

---

## ASSOCIATION D'UN KYSTE DERMOÏDE VERMIEN ET D'UN KYSTE ARACHNOÏDIEN DE L'ANGLE PONTO-CÉRÉBELLEUX - A PROPOS D'UN CAS

H. MEDJDOUB, N. BENALLAL, Y. KHALDI

CHU de Tlemcen

---

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons un cas exceptionnel d'une association d'un kyste dermoïde vermien avec un kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux. Ce cas concerne une patiente âgée de 4 ans qui présente un syndrome d'hypertension intracrânienne, un syndrome cérébelleux statique et une déviation latérale des yeux. Les explorations d'imagerie médicale TDM et IRM retrouvent une tumeur vermienne, un kyste arachnoïdien compressif de l'angle ponto-cérébelleux et une hydrocéphalie tri ventriculaire. La patiente a bénéficié d'une intervention neurochirurgicale en trois temps : dérivation ventriculo-péritonéale en premier geste, abord du kyste dermoïde en second puis abord du kyste arachnoïdien. L'évolution clinique post-opératoire est satisfaisante et l'imagerie médicale de contrôle confirme l'exérèse totale du kyste dermoïde et l'affaissement du kyste arachnoïdien. L'évolution à deux ans est toujours satisfaisante.

**Mots clés :** *Kyste arachnoïdien, Kyste dermoïde, Hydrocéphalie.*

**RÉSUMÉ :** We report a rare case of a combination of a vermian dermoid cyst with an arachnoid cyst of the cerebellopontine angle. The patient is a 4 year-old-girl who presented with an intracranial hypertension syndrome, a static cerebellar syndrome and a lateral deviation of the eyes. Medical imaging explorations with CT and MRI found a vermian tumor, a compressive arachnoid cyst of the cerebellopontine angle and a triventricular hydrocephalus. The patient underwent a three stages surgery: a ventriculoperitoneal shunt first, a removal of the dermoid cyst, than a treatment of the arachnoid cyst. The clinical course is satisfactory and postoperative Medical Imaging Control confirms the total removal of dermoid cyst and the collapse of the arachnoid cyst. After a two years follow up, the clinical status is still satisfactory

**Mots clés :** *Arachnoid cyst, Dermoid cyst, Hydrocephalus.*

---

### INTRODUCTION

Le kyste arachnoïdien est une formation kystique dont la paroi est arachnoïdienne et le contenu formé par le LCR. Son origine congénitale est admise par la plupart des auteurs et résulte d'un développement aberrant du tissu arachnoïdien

Le kyste arachnoïdien symptomatique représente 1% des néoformations intra-cérébrales, l'enfant étant concerné dans 60% à 90% des cas.

Le kyste dermoïde est une tumeur bénigne rare du système nerveux central et représente 0,1 à 0,7 % de l'ensemble des processus intracrâniens. Il est formé par une paroi épaisse, doublée par un épithélium squameux kératinisant et son contenu est composé par des éléments dermiques,

cheveux, dents, glandes sébacées. C'est une tumeur congénitale due à une anomalie du développement entre la troisième et la cinquième semaine de la vie embryonnaire, sa manifestation clinique se fait surtout chez le jeune adolescent.

