

KYSTE DERMOÏDE EXTRACRANIEN CONGENITAL DE L'ENFANT - A PROPOS DE 5 CAS

CONGENITAL EXTRACRANIAL DERMOID CYST IN CHILDREN - ABOUT 5 CASES

NDARAW NDOYE, SEYDOU BOUBAKAR BADIANE, MOMAR CODE BA, YOUSSEUPHA SAKHO,
MAME SALIMATA DIENE, ABDELHAFED ERRAMI, MAMADOU GUEYE

Service de Neurochirurgie CHU de FANN B.P.5035 DAKAR SENEGAL

→ Correspondence to : NDARAW NDOYE
email : kinsene@hotmail.com

Résumé

Description

Le kyste dermoïde extracrânien congénital est une tumeur bénigne siégeant le plus fréquemment sur la fontanelle antérieure. Il a été décrit dans toutes les races.

Objectif

Le but de ce travail est de dégager les caractéristiques épidémiologique, clinique, radiologique, chirurgicale et histologique avec une importante revue de la littérature.

Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant cinq jeunes patients admis de janvier 1968 à Décembre 2000 au service de Neurochirurgie du centre hospitalier universitaire de Fann à Dakar.

Résultats

Les auteurs rapportent 5 cas dont 4 étaient de sexe féminin. La lésion siégeait sur la fontanelle antérieure dans trois cas et sur la ligne médiane de l'os frontal dans deux cas. La radiographie standard du crâne était normale dans tous les cas. L'échographie de la lésion a été réalisée dans deux cas et avait montré des zones hypo et hyperechogènes sans extension dure. Les suites opératoires ont été très simples. L'examen anatomo-pathologique a diagnostiqué dans tous les cas un kyste dermoïde.

Conclusion

Le kyste dermoïde extracrânien congénital est une tumeur bénigne. Son traitement reste chirurgical et seule une exérèse complète évite la récurrence.

Mots clés : Afrique, Fontanelle antérieure, Kyste dermoïde crânien.

Introduction

Le kyste dermoïde, tumeur congénitale en règle unique et bénigne représente 0,1 à 2 % de toutes les tumeurs crâniennes (6,22). Dans la littérature, le kyste dermoïde est fréquemment décrit au niveau de la fontanelle antérieure (1,6,9,11,13,19,21,22). Les autres localisations sont plus rares (6,11).

Nous rapportons 5 cas de kystes dermoïdes extra-crâniens congénitaux de l'enfant dont 3 localisés sur la fontanelle antérieure et 2 sur la ligne médiane de l'os frontal à 2 cm de la fontanelle.

Abstract

Background

Congenital extracranial dermoid cyst is a benign tumour most frequently located on the anterior fontanel. It has been described in all races.

Objective

The purpose is to report the epidemiological, the clinical, the radiological and the surgical features. The pertinent literature is also reviewed.

Methods

A retrospective study has been conducted from January 1968 to December 2000 about five young patients were admitted at the neurosurgical unit at Fann university teaching hospital, Dakar.

Results

The authors report 5 cases with a female-to-male ratio of 4 : 1. The dermoid cyst over the anterior fontanel was found in 3 cases and 2 cases in the mid-forehead behind the anterior fontanel. The skull roentgenogram was normal in all cases. Sonography was performed in admission in 2 cases and showed the cyst with hypo and hyperechoic areas without any subdural extension. The post operative course was uneventful and the children were discharged without any neurological deficit. Pathology examination confirmed the diagnosis of dermoid cyst in all cases.

