

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2013

Thèse N° 161/13

# KYSTE EPIDERMOIDE DU QUATRIEME VENTRICULE (A propos de 02 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/11/2013

PAR

M. AZELMAD HAMID

Né le 16 Juillet 1986 à Kasba Tadla

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Kystes épidermoïde - Quatrième ventricule - Syndrome cérébelleux  
Céphalée - Imagerie par résonnance magnétique - Chirurgie

JURY

M. CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED.....	PRESIDENT
Professeur de Neurochirurgie	
M. BENZAGMOUT MOHAMMED.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Neurochirurgie	
M. CHAKOUR KHALID.....	} JUGES
Professeur de d'Anatomie	
Mme. KAMAOUI IMANE.....	
Professeur agrégé de Radiologie	
M. AGGOURI MOHAMED.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Neurochirurgie	

# PLAN

Liste des abréviations.....	5
Introduction .....	7
Rappel .....	9
I-Historique : .....	10
II-Introduction : .....	11
III-Rappel embryologique du V4 :.....	12
A-Généralités : .....	12
B-Développement du Rhombencéphale :.....	15
1-Le myélocéphale :.....	15
2-Le métencéphale :.....	17
IV-Rappel anatomique du V4 :.....	18
A-Plancher du V4 :.....	18
B-Bords du V4 :.....	22
C-Angles du V4 :.....	22
D-Toit du V4 :.....	22
Observations cliniques .....	24
Observation 1 : .....	25
Observation 2 : .....	29
Discussion .....	39
I- Définition : .....	40
II-Epidémiologie :.....	40
III-Etiopathogénie :.....	42
A-Théorie congénitale :.....	42
B-Théorie acquise :.....	43
C-Théorie de guidage vasculaire : .....	44
IV-Clinique : .....	45

V-Radiologie :.....	47
A-TDM cérébrale : .....	47
B-IRM cérébrale : .....	48
VI-Anatomopathologie :.....	51
A-Macroscopie : .....	51
B-Microscopie : .....	51
VII-PEC thérapeutique :.....	54
A-Anesthésie-réanimation :.....	54
En préopératoire :.....	54
En peropératoire :.....	54
En postopératoire :.....	56
B-Chirurgie : .....	56
1-Traitement de l'hydrocéphalie : .....	57
2-L'exérèse tumorale :.....	57
C-Radiothérapie : .....	59
IX-Evolution :.....	60
A-Complications :.....	60
1-Complications propres aux KE : .....	60
a-Syndrome d'HTIC : .....	60
b-La méningite aseptique : .....	60
c-La dégénérescence carcinomateuse :.....	61
2-Les complications de la chirurgie :.....	62
a-Fuite du LCR et pseudoméningocèle :.....	62
b-Atteinte neurologique post-opératoire :.....	63
c-Infections bactériennes :.....	63
d-Saignement :.....	64

e-Embolie gazeuses : .....	64
f-Autres complications : .....	64
B-Suivi :.....	65
Conclusion .....	66
Résumés .....	69
Bibliographie .....	73

## LISTE DES ABREVIATIONS

ADC	:	Apparent diffusion coefficient.
AV	:	Acuité visuelle.
CHU	:	Centre hospitalier universitaire.
CISS 3D	:	constructive interference in steady state 3 dimensions.
FCP	:	Fosse cérébrale postérieure.
FISP	:	Fast Imaging with steady- state precession.
FLAIR	:	Fluid attenuated inversion recovery.
FO	:	Fond d'œil.
FSE	:	Fast spin echo.
GB	:	Globule blanc.
GCS	:	Glasgow coma scale.
Glu	:	Glucorrhachie.
HES	:	Hématéine éosine safran.
HTIC	:	Hypertension intracrânienne.
IRM	:	Imagerie par résonance magnétique.
KE	:	Kyste épidermoïde.
LCR	:	Liquide céphalo-rachidien.
ME	:	Moelle épinière.
PEC	:	Prise en charge.
PICA	:	Artère cérébelleuse postéro-inférieure.
PL	:	Ponction lombaire.
PNN	:	Polynucléaire neutrophile.
Prot	:	Protéinorrhachie.

RCP	:	Reflexe cutanéoplantaire.
ROT	:	Réflexe ostéotendineux.
SNC	:	Système nerveux central.
TC	:	Tronc cérébral.
TDM	:	Tomodensitométrie.
TSE 3D	:	Turbo spin echo 3 dimensions.
TVP	:	Thrombose veineuse profonde.
T1	:	Séquence pondérée T1 en IRM.
T2	:	Séquence pondérée T2 en IRM.
VL	:	Ventricule latéral.
V3	:	Troisième ventricule.
V4	:	Quatrième ventricule.
VPPB	:	Vertige positionnel paroxystique bénin.

# INTRODUCTION



Les kystes épidermoïdes (KE) sont des tumeurs bénignes, rares, qui se caractérisent par une croissance lente, habituellement diagnostiquées entre les troisième et cinquième décennies. Des formes exceptionnelles ont été rapportées chez l'enfant.

Leur localisation au niveau du quatrième ventricule est rare, et ne représente que 5 à 18% de tous les KE intracrâniens. Depuis 1974, moins de 100 cas au niveau de cette localisation ont été rapportés dans la littérature [16].

Le syndrome cérébelleux et/ou vestibulaire, et les céphalées sont les signes cliniques révélateurs habituels. L'IRM reste la pierre angulaire pour le diagnostic positif de ces tumeurs, quelle que soit leur localisation.

Le traitement des KE intracrâniens est essentiellement chirurgical et repose sur l'exérèse chirurgicale complète ou partielle, en fonction de leurs localisations et de l'extension.

Dans le cadre de surveillance postopératoire, l'imagerie de diffusion permet d'établir le caractère complet ou non de l'exérèse. En cas de résidu tumoral, une surveillance annuelle permet d'évaluer le potentiel évolutif du résidu.

Deux complications peuvent modifier l'évolution des KE : la rupture et la dégénérescence maligne.

Ce travail est une étude rétrospective de deux dossiers de malades pris en charge au service de Neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès pour un KE du quatrième ventricule (V4), entre Janvier 2010 et octobre 2013.

A la lumière de ces deux observations et des données de la littérature, les auteurs se proposent de discuter les différents aspects cliniques, radiologiques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutifs de cette entité pathologique rare.

# RAPPELS

## I-HISTORIQUE :

La première description analytique et rigoureuse d'un kyste épidermoïde a été rapportée à Leprestre [1], qui en 1828, découvrit, lors d'une autopsie : « une tumeur adipociriforme développée dans le mésencéphale, à l'aspect aussi brillant que l'intérieure de certains coquilles ». Un an plus tard, cruveilhier [2] rapportera trois cas similaire de tumeur « ayant tout l'éclat d'une perle de la plus belle eau » et créa ainsi le terme générique de « tumeur perlé ». Il découvrit en outre que ces entités anatomopathologique étaient formées de cristaux de cholestérine et de concrétions de stéarine et souligna déjà, par déduction anamnestique, l'extrême lenteur de leur développement. Ensuite, au cours du XIX<sup>e</sup> siècle, on trouve, égrenées dans divers publications plusieurs de ces tumeurs « d'apparence perlées ». En 1838, Muller [3] les surnomma cholestéatomes et leur consentit une origine épithéliale, hypothèse reprise par Von Romak [4] en 1854. Pourtant, en 1855, Virchow [5] suggéra une transformation métaplasique de l'endothélium méningé. En 1897, Bostroem [6] établit que kyste épidermoïdes et dermoïde se développent à partir de fragment épiblastique inclus lors de la fermeture du tube neural ou lors de la formation des vésicules cérébrales. C'est à la suite de ce travail fondamental que la théorie épithéliale sera reconnue et admise par la plupart des auteurs. En 1957, Lepoire et Pertuiset [7] publient une étude multicentrique d'une centaine de cas. Ils proposent une classification des kystes épidermoïdes et dermoïdes et envisagent un guidage vasculaire pour expliquer la migration originelle de l'inclusion épithéliale. En 1983 et 1985, deux publications font le point sur les aspects tomodensitométrique de ces kystes [8, 9, 10].

## II-INTRODUCTION :

Le quatrième ventricule est une dilatation unique et médiane de la cavité épendymaire au niveau bulbo-pontique. Comme tous les ventricules, il est tapissé par un épithélium épendymaire et sécrète du liquide céphalo-rachidien (LCR) grâce au plexus choroïdes.

Il se poursuit avec (figure 1):

§ En bas : le canal central (épendymaire) de la moelle épinière.

§ En haut : l'aqueduc de Sylvius dans le mésencéphale puis vers le troisième ventricule (V3).

En arrière : l'ouverture médiane (trou de Magendie), percée dans le toit du V4, assure la communication entre le V4 et les espaces sous-arachnoïdiens complété latéralement par les deux ouvertures latérales correspondants aux trous de Lushka.

C'est un carrefour de circulation du LCR.

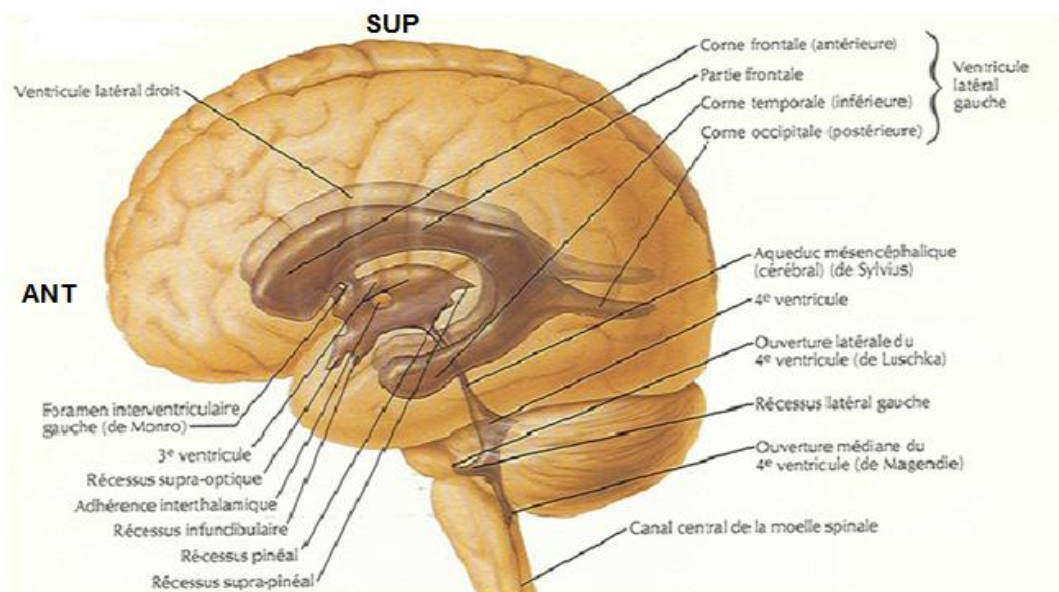


Figure 1 : Vue latérale gauche montrant les ventricules de l'encéphale en transparence [11].

