

## KYSTE NEUROÉPITHÉLIAL SUS TENTORIEL A PROPOS D'UN CAS

S. RIAHI IDRISSE, A. AQQAD, Z. ERRADEY, M. ACHOURI, A. SAMI,  
A. OUBOUKHLIK, A. EL KAMAR, A. EL. AZHARI

Service de Neurochirurgie  
CHU Ibn Rochd - Casablanca, Maroc

### RESUME

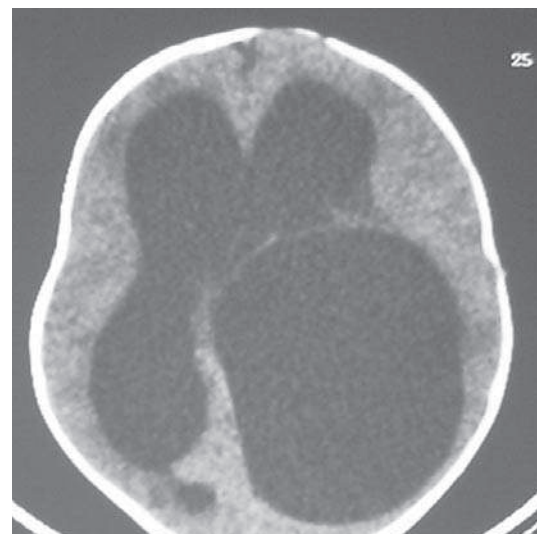
Les kystes neuroépithéliaux sont des cavités remplies de liquide, tapissées de cellules épendymales ou épithéliales, d'étiologie inconnue, situées dans le parenchyme du système nerveux central, sans connexion ventriculaire ou sous-arachnoïdienne évidente. Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 2 mois, admis pour une macrocrânie avec des vomissements importants, sans crises convulsives, dans un contexte d'apyrexie. L'examen clinique n'a pas retrouvé de déficit neurologique ni d'autres signes d'appel en dehors de la macrocrânie et du regard en coucher de soleil, avec une cachexie marquée. Le fond d'œil a retrouvé un œdème papillaire stade II. Le bilan radiologique a mis en évidence un volumineux kyste occipito-pariétal gauche avec une hydrocéphalie obstructive. Le patient a bénéficié d'une évacuation du kyste à ciel ouvert avec ablation de la majeure partie de la paroi. L'étude anatomopathologique a conclu à un kyste neuroépithélial. L'évolution postopératoire a été satisfaisante. A travers une revue de la littérature nous essayerons de rappeler cette entité qu'il ne faut pas méconnaître dans les diagnostics à évoquer devant une lésion kystique chez un nourrisson ou un petit enfant.

*Mots clés* : Kystes neuroépithéliaux, Tumeurs kystiques du nourrisson, Kyste épendymaire.