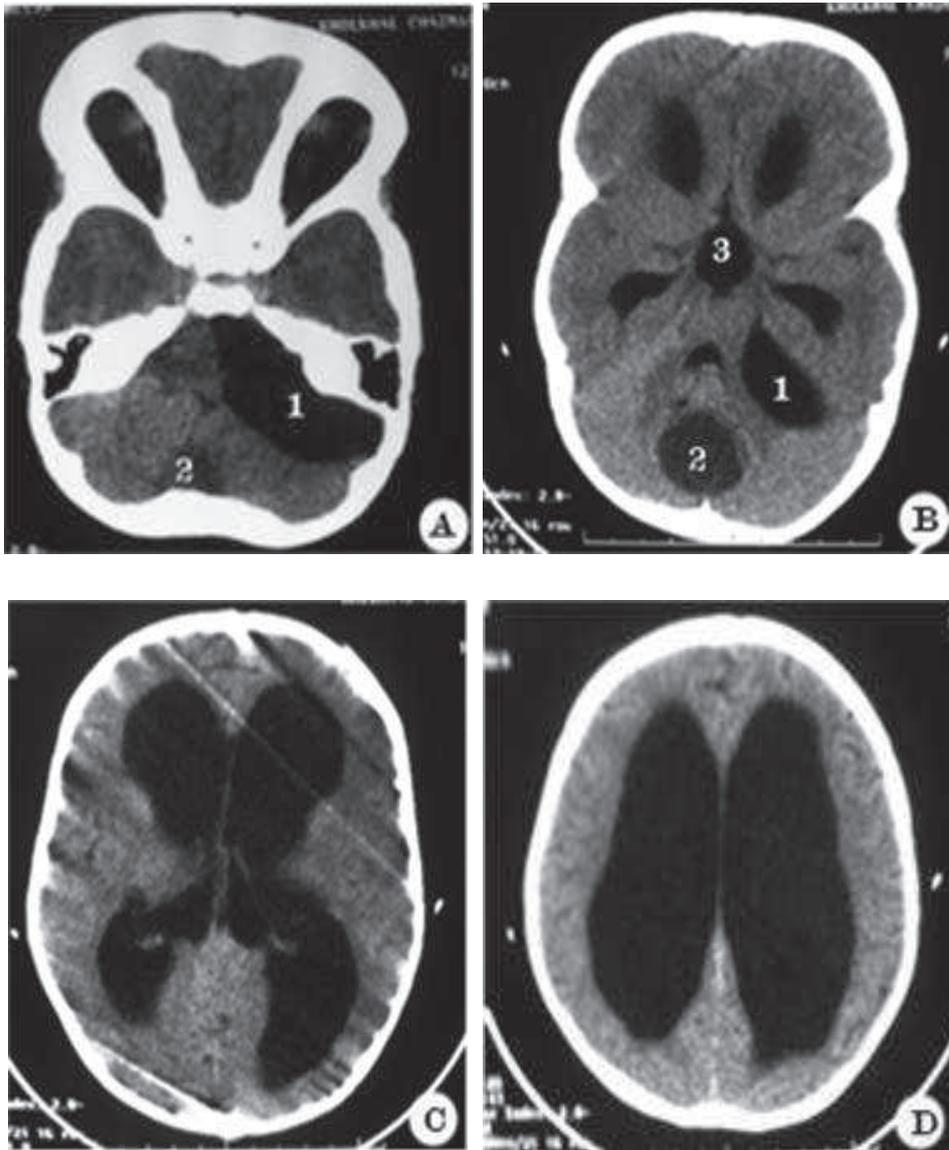
L'association entre un kyste arachnoïdien et un kyste dermoïde est très rare. Nous n'avons retrouvé qu'un seul cas décrit dans la littérature, rapporté par Chhang WH en 1989 ; il s'agit d'un kyste arachnoïdien de la fosse moyenne associé à un kyste dermoïde suprasellaire

Nous rapportons un cas très rare d'un kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux associé à un kyste dermoïde vermien

### OBSERVATION

C'est une enfant de trois ans, née d'une grossesse menée à terme, quatrième d'une fratrie de 4 enfants, qui a été admise pour un tableau d'hypertension intracrânienne fait d'un état de somnolence avec des vomissements à répétition et dont l'examen retrouve une légère macrocranie, inhabituelle dans la famille et un syndrome

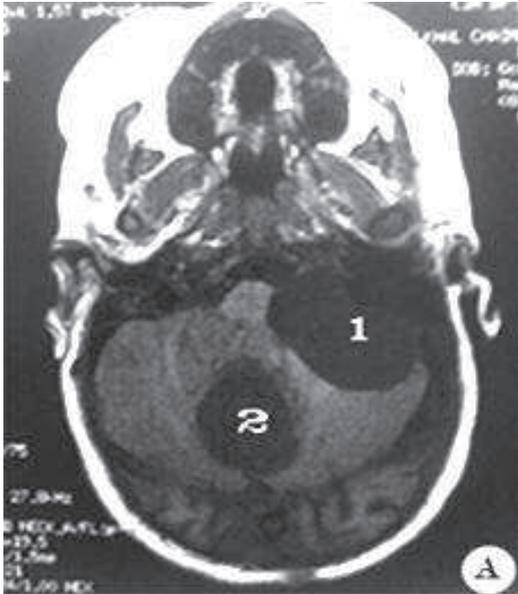
cérébelleux statique fait d'une démarche ébrieuse. Nous apprenons aussi que cette patiente traîne des céphalées légères mais quotidiennes depuis six mois, traitées par des antalgiques. Un scanner cérébral réalisé en urgence a permis de visualiser deux formations kystiques de la fosse cérébrale postérieure avec une hydrocéphalie tri ventriculaire active (Fig. 1).



