



Cas Clinique

Kyste Épidermoïde Congénital de la Fontanelle Antérieure : À Propos d'un Cas

Anterior fontanel epidermoid cyst / a case report

Agaly H¹, Tounkara M², Diallo M¹, Sogoba B¹, Sogoba Y¹, Dama M³, Kanikomo D¹

RÉSUMÉ

Le kyste épidermoïde de la fontanelle antérieure est une lésion congénitale très rare, moins fréquent que le kyste dermoïde. Nous rapportons un cas chez un nourrisson de sept mois qui a consulté pour une masse située au niveau de la fontanelle antérieure. Cette lésion s'est manifestée à la naissance comme étant une petite masse molle, recouverte de cuir chevelu d'aspect normal qui s'est élargie progressivement. La tomodensitométrie a montré les caractéristiques de d'une lésion kystique sans extension intracrânienne. L'intervention chirurgicale a permis son ablation en bloc sans adhérence. L'histologie a confirmé le diagnostic. L'évolution a été satisfaisante.

ABSTRACT

Anterior fontanel epidermoid cyst is a very rare congenital lesion, less common than dermoid cyst. We report one case from a seven month old infant who consulted with a mass located in the anterior fontanel. This lesion manifested itself at birth as a small soft mass, covered with normal-looking scalp, which gradually enlarged. CT scan showed the cystic features of the lesion without intracranial extension. Surgery allowed its removal in one block without any adhesions. Histology confirmed the diagnosis. The evolution was satisfactory.

⁽¹⁾Service de Neurochirurgie du
CHU-Gabriel TOURE

⁽²⁾Service de l'Hépatogastro-
Entérologie du CHU-Gabriel
Touré

⁽³⁾Service de Neurochirurgie de
l'hôpital du Mali

Auteur correspondant

Dr Agaly Hamadassaliha

Tel : 00223.92.52.61.40

E-mail :

agalyhamadasaliha2019@gmail.com

Mots clés : kyste épidermoïde,
fontanelle antérieure,
tomodensitométrie, histologie.

Key Words: epidermal cyst,
anterior fontanelle, CT scan,
histology.

INTRODUCTION

Les kystes épidermoïdes congénitaux sont des tumeurs bénignes rares, de croissance lente. Ils résultent de l'inclusion aberrante d'éléments ectodermiques lors de la fermeture du tube neural, durant les premières semaines du développement embryonnaire [1]. Ils représentent environ 0.5 % de l'ensemble des inclusions kystiques. Sa localisation sur la fontanelle antérieure est inhabituelle [2].

Nous rapportons le cas d'un kyste épidermoïde congénital du nourrisson, siégeant sur la fontanelle antérieure.

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, sans antécédents pathologiques particuliers qui a consulté à l'âge de 7 mois pour une masse siégeant à la fontanelle antérieure. Cette lésion est apparue dès la naissance et a augmenté progressivement de volume.

L'examen clinique a retrouvé une masse frontale médiane mobile, non pulsatile, située sur la fontanelle antérieure (Figure 1). Le développement psychomoteur était normal. L'examen somatique n'a pas révélé

d'autres lésions associées (cardiaques, rénales, sinus dermique, pieds bots).

La TDM cérébrale a révélé une lésion kystique hypodense (densité graisseuse) mesurant 11mm de hauteur, 22mm de diamètre antéro-postérieur et 20mm de diamètre transversale siégeant dans la fontanelle antérieure. Cette lésion est totalement extra méningée sans rapport intracrânien décelable (Figure 1).

Technique opératoire

L'intervention a été réalisée en décubitus dorsal, tête droite, sous anesthésie générale. On a réalisé une incision linéaire centrée sur la tumeur. Le décollement de la capsule tumorale du tissu sous cutanée et la dure mère recouvrant le sinus longitudinal supérieur a été facile, le kyste a été reséqué en bloc sans aucune adhérence. La paroi a permis de mettre en évidence une surface irrégulière, de couleur blanc nacré (tumeur perlée), contenant un liquide clair (Figure 2). Les suites post opératoires ont été simples, guérison sans récurrence après 6 mois.

L'examen histologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic d'un kyste épidermoïde.



Figure 1a : masse siégeant sur la fontanelle antérieure

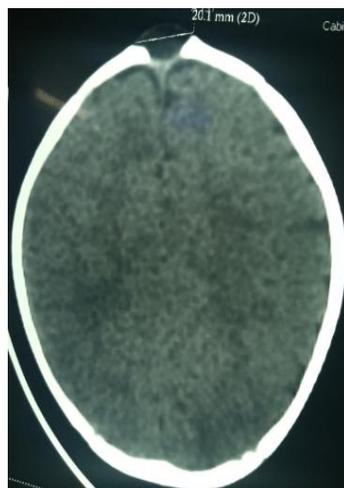


Figure. 1b : TDM montrant une lésion kystique fontanelle antérieure (coupe axiale)



Figure. 1c : TDM montrant une lésion kystique fontanelle antérieure (coupe sagittale)



Figure 2a : incision cutanée linéaire centrée sur la lésion



Figure .2b : dissection du kyste sans adhérence



Figure. 2c : aspect irrégulier, couleur blanc nacré



Figure 2d : contenu du kyste (liquide clair)

DISCUSSION

Le kyste épidermoïde congénital est une lésion rare, présentant une nette prédilection pour les sites basilaires et l'angle ponto cérébelleux. Sa localisation sur la fontanelle antérieure est très rare et inhabituelle et encore plus rare que celle du kyste dermoïde [3]. Les premiers cas ont été décrits chez des enfants noirs africains, mais il est de plus en plus admis que cette lésion expansive se rencontre dans toutes les races [4]. 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 [2].

