

KYSTE ENTEROÏDE DU TROU OCCIPITAL A PROPOS D'UN CAS

N. TABET¹, L.K. SAHLI¹, Y. ABDOUN¹, A. YAHIA¹, A. SAADNA²,
N. LEMAICI², A. BELABBES³

1 - Services de Neurochirurgie

2 - Anatomopathologie

3 - Radiologie

Hôpital Militaire Régional Universitaire – Constantine – Algérie

RÉSUMÉ : Le kyste entéroïde est une affection congénitale rare et bénigne du système nerveux central. Les publications qui lui sont consacrées, sont alors, souvent faites sous forme de cas cliniques. Nous rapportons le cas d'un kyste entéroïde chez un sujet de 20 ans, adressé à notre service pour tétraparésie, atteinte des nerfs mixtes et crises toniques cervicales postérieures. L'IRM cérébrale a permis de découvrir une lésion kystique rétro et latéro-bulbaire gauche. Le patient a été opéré et le kyste retiré en totalité par un abord postérieur. L'examen anatomopathologique et l'étude immuno-histologique retiennent le diagnostic d'un kyste entéroïde. A partir de cette observation, nous discuterons les différentes présentations de cette affection avec revue de la littérature.

Mots clés : Kyste entéroïde, Kyste neurentérique, Trou occipital.

ABSTRACT: The enteroid cyst is a rare, benign, congenital disorder of the Central Nervous System and only clinical cases have been reported in the literature. We report the case of an enteroid cyst in a 20 year old patient, who presented a quadriparesia, disorder of the lower cranial nerves and posterior cervical tonic seizures. Brain MRI revealed a left lateral retro-bulbar cystic lesion. The patient was operated and the cyst removed entirely by a posterior approach. Pathological examination and immunohistological study confirm the diagnosis of enteroid cyst. From this observation, we will discuss the different presentations of the disease with literature review.

Key words : Enteroid cyst, Neurenteric cyst, Foramen magnum.

INTRODUCTION

Quoique rares, les kystes entéroïdes sont connus de longue date. L'origine malformative est actuellement bien établie, rentrant dans le cadre des noto-chordodysraphies et peuvent s'associer alors à diverses malformations notamment rachidiennes, ou apparaître isolés. Nous rapportons un cas de KE du trou occipital, opéré et suivi au service.

OBSERVATION

Ce patient de 20 ans, sans antécédents, présentait depuis 10 jours une faiblesse

musculaire aux 4 membres, avec dysphagie, céphalées occipitales et crises toniques cervicales postérieures.

L'examen clinique neurologique retrouvait une tétraparésie plus marquée à gauche, une atteinte des nerfs mixtes et une raideur de nuque. L'examen somatique montre un patient en état de déshydratation.

L'examen IRM cérébrale a permis de découvrir une formation kystique rétro et latéro-bulbo-médullaire gauche avec lésion centro-bulbaire ne prenant pas le contraste (Fig. 1).

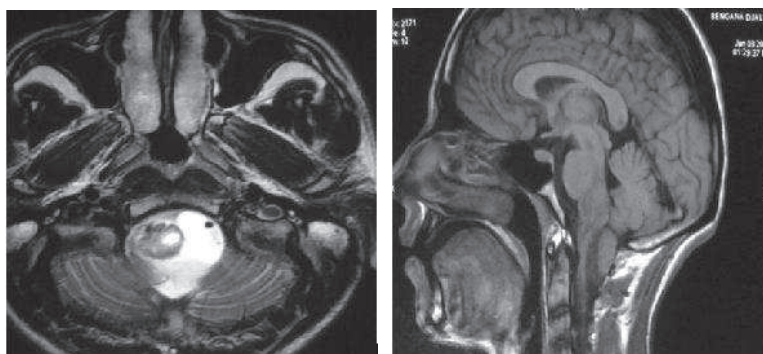


Fig 1 : IRM préopératoire en coupe sagittale (a) et axiale (b) montrant la lésion.

La lésion a été abordée par voie sous-occipitale médiane, utilisant une craniectomie à os perdu et résection de l'arc postérieur de C1. Après ouverture de la dure-mère, le kyste apparaît sous les amygdales cérébelleuses au contact du bulbe. Sa paroi est fine, translucide, laissant apparaître par trans-parence un contenu sablonneux dans un liquide laiteux et fluide venant facilement à la seringue.

Le kyste se décolle alors facilement des structures de voisinage. Sa paroi a gardé une insertion à la face latérale gauche du bulbe au niveau de l'émergence des nerfs mixtes. Celle-ci alors coagulée et enlevée (Fig. 2).

Les suites opératoires ont été simples avec récupération neurologique complète.

Une IRM cérébrale de contrôle a été réalisée 2 mois après l'intervention. Elle montre la résection totale du kyste et la régression de l'hypersignal du tronc cérébral (Fig. 3).