### III-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DU QUATRIEME VENTRICULE:

#### A. Généralités :

Au début de la grossesse, se forme un disque embryonnaire qui comprend 3 couches de tissus différents : l'endoderme, le mésoderme et l'ectoderme. La couche qui nous intéresse pour le système nerveux est l'ectoderme [14,15]. A la 3ème semaine de grossesse, cet ectoderme va s'épaissir le long de l'axe médian de l'embryon et va former ce qu'on appelle la plaque neurale [12, 14] (figure 2).

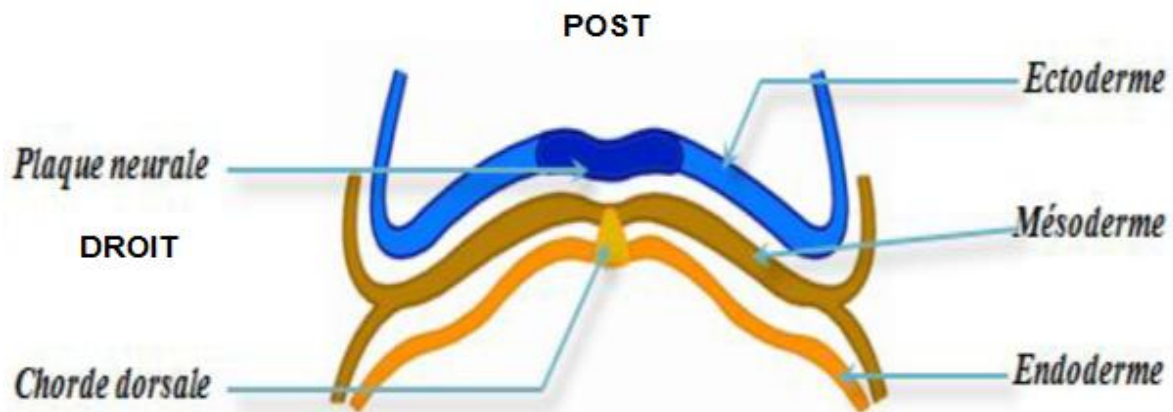


Figure 2 : Embryon de 2 semaines. Longueur vertex/ coccyx= 1,5mm [12].

C'est de cette plaque neurale que vont émerger tous les tissus nerveux. Cette plaque neurale va s'invaginer et se creuser pour former la gouttière neurale [12] (figure 3).

POST

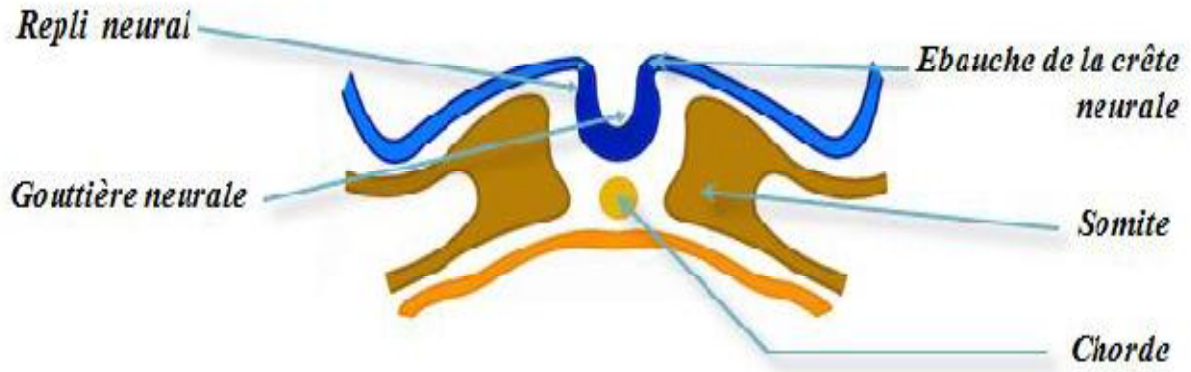


Figure 3 : Gouttière neurale [12].

Enfin, cette gouttière va se fermer et deviendra le tube neural. Ce tube neural est formé vers la 4ème semaine de grossesse [12] (figure 4).

POST



Figure 4 : Tube neural [12].

Cette fermeture commence au niveau de la région cervicale puis progresse vers les extrémités céphalique et caudale de l'embryon. Les deux orifices terminaux, le neuropore antérieur et le neuropore postérieur se ferment par la lame terminale, respectivement au 25ème et au 28ème jour [12, 13] (figure 5).

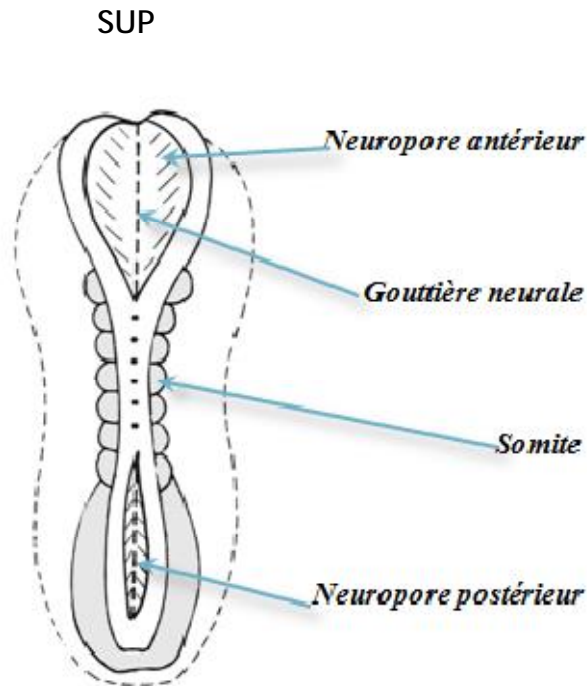


Figure 5 : Vue dorsale d'un embryon à 7 somites [13]

Le tube neural va se différencier assez rapidement pour donner naissance aux différents organes qui composent le système nerveux central (SNC):

- La partie antérieure va donner l'encéphale.
- La partie postérieure va donner la moelle épinière (ME).

C'est l'extrémité antérieure du tube neural qui va croître plus rapidement que le reste [13, 14, 15].

C'est également là que vont apparaître les trois vésicules cérébrales primaires [12, 13] (figure 6):

- 1<sup>ère</sup> vésicule : Prosencéphale = Cerveau antérieur.
- 2<sup>ème</sup> vésicule : Mésencéphale = Cerveau moyen.
- 3<sup>ème</sup> vésicule : Rhombencéphale = Cerveau postérieur.

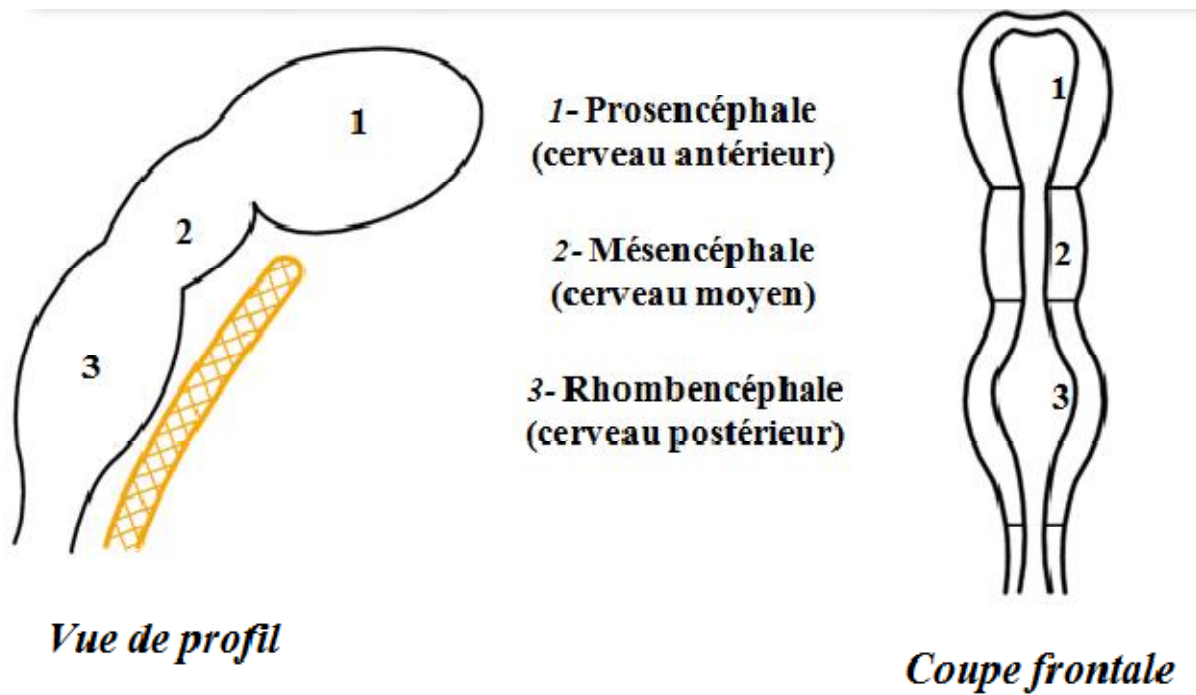


Figure 6 : Organogenèse de l'encéphale (stade trois vésicules)-4ème semaine- [13].

