

Kyste épidermoïde de la selle turcique: à propos d'un cas

B. Rafiq, G.El Mghari, N.El Ansari

Service d'endocrinologie, diabétologie, maladies métaboliques et nutrition,
CHU Mohamed VI, Hôpital Arrazi, Marrakech

Introduction:

- Le kyste épidermoïde (KE) ou cholestéatome est une tumeur bénigne d'origine souvent congénitale, survenant dans les espaces sous-arachnoïdiens, il représente 1 % des tumeurs intracrâniennes, et se localise essentiellement au niveau de l'angle ponto-cérébelleux et en suprasellaire.
- Le traitement est principalement chirurgical.

Observation:

- Patient E.Y, âgé de 38 ans, père de 2 enfants, sans ATCD pathologiques particuliers, notamment pas de notion de traumatisme crânien, qui a présenté une BAV gauche, des céphalées temporales gauches et des vomissements, avec des signes d'insuffisance antéhypophysaire des axe corticotrope, thyroïdienne et gonadotrope installés depuis 1an, et chez qui l'IRM cérébrale a été en faveur d'un craniopharyngiome.
- L'IRM hypophalamo-hypophysaire: processus intra et supra-sellaire contenant des zones tissulaires hypo et iso-intenses en T1, et intermédiaire en T2, et hyperintenses en Flair, se rehaussant par le gadolinium de manière modérée et hétérogène, mesurant 18*15*27mm de grands axes,
- Le bilan hormonal a objectivé un déficit corticotrope : Cortisol: 2µg/dl, gonadotrope : Testostérone : 00 FSH : 2,31µu/mL, LH : 0,35µu/mL, Prolactine:10,86ng/ml, thyroïdienne : T4libre : 2,95pmol/l, TSH : 3,03mUI/l
- Le patient a été opéré par voie temporale, l'examen anatomopathologique a montré un aspect morphologique compatible avec un kyste épidermoïde.
- Les suites post-opératoires ont été marquées par l'apparition d'un diabète insipide pour lequel le patient a été mis sous Desmopressine et d'une insuffisance surrénalienne aiguë suite à laquelle il a été mis sous hydrocortisone, les insuffisances gonadotrope et thyroïdienne ont été confirmées par l'hormonologie et ont été donc substituées.
- L'IRM de contrôle a montré une selle turcique vide

Discussion

- Le kyste épidermoïde ou cholestéatome est une formation tumorale bénigne, d'origine dysembryoplasique résultant de la présence d'inclusion de tissu ectodermique lors de la fermeture du tube neural.
- Certains auteurs évoquent aussi la possibilité d'une origine accidentelle, à la suite d'introduction de fragments épidermiques dans l'espace sous-arachnoïdien après un traumatisme ouvert ou un acte chirurgical.
- Il survient dans les espaces sous-arachnoïdiens; son siège de prédilection est la fosse cérébrale postérieure, en particulier l'angle ponto-cérébelleux, la région sellaire et suprasellaire, la fosse temporale le diploé des os frontaux et pariétaux et rarement la région lombosacrée, les ventricules, les hémisphères cérébraux et le tronc cérébral.
- L'extension se fait aussi dans les espaces sous-arachnoïdiens et c'est ainsi qu'un kyste de l'angle pontocérébelleux peut traverser l'incisure tentorielle et évoluer vers la région parasellaire.

