

FISTULE ET KYSTE NASOFRONTAUX : A PROPOS D'UN CAS

NASO FRONTAL FISTULA

H. Zaim, R. Chkili, A. Harbaoui, S. Achoura, M. Yeadeas K. Khamassi*, M. Ben Salah*, M. Ferjaoui*
Service de Neurochirurgie, Hôpital Militaire, Tunis

* Service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, Hôpital Charles Nicolle, Tunis
Faculté de médecine de Tunis - université de Tunis El Manar

RESUME

Introduction : Les fistules nasofrontales correspondent à la persistance d'une communication anormale d'origine embryologique entre la couche profonde de la peau et le système nerveux. Ils peuvent être associés à un kyste dermoïde ou épidermoïde. Ils peuvent être révélés par une infection loco-régionale et surtout neuro-méningée qui fait toute la gravité de cette malformation congénitale. Notre objectif est d'insister sur les caractéristiques de cette pathologie pour un diagnostic précoce.

Observation : Il s'agit d'un enfant âgé de 2 ans, qui présente depuis sa naissance une fistule cutanée au niveau du dos du nez laissant sourdre du pus de façon intermittente. L'imagerie a objectivé une formation kystique basi-frontale médiane, associée à une déhiscence de l'os frontal gauche avec défaut de développement de l'apophyse crista galli.

Le diagnostic de fistule associée à un kyste nasofrontal a été retenu. Le patient a été opéré par voie bicoronale. En per-opératoire, nous avons découvert un kyste extra-dural mais adhérent au feuillet externe de la dure-mère. La paroi kystique a été disséquée puis enlevée en totalité. Le défaut osseux de l'os frontal gauche a été colmaté par de la poudre d'os et du surgicel. Les suites opératoires étaient simples et l'examen anatomopathologique a confirmé qu'il s'agit d'un kyste dermoïde nasofrontal. Une fistulectomie a été réalisée 6 mois plus tard avec bonne évolution.

Conclusion : L'apport de l'imagerie est indispensable pour le diagnostic positif et topographique des fistules et kystes nasofrontaux. Le risque de complications infectieuses impose un traitement chirurgical. Le but de la chirurgie doit être une résection totale, seule garante de l'absence de récurrence à long terme.

Mots-clés : fistule nasofrontale, kyste nasofrontal, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique, craniotomie frontale

SUMMARY

Introduction : Naso frontal fistula correspond to the persistence of an abnormal communication of embryological origin between the deep layer of the skin and the nervous system. They can be associated with dermoid or epidermoid cyst. They can be revealed by a loco-regional and especially neuro-meningeal infection, which makes all the severity of this malformation.

Case-report : A 2 year-old child presents since birth cutaneous fistula at the nasal dorsum with intermittent purulent effuse. Imaging showed medial basi-frontal cyst, associated with dehiscence of the left frontal bone and defective development of the crista galli.

The diagnosis of fistula associated with nasofrontal cyst was retained. The patient was operated by bicoronal approach. Intraoperatively, we found an extradural cyst but adhering to the outer layer of the dura mater. The cyst wall was dissected and removed totally. The bone defect of the left frontal bone was clogged with bone powder and surgicel. The postoperative course was uneventful and pathologic examination confirmed that this is a nasofrontal dermoid cyst. Fistulectomy was performed 6 months later with good evolution.

Conclusion : Contribution of imaging is essential for positive and topographic diagnosis of nasofrontal fistulas and cysts. The risk of infectious complications requires surgical treatment. The goal of surgery should be a total resection, the only guarantee of the absence of long-term recurrence.

Keywords : nasofrontal fistula, nasofrontal cyst, computed tomography, magnetic resonance imaging, frontal craniotomy

INTRODUCTION

Les fistules nasofrontales, encore appelées sinus dermiques nasofrontaux, sont très rares et découvertes essentiellement chez les nourrissons et les jeunes enfants (1,2). Ils correspondent à la persistance d'une communication anormale d'origine embryologique entre la couche profonde de la peau et le système nerveux. Ils peuvent être ou non associés à un kyste dermoïde ou encore plus rarement à un kyste épidermoïde. Véritables portes d'entrée, ils peuvent être révélés par une infection loco-régionale (orbito-nasale) et surtout neuro-méningée qui fait toute la gravité de cette malformation congénitale. L'imagerie est indispensable pour la mise en évidence du défaut osseux et pour la recherche de malformations associées.

