

KYSTE EPIDERMOÏDE CONGENITAL DE LA FONTANELLE ANTERIEURE

A. SAADI¹, A. BOUTARFA¹, K. BOUAITA¹, L. GUENANE², B. ABDENNEBI²

1. Service de Neurochirurgie

Hôpital Cherchell – Tipaza.

2. Hôpital Salim Zemirli – Alger.

RÉSUMÉ : Nous rapportons un cas rare d'un kyste épidermoïde, siégeant sur la fontanelle antérieure chez un nourrisson de sexe féminin âgé de deux mois, le kyste s'est manifesté à la naissance comme étant une petite masse molle, recouverte de cuir chevelu d'aspect normal qui s'est élargie progressivement, les examens neuroradiologiques ont montré l'absence de son extension intracrânienne. le kyste a été excisé complètement avec des suites postopératoires simples. la revue de la littérature a permis de dégager les caractéristiques épidémiologique, clinique, radiologique, chirurgicale et histologiques de cette entité rare.

Mots clés : Kyste épidermoïde, Congénital, Fontanelle antérieure.

ABSTRACT : We report a rare case of a congenital epidermoid cyst located on the anterior fontanel, observed in a two months old female infant. The cyst appeared at birth as a small soft mass which that gradually widened, neuroradiological examinations showed the absence of intracranial extension. The cyst was completely excised with good outcome. The review of the literature allowed to identify the epidemiological, Clinical, radiological, surgical and histological characteristics of this rare entity.

Key words : Epidermoid cyst, Congenital, Anterior fontanel.

INTRODUCTION

Le kyste épidermoïde congénital est une lésion bénigne rare, représentant environ 0.5 % de l'ensemble des inclusions kystiques, son siège sur la fontanelle antérieure est inhabituel, résultant de l'inclusion d'éléments épithéliaux lors de la fermeture de tube neural [1].

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un nourrisson de sexe féminin, âgé de 2 mois, issu d'une grossesse bien suivie menée à terme, il présente une tuméfaction molle médiane peu mobile, non pulsatile, siégeant sur la fontanelle antérieure, recouverte de cuir chevelu d'aspect normal, évoluant progressivement depuis la naissance, mesurant 4×3×2 cm (Fig.1).



Fig.1 : Vue de profil : La masse siégeant au dessus de la fontanelle antérieure.

L'échographie, montre à la fois le contenu kystique hypoechogène et son caractère extra dural (Fig. 2).

Scanner cérébral retrouve une masse extradurale hypodense, d'aspect isodense, bien limitée, siégeant en regard de la fontanelle antérieure, ne se rehausse pas après injection de produit de contraste (Fig. 3).

IRM cérébrale objective une lésion extra durale de caractère kystique, à contours réguliers, posée sur le sinus longitudinal supérieur sans extension intra crânienne, hypo intense en T1, hyper intense en T2, sans rehaussement après injection de produit de contraste (Fig. 4)



Fig.2 : Echographie des parties molles montrant l'aspect hypoéchogène du kyste

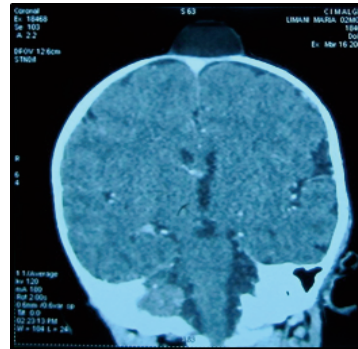


Fig. 3 : TDM cérébrale en reconstruction coronale : kyste de la fontanelle antérieure sans érosion osseuse en regard.



Fig.4 : Aspect IRM du kyste.

- a : IRM cérébrale en T1 en coupe sagittale
- b : IRM cérébrale en T2 en coupe sagittale
- c : IRM cérébrale en T2 en coupe coronale.