## B .Développement du Rhombencéphale :

### 1. Le myélocéphale :

Le myélocéphale comprend une paroi dorsale appelée plaque recouvrante, une paroi ventrale et deux parois latérales.

Chaque paroi latérale est divisée en deux parties [12, 15]:

- § La lame alaire occupe la partie dorsale et sera à l'origine des noyaux sensitifs et sensoriels.
- § La lame fondamentale située dans la partie ventrale sera à l'origine des noyaux moteurs des nerfs crâniens.

Le sulcus limitans situé entre les lames alaires et fondamentales sera à l'origine des noyaux végétatifs.



La formation de la moelle allongée (bulbe) passe par une étape essentielle: l'éversion latérale des lames alaires. Ce phénomène entraîne de nombreuses conséquences [14, 15]:

∅ La plaque recouvrante s'amincit puis se rompt. Cette rupture laisse apparaître la membrana tectoria, dans la portion bulbaire du toit du quatrième ventricule. Le vestige de la plaque recouvrante latéralement est formé par la ligula le long des pédoncules cérébelleux inférieurs.

∅ Les vestiges de la plaque recouvrante persistent latéralement pour former les ligulas en dedans des pédoncules cérébelleux inférieurs.

∅ Redistribution de la substance grise au sein du tronc cérébral :

- les noyaux moteurs des nerfs crâniens, dérivés des lames fondamentales, se retrouvent dans le plancher du V4 en position interne.
- les noyaux végétatifs, dérivés du sulcus limitans, sont situés plus en dehors.
- les noyaux sensitifs et sensoriels, dérivés des lames alaires, sont les plus latéraux.

Au total, les noyaux des nerfs crâniens sont organisés en colonnes motrices, végétatives et sensitivo-sensorielles de dedans en dehors [14, 15].

Le tube neural se fléchit selon une double courbure. La courbure nuchale apparaît entre la moelle et le myélocéphale selon une *concavité antérieure*. La courbure pontique entre myélocéphale et métencéphale est *concave en arrière*. Ces courbures élargissent la cavité épendymaire pour former le quatrième ventricule [12].

## 2. Le métencéphale :

L'évolution du métencéphale est identique à celle du myélocéphale avec une éversion latérale des lames alaires.

Par contre, les lames alaires se développent en arrière pour former les lèvres rhombiques. Ces lèvres progressent d'avant en arrière et de dehors en dedans pour *fusionner sur la ligne médiane* et former l'ébauche cérébelleuse [13, 15]. Celle-ci se développe initialement dans toutes les directions. La croissance de la boîte crânienne étant moins importante, le cervelet se développe en bas et en avant, en fer à cheval. Ce développement explique la formation des faces supérieure et inférieure du cervelet [14].

La plaque recouvrante est donc étirée sans rupture et forme le voile médullaire supérieur (valvule de Vieussens) [14, 15].

## IV-Rappel anatomique du quatrième ventricule :

Le quatrième ventricule est une cavité épendymaire du Rhombencéphale situé entre :

En avant : le pont en haut et la moelle allongée en bas.

En arrière : le cervelet [16].

### A. Plancher du V4 : paroi antérieure du V4

C'est un losange dont le grand axe vertical est formé par un sillon médian longitudinal : le sillon médian (tige du calamus scriptorius).

Son petit axe transversal est formé par des fibres de substance blanche : les stries médullaires (stries acoustiques). Elles séparent le plancher du V4 en deux parties [16] :

ü En haut, le triangle pontique = triangle à base inférieure, formé de dedans en dehors par [16, 17] :

✓ le colliculus facial (éminence ronde), saillie ovoïde à grosse extrémité inférieure; Elle répond au noyau du VI et aux fibres du nerf facial (genou du VII). Elle est limitée en dehors par le sulcus limitans.

✓ La fovea superior (aile grise supérieure), dépression prolongeant la fovea inferior vers le haut. Elle contient les noyaux végétatifs du VIIbis (noyau salivaire supérieur et noyau lacrymo-muco-nasal).

✓ L'aire vestibulaire pontique (partie protubérantielle de l'aile blanche externe), saillie la plus latérale; on y trouve le complexe vestibulaire (VIII).

ü En bas, le triangle bulbaire = triangle à base supérieure, formé de dedans en dehors par [16, 17] (figure 7, 8):

- ✓ Le trigone de l'hypoglosse (aile blanche interne), saillie à grosse extrémité supérieure limitée en dehors par le sulcus limitans; Il répond au noyau du XII.
- ✓ Le trigone du vague (fovea inferior, aile grise inférieure), dépression prolongeant la fovea superior vers le bas; elle est limitée en dehors par le funiculus separans, cordon de substance blanche qui la sépare de l'area postrema, zone dépourvue de barrière hémato-encéphalique; Elle contient les noyaux végétatifs :
  - viscéro-moteur du X (noyau dorsal du vague ou cardio-pneumo-entérique).
  - au-dessus, le noyau végétatif du IX (noyau salivaire inférieur).
  - en dehors, le noyau du faisceau solitaire correspondant au noyau végétatif viscéro-sensitif et sensoriel (VIIbis, IX, X).
- ✓ l'aire vestibulaire bulbaire (partie bulbaire de l'aile blanche externe), saillie latérale déterminée par le noyau vestibulaire médial.
- ✓ l'obex au niveau de l'angle inférieur du triangle bulbaire.

SUP

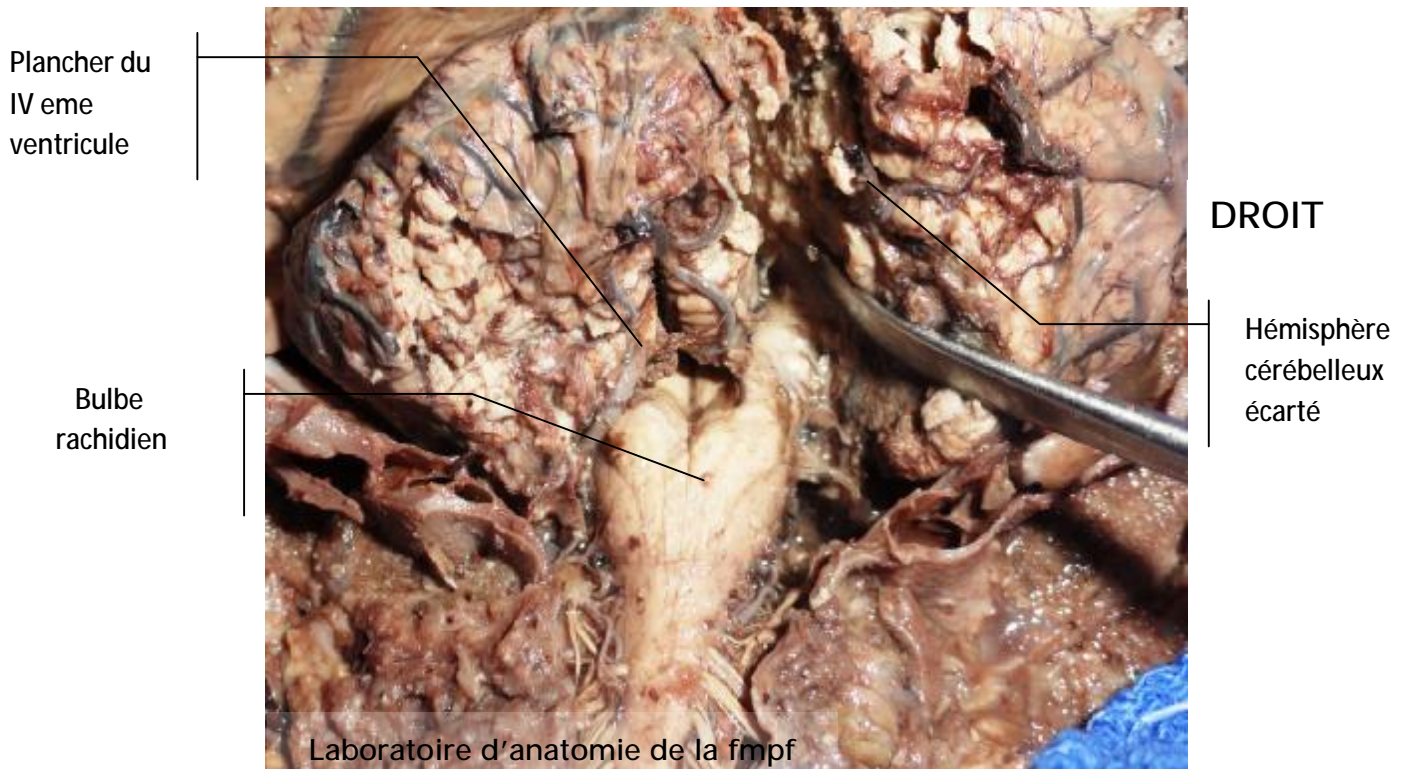


Figure 7: vue postérieure montrant la partie inférieure du plancher du IV<sup>ème</sup> ventricule après écartement de l'hémisphère cérébelleux droit.