### OBSERVATION

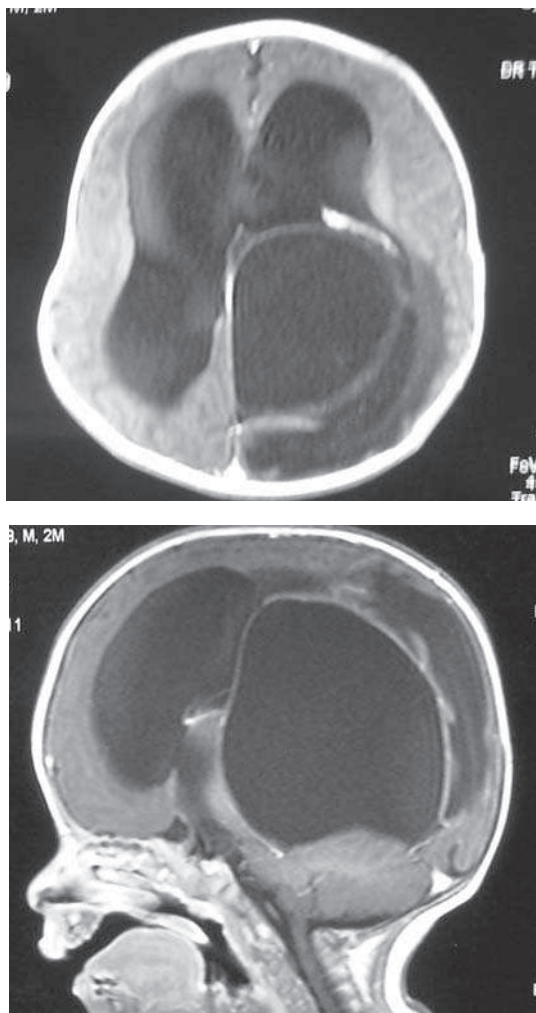
Le patient est un nourrisson âgé de 2 mois, issu d'une grossesse non suivie, menée à terme, l'accouchement ayant eu lieu à domicile par voie basse, sans incidents. Un mois plus tard, la maman a constaté une augmentation rapide du périmètre crânien avec un regard en coucher de soleil, une faiblesse généralisée et une somnolence continue, sans fièvre ni crises convulsives. Puis, devant l'apparition des vomissements en jet et de l'altération de l'état général, la famille a consulté. D'abord reçu par le pédiatre, le bébé est ensuite adressé au neurochirurgien pour prise en charge. A l'admission, il était somnolent, hypotonique, cachectique et déshydraté. L'examen neurologique a retrouvé un périmètre crânien à 46 cm (+ 3 déviations standards), un regard en coucher de soleil et une fontanelle antérieure bombante. On n'a pas retrouvé de déficit neurologique ni d'atteinte des paires crâniennes en dehors d'une absence de la poursuite oculaire. Par ailleurs le développement psychomoteur était normal pour l'âge et aucune malformation apparente n'a été constatée. L'étude du fond d'œil a retrouvé un œdème papillaire bilatéral stade II.

Une tomodensitométrie cérébrale sans et avec injection de produit de contraste a été effectuée et a retrouvé une lésion kystique bien limitée, située en regard de la corne occipitale du ventricule latéral gauche, non rehaussée par l'injection du produit de contraste, faisant évoquer à priori un kyste arachnoïdien (Fig. 1).



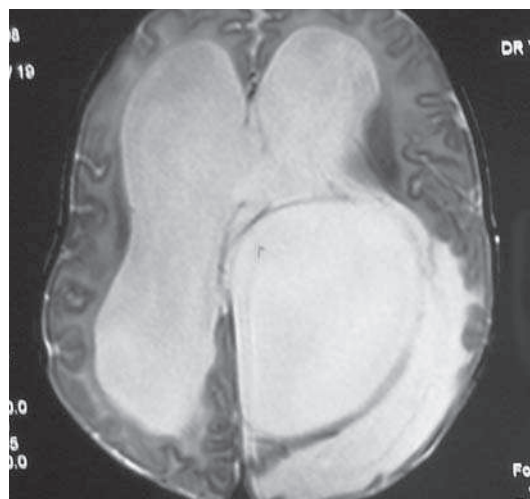
**Fig. 1** : Scanner cérébral : lésion kystique pariéto-occipitale refoulant la corne occipitale du ventricule latéral gauche

Cette lésion était responsable d'une hydrocéphalie tri ventriculaire. L'exploration a été complétée par une imagerie par résonance magnétique qui n'a pas objectivé de nodule mural (Fig. 2 et 3). Il n'y avait aucune communication avec le ventricule latéral ou les espaces sous-arachnoïdiens.



**Fig. 2 : IRM cérébrale en coupes axiale et sagittale séquence T1 : lésion hypo intense qui ne se rehausse pas par l'injection du Gadolinium**

Après correction des troubles hydro électrolytiques, le nourrisson a été opéré par voie pariéto-occipitale. La cortotomie a alors permis de découvrir un kyste à paroi bleuâtre, épaisse et à contenu clair visqueux. Il n'y avait aucune communication avec le système ventriculaire. Le kyste a été évacué progressivement, sans incidents, puis une ablation subtotale de la paroi a été réalisée.



**Fig. 3 : IRM cérébrale en coupes axiale séquence T2 : lésion hyper intense refoulant en dehors la corne occipitale du ventricule latéral gauche**

Les suites opératoires ont été simples avec régression des signes d'hypertension intracrânienne. La circulation du liquide céphalorachidien ayant ainsi été rétablie, il n'a pas été nécessaire de recourir à une dérivation ventriculo-péritonéale. L'étude anatomopathologique de la paroi du kyste a conclu à un kyste neuroépithélial.