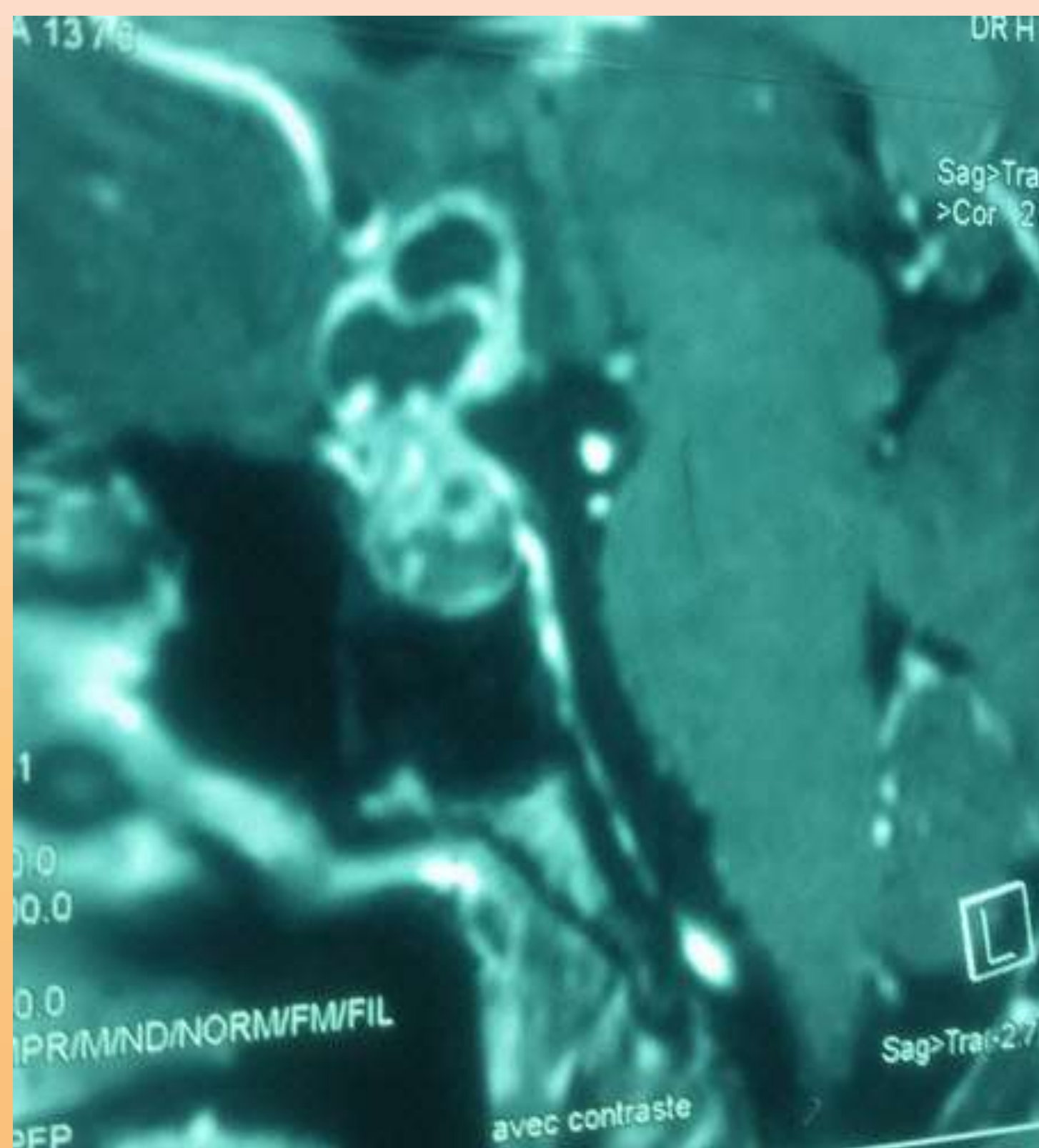


Figure 1 :IRM hypophalamo-hypophysaire de notre patient: processus intra et supra-sellaire de signal hétérogène contenant des zones tissulaires hypo et iso-intenses en T1, et intermédiaire en T2, et hyperintenses en Flair, et des zones multiloculaires, à centre hyperintense en T1. Ce processus se rehausse par le gadolinium de manière modérée et hétérogène, mesurant 18*15*27mm, comble la citerne suprasellaire, surélève le chiasma optique et les segments A1 des cérébrales antérieures et s'étend jusqu'à la région hypothalamique gauche.