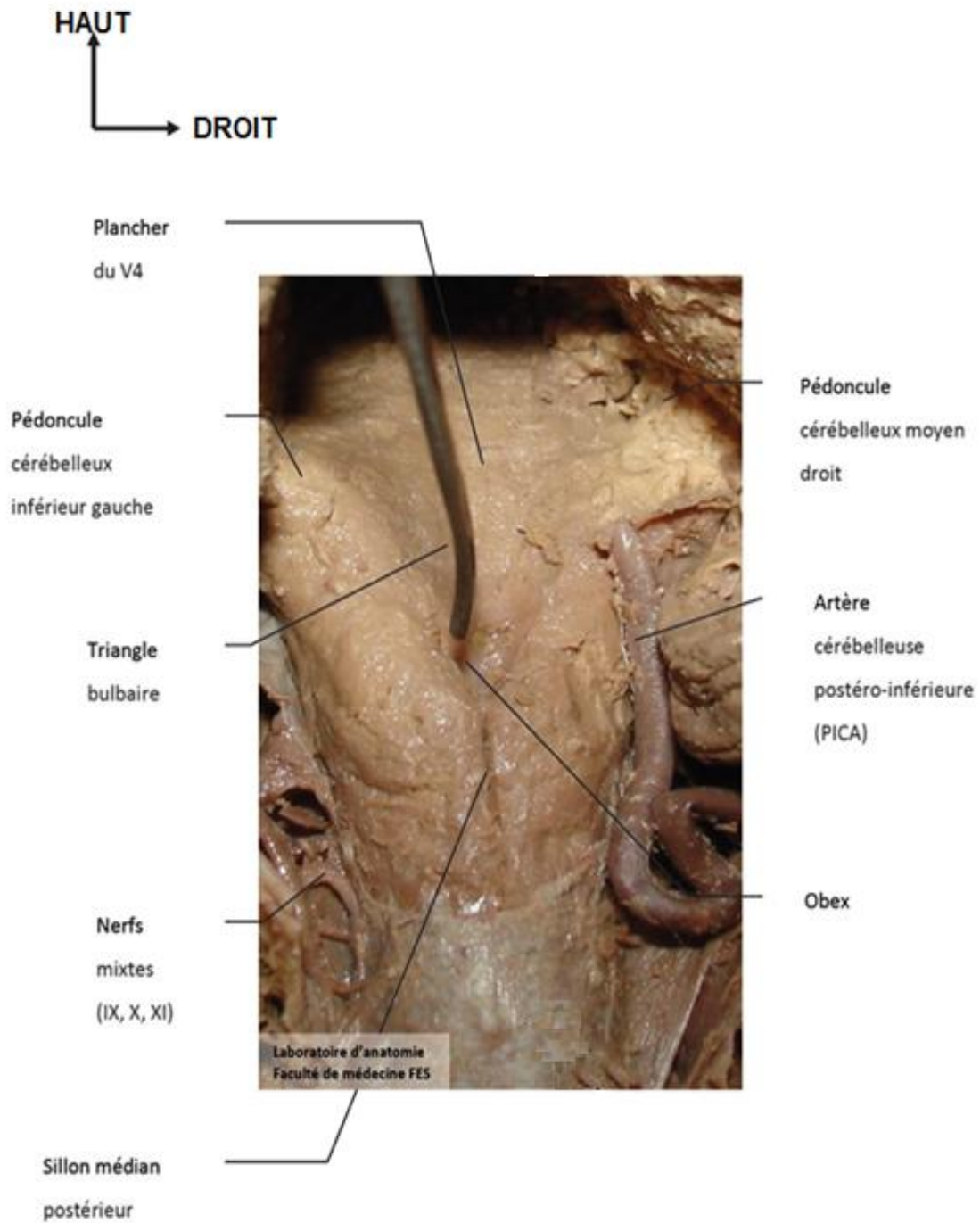


Figure 8: Vue postérieure montrant le triangle bulbaire du plancher du IV<sup>ème</sup> ventricule.

## B. Bords du V4 :

- √ deux bords supérieurs correspondant aux bords internes des pédoncules cérébelleux supérieurs qui réunissent le mésencéphale au cervelet [16].
- √ deux bords inférieurs correspondant aux bords internes des pédoncules cérébelleux inférieurs qui réunissent le bulbe au cervelet [16, 18].

## C. Angles du V4 :

- √ L'angle supérieur : entre les deux colliculis inférieurs (tubercules quadrijumeaux inférieurs) au niveau du frein de la valvule de Vieussens, c'est l'origine de l'Aqueduc de Sylvius [16].
- √ Deux angles latéraux : les récessus latéraux, orientés en dehors puis en avant, ils s'ouvrent dans l'angle ponto-cérébelleux par les trous de Lushka [16].
- √ L'angle inférieur : entre l'origine des deux pédoncules cérébelleux inférieurs au niveau de l'obex, il se poursuit plus bas par le canal épendymaire [16].

## D. Toit du V4 :

- ü En forme de chapeau de gendarme, il comprend deux parties, réunies par un faite horizontal :
  - § La partie pontique, supérieure, formée par le voile médullaire supérieur (valvule de Vieussens) :

Lame triangulaire de substance blanche à base inférieure tendue entre les deux pédoncules cérébelleux supérieurs, doublée en avant par de l'épithélium épendymaire, et en arrière par de la pie-mère.

Son sommet se trouve entre les deux tubercules quadrijumeaux inférieurs, c'est le frein du voile médullaire supérieur (valvule de Vieussens).

Sa base se prolonge dans la substance blanche de la lingula, extrémité antérieure du vermis cérébelleux supérieur [16].

§ La partie médullaire (bulbaire), inférieure, présente deux étages : le voile médullaire inférieur (valvule de Tarin) et la membrana tectoria.

La membrana tectoria est une lame triangulaire d'épithélium épendymaire à base supérieure tendue entre les deux pédoncules cérébelleux inférieurs. Elle apparaît après la rupture de la plaque recouvrante. Son sommet est renforcé par l'obex [16, 17].

Sa base répond au bord antérieur du voile médullaire inférieur (valvule de Tarin). Il s'agit d'une lame transversale de substance blanche réunissant le nodule, partie la plus antérieure du vermis cérébelleux inférieur, aux deux flocculus situés sur la face antérieure du cervelet. L'ensemble constitue une entité fonctionnelle du cervelet : le lobe nodulo-flocculaire.

La membrana tectoria, tapissée sur sa face postérieure par la pie-mère, forme avec elle la toile choroïdienne inférieure. Celle-ci est renforcée latéralement par les ligulae, en bas par l'obex.

Elle est percée en son milieu par le trou de Magendie, faisant communiquer le V4 avec les espaces sous-arachnoïdiens [17].



**OBSERVATIONS**

**CLINIQUES**

## Observation 1 :

Madame F.A est une patiente âgée de 44 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a présenté 2 mois avant son admission en service de Neurochirurgie un syndrome d'hypertension intracrânienne fait de céphalées rebelles au traitement antalgique, associées à des troubles visuels, récemment aggravé par des troubles de la marche, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

A l'admission, l'examen clinique retrouve une patiente consciente, avec un score de glasgow à 15, coopérante, ayant un syndrome cérébelleux stato-kinétique avec un nystagmus horizontal bilatéral. L'examen ophtalmologique, notamment le fond d'œil, a révélé un œdème papillaire bilatéral stade I.

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale a objectivé une lésion spontanément hypodense, de contours festonnés et de densité proche à celle du LCR, ne prenant pas le contraste, développée dans la lumière du V4. Il n'y avait pas d'hydrocéphalie sus jacente associée. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a montré une lésion hypointense hétérogène en T1 et hyperintense en T2, de contours irréguliers, comblant complètement le V4, refoulant le parenchyme cérébelleux vers le haut et comprimant le bulbe rachidien (*Figure 9*). Le diagnostic d'un kyste épidermoïde intraventriculaire a été évoqué et la décision d'aborder la lésion a été prise.

La patiente a été opérée en procubitus par une voie sous-occipitale médiane avec découverte per-opératoire d'une tumeur blanchâtre ayant un aspect perlé rappelant l'aspect caractéristique d'un kyste épidermoïde (*Figure 10*). L'exérèse chirurgicale a été subtotale avec respect d'une portion de la capsule qui était très adhérente à la partie supérieure du plancher du V4.

Les suites opératoires immédiates étaient simples et après un recul de 3 ans, la patiente ne manifeste aucun signe clinique pouvant évoquer une ré-évolution tumorale.



Figure 9 : IRM en coupe sagittale, séquence pondérée T1 après injection du gadolinium (A) et T2 (B) montrant une lésion hétérogène hypointense T1 et hyperintense T2, ne prenant pas le contraste, ayant des limites *irrégulières*, *comblant complètement le V4 et se prolongeant dans le foramen magnum en bas*.

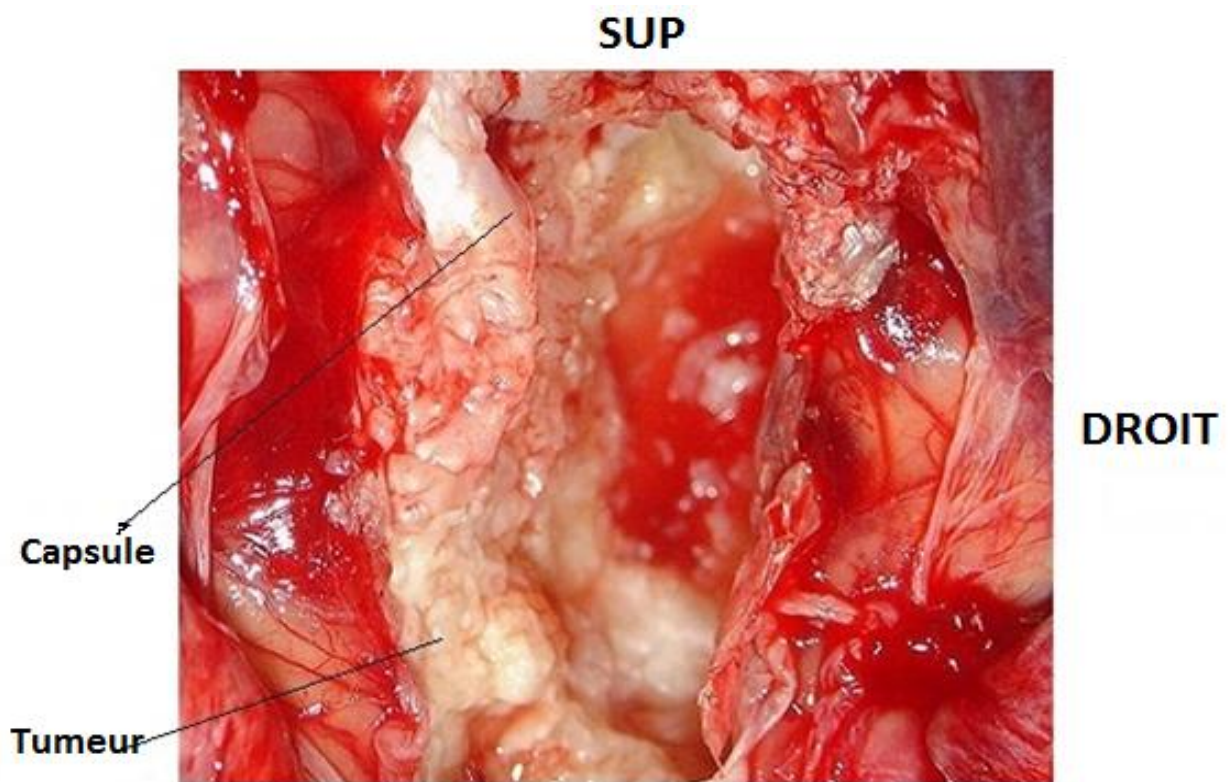


Figure 10 : Aspect per-opératoire du kyste épidermoïde : tumeur d'aspect blanchâtre perlé, entourée par une capsule.