Le bébé a été revu en consultation de contrôle au 15<sup>e</sup> jour postopératoire, à 1 mois, 3 mois, 6 mois et un an ; la macrocraînie a diminué, il n'y avait plus de signes d'hypertension intracrânienne et le développement psychomoteur et staturo-pondéral était satisfaisant.

## DISCUSSION

Le kyste neuroépithélial est une pathologie rare [2] et seuls quelques cas ont été rapportés. Friede et Yasargil ont, en 1977, collecté 15 cas de la littérature ainsi que 2 autres cas qu'ils ont eux même étudié. Cinq autres ont été rapportés plus tard, par Markwalder et Zimmerman en 1979, Takeshita et al. en 1982, Azzam and Timperley en 1981, Haddad et al. en 1982, Pokrupa et al. en 1983 [2]. Depuis, les quelques publications qui ont suivi ne rapportent que un ou deux cas par étude, ce qui confirme la rareté de cette entité.

La définition même du kyste neuroépithélial ne fait pas l'unanimité. Pour A. Pierre-Kahn [4] il faut se contenter d'utiliser le mot "kyste" pour les lésions liquidiennes non tumorales plus ou moins exclues de la circulation normale du LCR. D'autres auteurs font encore la confusion entre kyste neuroépithélial, kyste arachnoïdien et kyste colloïde [4]. Il faudrait donc d'abord faire l'étude anatomopathologique de la paroi du kyste avant de le classer. La définition du kyste neuroépithélial retenue par la majorité des auteurs [3], stipule qu'il s'agit de cavité remplie de liquide, tapissée de cellules épendymales ou épithéliales, d'étiologie inconnue, située dans le parenchyme du système nerveux central, sans connexion ventriculaire ou sous-arachnoïdienne évidente [3]. D'ailleurs, Yazargil, dans son étude en 1977, a retrouvé 15 kystes non communicants parmi les 17 cas analysés [2].

L'étiopathogénie demeure controversée. Plusieurs théories ont été proposées, cette lésion pouvant résulter d'une hétérotopie gliale [4], d'un trouble de la circulation du liquide céphalo-rachidien [4] ou encore d'une anomalie du développement de l'ectoderme au niveau du tube neural [5, 7].

L'incidence de cette pathologie est sous-estimée, du fait que dans la majorité des cas, les kystes n'ont été découverts que lors de l'autopsie, alors qu'ils étaient asymptomatiques auparavant [2]. L'âge de découverte quant à lui, dépend du siège et de la taille de la lésion. Cette découverte peut-être anténatale [4], post-natale [4, 8], chez le nourrisson (comme cela a été le cas dans notre observation), ou même chez le sujet âgé [3, 6]. Les lésions supratentorielles sont souvent révélées par des signes d'hypertension intracrânienne par blocage de la circulation du liquide céphalo-rachidien [5, 7], des crises convulsives, un déficit neurologique ou par un syndrome extra-pyramidal [3]. Les kystes de la fosse cérébrale postérieure, également rapportés, sont responsables d'un blocage de la circulation du liquide céphalo-rachidien ou d'un syndrome cérébelleux [6]. Aucune spécificité clinique n'a été rapportée [4].

Sur le plan radiologique, l'imagerie par résonance magnétique est plus performante que la tomодensitométrie pour le diagnostic positif, pour délimiter la paroi du kyste, la recherche

d'une communication avec les ventricules ainsi que d'éventuelles malformations associées du système nerveux central [1]. Il s'agit d'une lésion intra-axiale hypo intense en T1, hyper intense en T2 avec une paroi propre qui ne prend pas le produit de contraste et qui exerce un effet de masse sur les structures de voisinage [6]. Elle peut siéger en sus ou sous tentoriel [4].