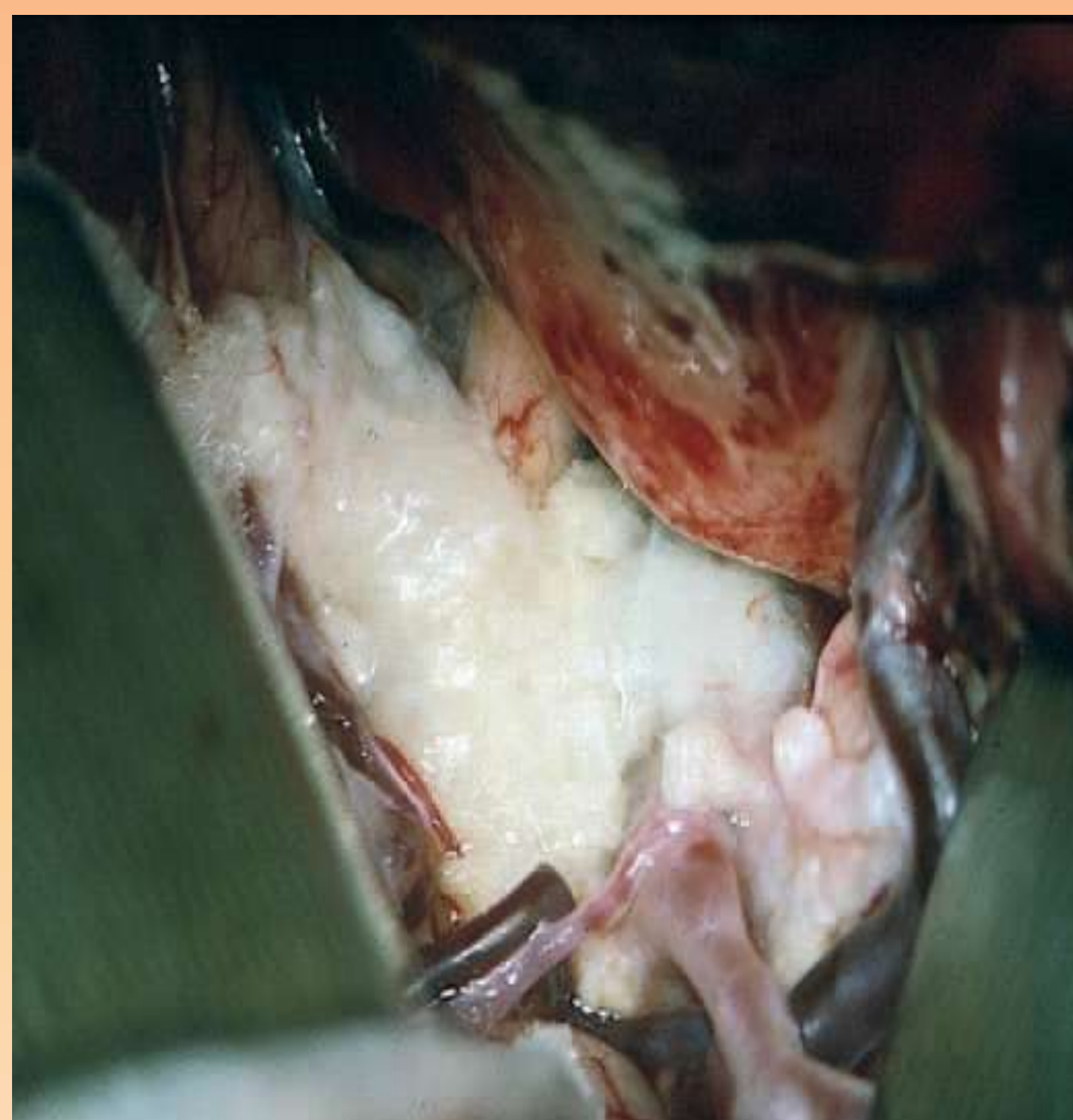


Figure 2 : Vue peropératoire d'un kyste épidermoïde de l'angle pontocérébelleux (la tumeur perlée).

- Dans notre observation, vu que le patient n'a pas eu de traumatisme crânien, le kyste épidermoïde serait congénital, augmentant progressivement de volume, ne devenant symptomatique qu'à la suite de l'envahissement de l'hypophyse, entraînant ainsi une insuffisance anté-hypophysaire globale (grande taille)
- L'IRM en séquence pondérées en T1 et en T2 montre une lésion de signal proche de celui du LCS mais souvent hétérogène notamment en T2, en iso- ou hyposignal T1, hypersignal T2.
- Cet aspect plutôt liquidien et hétérogène du kyste épidermoïde, malgré son contenu riche en cholestérol, s'explique par la richesse en eau, en cellules desquamées et en kératine.
- Cette similitude de signal avec le LCS pose parfois des problèmes de diagnostic différentiel avec le kyste arachnoïdien et certains kystes tumoraux
- Chez notre patient, le signal hétérogène contenant des zones tissulaires hypo et iso-intenses en T1, et intermédiaire en T2, et hyperintenses en Flair, avec des plages hyperintenses en T2, et iso-intenses en diffusion, non rehaussées par le contraste et ne contenant pas de calcifications ; tous ces arguments plaident en faveur du kyste épidermoïde.
- L'aspect macroscopique du KE est celui d'une tumeur perlée avec une surface nodulaire et couleur blanc nacré simulant une cire de bougie.
- En microscopie, la paroi du kyste est fine et formée d'un épithélium pavimenteux stratifié avec des lamelles de desquamation.
- La croissance se fait à partir de la couche basale germinative de son épithélium et l'expansion par l'exfoliation lamellaire et l'accumulation de la kératine à l'intérieur de sa cavité, ce qui explique son évolution lente.
- Le traitement des kystes épidermoïdes est toujours chirurgical.

Conclusion:

Le kyste épidermoïde est une tumeur bénigne d'évolution linéaire lente mais inéluctable, justifiant un traitement chirurgical. Le diagnostic devient de plus en plus aisé, notamment avec l'avènement de séquences de diffusion en IRM. Cette observation plaide en faveur d'origine congénitale et l'évolution lente de ce type de tumeurs.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Références:

- [1] Kyste épidermoïde intracrânien secondaire à la chirurgie d'une mucocèle
M Mejdoubi (1), S Lagarde (1), A Ponsot (1) et M Gigaud (2)
J Radiol 2009;90:233-5
- [2] Orbital epidermoid cyst. Case report
A. Bertala,*, S. Hilmania, S. Chrifi Alaouib, A. Samia, A. Achouria, A. Ouboukhlika, A. El Kamara, A. El Azhari
Neurochirurgie 53 (2007) 364-366
- [3]- KYSTE ÉPIDERMOÏDE VERMIEN RÉVÉLÉ PAR UN TRAUMATISME CRÂNIEN
H. HILA(1), M.H. BOUHAOUALA(1), M. DARMOUL(2), H. JELASSI(1), M. YEDEAS(3)
Neurochirurgie, 2006,52, n° 1, 63-66