**Fig. 1 : TDM Cérébrale réalisé en coupe axiale sans injection de produit de contraste objectivant : un kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux gauche (1) (A,B), un Kyste Dermoïde Vermien (2)(A,B), ainsi qu'une dilatation du 3ème Ventricule (3) (B) et des ventricules latéraux (C,D).**

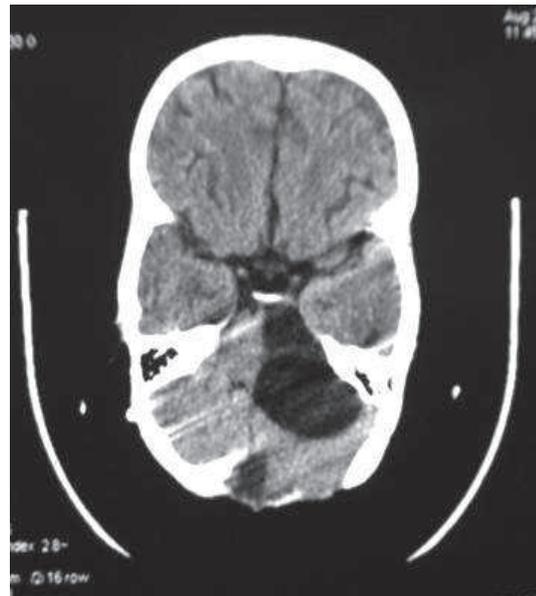
La malade a bénéficié d'une mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale en urgence, qui a permis une normalisation de la conscience.

Une IRM cérébrale est réalisée par la suite et a permis de préciser le kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux, qui refoule le tronc cérébral ainsi que le kyste dermoïde vermien (Fig 2).



**Fig. 2 :** IRM Cérébrale en coupe axiale réalisé en mode T1 (A) et T2 (B) objectivant le kyste arachnoïdien de la région ponto-cérébelleuse gauche (1) en hypo-signal en T1 (A) et en hyper-signal en T2 (B) et le kyste dermoïde vermien (2) en hypo-signal en T1 (A) et légèrement en hyper-signal en T2 (B)

Une deuxième intervention chirurgicale est effectuée et permet l'exérèse totale du kyste dermoïde vermien, à travers une craniectomie sub occipitale médiane (Fig 3 et 4).



**Fig. 3 :** scanner cérébral post-opératoire qui permet de visualiser l'exérèse totale du kyste dermoïde par voie sub-occipitale médiane, ainsi que le kyste arachnoïdien de l'angle ponto- cérébelleux non encore opéré.

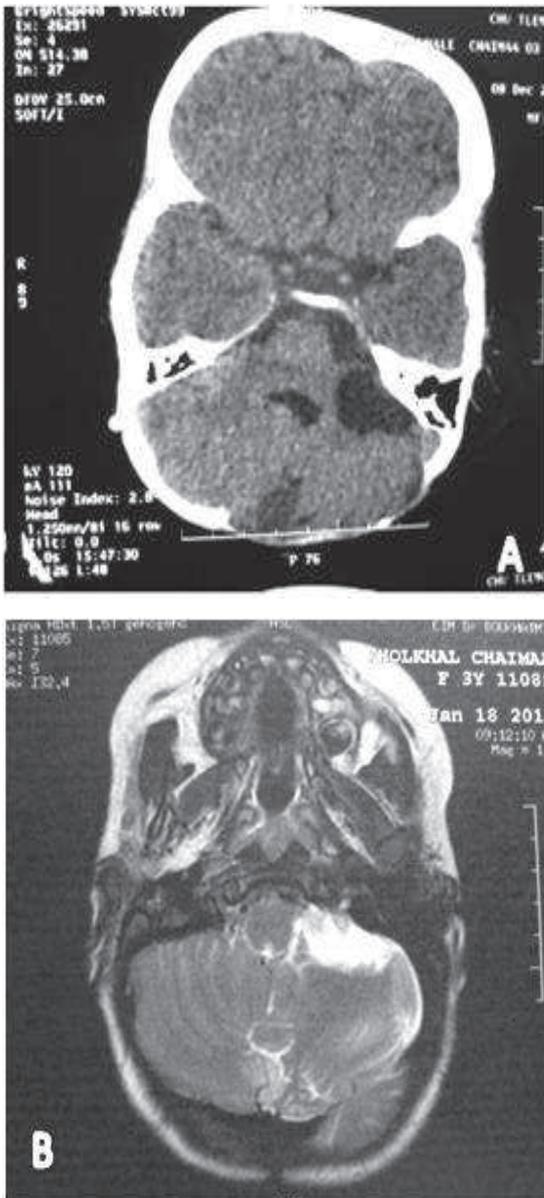


**Fig. 4 :** le scanner cérébral permet également de visualiser la valve de dérivation ventriculo-péritonéale frontale droite en place, avec des ventricules de taille normale.