La prise en charge thérapeutique est fonction du tableau clinique : pour les lésions de découverte fortuite, une simple surveillance est préconisée [2]. Les lésions parlantes cliniquement peuvent être traitées de plusieurs façons [4] : par abord direct dans le but de retirer les membranes et de faire communiquer le kyste avec les espaces sous-arachnoïdiens, par une dérivation kysto-péritonéale ou par une kysto-ventriculostomie sous endoscopie. Cette technique consiste à mettre en communication le kyste avec un ventricule, mais elle suppose deux conditions préalables : d'une part que le kyste ne soit pas lui-même la conséquence d'une hydrocéphalie par blocage de la base, d'autre part que le kyste soit contigu quelque part avec un ventricule. L'avantage majeur de la kysto-ventriculostomie est de rétablir une circulation physiologique du LCR et d'éviter la mise en place d'une valve toujours susceptible de complications [4]. D'autres auteurs ont proposé le drainage stéréotaxique simple mais cette technique comporte un taux de récurrence élevé [3].

L'étude anatomopathologique est la seule qui puisse confirmer le diagnostic en objectivant au niveau de la paroi un épithélium cuboïde simple associé à des couches de cellules neurogliales. Les colorations immunohistochimiques confirment l'origine neuroépithéliale [6].

L'évolution des kystes asymptomatiques est imprévisible [4]. Les kystes opérés récidivent quand ils sont ponctionnés [3], les résultats sont meilleurs pour les autres techniques [4]. La surveillance doit être au minimum à tous les 6 mois avec de préférence une imagerie par résonance magnétique [1]. Le pronostic est excellent quand ces kystes ne s'accompagnent pas de malformation ou d'hydrocéphalie dépassée [4] ; par contre on ignore l'histoire naturelle des kystes asymptomatiques [4].

## CONCLUSION

Le kyste neuroépithélial est une pathologie rare. Il a été longtemps confondu à tort avec d'autres lésions kystiques. Le diagnostic positif est seulement anatomopathologique et le pronostic dépend des lésions cérébrales associées. Il n'existe par ailleurs aucune spécificité clinique.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] CZERVIONKE L. F., DANIELS D. L., MEYER G. A., POJUNAS K. W., WILLIAMS A. L., HAUGHTON V. M. Neuroepithelial cysts of the lateral ventricles: MR appearance. *American Journal of Neuroradiology*. 1987, Vol. 8, N4, pp. 609-613
- [2] R. GHERARDI, M.J. LACOMBE, J. POIRIER, A. M. ROUCAYROL, AND J. WECHSLER: 1984  
Asymptomatic Encephalic Intraparenchymatous Neuroepithelial Cysts. *Acta Neuropathol (Berl)* (1984) 63 : 264- 268
- [3] HERAN NAVRAJ S, BERK CAGLAR, CONSTANTOYANNIS CONSTANTINE, HONEY CHRISTOPHER R. 2003  
Neuroepithelial cysts presenting with movement disorders : Two cases. *Canadian journal of neurological sciences*. 2003, Vol. 30, N4, PP393-396
- [4] A. PIERRE-KAHN : 1996  
Lésions kystiques infra-tentorielles de découverte prénatale pronostic et prise en charge postnatale. Download from "pro.gyneweb.fr/sources/congres/jta/96/fosspost3.htm"
- [5] OSBORN A.: 1994  
*Diagnostic Neuroradiology*. Mosby, St. Louis; 1994:646-648.
- [6] RAYMOND H. GOH, MD, FRCPC; JOHN MAGUIRE, MD, FRCPC : 1996  
Neuroepithelial cyst of the posterior fossa: two case reports with radiologic-pathologic correlation *Canadian Association of Radiologists Journal* 1996 ; 47 : 126-131
- [7] SHERMAN JL: 1990  
MR Imaging of CSF Like Choroidal Fissure and Parenchymal. Cysts of the Brain. *AJNR*. 1990;11:939-945.
- [8] YUJI UEMATSU, KENJI KUBO, TOSHIKI NISHIBAYASHI, FUMINORI OZAKI, KUNIO NAKAI, TORU ITAKURA: 2000  
Interhemispheric Neuroepithelial Cyst Associated with Agenesis of the Corpus callosum. A Case Report and Review of the Literature. *Pediatric Neurosurgery* 2000 ; 33 : 31-36.