénétration imprévue lors de l'opération peut entraîner une exsanguination rapide et mortelle [12, 20].

En ce qui concerne les abcès cérébelleux, le choix du traitement dépend du statut clinique du patient, de la taille, de la localisation et de la présence ou de l'absence de la capsule. Cependant, Schijman et al. recommandent une aspiration percutanée du KD avant la résection totale [16]. Hayek recommande une résection simultanée du kyste et des abcès [10].

La gestion de l'hydrocéphalie n'est pas consensuelle [1, 5]. Il y a trois scénarios possibles :
(1) Si l'hydrocéphalie est présente au moment du diagnostic du KD et avec l'infection du CSF, un drainage ventriculaire externe devrait être exécuté en même temps que l'exérèse tumorale.
(2) Si le LCR est clair de toute contamination, le shunt ventriculo-péritoneal devrait être inséré en toute fin d'intervention du KD. Une ventriculo-cisternostomie préopératoire est une autre alternative.
(3) si l'hydrocéphalie se développe en postopératoire, le shunt ventriculo-péritoneal devrait être inséré après l'évaluation bactérienne du LCR. Il y a peu de publications à long terme sur l'évolution des patients traités pour un KD. Lunardi et al. ont rapporté un suivi moyen de 17.3 ans sans récurrence chez tous leurs patients, ainsi que chez un enfant où un résidu de la capsule adhérent au plancher du quatrième ventricule a été laissé en place [14].

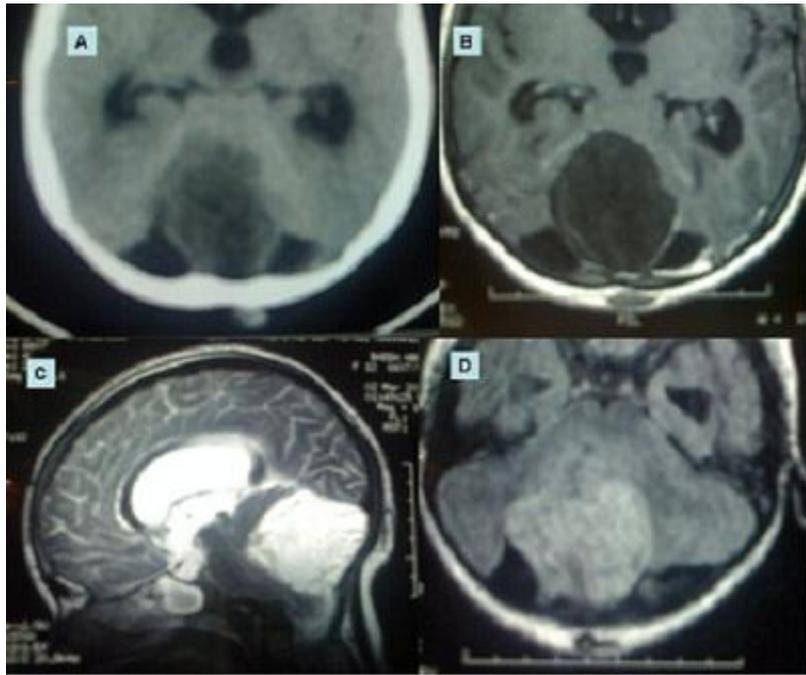


Figure 1:

Scanner (A) et IRM en séquence T1(B), T2(C) et diffusion (D) montrant un volumineux processus kystique vermien non rehaussé