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé de 2 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui présente depuis sa naissance une fistule cutanée au niveau du dos du nez laissant sourdre du

pus de façon intermittente (Figure 1).



Figure 1 : Fistule nasale

La TDM du massif facial et cérébrale (Figures 2 et 3) a objectivé une formation kystique basi-frontale médiane, associée à une déhiscence de l'os frontal gauche avec défaut de développement de l'apophyse crista galli.



Figure 2 (TDM, coupe axiale): Kyste nasofrontal avec défaut osseux



Figure 3 (TDM, reconstruction sagittale): Défaut osseux frontal

L'IRM, réalisée en séquences pondérée T1 et T2, a confirmé la nature kystique de la lésion (Figures 4 et 5).



Figure 4 (IRM T2, coupe coronale) : Kyste nasofrontal



Figure 5 (IRM T2, coupe sagittale) : Kyste nasofrontal

Le diagnostic de fistule associée à un kyste nasofrontal a été retenu. Le patient a été mis sous couverture antibiotique et a été opéré par voie bicoronale après bilan et consultation pré-anesthésique (Figure 6).



Figure 6 : Voie bicoronale

Nous avons réalisé une craniotomie avec confection d'un volet bifrontal de 4x4 cm rasant la base. En per-opératoire, nous avons découvert un kyste extra-dural mais adhérent au feuillet externe de la dure-mère. La paroi kystique a été disséquée de proche en proche au contact de la dure-mère puis enlevée en totalité (Figure 7).



Figure 7 : Dissection du kyste au contact de la dure-mère

Le défaut osseux de l'os frontal gauche a été colmaté par de la poudre d'os et du surgicel. Le volet bifrontal a été remis en place en fin d'intervention.

Les suites opératoires étaient simples et l'examen anatomopathologique a confirmé qu'il s'agit d'un kyste dermoïde nasofrontal. Une fistulectomie a été réalisée 6 mois plus tard. L'évolution ultérieure a été favorable avec absence de récurrence sur un recul de 4 ans.

DISCUSSION

Les sinus dermiques congénitaux, appelés également fistules neuro-cutanées, peuvent se rencontrer le long du système nerveux central depuis la base du nez jusqu'à la région lombo-sacrée (3). Il s'agit d'une communication expliquée embryologiquement par une séparation incomplète entre le neuro-ectoderme et l'ectoderme épithélial qui le recouvre. Elles peuvent être associées ou non à des inclusions ectodermiques, réalisant une véritable tumeur bénigne kystique souvent dermoïde et beaucoup plus rarement épidermoïde. Ces fistules neuro-cutanées siègent dans plus de 95% des cas aux régions lombo-sacrée et occipitale (4). Les localisations nasofrontales sont exceptionnelles (moins de 5% des cas).



