

KYSTES DERMOIDES ET EPIDERMOIDES CRANIO-CÉRÉBRAUX : A PROPOS DE 05 CAS

BOUCHAKOUR M., KAHLI K., STAMBOULI A.,
BENTIFOUR M., AYOUN AR., DJEMLI B.

Service de Neurochirurgie
CHU d'Oran - Algérie

RÉSUMÉ: Les kystes dermoïdes et épidermoïdes craniocérébraux sont des tumeurs dysembryoplasiques peu fréquentes. Nous rapportons une série de 5 cas, dont nous décrivons les différents aspects diagnostiques, qui sont quelque peu problématiques chez les très jeunes patients, mais tout à fait classiques chez l'adulte jeune. Le traitement est chirurgical et les relations entre le siège et l'histologie sont précisées.

Mots clés : Tumeurs craniocérébrales, Kystes épidermoïdes, Kystes dermoïdes.

ABSTRACT: Dermoid and epidermoid craniocerebral cysts are unfrequent dysembryoplastic tumors. We report a series of five cases and describe the different diagnostic aspects, which are somewhat problematic in very young patients, but quite classical in young adults. The relationship between their site and histology is specified. The treatment is surgical.

Key words : Craniocerebral tumors, Dermoid cysts, Epidermoid cysts.

INTRODUCTION

Les kystes dermoïdes et épidermoïdes, également appelées Tumeurs Perlées ou Choléstéatomes, sont des lésions bénignes assez rares et représentent environ 0,5% à 1% des tumeurs intracrâniennes. Nous rapportons une série de ce type de lésions, entre autres, 2 cas de kystes dermoïdes congénitaux, pris initialement pour des méningocèles ou méningoencéphalocèles, car décelés dès la naissance et dont l'un a dû attendre l'âge de 21 ans pour se décider à se faire opérer. Ces lésions ont la particularité d'être extraaxiales et de siéger au niveau d'espaces naturels.

MATERIEL ET METHODES

Au cours d'une période allant du 1er Janvier 2006 au 31 Juillet 2009, nous avons colligé 05 cas de lésions de ce genre, sur un total de 234 tumeurs cérébrales pris en charge au sein du service de Neurochirurgie du CHU d'Oran.

RESULTATS

Ces lésions ont représenté 2,1% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

Nous avons noté une nette prédominance féminine, atteignant 60 % et un pic d'âge à 16-30 ans dans 3 cas, avec des extrêmes de 11 mois et 52 ans.

L'expression clinique, notamment, chez le nourrisson de 11 mois était en faveur d'une dysraphie, type encéphalocèle, car cette «tuméfaction» de la fontanelle antérieure, bien épidermée, translucide à la transillumination, a été remarquée dès la naissance.

Chez les autres cas, la symptomatologie clinique était dominée par le syndrome d'hypertension intracrânienne isolé et un syndrome de l'Angle Ponto- cérébelleux Gauche.

Les examens complémentaires, tomodensitométrie et IRM, nous ont été d'un grand apport, surtout dans le cas du nourrisson, chez qui, la forte suspicion de méningoencéphalocèle existait (Fig 1).

Dans les autres cas, il s'agissait de processus extra-axiaux, bien limités, hypodenses à la Tomodensitométrie et hypo-intenses à l'IRM, sensiblement identiques aux caractéristiques du liquide cérébrospinal pour la plupart des lésions, ne prenant pas le contraste et ne s'accompagnant pas d'œdème péri lésionnel (Fig. 2, 3 et 4).

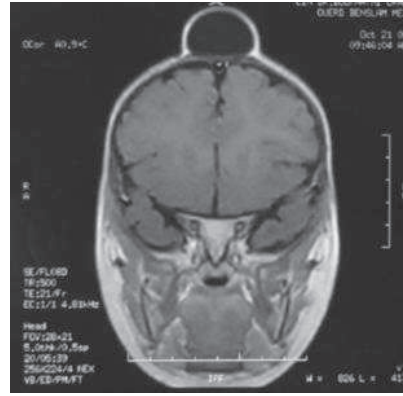
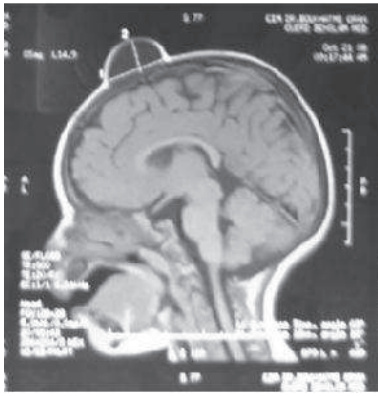


Fig. 1 : IRM en coupe sagittale (a) et en coupe coronale (b) montrant une lésion kystique, extra-cérébrale, se projetant en regard de la fontanelle antérieure.