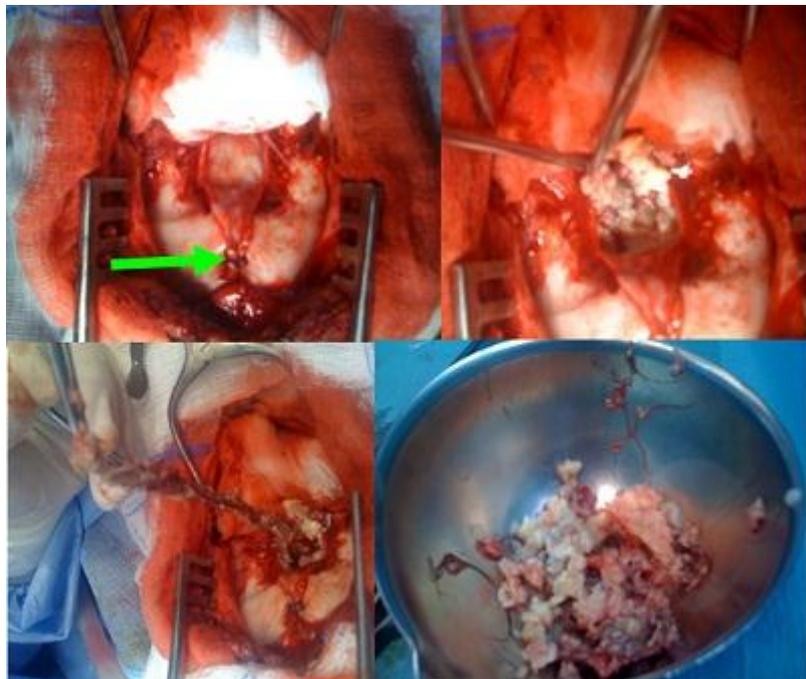


Figure 2:

Différents aspects peropératoire d'un KD non infecté. Sinus dermique (Flèche)

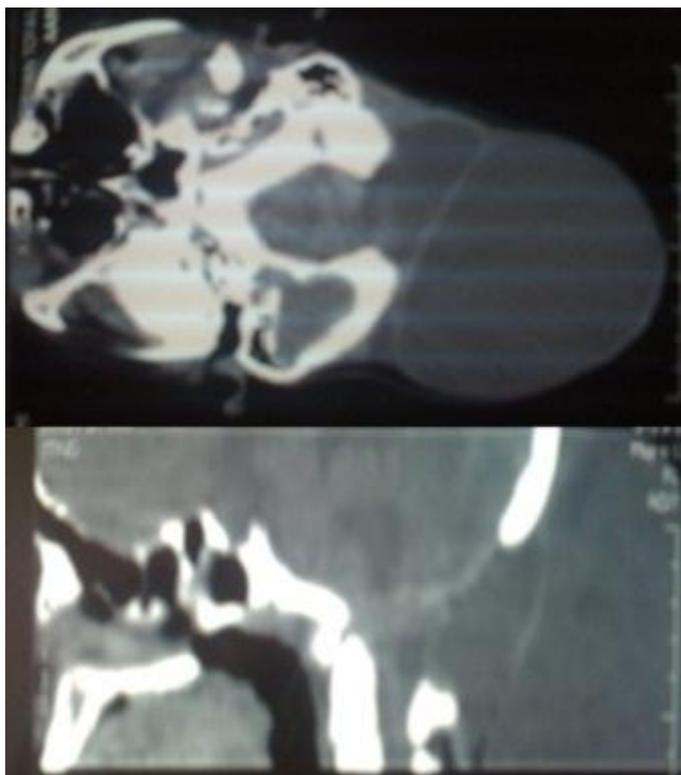


Figure 3:

complication post-opératoire d'un KD à type de Méningocèle ayant nécessité une reprise chirurgicale.