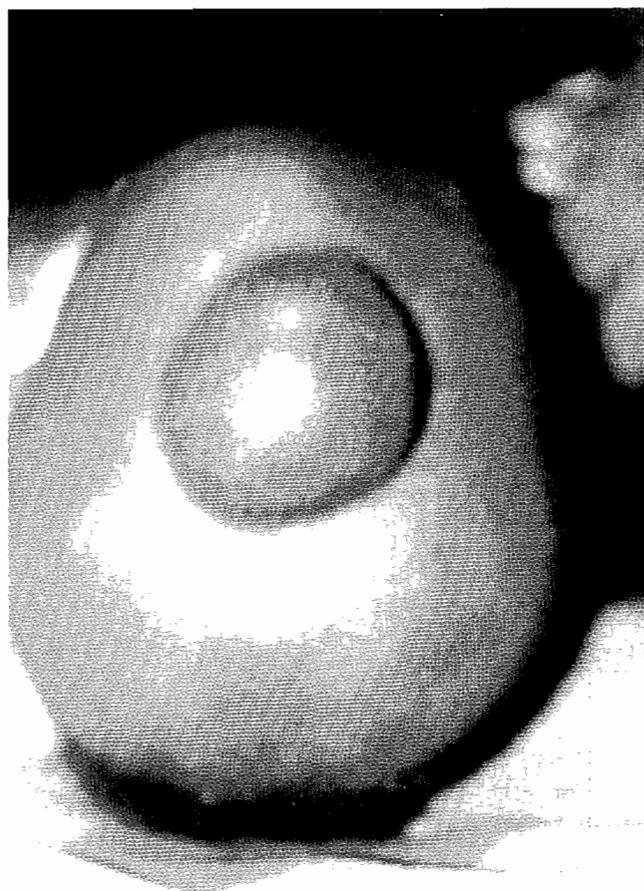
Conclusion

Congenital extracranial dermoid cyst is a benign tumour. The lesion should be treated surgically and radical removal is necessary to prevent recurrence.

Key words : Africa, Cranial dermoid cyst, Anterior fontanel.

Figure 1 : kyste dermoïde sur la fontanelle antérieure -
Vue supérieure du vertex (cas n°1 - lésion : 3,5 x 3,5 cm)

Figure 1 : extracranial dermoid cyst



Observation

Notre série comporte 5 patients (4 filles, 1 garçon)
(Tableau et Figure)

Discussion

Le kyste dermoïde résulte de l'inclusion aberrante d'éléments ectodermiques lors de la fermeture du tube neural entre la 3^{ème} et la 5^{ème} semaine du développement embryonnaire et représente 10% de toutes les masses extra-crâniennes (3). Il est de plus en plus admis que cette lésion expansive se rencontre dans toutes les races (7, 12, 13, 21, 22) avec cependant une très probable prédominance chez les africains (13). La notion de fréquence selon le sexe n'est mentionnée que par peu d'auteurs dans la littérature. Selon Adeloïe (1), cette lésion surviendrait le plus souvent chez la femme avec un ratio 2/1. Peter ne fait pas la même constatation sur une série de 35 enfants, il a 20 garçons et 5 filles. Dans notre série, nous avons relevé comme Adeloïe (1) une forte proportion de cas de sexe féminin, 4/1.

Sur le plan topographique, le siège médian, à proximité de l'orbite, est relativement fréquente (8, 10, 20) contrairement à l'os frontal qui semble être plus rare (3, 11, 16). Glasauer (6) estime que la localisation du kyste sur la fontanelle antérieure n'est pas plus fréquente que sur l'os frontal. Des localisations pariétales et occipitales ont été décrites (3, 18).

Nous avons retrouvé 3 localisations sur la fontanelle antérieure et 2 en avant de la fontanelle sur la ligne médiane de l'os frontal. (tableau 1)

Sur le plan physiopathologique et embryologique, le kyste dermoïde montre propension à se développer sur ou à proximité immédiate des structures de la ligne médiane. La croissance très lente de ces formations kystiques est importante à considérer car elle conditionne l'évolution clinique (2). Toutefois une croissance rapide durant les premiers mois de la vie a été rapportée récemment (5).