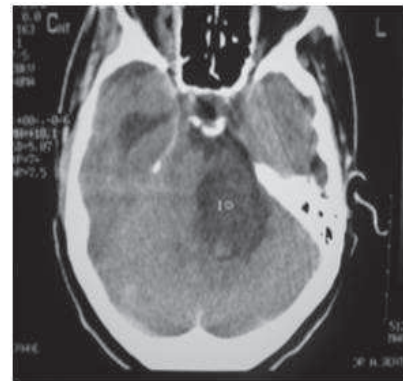


Fig. 2 : IRM en coupe sagittale : Kyste de siège rétro-cérébelleux

Fig. 3 : TDM en coupe axiale : kyste localisé à l'APC gauche

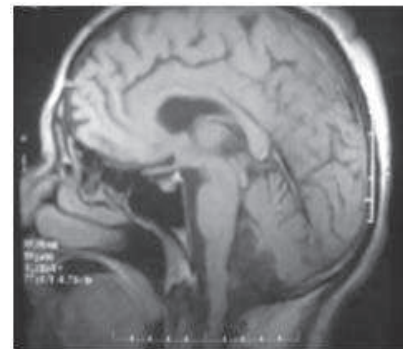


Fig. 4 : IRM en Coupe axiale et sagittale : Kyste Epidermoïde de la Grande Citerne Occipitale

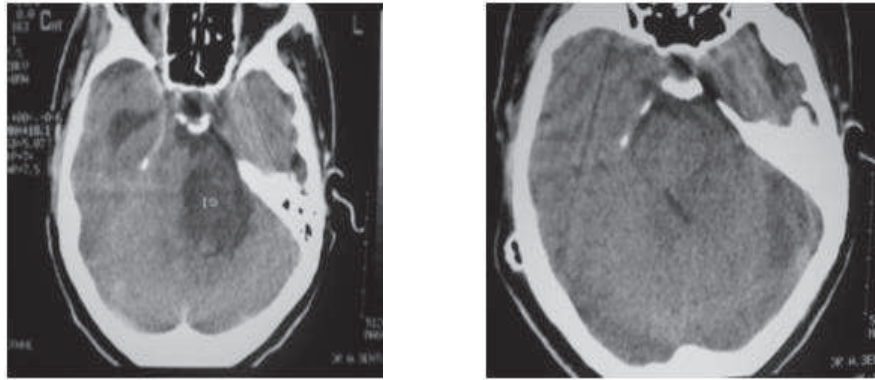
Le siège de ces lésions a été assez variable, incluant:

- L'Angle Ponto-Cérébelleux gauche.01 cas
- La Grande citerne occipitale.....01 cas
- La Fontanelle antérieure.....02 cas
- L'espace rétro-cérébelleux.....01 cas

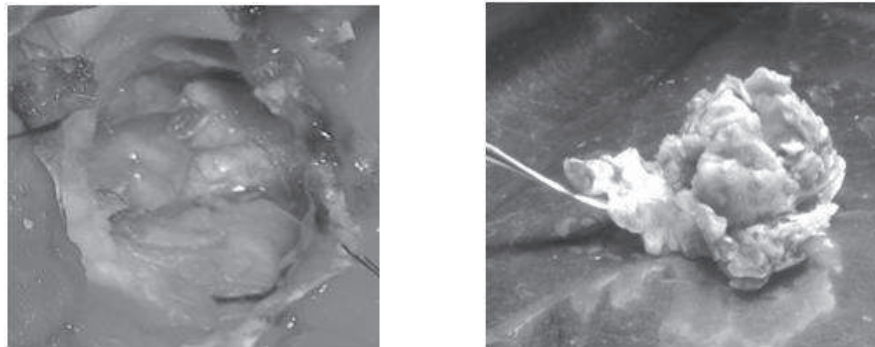
Dans tous les cas, l'intervention chirurgicale s'est bien déroulée, permettant l'ablation totale (Fig 5), sans incident, avec des suites opératoires simples et une mortalité nulle.