Dans cette localisation, l'orifice externe est le plus souvent situé sur l'arête nasale. Les localisations nasofrontales ont souvent un double composant, extra et intra-intracrânien, qui communique via une fistule transcrânienne. Celle-ci traverse le foramen caecum et, moins fréquemment, l'apophyse crista galli et la lame criblée de l'ethmoïde. Elle met ainsi en communication l'endocrâne avec la région nasale, et fait toute la gravité de la maladie du fait des risques de complications infectieuses. La théorie la plus largement acceptée sur l'origine embryologique des fistules et kystes nasofrontaux a été proposée par Pratt dans 1965. A la fin du deuxième mois de gestation, l'ossification des cartilages nasaux et crâniens commence. L'os frontal et le base du crâne ne sont pas fusionnés à ce stade, et les os frontal et nasal sont séparés par un espace appelé fonticulus frontalis. S'il y a un retard ou un défaut d'ossification, la dure-mère fait saillie à travers cette ouverture dans la base du crâne vers la région nasale est plus particulièrement dans l'espace pré-nasal (entre l'os nasal et la capsule cartilagineuse profonde dans le mésoderme). La dure-mère peut être même en contact avec la peau à l'extrémité du nez. Le défaut, lors de l'ossification, à oblitérer cette connexion transcrânienne représente la voie embryologique commune à la formation des fistules et kystes nasofrontaux, des encéphalocèles nasales et des gliomes nasaux (5). Les fistules et kystes nasofrontaux ne sont pas attribués à une cause génétique spécifique, mais des cas familiaux ont été décrits (6). Elles peuvent être associées à d'autres lésions congénitales, principalement celles du 1er arc branchial, de la face et du cerveau (5). Il peut s'agir d'une absence du 3ème ventricule et du septum pellucidum, d'agénésie du corps calleux, d'anomalies vertébrales, de fistule trachéo-œsophagienne, de fistules prétragiennes, et des défauts de fermeture de la ligne médiane de la face tels que les fentes labio-vélo-palatines (5). L'association d'anomalies augmente la probabilité d'extension intracrânienne d'une fistule ou d'un kyste nasofrontal. Sur le plan anatomopathologique, le kyste épidermoïde est constitué d'un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé, délimitant une cavité où s'accumulent les produits de dégradation des cellules épithéliales desquamées sous la forme d'un matériau amorphe, riche en kératine et en cholestérol (7). Le kyste dermoïde est plus hétérogène en raison de la diversité des matériaux qui se collectent dans sa cavité. Le revêtement épithélial est identique, mais sa paroi contient en plus des éléments dermiques (follicules pileux, glandes sébacées et sudoripares et parfois même lobules graisseux) (7). Le contenu kystique est de ce fait un amalgame plus ou moins hétérogène de kératine, de cholestérol, de sécrétions sébacées et sudoripares et très souvent de poils. Cliniquement, les fistules et kystes nasofrontaux sont asymptomatiques, de découverte fortuite dans 58% des cas (2). Dans un tiers des cas, ils sont révélés par une infection loco-régionale, comme c'est le cas pour notre patient. Ailleurs, il peut s'agir d'une tuméfaction indolore du dorsum nasal. La tuméfaction est généralement mobile par rapport au plan superficiel mais fixée par rapport aux plans profonds. La présence d'un orifice fistuleux à la surface nasale, qu'il soit productif ou non, est pathognomonique. Cet orifice est situé le plus souvent au dorsum nasal, plus rarement au niveau de la glabelle et exceptionnellement à la pointe du nez (1). Les patients peuvent également pré-

senter un œdème de la glabelle, un élargissement nasal ou un hypertélorisme. Les complications intracrâniennes sont graves et peuvent être révélatrices dans environ 30% des cas. Il peut s'agir de méningite, d'abcès cérébral, d'ostéomyélite, des convulsions (8). Le staphylocoque doré est le germe le plus souvent incriminé(1).

L'IRM est utile pour identifier les composantes intracrâniennes et nasales de la lésion, ainsi que ses rapports avec la dure-mère (9). La portion intracrânienne de la lésion reste le plus souvent extra-axiale et peut impliquer la dure-mère ou la faux cérébrale. L'extension cérébrale intra-parenchymateuse est rare, et si elle est présente, elle est limitée aux lobes frontaux. Grâce à son excellente résolution en contraste, l'IRM permet outre la visualisation du canal trans-osseux, c'est-à-dire la fistule neuro-cutanée. La TDM en coupes coronales fines représente le meilleur moyen pour identifier le siège du défaut osseux en cas d'extension intracrânienne. Dans ce cas, on peut trouver un foramen caecum élargi et une crista galli bifide (10). On peut aussi trouver une destruction glabellaire, un espace infra-frontal ou inter-ethmoïdal élargi, une voûte nasale élargie voire interrompue, ou une distance inter-orbitaire augmentée.