## Observation 2 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 47 ans, sans antécédent pathologique particulier, qui présente depuis un an des céphalées associées à une baisse de l'acuité visuelle (AV). Deux mois avant son admission le tableau clinique s'est aggravé d'une instabilité à la marche.

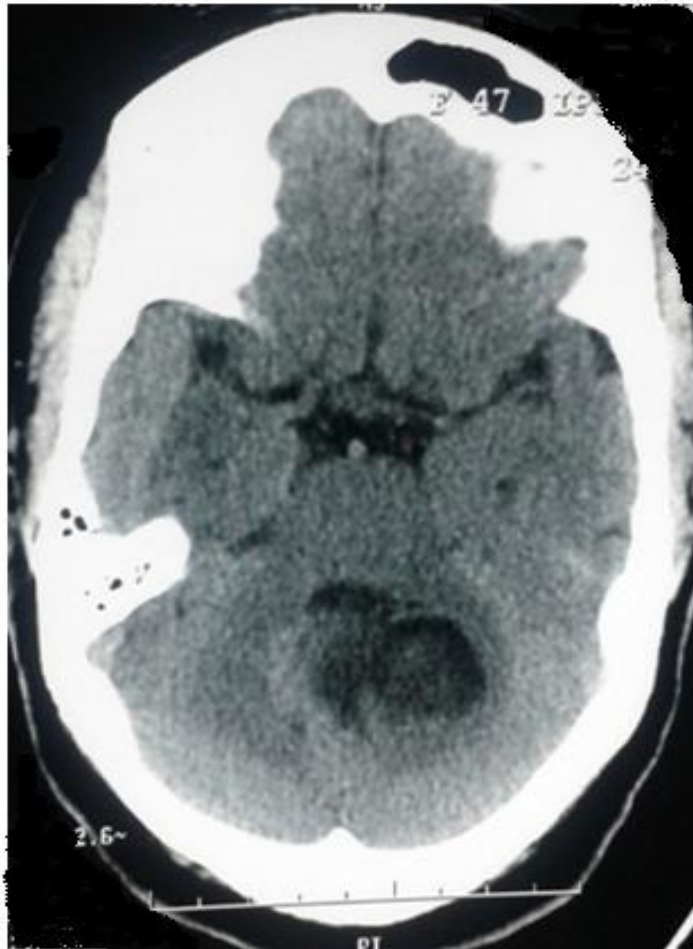
A l'admission, l'examen a trouvé une patiente consciente. La marche était de type ataxique, avec élargissement du polygone de sustentation, sans déficit sensitivomoteur associé. Les réflexes ostéotendineux (ROT) rotuliens étaient pendulaires, et les réflexes cutanéoplantaires (RCP) étaient en flexion. L'acuité visuelle était à 6/10 des deux cotés. Le fond d'œil (FO) a montré un œdème papillaire bilatéral stade II. Devant ce syndrome cérébelleux associé à une hypertension intracrânienne (HTIC), une TDM cérébrale a été demandée montrant une lésion se développant au niveau de la fosse cérébrale postérieure (FCP), médiane, hypodense, aux contours irréguliers, et ne prenant pas le contraste (figure 11, 12).

L'IRM note la présence d'une lésion sous-tentorielle se développant dans le quatrième ventricule qu'elle élargit. La lésion apparaît en hyposignal T1, et en hypersignal T2, ne s'effaçant pas complètement en Flair, sans rehaussement après injection de produit de contraste paramagnétique. Elle était cependant hétérogène en Flair, et en hypersignal en diffusion. La lésion était de contours festonnés, mesurant 40 mm sur 50 mm. En avant, elle présentait une empreinte sur le tronc cérébral sans anomalie de signal en son sein, avec effacement des citernes des angles pontocérébelleux, prépontique, et de la grande citerne, et abaissement des

amygdales cérébelleuses. Egalement, on a noté une discrète hydrocéphalie sus-jacente (figure 13).

La décision d'un abord direct de la lésion a été prise et la patiente a été opérée par voie postérieure médiane, avec exérèse subtotale de la lésion, après dissection soigneuse de la capsule.

L'examen anatomopathologique a montré une formation kystique bordée par un épithélium malpighien régulier reposant sur une fine paroi fibreuse. La lumière comportait des lamelles de kératine. Cet aspect était compatible avec le diagnostic du kyste épidermoïde.

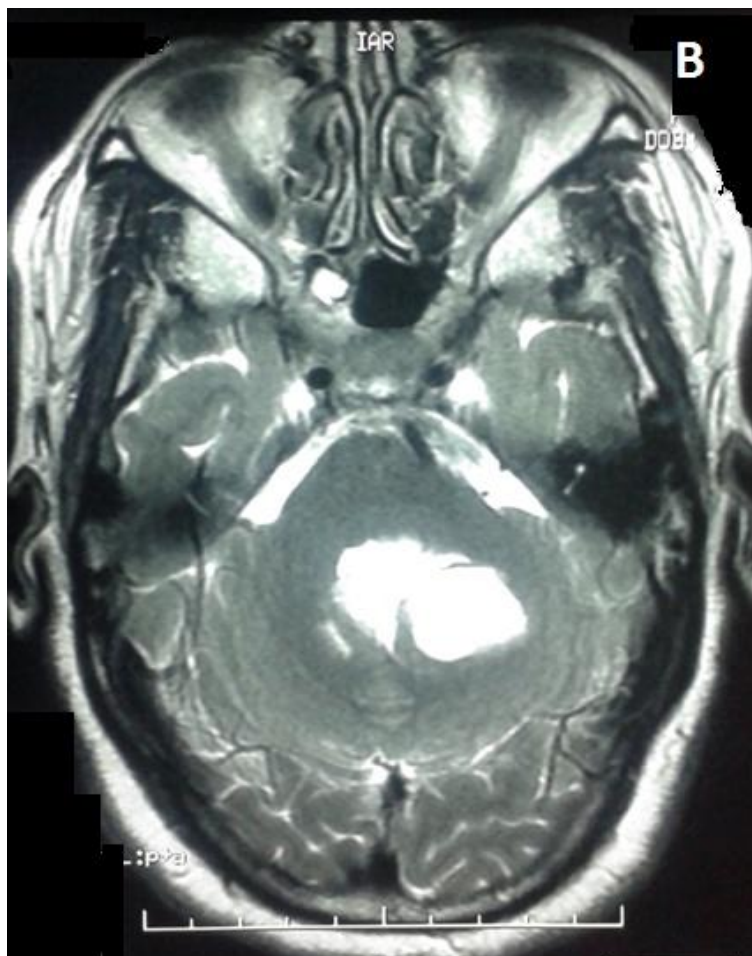
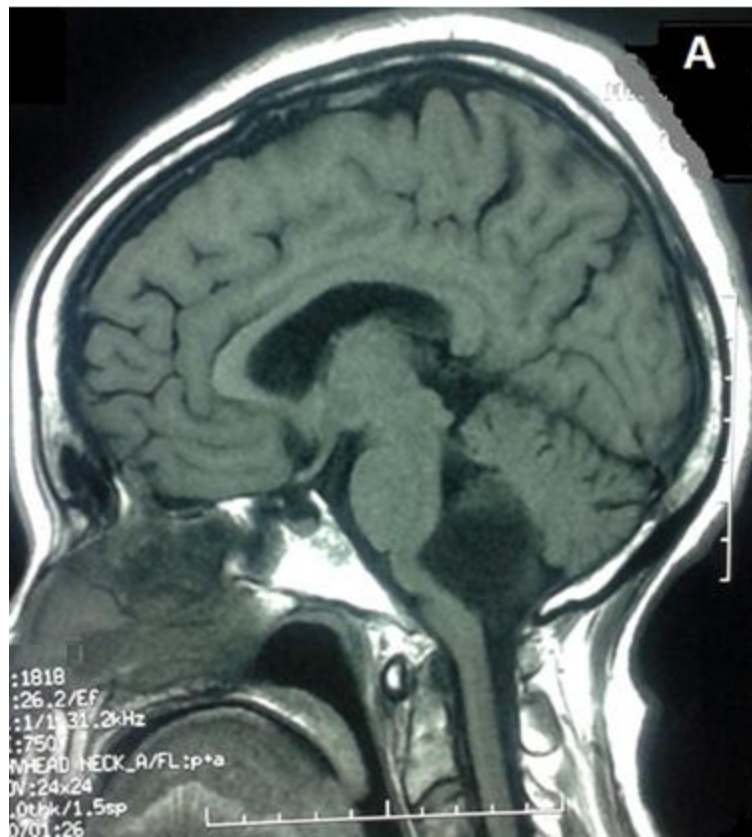


*Figure 11 : TDM cérébrale en coupe axiale sans contrast montrant une lésion hypodense, médiane, hétérogène au niveau de la fosse cérébrale postérieure.*





*Figure 12 : TDM cérébrale en coupe axiale avec contraste montrant une lésion hypodense de contours irréguliers ne prenant pas le contraste après injection.*



