

KYSTES ARACHNOÏDIENS DE L'ANGLE PONTOCÉRÉBELLEUX A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

BENCHERIF L., TIKANOUINE A., ABDENNEBI B.

*Service de Neurochirurgie
Hôpital Salim Z'mirli Alger*

RESUME

Le kyste arachnoïdien est une lésion bénigne, intra dural et extra-cérébrale, limitée ou enfermée par l'arachnoïde, refoulant le parenchyme cérébral, contenant du liquide céphalo-rachidien (LCR) parfois xanthochromique, avec un taux élevé de protéines témoignant d'une mauvaise communication avec le LCR des espaces sous arachnoïdiens. Ce sont des entités rares et ne représentent que 1% de l'ensemble des lésions intracrâniennes. Ils siègent habituellement au niveau de la vallée sylvienne dans 10 % à 11 % des cas et occupent l'angle ponto cérébelleux (APC) dans 0,4 à 0,8 %. Nous rapportons l'observation d'un cas qui nous a posé un problème de prise en charge et de choix de la technique chirurgicale à adopter, il s'agit d'un kyste arachnoïdien de l'APC, suivi de novembre 1999 à nos jours et auquel plusieurs techniques chirurgicales ont été appliquées

Mots clés : Kyste arachnoïdien, Angle ponto-cérébelleux, Hydrocéphalie

INTRODUCTION

La première description d'un kyste de l'APC est rapportée par Bright en 1831. Bien qu'il s'agit de lésions rarement rapportées, la généralisation de la tomodensitométrie cérébrale permet de découvrir un nombre croissant de ces kystes. L'imagerie par résonance magnétique devient l'examen de référence pour poser le diagnostic et faire la différence avec les autres lésions kystiques de l'APC.

La pathogénie des kystes arachnoïdiens est très discutée ; l'origine congénitale reste la plus probable pour la plupart des auteurs, bien que d'autres mécanismes aient été incriminés : traumatique, infectieux, hémorragique sous arachnoïdien.

Les kystes arachnoïdiens de l'APC de l'adulte peuvent rester longtemps quiescents, puis progressivement entraîner de sérieux troubles oto-neurologiques.

Il y a peu de publications concernant la chirurgie des kystes arachnoïdiens de l'APC de

l'adulte qui d'ailleurs n'est pas univoque. L'expectative, associée parfois à un traitement médicamenteux a été proposée [19].

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme qui a été hospitalisée en 1999 dans notre service, âgée alors de 45 ans, mariée et mère de deux enfants. Dans ses antécédents, on retient qu'elle a été traitée d'une tuberculose pulmonaire 12 ans auparavant. A son admission, elle rapportait une légère hypoacousie gauche évoluant depuis 03 ans, ainsi que depuis une année, une gêne, à la marche en rapport avec des vertiges et des troubles de l'équilibre. Les potentiels évoqués auditifs précoces étaient en faveur d'une atteinte rétro cochléaire.

Une Tomodensitométrie cérébrale a alors été pratiquée, objectivant une lésion hypodense de l'APC gauche, ne prenant pas le contraste, avec effet de masse sur le tronc cérébral et laminant le V4 (Fig. 1).

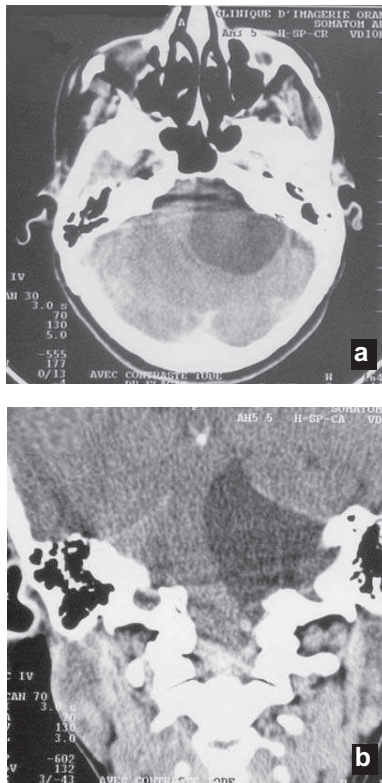


Fig. 1 : TDM cérébrale en coupe axiale (a) et en coupe coronale (b) : lésion hypodense de l'APC gauche

L'examen neurologique à son admission révèle :

- Un syndrome cochléo-vestibulaire gauche, fait d'une hypoacousie chiffrée à 40 db et un pseudo-Romberg.
- Un syndrome cérébelleux fait d'une démarche ébrieuse, un élargissement du polygone de sustentation, une hypermétrie et une adiadococinésie.