Après l'exérèse du kyste dermoïde, la démarche ébrieuse a totalement disparu mais trois mois après, la fillette est revenue avec une nouvelle symptomatologie faite de déviation latérale des yeux vers le côté droit, dû à la souffrance du tronc cérébral causée par l'augmentation de l'effet de masse exercé par le kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux gauche.

La patiente a été de nouveau admise a bloc opératoire où une craniectomie rétro-sigmoïdienne est réalisée pour une marsupialisation du kyste arachnoïdien, avec résection partielle de la paroi externe et sa communication avec la grande citerne et fenestration de la parois interne, communicant ainsi avec les citernes pré-pontique et pré-bulbaire.

L'évolution post-opératoire est marquée par une disparition de la déviation latérale des yeux et l'imagerie cérébrale de contrôle faite à six mois permet de constater la réduction de la taille du kyste arachnoïdien (Fig. 5).



**Fig. 5 : TDM cérébrale (fig. 5A) et IRM cérébrale ( fig. 5B) qui objectivent un affaissement du kyste arachnoïdien de l'angle ponto- cérébelleux et une exérèse totale du kyste dermoïde vermien**

## DISCUSSION

Plusieurs théories ont été avancées pour expliquer l'étiopathogénie du kyste arachnoïdien mais la théorie embryologique est la plus acceptée. L'espace sous-arachnoïdien entre la pie-mère et l'arachnoïde est formé à partir du quatrième mois de la vie intra-utérine résultant d'une dissection hydraulique par le LCR produit par le système ventriculaire primitif. A ce stade du développement embryonnaire l'arachnoïde n'est pas bien différenciée et la dissection hydraulique peut se produire entre les deux couches de l'arachnoïde donnant un kyste arachnoïdien.

Pour le kyste dermoïde la cause embryologique est également admise. Il résulte d'une anomalie de développement embryonnaire entre la cinquième et la sixième semaine de la gestation résultant d'une inclusion d'éléments ectodermiques dans le tube neural due à un défaut de fermeture de ce dernier.

Nous rapportons un cas d'association de deux anomalies de développement embryonnaire chez la même patiente. Ainsi, Ce cas soulève la question de savoir s'il existe un facteur étiologique commun a ces deux anomalies de développement

Le kyste arachnoïdien représente 1% des néoformations intracrâniennes et la localisation sylvienne est la plus fréquente avec 50% des cas, alors que seulement 8% sont localisés au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. Le kyste dermoïde représente 0.1 à 0.7% des néoformations intracrâniennes et a tendance a se localiser sur la ligne médiane ou proche de la ligne médiane.

Dans le cas d'association kyste dermoïde, kyste arachnoïdien décrit par Chhang WH en 1989, tout comme le cas que nous rapportons ici, il est à remarquer un voisinage entre le kyste dermoïde et le kyste arachnoïdien ; dans le cas décrit par Chhang WH, le kyste arachnoïdien est dans la fosse moyenne et le kyste dermoïde est suprasellaire. A notre avis, ce voisinage plaide encore une fois pour l'existence d'un facteur étiologique commun, responsable d'une anomalie d'embryogenèse engendrant le kyste dermoïde et le kyste arachnoïdien

Le kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux symptomatique s'exprime en général par des signes d'hypertension intracrâniennes, une symptomatologie cérébelleuse et une souffrance des nerfs crâniens : le V (névralgie trigéminal), le VI (diplopie), le VII (spasme de l'hémiface ou

paralysie faciale), le VIII ( hypoacousie , acouphène, vertige). Pour le kyste dermoïde vermien, l'expression clinique est généralement faite d'un syndrome d'hypertension intra crânienne et d'un syndrome cérébelleux. Notre patiente a présenté un syndrome d'hypertension intra crânienne, une déviation latérale des yeux vers la droite et une démarche ébrieuse

Pour le kyste arachnoïdien, trois techniques chirurgicales sont décrites : la résection de la paroi kystique, qui nécessite une chirurgie à ciel ouvert, la fenestration de la parois qui peut se faire par endoscopie tout comme par microscopie et les shunts cysto-péritonéal et cysto-subdural.