Les kystes épidermoïdes se présentaient comme des masses extra parenchymateuses blanchâtres, avasculaires, plus ou moins ronde-ovales et bosselées, cernées par une fine capsule et à contenu lamellé, ressemblant à de la «cire de bougie» (Fig 6).

Les kystes dermoïdes, tous extraduraux et avasculaires, étaient revêtus par une capsule, plus épaisse que les épidermoïdes, et leur contenu, agencé en «bulbe d'oignon»; ils renfermaient une substance jaunâtre mêlée à des vestiges de phanères (Fig. 7).



**Fig. 5 : TDM en coupes axiales en pré et en post opératoire :
Absence de résidut tumoral**



**Fig. 6 : vue opératoire du Kyste Epidermoide
de la grande citerne occipitale (a) et pièce opératoire (b).**

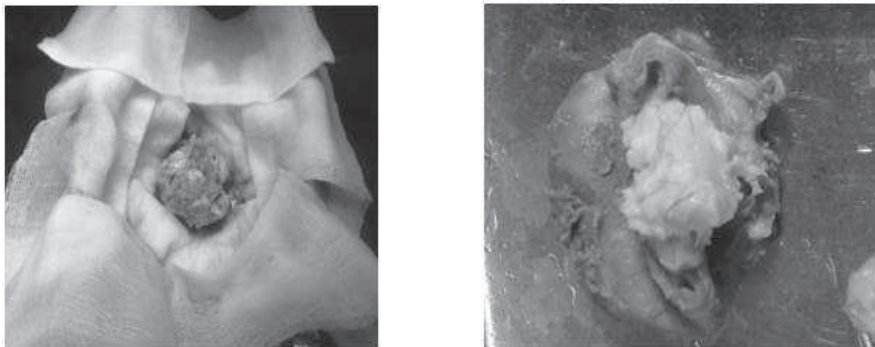


Fig. 7 : Vue opératoire d'un Kyste Dermoides (a) et Pièce opératoire (b)

DISCUSSION

Les kystes dermoïdes et épidermoïdes sont des lésions peu fréquentes, bien entendu bénignes et à pronostic très bon.

Leur siège peut, à notre avis, être en lui-même un indice indiquant la nature histologique ; les kystes dermoïdes se situaient sur la région des fontanelles dans 03 cas, soit 60 %, au point où, chez le nourrisson de 11 mois, le diagnostic différentiel avec un méningocèle avait été discuté.

La moyenne d'âge est de 35 ans pour les kystes épidermoïdes et de 15 ans pour les dermoïdes [7].

Les kystes dermoïdes n'ont pas fait l'objet d'intérêt ni de grands travaux scientifiques, ils sont 2 à 3 fois moins fréquents que les épidermoïdes [1, 6, 7, 12, 13].

Les kystes épidermoïdes, plus décrits dans la littérature, sont localisés quasi essentiellement au niveau des citernes (APC, Grande citerne, Sinus caverneux) [1, 4, 8, 11, 14].

Des localisations intra orbitaire et intra diploïque occipitale ont été récemment décrites au Maroc [2, 3] et en France [11], une forme hyperdense de kyste épidermoïde de la Fosse cérébrale postérieure en Tunisie [9] et une forme multiple au Japon [10].

Concernant leur situation anatomique par rapport à la dure mère, le seul cas de notre série, siégeant à l'extérieur des citernes, s'était développé au niveau de l'emplacement de l'ex. fontanelle postérieure.

Evidemment, l'aspect opératoire, en «bulbe d'oignon» pour les kystes dermoïdes et en «cire de bougie» pour les épidermoïdes et l'étude anatomopathologique, bien que différents, ont contribué à confirmer la bénignité de ces lésions.

Leur chirurgie d'exérèse, surtout celle du kyste épidermoïde, n'est pas toujours aisée, comme le laisserait supposer leur aspect anatomique ainsi que la présence d'une capsule, car en fin de compte, elles adhèrent aux éléments nerveux de voisinage, notamment au niveau de l'angle ponto-cérébelleux [8, 11]. Il faut néanmoins savoir, éviter les «exérèses à tout prix» et laisser quelques fragments de paroi au niveau des localisations sensibles (APC).