En l'absence de possibilité de réaliser une IRM cérébrale, deux diagnostics sont retenus : le kyste épidermoïde et le kyste arachnoïdien.

La patiente a été opérée par abord direct de la fosse cérébrale postérieure en position latérale droite.

En per-opératoire, on s'aperçoit qu'il s'agit d'un kyste arachnoïdien de l'APC gauche, pour lequel une large excision du feuillet externe est réalisée, sans difficultés ; cependant l'épaississement du feuillet interne et ses adhérences avec le tronc cérébral font que sa dissection est large mais incomplète.

L'étude histologique confirme le diagnostic de kyste arachnoïdien.

Au décours de l'intervention, la patiente présente une paralysie faciale gauche, mais

après 25 jours d'hospitalisation, l'évolution est favorable avec régression de la paralysie faciale, une amélioration de la discrimination auditive et la possibilité de marcher seule sans appuis.

A un an de l'intervention, les symptômes oto-neurologiques se sont amendés, la patiente a repris son activité professionnelle avec toutefois la persistance d'une altération des potentiels évoqués auditifs.

La TDM de contrôle montre une nette diminution du volume kystique (Fig. 2).

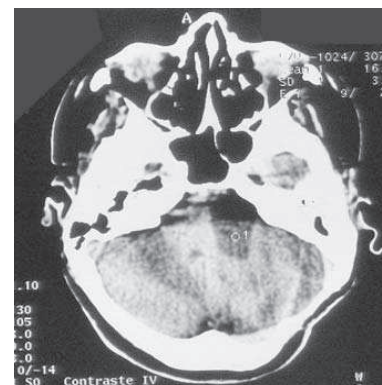


Fig. 2 : TDM cérébrale post opératoire : Diminution de la taille du kyste.

Ce n'est que 5 années plus tard, que la patiente présente de nouveau des vertiges avec en plus une baisse de l'acuité visuelle et un œdème papillaire et ce par réorganisation de son kyste et l'installation d'une hydrocéphalie tri ventriculaire active (Fig. 3).



Fig. 3 : TDM de contrôle : réapparition du kyste 5 ans après la première intervention

Une dérivation ventriculo-péritonéale est mise en place en urgence, faisant régresser le tableau d'hypertension intracrânienne.

Au 15^e jours post opératoire, la patiente reprend une marche, mais avec appui, sans vertige. Elle refuse une seconde intervention sur son kyste. Elle mène alors progressivement une vie quasi normale mais ne peut reprendre son poste de travail initial.

Douze mois après la dérivation ventriculo-péritonéale soit en 2006 et devant l'installation à nouveau des troubles de l'équilibre et surtout des vertiges, la patiente nous sollicite pour une prise en charge thérapeutique.

L'IRM cérébrale est alors pratiquée (Fig. 4), montrant 02 nouveaux éléments :

- Une communication large du kyste avec les espaces sous arachnoïdiens prépontiques antérieurs et latéraux.
- Un engagement des amygdales cérébelleuses dans le Foramen Magnum, arrivant au sommet de l'odontoïde, et comblement de la grande citerne.

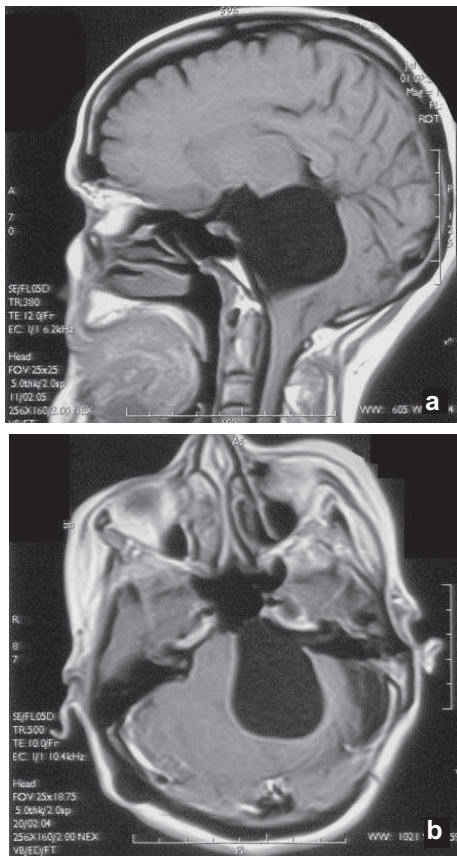


Fig. 4 : IRM de contrôle T1 sagittal (a) et T2 Axial (b) : engagement amygdalien.