Le seul traitement efficace et définitif des fistules et kystes nasofrontaux est l'exérèse chirurgicale. En cas d'extension intracrânienne, l'abord est classiquement par voie bicoronale. Une craniotomie biorbitofrontale permet le retrait de toute la composante intracrânienne et la majorité de la composante nasale par la même incision, sans nécessité d'une rhinotomie latérale. Celle-ci reste défendue par certains auteurs qui la préconisent pour une meilleure exposition de la base du crâne antérieur (11). La dure-mère doit être incisée en cas d'extension intra-durale, puis refermée en fin d'intervention. Il faut faire attention et ne pas manipuler les bulbes olfactifs pour préserver l'odorat. Tout défaut osseux de la base du crâne antérieur doit être réparé. La partie caudale de la fistule est excisée par le biais d'une petite incision en quartier d'orange de l'orifice fistuleux.

Actuellement et pour les extensions intracrâniennes, des approches mini-invasives sont recommandées (12). Une incision frontale, avec confection d'un petit volet osseux directement en regard du kyste permet l'exérèse de celui-ci et de la fistule associée tout en ayant une moindre morbidité que la voie bicoronale classique (12).

Enfin, il est important d'insister sur l'exérèse complète de toute la fistule. En effet, une résection partielle est associée à un taux de récurrence de 50 à 100% (10). Correctement prises en charge, les fistules et kystes nasofrontaux présentent un excellent pronostic en dehors d'une surinfection neuroméningée sévère.

CONCLUSION

Les fistules et kystes nasofrontaux sont le résultat d'un défaut d'oblitération d'une communication embryologique entre la dure-mère et la région nasale. Ils peuvent être limités à cette dernière ou avoir une extension intracrânienne. L'apport de l'imagerie est indispensable pour le diagnostic positif et topographique et à la recherche d'une malformation associée. Le risque de complications infectieuses impose un traitement chirurgical. Le but de la chirurgie doit être une résection totale, seule garante de l'absence de récurrence à long terme.



REFERENCES

- (1) Harzallah L, Boughamoura L, Ghorbel M, et al. Fistule et kyste épidermoïde naso-frontaux : à propos d'une observation. *J Fr Ophtalmol* 2008;31,431-4.
- (2) Hladky JP, Lejeune JP, Pertuzon B, Ghestem M, Pellerin P, Dhellemmes P. Les fistules et kystes dermoïdes naso-frontaux. À propos de 19 cas. *Neurochirurgie* 1995;41:337-42.
- (3) Hayek G, Mercier PH, Fournier HD, Menei PH, Pouplard F, Guy G. Sinus dermique avec kyste dermoïde de la fosse cérébrale postérieure révélé par un abcès. *Neurochirurgie* 2001;47:123-7.
- (4) Peter JC, Sinclair-Smith C, Villiers JC. Midline dermal sinuses and cysts and their relations to the central nervous system. *Eur J Pediatr Surg* 1991;1:73-9.
- (5) Zerris VA, Annino D, Heilman CB. Nasofrontal dermoid sinus cyst: Report of two cases. *Neurosurgery* 2002;51:811-4.
- (6) Bratton C, Suskind DL, Thomas T, Kluka EA. Autosomal dominant familial frontonasal dermoid cysts: A mother and her identical twin daughters. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57:249-53.
- (7) Rubin G, Scienza R, Pasqualin A, et al. Craniocerebral epidermoids and dermoids. A review of 44 cases. *Acta Neurochir* 1989;97:1-16.
- (8) Maniglia AJ, Goodwin J, Arnold JE, Ganz E. Intracranial abscesses secondary to nasal, sinus, and orbital infections in adults and children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;115:1424-9.
- (9) Barkovich J, Vandermarck P, Edwards M, Cogen PH. Congenital nasal masses: CT and MR imaging features in 16 cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991;12:105-116.
- (10) Pensler J, Bauer B, Naidich T. Craniofacial dermoids. *Plast Reconstr Surg* 1988;82:953-8.
- (11) Van Aalst JA, Luerksen TG, Whitehead WE, Havlik RJ. "Keystone" Approach for intracranial nasofrontal dermoid sinuses. *Plast Reconstr Surg* 2005;116:13-9.
- (12) Heywood RL, Lyons MJ, Cochrane LA, Hayward R, Benjamin E.J, Hartley BEJ. Excision of nasal dermoids with intracranial extension - Anterior small window craniotomy approach. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:1193-6.