CONCLUSION

Au terme de cette étude, bien que limitée, nous pouvons dire que ces lésions dysembryoplasiques sont rares et que les kystes dermoïdes se voient surtout chez une population jeune, siégeant au niveau de la région des fontanelles, alors que les épidermoïdes, chez une population, plus mure, mais au niveau des citernes.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] **A. ABDELOUAFI, A. OUSEHAL, A. GHARBI, S. AIT BENALI, A. EL KAMAR, R. KADIRI** : Kyste dermoïde de la loge caverneuse à développement inhabituel parapharyngé. *JNR* 2000 ; 27, 2 : 140
- 2] **A. AJJA, A. AKHADDAR, O. NAAMA, M. GUAZZAZ, A. BELHACHMI, C. ASRI ABAD, B. ELMOUSTARCHID, M. BOUCETTA** : Kyste épidermoïde intradiploïque de l'os occipital. *Intradiploic epidermoid cyst of the occipital bone. Neurochirurgie*, 2007 ; 53,5 : 367-370
- 3] **A. BERTAL, S. HILMANI, S. CHRIFI ALAOUI A. SAMI, A. ACHOURI, A. OUBOUKHLIK, A. EL KAMAR, A. EL AZHARI** : Kyste épidermoïde intraorbitaire. A propos d'un cas. *Orbital epidermoid cyst. Case report. Neurochirurgie*, 2007 ; 53, 5 : 364-366
- 4] **GERARDO CARUSO, ANTONINO GERMANO, MARIELLA CAFFO, MASSIMO BELVEDERE, DOMENICO LA TORRE, FRANCESCO TOMASELLO** Supratentorial Dorsal Cistern Epidermoid Cyst in Childhood : case report. *Pediatric Neurosurgery* 1998 ; 29 : 203-207
- 5] **M.DARMOUL, K.TOUMI, MH. BOUHAOUALA, H.BEN RHOUMA** Congenital epidermoid cysts of the anterior fontanel. *Pan Arab Journal of Neurosurgery*, 2009 ; 13, 1 : 109-111.
- 6] **BENIAMINO GUIDETTI, M.D., AND FRANCO M. GAGLIARDI, M.D.** : Epidermoid and dermoid cysts Clinical evaluation and late surgical results. *J. Neurosurg.* 1977 ; 47:100-12
- 7] **GORMLEY W. B. ; TOMECEK F. J. ; QURESHI N. ; MALIK G. M.** : Cranio cerebral epidermoid and dermoid tumours : a review of 32 cases. *Acta neurochirurgica*, 1994, 128, 115-121
- 8] **G.IACONETTA** : Intracerebral epidermoid tumor: a case report and review of the literature. *Surgical Neurology*, Volume 55, Issue 4, Pages 218-222
- 9] **H. MEGDICHE BAZARBACHA, S. NAGI, W. DOUIRA, R. SEBAI, L. BELGHITH, S. TOUIBI** : Kyste épidermoïde intracranien spontanément hyerdense : *JNR*, 2004 ; 31, 2 : 150-152
- 10] **MIYAGI Y, SUZUKI SO, IWAKI T, ISHIDO, ARAKI T, KAMIKASEDAK** Magnetic resonance appearance of multiple intracranial epidermoid cysts : intra thecal seeding of the cysts ? Case report. *JNS* 2000 ; 92 : 711-714.
- 11] **M. PIOTIN, P. GAILLOUD, A. REVERDIN, P. A. SCHNEIDER, G. PIZZOLATO AND D. A. RÜFENACHT** : Epidermoid cyst of the skull with nonpulsatile tinnitus *Neuroradiology*, 1998 ; 40, 7 :452-454
- 12] **RUBIN G. ; SCIENZA R. ; PASQUALIN A. ROSTA L. ; DA PIAN R.** : Craniocerebral epidermoids and dermoids: a review of 44 cases. *Acta neurochirurgica*, 1989, 97, no1-2, 1-16
- 13] **S. TAHA, K. DOE, S. COMPEYRE, L. NOGUES, M. LOPES, B. LERICHE** : Kyste dermoïde intraorbitaire : un cas *Intraorbital dermoid cyst : Case report Neurochirurgie*, 2009 ; 55, 6 : 577-580