Sur le plan embryologique, ces kystes sont des formations tumorales bénignes de croissance lente, d'origine congénitale résultant de l'inclusion aberrante d'élément ectodermique lors de la fermeture du tube neural entre la 3ème et la 5ème semaine du développement embryonnaire. 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 [1].

Sur le plan clinique le kyste épidermoïde de la fontanelle antérieure est une tumeur molle, non pulsatile indolore, peu mobile ou fixée. Il peut s'observer à la naissance, recouvert de cuir chevelu sain, avec une tendance à augmenter progressivement de taille. Il est habituellement isolé, sans autres anomalies cliniques et radiographiques [5].

Le diagnostic positif prénatal des kystes épidermoïdes congénital peut être posé par une échographie chez le fœtus dès la 17ème semaine de gestation [4]. Dans notre cas les consultations prénatales n'ont pas été adéquates. Au scanner il se présente sous la forme d'une masse iso ou hypodense aux contours irréguliers, sans le moindre rehaussement après administration de contraste iodé [6].

L'imagerie par résonance magnétique montre avec une grande précision les caractéristiques du kyste, refoulant en haut le revêtement cutané, en bas le sinus sagittal

supérieur, sans extension intra crânienne. Il est hypo intense en T1, hyper intense en T2, ne se rehaussant pas après injection de gadolinium. Elle permet aussi l'analyse du contenu kystique en protéine, cholestérol et Calcium [3].

Le diagnostic différentiel comprend le céphalématome, le lipome, le sinus péri crânien, la malformation angiomeuse, le kyste osseux et l'abcès. Ces pathologies sont facilement décelables du kyste épidermoïde [7].

Le traitement du kyste épidermoïde est chirurgical, son but est 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 la reconstitution du kyste [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 souvent 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 [8].

Histologiquement, le kyste épidermoïde est constitué d'un épithélium pavimenteux stratifié, kératinisé avec une lumière comblée des produits de dégradation des cellules épithéliales desquamées sous la forme d'un matériau amorphe [9]. L'absence des éléments dermiques (follicules pileux, glande sébacée, sudoripare et parfois même les follicules graisseux) le différencie du kyste dermoïde.

Le pronostic est bon sans récurrence si le kyste est réséqué en bloc. Sa transformation maligne en carcinome épidermoïde a été décrite mais pas dans cette localisation [10].

CONCLUSION

Le kyste épidermoïde de la fontanelle antérieure est une lésion congénitale rare, qui se manifeste le plus souvent à la naissance, le diagnostic est facile, la chirurgie reste un traitement efficace, la récurrence est rare si l'exérèse est effectuée sans effraction de sa paroi.

RÉFÉRENCES

- 1 SAADI. A, BOUTARFA . A, BOUAITA1. K, GUENANE. L, ABDENNEBI. B: Kyste épidermoïde congénital de la fontanelle antérieure. Service de neurochirurgie hôpital Cherchell – Tipaza. Alger 2017 ; 25 : 46-49
- 2 CARVAHLOGT A, FAGUNDESPEREYR AW , MARQUES J A, DONTASF L, DE SOUSA A A : Congenital inclusion cysts of the anterior fontanelle. Surg Neurol 2001, 56 :400 – 405
- 3 TATESHIMA S, NUMOTO RT, ABE S, YASUE M, ABE T Rapidly enlarging epidermoid cyst over the anterior fontanel: a case report and review of the literature. Child's Nerv syst 2016; 49: 875-878
- 4 YAHIAOUI. AM, ABZOUZI. B, BEKCOUCHE. M, JOUALALEN. N, BABA AHMED. R: Le kyste épidermoïde de la fontanelle antérieure à propos d'un cas et revue de la littérature. J. Neurochirurgie 2006 ; 16 : 1-3
- 5 WONG TT, WANN SL, LEE LS: Congenital cysts of the anterior fontanel in Chinese children. Child's Nerv syst 1986 ; 2 : 175- 178
- 6 STANNARD MW, CURRARINO G: Sub galealdermoid cysts of the anterior fontanel; diagnosis with sonography. Am J Neurodiol 1990; 11: 349- 352
- 7 PANNEL BW, HENDRICK EB, HOFFMAN HJ, HUMPHREYS Dermoid cysts of the anterior fontanel. Neurosurgery 1982 ; 10 : 317-323
- 8 TAN EC, TAKAGIT. Congenital inclusion cyst over the anterior fontanel in Japanese children : A study of five cases. Childs nerv 9syst 1993 , 9 (2) : 81-83
- 9 MENTRI N, IZIROUEL K, HIMEUR H, KLECHFOUD H, ZIDANI S: les kystes épidermoïdes du crâne chez l'enfant à propos de 3 cas et revue de la littérature. 2019 ; 65 : 135-140
- 10 SOARES C.D, GURGEL A.C, SOUSA JUNIOR F.A, OLIVEIRA F.A, CARVALBO M.G: extensive epidermoid cyst and breathing difficulty. Cas Rep Dent 2015; 38: 326-329