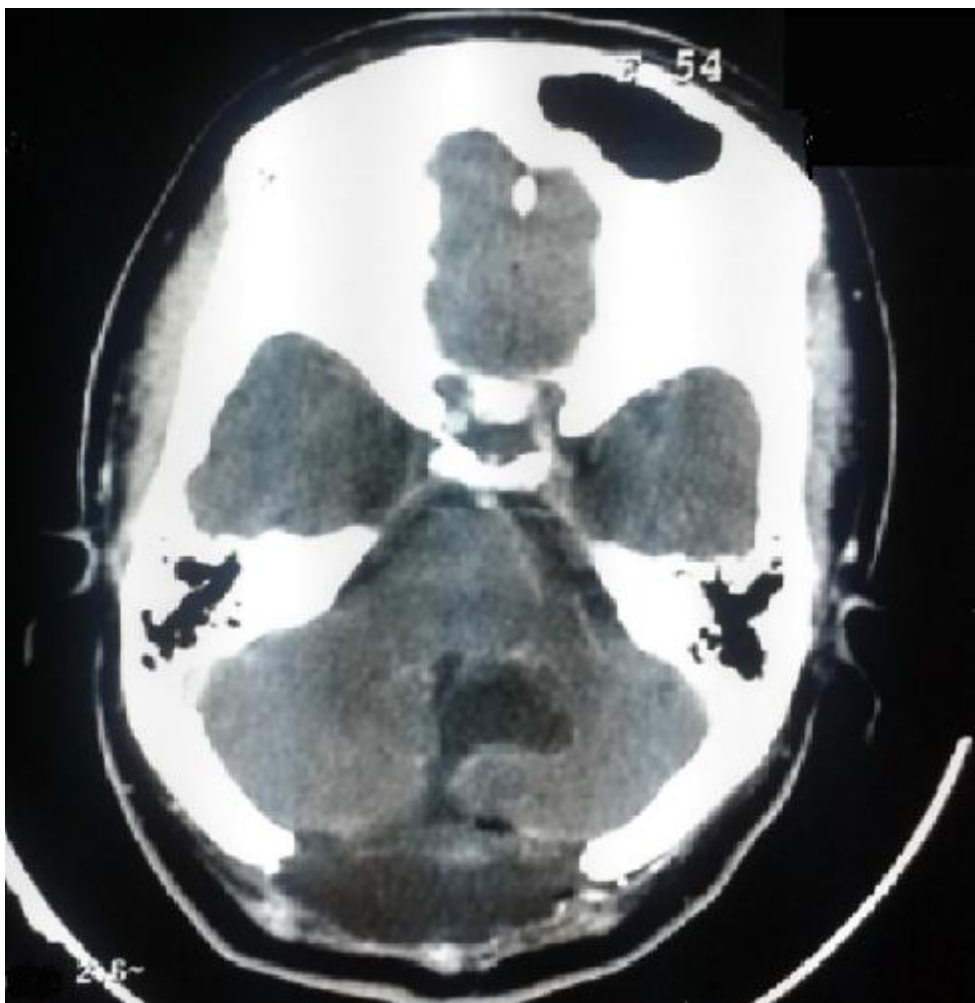




*Figure 13 : IRM cérébrale en coupe sagittale T1 (A), coupe axiale T2 (B), diffusion (C) et coronale FLAIR (D) montrant une lésion remplissant la lumière du V4, hypointense T1, hyperintense T2 et en diffusion, de contours irréguliers, évoquant en premier un kyste épidermoïde du V4.*

Les suites opératoires ont été marquées par l'apparition à J<sub>+6</sub> en post opératoire d'un écoulement du liquide céphalorachidien à travers la plaie opératoire avec une tuméfaction rénitente sans signe inflammatoire en regard et sans notion de céphalées associées évoluant dans un contexte de fébricule chiffrée à 38 C.

Une TDM cérébrale de contrôle réalisée était en faveur d'une méningocèle (figure 14).



*Figure 14 : TDM cérébrale C+ post opératoire montrant une craniectomie occipitale médiane avec une méningocèle compliquant l'ablation chirurgicale d'un KE du 4<sup>ème</sup> ventricule.*

La patiente a bénéficié d'une ponction lombaire (PL) qui a objectivé une hyperprotéinorachie à 1,3g/l avec une cytologie à 260 leucocytes/mm<sup>3</sup> à prédominance des polynucléaires neutrophiles (75%).

Le diagnostic de méningite purulente postopératoire a été retenu et la patiente a été alors mise sous céftriaxone à dose méningée (100mg/kg/j) avec surveillance des signes cliniques et biologiques de la méningite. La patiente a aussi bénéficié de trois PL déplétives, avec tarissement définitif de l'écoulement du LCR à travers la plaie opératoire.

L'évolution a été marquée par une bonne amélioration clinique et biologique. La PL de guérison réalisée à J10 a confirmé la guérison de la méningite.

Le suivi de la patiente a noté une nette amélioration de son Syndrome cérébelleux avec une régression des céphalées. L'IRM de contrôle faite 1 an après a montré un résidu tumoral postopératoire (figure 15). Après un recul de 18mois, il n'y a aucun signe clinique de reprise évolutive de la tumeur.



**FIGURE 15** : IRM cérébrale coupe axiale en diffusion montrant un résidu tumoral post opératoire au niveau du V4

# DISCUSSION



## I- DEFINITION :

Les kystes épidermoïdes (KE), encore appelés cholestéatomes primitifs ou tumeurs perlées de Cruveilhier, sont des tumeurs bénignes rares (environ 1 % des tumeurs intracrâniennes primitives), développées à partir d'inclusions ectodermiques [22]. Les KE sont limités par de l'ectoderme cutané, qui se desquame vers le kyste, et contiennent de la kératine et des cristaux de cholestérine [23].

Les localisations intracrâniennes classiques de ces tumeurs sont représentées par: l'angle ponto-cérébelleux, la région sellaire et la fosse temporale. Les localisations au sein du quatrième ventricule (V4) sont exceptionnelles (environ 10 % des KE intracrâniens) [24]. Les KE peuvent se développer exclusivement au sein du V4 ou simultanément au niveau de plusieurs espaces (V4 et angle ponto-cérébelleux) [24].

## II- EPIDEMIOLOGIE :

Les kystes épidermoïdes, développés à partir d'inclusions ectodermiques, constituent moins de 1% des tumeurs intracrâniennes primitive [22], les localisations au sein du quatrième ventricule sont rares, ne représentant que 5 à 18% de tous les kystes épidermoïdes intracrâniens [26].

Depuis 1974, il y a moins de 100 cas rapportés dans la littérature, sans faire de distinction entre les cas se développant exclusivement au sein du quatrième ventricule et ceux ayant une extension dans les foramen de Iuschka [26].

Bien que congénitaux, les kystes épidermoïdes se révèlent à tout âge et sans préférence de sexe. L'âge moyen de découverte est de 40ans (39,9ans selon la série

de Borha et al [28], 47,75ans selon la série de Hossini et al [38], et 31,7 selon la série de Lakhdar et al [58] le pic de fréquence de cette tumeur se situe entre les 3ème et 5ème décennies, avec des extrêmes de 3mois et 75ans [22, 24, 27, 28]. Notre étude a porté sur deux cas âgés successivement de 44ans et 47ans avec un âge moyen de 45,5ans, ce qui rejoint la littérature. Cependant, nos deux patients étaient de sexe féminin.

Typiquement, les kystes épidermoïdes intra-duraux envahissent les citernes de la base et adhèrent aux structures de voisinage, en particulier les vaisseaux. Ces localisations au niveau de l'angle ponto-cérébelleux et la région para-sellaire, sont les plus habituelles [22, 24, 27, 28]. Alors qu'ils ont été aussi décrits au niveau de la région quadrigéminal, des ventricules latéraux, du cervelet, du tronc cérébral, mais de façon préférentielle au niveau du quatrième ventricule [24, 27, 28, 29, 30, 31], comme elles peuvent être aussi en forme de sablier et s'étendre de la fosse cérébrale moyenne à la fosse postérieure.

### III- Etiopathogénie :

#### A. Théorie congénitale :

Les kystes épidermoïdes comme a expliqué Von Remak [4] sont des lésions congénitales d'origine ectodermique. Elles résultent le plus souvent d'un clivage incomplet de l'ectoderme neural et de l'ectoderme cutané au moment de la fermeture du tube neural entre la 3ème et la 5ème semaine de gestation, avec rétention de cellules ectodermiques ectopiques dans le système nerveux [28, 32, 33, 38]. Toute inclusion ectodermique peut ainsi être à l'origine d'un KE, dont la localisation future dépend de sa position initiale par rapport aux vésicules cérébrales secondaires. Les reliquats médians s'établissent tôt, lors de la fermeture du tube neural alors que les latéraux se forment plus tardivement probablement lors de la gènesse des vésicules cérébrales ou lors de la formation des vésicules optiques et auditives voire lors de l'apparition des vésicules cérébrales secondaires. Plus la migration est tardive, plus la composante épidermoïde sera au premier plan, contrairement à la composante dermoïde qui apparaît lorsque la migration est précoce [35, 36, 41].

L'inclusion osseuse de cellules épithéliales est à l'origine de la forme intra-diploéique du KE [27, 28].

Des formes multiples, peut-être liées à une dissémination par rupture d'un KE, ont été rapportées [39, 40].

Le KE est une lésion de croissance lente, de type linéaire (0,16 à 1,3 génération cellulaire/mois), assez semblable au taux de croissance de la peau, contrairement à la plupart des néoplasies qui ont une croissance exponentielle [28, 37].

## B. Théorie acquises :

Les formes acquises du KE sont dues aux traumatismes crâniens ou aux ponctions lombaires répétées ou à un défaut de cicatrisation avec incarceration de tissu épidermoïde au niveau des plans profonds [28, 30].

L'origine traumatique ou iatrogène s'explique par une introduction de fragments épidermiques dans les espaces sous-arachnoïdiens en cas de plaie pénétrante du scalp [42, 45]. Cette notion a été confirmée par des expérimentations effectuées par Van Gilder chez le rat [43]. De même, des localisations sous-durales secondaires à des ponctions trans-fontanelles itératives ont été rapportées dans la littérature [44, 45].

Lee VS [46] avait rapporté le cas d'un kyste épidermoïde intracrânien post-traumatique chez un patient qui avait présenté une crise d'épilepsie deux ans après un traumatisme crânien grave (importante lacération du scalp et embarrure) opéré. Une nouvelle intervention avait mis en évidence un kyste épidermoïde au contact de la séquelle fracturaire, ce qui a fait suggérer aux auteurs une implantation directe des cellules épithéliales via l'embarrure au moment du traumatisme [41, 46].