L'examen microscopique montre une paroi kystique bordée par un épithélium cylindrique unistratifié émettant parfois de petites projections papillaires à axe grêle. Cet épithélium est fait de cellules cylindriques hautes mucosécrétante, à noyau rond, régulier, de situation basale. Ces cellules expriment fortement l'anti-corps antipan-cytokeratine et sont AGFA négatives (Fig. 4).

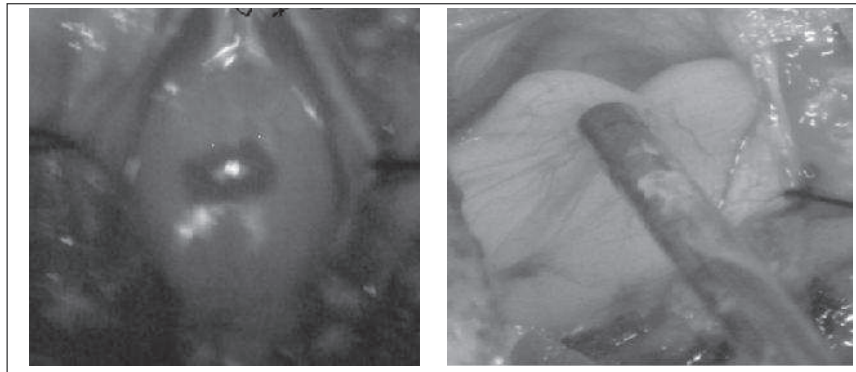


Fig 2 : Aspect opératoire du kyste

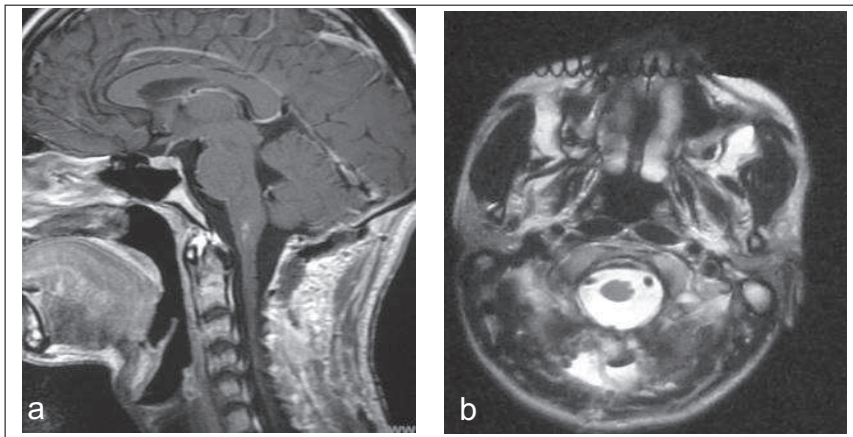


Fig. 3 : IRM postopératoire en coupe sagittale (a) et axiale (b) montrant l'absence de lésion

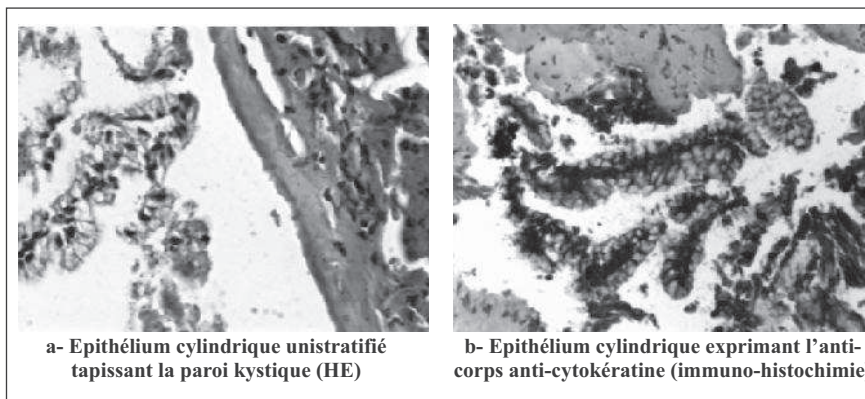


Fig. 4 : Lames de l'étude anatomopathologique

DISCUSSION

Les kystes entéroïdes sont des entités extrêmement rares et même exceptionnelles. Ils représentent 0,3 à 0,5 % des tumeurs spinales et 0,01% des tumeurs du SNC. La première description comme intestinome remonte à 1934 par Puusepp [7]. Leur origine embryologique, bien que discutée au plan des mécanismes précis, est certaine et implique à chaque fois la notochorde à la 3^e semaine de la vie embryonnaire.

Les multiples appellations (kyste neurentérique, kyste bronchogénique, gastrocytome, intestinome ou kyste endodermique selon Bejjani et coll.[5]), témoigne de la présence de la muqueuse respiratoire, oesophagienne, gastrique ou intestinale au sein de ces kystes, ce qui est une caractéristique du diagnostic. L'histologie et l'immuno-histochimie (cyto-kératine, ACE : antigène membranaire épithélial, GFAP) confirment l'origine endodermique de ces kystes. A cet effet, les cellules expriment fortement la cyto-kératine et l'ACE, alors que l'immuno-marquage pour mettre en évidence la GFAP est négatif [5].