TABLEAU 1 : NOS OBSERVATIONS

	clinique	radiologie	chirurgie	histologie	récidive
cas 1	M. F féminin 7 mois lésion sur la fontanelle mobile (3,5 cm x 3,5 cm) peau saine	radiographie standard normale	exérèse monobloc aisée	kyste dermoïde	non
cas 2	A.D. féminin 6 mois lésion sur la fontanelle molle (2cm x 2cm) peau saine	radiographie standard normale	exérèse monobloc + ligature et coagulation d'un tractus fibreux	kyste dermoïde	non
cas 3	A.M. féminin 7 mois lésion à 2 cm en avant de la fontanelle sur la médiane de l'os frontal (2cm x 1,5 cm) peau saine	radiographie standard normale échographie : zones hypo et hyperechogène sans extension sous-durale visible	exérèse monobloc + ligature et coagulation d'un tractus fibreux	kyste dermoïde	non
cas 4	A.T. masculin 5 mois lésion frontale médiane à 2,5 cm de la fontanelle (2,5cm x 2,5cm)	radiographie standard et tomодensitométrie normales	exérèse monobloc aisée	kyste dermoïde	non
cas 5	A.B. féminin 3 mois lésion sur la fontanelle (2cm x 2cm) molle peau saine	radiographie standard normale échographie : zones hypo et hyperechogène sans extension sous-durale visible	exérèse monobloc aisée	kyste dermoïde	non

La fontanelle antérieure est le site privilégié pour la fusion embryonnaire ce qui expliquerait la prédilection du kyste dermoïde sous galéal à cet endroit (5).

Un développement superficiel peut s'observer à un stade plus tardif (14). Les possibilités d'extension intracrânienne ou d'adhésion durale ont été signalées (8, 9, 5, 20). Toutefois la plupart des auteurs décrivent ces lésions de la fontanelle antérieure sans extension intracrânienne (3, 6, 9, 11, 16).

Cette éventuelle extension intracrânienne laisserait penser que la lésion surviendrait à un stade plus précoce du développement intra utérin (5).

Dans deux cas nous avons retrouvé lors de l'intervention chirurgicale un tractus reliant la tumeur à la fontanelle pouvant témoigner d'une extension intracrânienne.

Sur le plan clinique, le kyste dermoïde est une tumeur molle, peu mobile ou fixé, non compressible (1, 9, 16). Lorsqu'elle siège sur la fontanelle, les pulsations intracrâniennes peuvent être perçues à l'examen pouvant faire évoquer une masse vasculaire, mais celles-ci disparaissent lors de la compression digitale.

Le kyste dermoïde s'observe de manière plus ou moins à la naissance et a tendance à grossir ce qui motive le plus souvent la consultation (1). Chez tous nos patients, le cuir chevelu recouvrant la masse tumorale était d'aspect normal comme il est décrit dans la littérature (1, 3, 9, 15).

Les kystes dermoïdes sont habituellement isolés, sans autres anomalies cliniques et radiographiques.

La radiographie standard du crâne montre des pourtours de la fontanelle antérieure normaux ou biseautés (3, 9, 14, 5). Nous n'avons pas retrouvé d'anomalies radiographiques spécifiques chez nos patients.

L'échographie montre à la fois le contenu kystique et son caractère extra-dural, posé sur le sinus longitudinal supérieur dont l'aspect de triangle inversé à base supérieure est facilement reconnaissable. Dans la majeure partie des cas cet examen suffit (17). L'extension intracrânienne de ces lésions est visualisée à l'IRM. Nos constatations d'un point de vue histopathologique, confirment celles de tous les auteurs par l'existence de lésions kystiques très hétérogènes pouvant contenir de la kératine, du cholestérol, de la graisse, des poils, des sécrétions sébacées et sudoripares. Le liquide tumoral peut être clair, citrin ou xanthochromique en rapport avec un éventuel traumatisme sur la tumeur.

Devant le tableau clinique d'un enfant présentant une tuméfaction de la voûte crânienne, médiane, un certain nombre d'affections doivent être discutées. Si les céphalématomes, les lipomes, le sinus péricrânien, les malformations angiomeuses et le kyste osseux peuvent, de façon relativement aisée, être distingués du kyste dermoïde, il faut par contre recourir aux examens complémentaires, la tomodensitométrie cérébrale ou l'IRM notamment pour infirmer le diagnostic de céphalocèle 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 parti du diagnostic différentiel (4). Au plan anatomopathologique seule l'histologie peut différencier le kyste dermoïde du kyste sébacé (23). L'évolution spontanée du kyste dermoïde se fait vers un accroissement volumétrique progressif.