La revue de la littérature a aussi permis de retrouver le cas d'un KE vermien révélé par un traumatisme crânien sans plaie du scalp rapporté par Hila et al [45] ; dans ce cas le traumatisme ne peut pas être incriminé dans la genèse du kyste, du fait de l'absence d'une plaie pénétrante du scalp et d'un délai significatif entre le traumatisme et la découverte de la lésion. Cependant, sa survenue aurait probablement engendré un déséquilibre brutal des pressions cisternales et intraventriculaires et aurait ainsi joué un rôle dans la décompensation d'une hypertension intracrânienne, qui était jusque-là muette [45].

Toutefois, dans les formes acquises le siège du kyste épidermoïde est généralement extra-dural [42].

## C-Théorie du guidage vasculaire :

Après les phénomènes d'inclusion, l'implant épiblastique se trouve, au contact du neurectoblaste, entouré de mésenchyme dont la destinée locale est vasculaire, méningée ou osseuse.

Or, ces kystes ont une distribution encéphalique préférentielle vers les trois grands systèmes artériels carotidien, vertébro-basilaire et choroïdien [7].

C'est pourquoi, Lepoire et Pertuiset [7] ont proposé une hypothèse quant au guidage de la migration épithéliale : les ébauches mésenchymateuses vasculaires qui pénètrent dans le tissu neuro-épithélial après s'être séparées des futures structures dures et osseuses, seraient susceptibles de guider la migration de l'inclusion épiblastique. La cellule ectodermique étant dépendante de son support nourricier, l'implant épidermique ne survivrait qu'en suivant les ébauches vasculaires au sein du névraxe.

A partir de leur hypothèse pathogénique, Lepoire et Pertuiset [7] présentent une classification topographique :

- ü Variété suprasellaire ou carotidienne : en situation médiane, latérale ou supérieure.
- ü Variété rétrosellaire ou vertébro-basilaire : en situation ponto-cérébelleuse, intracérébelleuse ou basilaire.
- ü Variété intraventriculaire ou choroïdienne : en situation proche du carrefour, proche du quatrième ventricule, temporale ou para-épiphysaire.

## IV- Clinique :

Les manifestations cliniques des KE intracrâniens dépendent du siège initial de la tumeur. Les symptômes les plus fréquemment rencontrés sont les céphalées, les crises épileptiques et les troubles visuels (baisse de l'acuité visuelle) surtout dans les localisations supra-tentorielles [35].

Le tableau clinique des tumeurs sous tentorielles et précisément des KE du quatrième ventricule est dominé par les troubles de l'équilibre en rapport avec le syndrome cérébelleux et/ou vestibulaire et les céphalées qui restent les signes cliniques révélateurs habituels [40, 47, 48, 51].

En cas d'obstruction du V4 et/ou du foramen magnum par la tumeur, une hypertension intracrânienne peut apparaître étant donné que l'hydrocéphalie sus-tentorielle est d'apparition tardive et ne se voit que dans moins de 50% des cas. L'extension vers la citerne pontocrébelleuse par l'intermédiaire des trous de Luschka peut se traduire par une atteinte des nerfs crâniens, en se manifestant par des troubles sensitifs type névralgie d'une hémiface par compression du nerf trijumeau, des symptômes auditif (hypoacousie) et/ou une paralysie faciale en cas d'irritation du paquet acoustico-facial [40].

Des KE révélés par des vertiges associés à un nystagmus atypique ont été décrits dans la littérature [49, 50]. Cette symptomatologie peut être expliquée par la compression des noyaux vestibulaires qui sont accolés au plancher du quatrième ventricule et/ou ses voies de communication avec le cervelet ; ce dernier reçoit les informations vestibulaires et exerce une action inhibitrice vers le noyau vestibulaire, ce qui permet de ne pas avoir de nystagmus ou de vertige lors des changements de positions et de la stimulation du système otolithique.

Trijolet et al. ont rapporté un cas de vertige positionnel paroxystique découvrant un kyste épidermoïde du quatrième ventricule dont la manœuvre de Dix-

Hallpike était atypique et permettait de mettre en évidence des signes différents de ceux que l'on rencontrait dans un vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB). La manœuvre est contre-indiquée et peut s'avérer dangereuse en présence de troubles articulaires cervicaux, dorsaux ou de suspicion de troubles vasculaires vertébrobasilaires [53].

Des signes cliniques d'origine centraux associés au nystagmus vertical inférieur doivent faire suspecter une origine centrale. Des céphalées, une ataxie comme nous l'avons observé chez nos deux patientes de la série, sont retrouvées [52]. Il est possible aussi de retrouver un trouble de l'oculomotricité. Tout signe neurologique retrouvé lors de l'examen neurologique complet doit éliminer le diagnostic de VPPB.

En cas de doute sur une origine centrale, la réalisation d'une IRM cérébrale sera indispensable [50].

A noter que le temps écoulé entre le premier signe clinique et la date de diagnostic est extrêmement variable ; Il peut aller de cinq mois à sept ans selon Meng et al. [90]; et d'un à huit ans dans la série de Hossini et al. [38]. Ce retard de manifestation clinique s'explique par le fait que le KE tend à s'étendre le long des plans de clivage, contournant les structures fonctionnelles et vitales [90]. Cette tumeur a une croissance lente, continue et non exponentielle, lui permettant d'atteindre une taille importante avant l'apparition des premiers symptômes cliniques [40]. Ce qui fait que la discordance entre le caractère modéré des signes cliniques et le volume de la tumeur est habituelle.

Dans notre série, l'interrogatoire a retrouvé que la durée d'évolution des symptômes avant l'hospitalisation était 2 mois pour la première patiente et 1 an pour la deuxième.

## V- Imagerie :

L'IRM est l'examen clé qui doit être demandé devant toute symptomatologie amenant à suspecter une pathologie de la fosse cérébrale postérieure [54-56]. Le scanner n'a qu'un rôle accessoire pour apprécier la présence d'éventuels composantes calciques et pour une bonne étude osseuse [54, 56, 57].

### A- TDM cérébrale :

Avant l'utilisation de la tomodensitométrie (TDM), il était rare de faire le diagnostic préopératoire de kyste épidermoïde ou dermoïde. Certes, la présence d'une méningite aseptique est la preuve d'une rupture spontanée d'un kyste dans l'espace sous-arachnoïdien ou intraventriculaire, mais cet événement est exceptionnel.

En tomodensitométrie, les KE apparaissent sous forme d'une masse avec des limites nettes, irrégulières. La lésion apparaît hypodense, souvent hétérogène, sans œdème périlésionnel, et ne se rehaussant pas après injection du produit de contraste [38].

Néanmoins, le KE peut se présenter comme une hyperdensité spontanée globale, sans prise de contraste [58-61]. Les auteurs attribuent cette hyperdensité à plusieurs facteurs : teneur élevée du kyste en protéine, hémorragie intrakystique [61-63], dépôt de fer et de calcium, ou saponification des débris calciques [64, 65]. Il peut également se présenter sous forme d'une masse avec une densité similaire à celle du LCR. En fait, lorsque la quantité de kératine augmente, la quantité de cholestérol diminue et la densité de la tumeur se rapproche de celle du LCR [61, 65]. Cet aspect a été noté chez 10 malades sur 40 dans la série de Samii [66].



Une hypodensité avec prise de contraste périphérique peut être aussi retrouvée [66-68]. La prise de contraste périphérique peut être due à une paroi épaisse, à une structure vasculaire comprimée, ou à la présence d'un tissu de granulation péri-tumorale secondaire à une fuite du contenu kystique et d'une inflammation chimique, alors qu'une prise de contraste localisée ou nodulaire doit faire suspecter une dégénérescence maligne, bien qu'elle ne soit pas spécifique [62]. Salazar [69] a rapporté 3 cas (sur 12) où le scanner était atypique, montrant une hyperdensité spontanée autour ou au sein d'une hypodensité. L'exploration chirurgicale de ces trois cas a montré des calcifications dans un cas, une hémorragie intra-tumorale dans un cas et une dégénérescence maligne dans l'autre cas.

## B- IRM cérébrale :

L'IRM est la pierre angulaire pour le diagnostic positif des KE ; quelle que soit leur localisation ; elle doit comprendre au moins une étude dans un plan axial, transverse et dans un plan sagittal. Le plan de coupe sagittal est indispensable pour étudier l'éventuel engagement des amygdales cérébelleuses. Au mieux, l'exploration comportera des séquences dans les trois plans de l'espace. Elle inclura naturellement une étude de l'ensemble de l'encéphale pour vérifier le caractère unique ou non des lésions de la fosse postérieure et pour apprécier son éventuel retentissement sur le système ventriculaire. L'examen doit comprendre : des séquences pondérées T1, T2, des séquences FLAIR, des séquences CISS 3D et des séquences de diffusion qui participe de façon décisive à la caractérisation tissulaire de ces tumeur.

L'IRM en séquences pondérées en T1 et en T2 note une lésion de signal proche de celui du LCR, mais avec souvent un signal hétérogène, notamment en T2. En densité de proton, le signal est hétérogène et légèrement supérieur à celui du

LCR [28]. La caractérisation des KE est difficile sur les séquences IRM conventionnelles, du fait d'un signal proche de celui du LCR avec des problèmes de diagnostic différentiel avec les kystes arachnoïdiens et certains kystes tumoraux [36, 40, 48, 70, 71-74, 76]. La séquence FLAIR (Fluid attenuation inversion recovery) révèle cependant déjà clairement une différence avec le LCR, en démontrant un signal hétérogène supérieur à celui du LCR [70]. L'imagerie de diffusion et la séquence CISS 3D ( Constructive interference in steady state 3 dimensions) constituent des étapes déterminantes pour confirmer le diagnostic de KE [70, 77-79].

En imagerie de diffusion, il existe une augmentation marquée du signal au sein des KE ; ce signal hyperintense est lié à une diminution de la diffusion avec une diminution de l'ADC (apparent diffusion coefficient), qui traduit le caractère solide de la masse et qui permet le diagnostic différentiel avec un Kyste arachnoïdien dont l'ADC est identique à celui du LCR. La réduction de l'ADC est probablement liée à la réduction de la mobilité de l'eau libre, qui est fixée sur les grosses molécules de cholestérol qui composent la cholestérine.