Dans le cas du kyste arachnoïdien de l'angle ponto-cérébelleux, l'existence de septas intra kystique, le voisinage avec les structures nerveuses fines et le haut taux de récurrences en cas de fenestration sont en faveur d'une résection de la paroi kystique à ciel ouvert sous microscope opératoire. Bulent [ ] remarque que pour le kyste arachnoïdien infratentorial, la réduction de la taille n'est obtenue qu'après une large excision de sa paroi sous microscope opératoire. Chez notre patiente, une résection partielle de la paroi externe associée à une fenestration de la paroi interne ont été réalisées.

Le kyste dermoïde est composé d'une parois kystique épaisse faite d'un épithélium squameux stratifié avec un contenu fait d'éléments dermiques, cellules graisseuses, cheveux, glandes sébacées. L'excision microchirurgicale totale du kyste dermoïde est préféré afin d'éviter tout risque de récurrence. Toutefois, devant une parois kystique fermement adhérente à une structure nerveuse sensible, des fragments de capsule peuvent être laissés en place après avoir été prudemment coagulés. L'évolution de ces fragments est lente et ne nécessite pas un traitement complémentaire dans l'immédiat. Notre patiente présente un kyste dermoïde vermien, sans rapport avec le plancher du V4, permettant ainsi son exérèse totale.

Chez cette patiente, la stratégie thérapeutique adoptée reposait sur une dérivation ventriculo-péritonéale en premier geste, une chirurgie du kyste dermoïde en second et enfin une chirurgie du kyste arachnoïdien. Cette chronologie thérapeutique a été basée sur la manifestation clinique; en effet, l'état inconscient dû à l'hydrocéphalie active a justifié la dérivation ventriculo-péritonéale en urgence, le syndrome cérébelleux statique dû au kyste dermoïde a

justifié la programmation d'une chirurgie du kyste en deuxième lieu et l'apparition secondaire d'une déviation latérale des yeux, après les deux précédentes chirurgies, due à une compression du tronc cérébral par le kyste arachnoïdien, a justifié le troisième temps opératoire sur ce kyste. Cette chronologie thérapeutique s'est basée sur l'expression clinique alors que radiologiquement le kyste arachnoïdien était plus volumineux et comprimait le tronc cérébral ; n'était-il pas plus judicieux de commencer par le traitement du kyste arachnoïdien, qui par son volume et sa compression du tronc cérébral, présentait un risque vital et ceci en dépit de l'expression clinique du kyste dermoïde, qui se résumait à une simple démarche ébrieuse?

## CONCLUSION

Le kyste arachnoïdien, tout comme le kyste dermoïde, restent des pathologies rare et l'association de ces deux formations kystiques au niveau de la fosse cérébrale postérieure est par conséquent exceptionnelle. La présence simultanée et voisine de ces deux lésions soulève la problématique de l'existence d'un éventuel facteur commun, qui serait responsable d'un trouble du développement embryonnaire, à la fois au niveau du tube neurale responsable du kyste dermoïde et au niveau des espaces sous-arachnoïdiens responsable de la formation du kyste arachnoïdien.

## RÉFÉRENCES

- 1] CHHANG WH, SHARMA BS, SINGH K, SURI S, MARWAHA RK, KAK VK. A middle fossa arachnoid cyst in association with a suprasellar dermoid cyst. Indian Pediatr. 1989 Aug;26(8):833-5.
- 2] RUI MIGUEL FERRERIA RATO,\* LIA BRANCO PAPPAMIKAIL, BERNARDO OLIVERIA RATILAL, AND CARLOS ALBERTO VARA LUIZ. Dermoid tumor of the lateral wall of the cavernous sinus. Department of Neurosurgery, Centro Hospitalar de Lisboa Central EPE, Lisboa, Portugal
- 3] DR JUAN F MARTÍNEZ-LAGE, REGIONAL SERVICE OF NEURO SURGERY, Extradural dermoid tumors of the posterior fossa. and reprint requests to: 'Virgen de la Arrixaca' University Hospital, National Health Service, El Palmar, E-30120 Murcia, Spain.

- 
- 4] DR YURANGA WEERAKKODY AND DR LAUGHLIN DAWES ET AL Intracranial dermoid cyst. .
- 5] VALENTINE LOGUE AND KENNETH TILL. Posterior fossa dermoid cysts with special reference to intracranial INFECTION. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1952, 15, 1. From the Department of Neurological Surgery, St. George's Hospital, London.
- 6] AJLA RAHIMIĆ-ČATIĆ\*, MAIDA NIKŠIĆ, ZLATA KADENIĆ. Ruptured intracranial dermoid cyst: a case report. Journal of Health Sciences. Clinic of Radiology, Clinical Center University of Sarajevo, Bolnička 25, Sarajevo, Bosnia and Herzegovina