Le traitement du kyste dermoïde est donc chirurgical. L'exérèse complète évite la survenue de récurrence. La ponction du kyste avant la chirurgie est déconseillée car il y a un danger d'infection et le kyste se reconstituera inéluctablement (1). Au plan technique, on pratique une incision linéaire centrée sur la tumeur en évitant de l'effondrer avant son extirpation. 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, rare, du kyste à la dure mère recouvrant le sinus longitudinal supérieur et qui empêcherait une exérèse complète compte tenu du risque hémorragique (17).

REFERENCES

- 1 - ADELOYE A, ODEKU EL. Congenital subgaleal cysts over the anterior fontanel in Nigerians. *Arch Dis child* 1971; 46: 95-98
- 2 - BESSON G *Neurochirurgie* Edition ELLIPSES, AUPELF/UREF 1995 PP : 258-262
- 3 - CHAUDHARI AB, LADAPO F, MORDI VPN, CHOUDHURY KJ, NASEEM A, OBE JA Congenital inclusion cysts of subgaleal space *J. Neurosurg* 1982; 56 : 540-544
- 4 - ERGÜN R, ÖKTEN AI, BOSTANCI U. An unusual case of cephalocele associated with lipoma of corpus callosum. *Pediatric Neurosurgery* 1999 ; 30-32
- 5 - 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 Nerv syst* 1995; 11 : 424-427
- 6 - GLASAUER FE, LEVY LF, AUCHTERLONIE WC. Congenital inclusion dermoid cysts of the anterior fontanel. *J. Neurosurg* 1978; 48 : 274-278
- 7 - MARTINEZ- LARGÉ JF, QUIÑONEZ MA, POZA M, PUCHE A, CASAS C, COSTA TR Congenital epidermoid cysts over the anterior fontanel. *Child's Nerv syst* 1985; 1: 319 - 323
- 8 - MC AVOY JM , ZUCKERBAUM L. Dermoid cysts of the head and neck in children. *Arch otolaryngol* 1976; 102 : 529-531
- 9 - NAIDICH TP. The neuro image quiz. *Pediatr Neuro sci* 1987; 13 : 270-271, 278-279
- 10 - NEW GB, ERICH JB. Dermoid cysts of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet* 1937; 65 : 48-55
- 11 - PANNEL BW, HENDRICK EB, HOFFMAN HJ, HUMPHREYS RP. Dermoid cysts of the anterior fontanel. *Neurosurgery* 1982; 10: 317-323
- 12 - PARIZEK J, NEMECEK S, NEMECKOVA J, CERNOCH Z, SERCL M. Congenital dermoid cysts over the anterior fontanel. Report on 13 cases in Czechoslovak children. *Child's Ner syst* 1989; 5: 234-237
- 13 - PETER JC, The congenital bregmatic dermoid : an African cyst. *Br J Neurosurg* 1992; 6(2): 107-114
- 14 - RUSSEL DS, RUBINSTEIN L J. Pathology of tumors of the nervous system, 5th edn.. williams and wilkins, Baltimore 1989; PP 690-693
- 15 - STANNARD MW, CURRARINO G Subgaleal dermoid cysts of the anterior fontanel : diagnosis with sonography. *Am J Neurodiol* 1990; 11: 349- 352
- 16 - STELLA L, SPAZIANTE R, MAIURI F, GANGEMI M Congenital dermoid cysts at the anterior fontanel. *Neurochirurgia* 1984; 27:186-189
- 17 - 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 Nerv syst* 2000; 16: 875-878
- 18 - TAYLOR BW, ERICH JB, DOCKERTY MB Dermoid cysts of the head and neck. *Minn med* 1966; 49: 1535-1540
- 19 - WAKAI S. Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel in a chinese infant (letter). *Neurosurgery* 1982; 11 : 583
- 20 - WILLIS RA. *The borderland of embryology and pathology*, 2nd edn. Butterworth's, WASHINGTON, 1962 p 316
- 21 - WONG TT, WANN SL, LEE LS. Congenital cysts of the anterior fontanel in chinese children. *Child's Nerv syst* 1986 ; 2 : 175- 178
- 22 - 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
- 23 - ZULCH KL. *Brain tumors : their biology and pathology*, 2nd ed. Springer, New York 1965; p 240-241