REFERENCES

1. AKHADAR A, JIDDANE M, CHAKIR N, et al. Cerebellar abscesses secondary to occipital dermoid cyst with dermal sinus. *Surg Neurol.* 2002; 58:266-270.
2. AKSOY FG, AKSOY OG, GOMORI JM. Klippel-Feil. syndrome in association with posterior fossa suboccipital dermoid cyst. *Eur Radiol.* 2001;11: 142-144.
3. BROWN JY, MOROKOFF AP, MITCHELL PJ, GONZALES MF. Unusual imaging appearance of an intracranial dermoid cyst. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1970-1972.
4. COBBS CS, PITTS LH, WILSON CB. Epidermoid and dermoid cyst of the posterior fossa. *Clin Neurosurg.*1997; 44: 511-528.
5. ÇIRAK B, KIYMAZ N, KERMAN M. Cerebellardermoid cyst with hydrocephalus. *J Pediatr Neurol* 2004; 2: 163-166.
6. DIAZ A, TAHA S, VINIKOFF L, ALLAOUI M, COMOY J, LERICHE B. Kyste dermoïde des ventricules latéraux associée à un sinus dermique éthmoïdal : à propos d'un cas. *Neurochirurgie.* 2000; 46: 39-42.
7. GELABERT-GONZALEZ M. Intracranial epidermoid and dermoid cysts. *Rev Neurol.* 1998; 27: 777-782.
8. GOFFI N J, PLETS C, VAN CALENBERGH F, WEYNS F, VAN HAVENBERGH T, EECKELS R, ET AL. Posterior fossa dermoid cyst associated with dermal fistula. *Childs Nerv Syst.* 1993; 9: 179-181.
9. GUIDETTI B, GAGLIARDI FM. Epidermoid and dermoid cysts: clinical evaluation and late surgical results. *J Neurosurg* 1977; 47: 12-18.
10. HAYEK G, MERCIER P, FOURNIER HD, MENEI PH, POUPLARD F, GUY G. Sinus dermique avec kyste dermoïde de la fosse cérébrale postérieure révélé par un abcès à propos de 2 cas pédiatriques avec revue de la littérature. *Neurochirurgie.* 2001; 47: 123-127.
11. HIGASHI S, TAKINAMI K, YAMASHITA J. Occipital dermal sinus associated with dermoid cyst in the fourth ventricle. *Am J Neuroradiol.* 1995;16: 945-948.
12. HINOJOSA M, TATAGIBA M, HARADA K, SAMII M. Dermoid cyst in the posterior fossa accompanied by Klippel-Feil syndrome. *Childs Nerv Syst.* 2001; 17: 97.

13. LOGUE V, TILL K. Posterior fossa dermoid cysts with special reference to intracranial infection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1952; 15: 1-12.
14. LUNARDI P, MISSORI P, GALIARDI FM, FORTUNA A. Dermoid cyst of the posterior fossa in children: report of nine cases. *Surg Neurol* 1990; 34: 39-42.
15. MERY E, ZERAH M, COMOY J, TARDIEU M, HUSSON B, HURTH B. Kyste épidermoïde du 4ème ventricule à propos d'un cas chez un enfant et revue de la littérature. *Neurochirurgie*. 1993; 39: 241-247.
16. SCHIJMAN E, MONGES J, CRAGNAZ R. Congenital dermal sinuses, dermoid and epidermoid cysts of the posterior fossa. *Childs Nerv Syst*. 1986; 2: 83-86.
17. SHARMA MS, SHARMA BS, YADAV A, KHOSLA VK. Posterior fossa dermoid in association with Klippel-Feil syndrome: a short report. *Neurol India*. 2001; 49: 210-212.
18. STENDEL R, PIETILA TA, LEHMANN K, KURTH R, SUESS O, BROCK M: Ruptured intracranial dermoid cysts. *Surg Neurol* 2002; 57: 391-398.
19. VINCHON M, LEJEUNE JP, KRIVOSIC I, ASSAKER R, PRUVO JP, CHRISTIAENS JL. Les kystes dermoïdes et épidermoïdes cranio-encéphaliques: classification et pathogénie. *Neurochirurgie*. 1995;41:29-37.
20. WIEMER DR. An occipital dermoid tumor and sinus. *Ann Plast Surg*. 1988; 21: 465-467.
21. YASARGIL MG, ABERNATHEY CD, SARIOGLU AC. Microneurosurgical treatment of intracranial dermoid and epidermoid cyst. *Neurosurgery*. 1989; 24: 561-567.