TECHNIQUE OPÉRATOIRE

L'intervention est réalisée en décubitus dorsal, tête droite, sous anesthésie générale, incision lineaire centrée sur la tumeur, le décollement de la capsule tumorale du tissu sous cutanée et la dure mère recouvrant le sinus longitudinal supérieur est aisé, le kyste est excisé complètement sans aucune

adhérence. La paroi est effondrée permettant l'issue d'un liquide clair et de mettre en évidence une surface irrégulière nodulaire, de couleur blanc nacré « tumeur perlée ». les suites post opératoires ont été simples (Fig.5).

L'examen histologique de la pièce opératoire a conclu à un kyste épidermoïde.

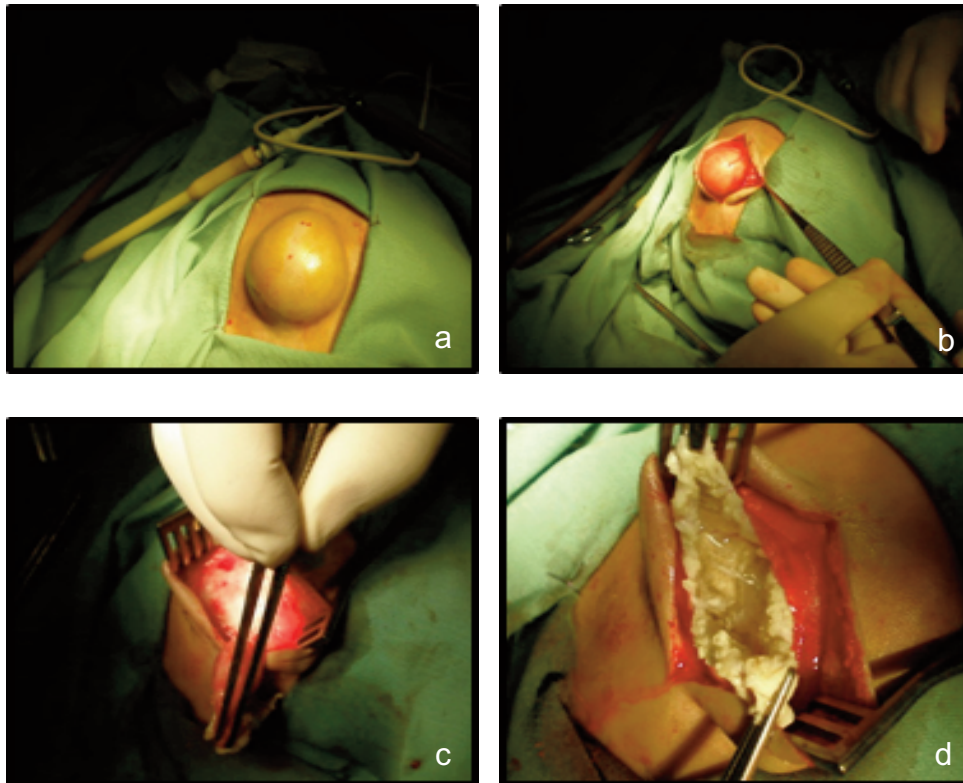


Fig. 5 : étapes de l'exérèse chirurgicale.

- a : Aspect normal du cuir chevelu.
- b : Incision cutanée lineaire.
- c : Absence d'adhérence au plan cutané et durmierien.
- d : Aspect perlé du contenu kystique.

DISCUSSION

Le kyste épidermoïde congénital est une lésion rare, présentant une nette prédilection pour les sites basillaires et l'angle ponto-cérébelleux [10], sa localisation sur la fontanelle antérieure est très rare et inhabituelle [1, 3, 10] et encore plus rare que celle du kyste dermoïde [3, 12]. Les premiers cas ont été décrits chez des enfants noirs africains [13]. Mais, il est de plus en plus admis que cette lésion expansive se rencontre dans toutes les races [8, 13, 18, 19]. La plus grande série a été rapportée par Pannel avec 25 inclusions kystiques congénitales [12], pour la notion de fréquence selon le sexe on ne trouve pas de prédominance d'un sexe par rapport à l'autre dans la littérature [3].