Nous décidons de réaliser une cure de sa malformation d'Arnold Chiari par craniectomie sub occipitale, ouverture du bord postérieur du trou occipital et de l'arc postérieure de C1,

associée à une plastie durale d'agrandissement de la grande citerne.

L'évolution n'objective aucune amélioration clinique et le suivi à 05 mois n'est toujours pas satisfaisant.

Une nouvelle IRM, effectuée en janvier 2007 montre le kyste possédant la même mensuration, l'absence de remontée des amygdales, ainsi que le non rétablissement de la circulation du LCR dans la grande citerne.

En février 2007, la patiente est opérée une 4^e fois, par abord sous occipital, rétrosigmoidien, réalisant une excision du feuillet externe, la marsupialisation des cloisons intra kystique et devant l'impossibilité d'exciser le feuillet interne, une dérivation kysto-péritonéale par valve à moyenne pression, est mise en place.

A la 7^e semaine post opératoire, la patiente se déplace de nouveau seule avec appuis et reprend une vie autonome.

La TDM cérébrale montre alors une nette diminution du volume du kyste et la réapparition du 4^e ventricule (Fig. 5).

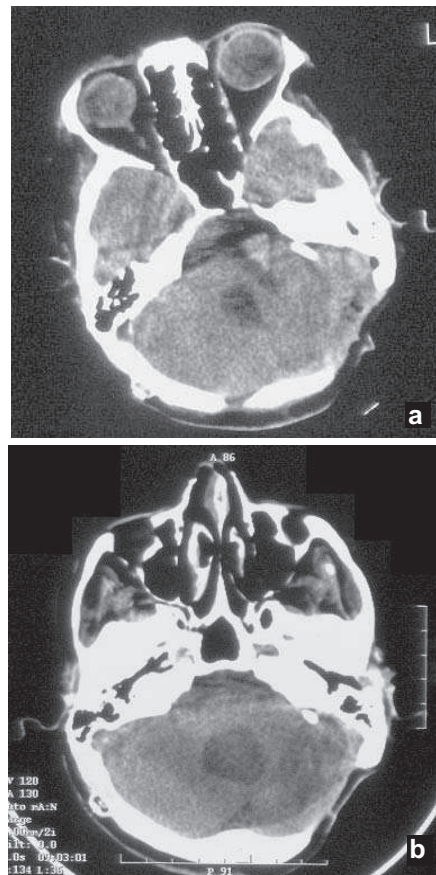


Fig. 5 : TDM cérébrale, à 7 semaines (a) et à 8 mois (b) : Régression du kyste et réapparition du V4

DISCUSSION

Bien qu'il soit admis que l'origine des kystes arachnoïdiens soit congénitale, les antécédents de tuberculose chez notre patiente doivent permettre de soulever une cause infectieuse et dans ce cas, les difficultés opératoires rencontrées lors de la dissection des feuillets du kyste deviennent justifiées.

La survenue chez notre patiente des signes d'ataxie, en plus des troubles cochléo-vestibulaires, posent l'indication opératoire de façon sans équivoque. Cependant, pour certains auteurs [19, 01], l'absence de signes compressifs sur le cervelet et le tronc cérébral et la présence seule de troubles cochléaires ou cochléo-vestibulaires permet d'adopter une attitude de "wait and see" associée à un traitement médical visant une déplétion de LCR, type glycérol, Diamox. Une disparition spontanée du kyste de l'APC a même été rapportée dans la littérature [16].

En ce qui concerne les techniques chirurgicales, l'abord direct par voie sous occipitale rétrosigmoidienne avec excision quasi totale des feuillets, est la technique retenue par la plupart des auteurs. [19, 01, 18, 12] ainsi que par nous même ; cependant ce geste n'est pas simple et non dénué de risque, il peut entraîner une atteinte des paires crâniennes (VII), une hémiparésie, la formation d'hématome sous dural, voire le décès par déplétion trop rapide du LCR.