Ces lésions sont le plus souvent de siège rachidien [3, 7] avec une localisation préférentielle cervicale basse ou thoracique selon De Oliveira et coll. [5]. Ils sont souvent intra-duraux et extra-médullaires, mai peuvent être intra- médullaires [4, 7]. Ils sont rarement intra-crâniens et siègent le plus souvent dans la FCP. Le kyste neurentérique de siège hémisphérique cérébral reste exceptionnel [1, 6]. La localisation au trou occipital est très rare [2, 3, 5]. Les anomalies rachidiennes associées [3] sont multiples : spina-bifida, rachichisis antérieur, hémivertèbres, blocs vertébraux, diastématomyélie.

L'expression majeure de cette malformation est le «split-notochord syndrom» (Bentley et Smith 1960) associant KE à un spina-bifida antérieur ou postérieur, à une diastématomyélie et à de nombreuses anomalies viscérales [4] ; le KE est la sa manifestation la plus simple. Ils peuvent se manifester, soit par des signes de localisation en rapport avec l'effet de masse sur les structures adjacentes, soit par un syndrome d'hypertension intracrânienne [1, 3, 6], ou par un syndrome méningé fébrile [1, 3, 6].

Le diagnostic différentiel se fait avec les autres lésions kystiques, tel que le kyste arachnoidien, le kyste de la poche de rathke, le kyste colloïde, etc....

L'IRM est l'examen de choix. Les caractéristiques radiologiques de ces lésions sont celles d'un kyste, à contenu liquidien, bien délimité, ne prenant pas le contraste et sans œdème périlésionnel. Sur les séquences IRM T1 et T2, le signal est variable en fonction de la teneur du kyste en protéine ou graisse et la présence d'hémorragie [6, 7, 8]. La majorité sont iso/hypersignal en T2 par rapport au LCR et iso/hypersignal en T1 par rapport au LCR. Parfois, une image homogène en hypersignal T1 et en hypo-signal T2 peut être notée. L'angiographie cérébrale confirme la nature avasculaire de ces lésions.

L'exérèse complète de la lésion, seule garant d'une guérison définitive [1, 6, 7], est souvent le but du traitement. Cependant, elle est parfois difficile ou impossible du fait des adhérences avec les structures de voisinage.

En l'absence de séries avec suivi prolongé, le risque de récurrence après exérèse chirurgicale est difficile à évaluer. Sur 63 patients publiés dans la littérature [3], Bollini G. a noté une évolution favorable sans séquelles dans 41 cas, des séquelles minimales dans 10 cas, des séquelles sévères dans 2 cas et 2 décès par méningite post-opératoire. Des cas cliniques de transformation maligne ont été évoqués [9].

CONCLUSION

Le kyste entéroïde une entité anatomo-clinique très rare et d'aspect immunohistologique caractéristique. L'IRM est l'examen de choix montrant la lésion kystique. Son pronostic est favorable malgré le risque exceptionnel de transformation maligne.

BIBLIOGRAPHIE

- 01] EDWARD KACHUR, LEE-CYN ANG, JOSEPH F. Megysi. Intraparenchymal supratentorial neurenteric cyst, The Canadian journal of neurologocal sciences, Vol 31, n°3, August 2004, 412-416.
- 02] FLAVIO LEITAO FILHO ET COLL. Neurenteric cyst of the craniocervical junction, JNS 2001, 94, 129-132.

-
- 03] HOSSINI A. ET COLL.
Kyste neurenterique intradural
extramédullaire. AJNS, 2008, 27, n°2.
 - 04] RIVIEREZ ET COLL.
Kyste neurenterique intramédullaire
Neurochirurgie 1989, 35, 191- 195.
 - 05] SCARONE P. ET COLL.
Kyste neurenterique de la FCP ,
Neurochirurgie 2009, 55,45 – 52.
 - 06] SONIA TEUFACK, PETER
CAMPBELL, YARON MOSHEL,
Intra-cranial Neurenteric Cyst : Two
atypical cases and review of the
littérature, JHN Journal, 18 - 21.
 - 07] SUSHILA J. ET COLL.
Neurenteric cyst in the region of
conus medullaris, Pan Arab
Neurosurgery 2002.
 - 08] Vibhu Kapoor et coll.
Neuroradiologic-Pathologic
Correlation in a neurenteric cyst.
AJNR march 2002.
 - 09] YOSHIYUKI SAHARA ET COLL.
Recurrence of a neurenteric cyst with
malignant transformation in the
foramen magnum after total resection,
JNS, August 2001, vol. 95, n° 2, 341
– 345.