Sur le plan embryologique, le kyste épidermoïde résulte de l'inclusion aberrante d'éléments ectodermiques lors de la fermeture du tube neural entre la 3^e et la 5^e semaine du développement embryonnaire [3, 7, 11, 17]. La fontanelle antérieure est le site privilégié pour la fusion embryonnaire ce qui expliquerait cette localisation. La possibilité d'extension intracrânienne a été signalée. Cette éventuelle extension laisserait penser que la lésion surviendrait à un stade plus précoce du développement intra utérin [5].

Sur le plan clinique le kyste épidermoïde de la fontanelle antérieure est une tumeur molle, non pulsatile indolore, peu mobile ou fixée, se manifeste à la naissance, siégeant au-dessus de la fontanelle

antérieure, recouverte d'un cuir chevelu sain comme il est décrit dans la littérature [1, 3, 6, 11, 12, 15]. Le kyste s'observe à la naissance et a tendance à augmenter de taille progressivement peut aller de 1 à 5 cm, non traité peut atteindre 10 cm et plus [10]. Le kyste épidermoïde est habituellement isolé, sans autres anomalies cliniques et radiographiques.

La radiographie standard de crâne montre des pourtours de la fontanelle antérieure normaux ou biseautés [2, 5, 9]. L'échographie montre à la fois le contenu kystique et son caractère extra-dural, posé sur le sinus longitudinal supérieur [16] ; une éventuelle extension intracrânienne de cette lésion est visualisée à l'IRM [3, 14]. L'imagerie par résonance magnétique montre avec une grande précision les caractéristiques du kyste qui est hypointense en T1, hyper intense en T2, sans extension intra crânienne, et permet aussi l'analyse du contenu kystique en protéine, cholestérol et calcium [3, 15].

Devant le tableau clinique d'un enfant présentant une tuméfaction de la voûte crânienne, médiane, un certain nombre d'affections doivent être discutées. Le céphalématome, le lipome, le sinus péricrânien, la malformation angiomeuse le kyste osseux, et l'abcès qui peuvent, de façon relativement aisée, être distingués du kyste épidermoïde, il faut par contre recourir aux examens complémentaires (scanner cérébral, IRM) pour infirmer le diagnostic de méningo-encéphalocèle ou de tumeur intracrânienne extériorisée. Le lipome dysraphique situé au niveau de la fontanelle antérieure bien qu'assez exceptionnel et s'accompagnant d'un lipome du corps calleux fait partie du diagnostic différentiel [14].

Le traitement du kyste épidermoïde est chirurgical, à un but diagnostique et esthétique. L'exérèse complète évite la survenue de récurrence. La ponction du kyste avant la chirurgie est déconseillée car il y a un risque d'infection et le kyste se reconstituera [1]. Sur le plan technique, on pratique une incision linéaire centrée sur la tumeur. Le décollement du tissu sous-cutané de la capsule tumorale est aisé. S'il existe une attache durale, on procède à une ligature suivie d'une coagulation. La seule difficulté signalée par certains auteurs est l'adhérence à la dure mère recouvrant le sinus longitudinal supérieur vu le risque hémorragique [16].

Histologiquement, 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, ne contenant pas d'éléments dermiques ce qui le différencie du kyste dermoïde [3, 17].

Sa transformation maligne en carcinome épidermoïde a été décrite mais pas dans cette localisation [10, 12].

Le pronostic est bon sans récurrence [1, 6, 12], un seul cas de récurrence a été décrit six ans après la chirurgie [1].

CONCLUSION

Le kyste épidermoïde congénital de la fontanelle antérieure est une tumeur bénigne de pronostic excellent, Son traitement est chirurgical et seule une exérèse complète évite la récurrence.