Cette technique a été bénéfique à notre patiente, qui a pu mener une vie sociale et professionnelle normale pendant près de six années et ce jusqu'à l'apparition secondaire d'une hydrocéphalie active et la réorganisation du kyste. La survenue d'une hydrocéphalie après chirurgie sur le kyste a déjà été rapportée, mais d'installation précoce [07].

Chez notre patiente la dérivation ventriculo-péritonéale en urgence, nous a semblé l'attitude la plus correcte, au regard de la présence d'une hypertension intracrânienne, ce qui a d'ailleurs abouti à une régression de l'œdème papillaire, mais aussi à une nette amélioration de l'ataxie cérébelleuse.

Ceci nous permet de dire qu'en présence d'un kyste arachnoïdien de l'APC avec obstacle à l'écoulement du LCR et hydrocéphalie d'amont, la dérivation ventricule péritonéale peut être une alternative salvatrice.

Ce n'est que 12 mois après le shunt que l'ataxie cérébelleuse s'est réinstallée ; l'IRM, en objectivant une descente des amygdales cérébelleuse, nous a poussé à réaliser un geste d'agrandissement de la grande citerne en espérant un rétablissement de la circulation du LCR, attitude rapportée dans la littérature.

L'intervention a été réalisée chez notre patiente, mais l'effet escompté n'a pas été obtenu, raison pour laquelle une 2^e kystectomie a été retenue, associant une dérivation kysto-péritonéale supplémentaire eu égard aux difficultés d'excision de l'ensemble des feuillets arachnoïdiens.

A ce jour, le résultat clinique est satisfaisant, la TDM de contrôle à 7 semaines et l'IRM de contrôle à un an, nous laisse optimistes.

La dérivation kysto péritonéale peut cependant être source d'irritation des éléments nerveux, voir d'hémorragie sous arachnoïdienne, et doit être surveillée de près.

CONCLUSION

Le kyste arachnoïdien de l'APC chez l'adulte est une pathologie rarement rapportée. L'imagerie par résonance magnétique pose le diagnostic positif et contribue, une fois confrontée aux données cliniques, à décider de la sanction chirurgicale.

L'abstention chirurgicale peut être proposée, sous surveillance à long terme.

L'abord direct du kyste par voie sous occipitale avec excision totale des feuillets kystiques et le geste qui assure les meilleurs résultats et le moins de récidives. La chirurgie n'est pas facile, peut être dangereuse et doit être bien réfléchie.

L'association à une malformation d'Arnold Chiari est possible et nécessite dans le même temps opératoire de réaliser les deux gestes.

BIBLIOGRAPHIES

- [1] ALAANI A. FRCSED : The journal of laryngo-otology 2005,119.
- [2] BANNA M AJNR 1988.
- [3] BRIGHT : Part I London, Longman 1831.
- [4] DUTT SN 6SMIRA6 : Revue otol neurotol 2002
- [5] FISCHER G : Bret PR, Neurochirurgie 1984, 30 : 365-372.

-
- [6] GANDN Y., HAMON D. :
J. Neuroradiologie 1988, 15.
- [7] HANDLEY MN. : laryngoscope 1985.
- [8] JUNGRIES CA., CHANDRACR. :
Investigative rachialgie 1988.
- [9] LALWANI H.C. : OTOLAR
chim north nn 1992
- [10] MORARD M. DETRIBOLET N. :
Neurochirurgie 1984, 34.
- [11] ROUSSEAUX M., LESOIN F. :
Neurochirurgie 1984, 30, 119-124.
- [12] SAMII, CARVALHO G. A. :
Surg neurol 1999, 51.
- [13] SCHUKNECHT G.A.O. Y. Z. :
Ann oto rhinol laryngol 1983
- [14] SHOEDRR H.W.S., GOOD M. R. :
JNS 1996.
- [15] SHURMANN, TATAGIBA :
Pediatric Neurosurgery 2000, 32.
- [16] TAGAGIKAN et al. Nosthin
Keigeka, 1987, 15.
- [17] TAMPEIRI D. MALANSON D. :
MR imaging of épidermoide cyst,
AJNR, 1989, 10.
- [18] UCAR M., TANJU M.D. : Congress
of neurosurgical surgons 2000, 47.
- [19] ZENNAROO, SANGALI F. : Revue
de laryngologie 1992, vol 113 N1.