BIBLIOGRAPHIE

- 01] ADELOYE A, ODEKU EL. Congenital subgaleal cysts over the anterior fontanel in Nigerians. Arch Dis child 1971 ; 46 : 95-98
- 02] CHAUDHARI AB, LADAPO F, MORDI VPN, CHOUDHURY KJ, NASEEM A, OBE JA Congenital inclusion cysts of subgaleal space J. Neurosurg 1982 ; 56 : 540-544
- 03] DE CARVAHLOGT. FAGUNDES-PEREYRAW J, MARQUES JA, DONTASF L, DE SOUSA AA : Congenital inclusion cysts of the anterior fontanelle. Surg Neurol 2001, 56 :400 - 405
- 04] ERGÜN R, ÖKTEN AI, BOSTANCI U. An unusual case of cephalocele associated with lipoma of corpus callosum. Pediatric Neurosurgery 1999 ; 30-32
- 05] FUJIMAKI T, MIYAZAKI S, FUKUSHIMA T, SATO Y, FUJIMAKI W, FUJITA Y. Dermoid cysts of the frontal bone away from the anterior fontanel. Child's Nervsyst 1995 ; 11 424-427
- 06] GLASAUER FE, LEVY LF, AUCHTERLONIE WC. Congenital inclusion dermoid cysts of the anterior fontanel. J. Neurosurg 1978; 48 : 274-278
- 07] GUILDETTI B, GAGLIARDI FM : Epidermoid and dermoid cysts. J Neurosurg 1977, 47:12-18.

- 08] MARTINEZ- LARGE JF, QUIÑONEZ MA, POZA M, PUCHE A, CASAS C, COSTA TR Congenital epidermoid cysts over the anterior fontanel. *Child's Nervsyst* 1985; 1: 319 - 323
- 09] NAIDICH TP. The neuro image quiz. *Pediatr Neuro sci* 1987; 13 : 270-271, 278-279
- 10] NETSKY MG : epidermoid tumors : Review of the literature. *Surg Neurol* 1988,29 :287.
- 11] OJIKUTUNA, MORDI VPN : Congenital inclusion dermoid cyst located over the region of the anterior fontanel in adult Nigerians : Report of two cases. *J Neurosurg* 1980, 52 : 724-727.
- 12] PANNEL BW, HENDRICK EB, HOFFMAN HJ, HUMPHREYS RP. Dermoid cysts of the anterior fontanel. *Neurosurgery* 1982 ; 10 : 317-323
- 13] PETER JC, The congenital bregmaticdermoid : an African cyst. *Br J Neurosurg* 1992 ; 6 (2) : 107-14
- 14] STANNARD MW, CURRARINO G Sub galealdermoid cysts of the anterior fontanel : diagnosis with sonography. *Am J Neurodiol* 1990; 11: 349- 352
- 15] TAN EC, TAKAGIT. Congenital inclusion cystsover the anterior fontanel in japanese children : Astudy of five cases. *childsnervsyst* 1993 , 9 (2) : 81-83
- 16] TATESHIMA S, NUMOTO RT, ABE S, YASUE M, ABE T Rapidly enlarging dermoid cyst over the anterior fontanel : a case report and review of the literature. *Child's Nervsyst* 2000; 16: 875-878
- 17] VINCHONM, LEJEUNEJP, KKRVISICI, ASSAKER R, PRUVOJP, CHRISTIAENSJL; Cranio cerebral dermoid and epidermoid cysts : Classification and pathogenesis.
- 18] WONG TT, WANN SL, LEE LS. Congenital cysts of the anterior fontanel in chinese children. *Child's Nervsyst* 1986 ; 2 : 175- 178
- 19] YUASA H, TOKITO S, IZUMI K, OYAMA M. Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel in a Japanese infant : case report. *Neurosurgery* 1981 ; 9: 67-69