En imagerie CISS 3D, la tumeur présente un signal hétérogène hyperintense par rapport au signal parenchymateux, mais moins intense que celui du LCR ; par ailleurs, les contours des KE apparaissent irréguliers.

Les reconstructions multiplanaires permettent une analyse topographique et une étude très précise des extensions tumorales, du fait de la haute résolution de l'imagerie qui fournit des coupes inframillimétriques [40, 70, 80]. Si La différenciation du KE par rapport au LCR est possible en séquence CISS 3D, le signal du kyste est confondu avec celui du LCR en séquence FSE (Fast spin echo) ou TSE 3D (Turbo spin echo 3D). La séquence CISS 3D est une séquence FISP ( fast Imaging with steady- stade précession) modifiée pour supprimer les artéfacts de

susceptibilité magnétique [81]. Néanmoins l'apport de la spectroscopie protonique apparaît limité pour la caractérisation des KE [82].

Des formes atypiques ont été rapportées, avec une masse spontanément hyperdense en scanographie, hyperintense en T1 et hypointense en T2, probablement du fait de la présence de calcifications et d'un contenu protidique élevé [83].

Il y a une relative discordance entre la grande taille de la tumeur et la dilatation modérée des ventricules sus-jacents, ainsi que sur l'effet de masse peu marquée sur les structures voisines. La croissance très lente de la tumeur et la probable persistance d'espace d'écoulement du LCR entre la capsule et les parois du ventricule explique l'absence de corrélation entre l'importance du volume tumoral et la présence d'hydrocéphalie au moment de découverte de la tumeur [48, 85].

Dans les cas où les séquences conventionnelles complétées par l'imagerie de diffusion et éventuellement, une séquence CISS 3D, sont typiques, l'injection de gadolinium est inutile pour le diagnostic différentiel, ce dernier se pose en général avec les kystes dermoïdes et les kystes arachnoïdiens [40].

Dans le cadre de la surveillance postopératoire, l'imagerie de diffusion permet d'établir le caractère complet ou non de l'exérèse. En cas de résidu tumoral, une surveillance annuelle permet d'évaluer le potentiel évolutif de ce résidu [40, 84].

## VI- Anatomie-pathologique :

### A-Macroscopie :

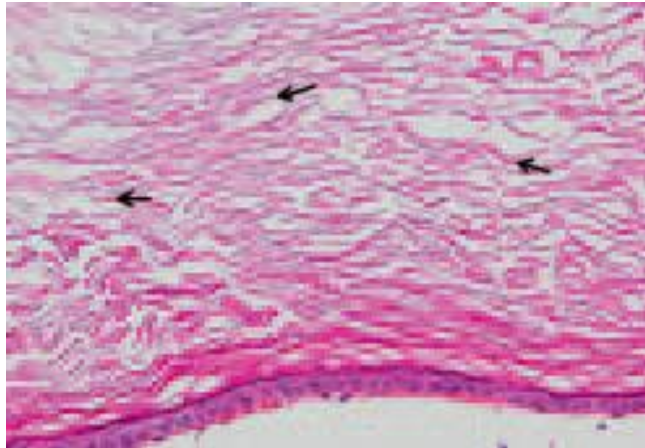
L'aspect extérieur est si caractéristique que le diagnostic de nature peut être fait en peropératoire. De couleur constamment blanc nacré, sa forme est le plus souvent mamelonnée, parfois sphérique. Le poids varie considérablement : de quelques grammes à quelques centaines de grammes. La capsule est souvent adhérente aux parois vasculaires ce qui constitue le problème opératoire essentiel. Le contenu est généralement blanc jaunâtre, parfois brun ou gris. La disposition lamellaire, en bulbe d'oignon est caractéristique et facilite l'exérèse chirurgicale. La consistance évoque typiquement la cire de bougie mais elle est parfois plus visqueuse. Il n'existe aucune vascularisation [10].

### B-Microscopie :

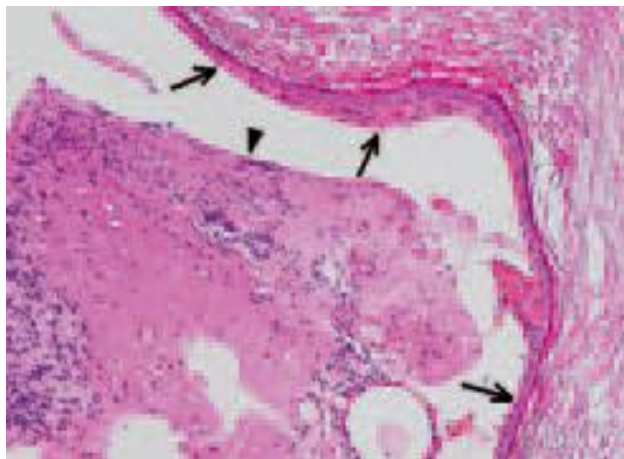
De la périphérie vers le centre du kyste on retrouve un tissu conjonctif de soutien, un épithélium pavimenteux stratifié, des structures de desquamations et du matériel amorphe. La capsule conjonctive est en continuité avec une gliose péri-tumorale lâche circonscrit la paroi épithéliale. Celle-ci voit ces différentes assises cellulaires évoluer de façon centripète. Provenant des cellules basales germinatives, les cellules épithéliales polyédriques et nucléées, analogues à celles du corps muqueux de Malpighi de l'épiderme, s'aplatissent progressivement, se kératinisent, perdent leur noyau et desquament en lamelles cornées concentrique. La transformation mécanique et biochimique de ce matériel kératinisé aboutit à la substance amorphe centro-tumorale riche en cholestérine [10].

La tumeur s'accroît lentement, présente un caractère souple et déformable, s'adaptant à la forme du parenchyme cérébral adjacent et aux espaces sous-arachnoïdiens où elle évolue [98,99].

Les KE peuvent être difficiles à différencier des kystes dermoïdes ; de plus, il existe une similitude histologique entre les kystes d'inclusion, les craniopharyngiomes, les cholestéatomes de l'oreille moyenne et les kystes de la poche de Rathke [28].



*Fig. 16 : image d'un prélèvement peropératoire d'un KE. Coloration Hématéine Éosine Safran (HES), objectif X40. Épithélium pluristratifié kératinisé avec accumulation en lamelles de squames anucléées emplissant la lumière du kyste (flèches) [51].*



*Fig. 17 : Image d'un prélèvement peropératoire, Coloration Hématéine Éosine Safran (HES), objectif X10. Le prélèvement a intéressé des structures nerveuses paratumorales (tête de flèche) et la paroi du kyste (flèches), tapissée par un épithélium malpighien kératinisé [51].*

## VII- PEC thérapeutique :

La prise en charge thérapeutique des KE du quatrième ventricule est chirurgicale, avec pour ambition, leur exérèse complète en un seul temps opératoire.

### A- Anesthésie-réanimation:

L'anesthésie-réanimation joue un rôle important dans la prise en charge des patients présentant un KE du V4. Elle permet d'une part, de procurer au neurochirurgien un accès aisé à la lésion (en réduisant les lésions d'écartement), et d'autre part elle participe à la qualité du geste opératoire.

Dans l'abord de la fosse cérébrale postérieure, il existe quelques considérations additionnelles par rapport à celles classiques des tumeurs supratentorielles.

#### Ø En préopératoire :

Une évaluation hémodynamique ainsi qu'un examen neurologique sont faits initialement (une atteinte des nerfs crâniens est recherchée particulièrement). De ce fait, la position du malade et la stratégie d'anesthésie, lors de la craniotomie, sont choisies en fonction de ces critères.

#### Ø En per-opératoire :

Une fois, la stratégie d'anesthésie décidée après une bonne évaluation, une surveillance continue et objective s'impose aussi bien en per qu'en postopératoire afin d'éviter certaines complications.

L'intervention peut se faire en position de procubitus, de décubitus latéral ou assise.

L'intérêt de la position assise en Neurochirurgie s'est développé à partir de 1914, l'année à laquelle, De Martel fut le premier neurochirurgien à réaliser une

craniotomie de la fosse cérébrale postérieure chez un patient en chaise roulante [87]. En effet, la position assise mérite une attention particulière car elle offre de nombreux avantages chirurgicaux pour les patients. La position verticale améliore l'orientation de l'opérateur et l'accès chirurgical aux lésions de la ligne médiane dans de nombreux cas d'atteinte de la fosse postérieure. Le drainage gravitationnel du sang veineux hors du champ chirurgical et la réduction de la pression intracrânienne améliorent l'aisance technique et permettent un accès plus rapide aux points de saignement [88]. En position assise, une vue dégagée du visage permet d'observer directement les réactions motrices aux stimulations des nerfs crâniens, et l'accès à la paroi thoracique antérieure est facilité en cas de collapsus cardiovasculaire. En dépit des nombreux avantages chirurgicaux, la position assise suscite encore des controverses. Elle présente des défis physiologiques exceptionnels à l'anesthésiste, ainsi que de nombreuses complications potentielles qui peuvent être [87, 88] :

- L'embolie gazeuse veineuse, avec ou sans embolie gazeuse paradoxale (une préoccupation majeure associée au recours à cette position).
- Une instabilité hémodynamique accompagnée d'hypotension peut survenir ; les perfusions cérébrale et myocardique peuvent être compromises.
- Une réduction de l'agent anesthésique volatil inhalé ainsi qu'une profondeur décroissante de l'anesthésie peuvent prédisposer le patient assis au risque de regain de conscience per-opératoire.
- Une quadriplégie après une craniotomie de la fosse cérébrale postérieure en position assise est possible : c'est une complication rare, qui est attribuée à une extrême flexion du cou entraînant une compression mécanique du cordon spinal avec une strangulation des vaisseaux du cordon spinal [88].
- La neuropathie périphérique.



- Le pneumocéphale de tension.

La position en procubitus reste la plus utilisée en neurochirurgie car bien qu'elle soit moins confortable pour le chirurgien, les complications liées à cette position sont moins fréquentes et moins grave par rapport à la position assise notamment le risque de l'embolie gazeuse.

#### Ø En postopératoire :

Les objectifs de la réanimation postopératoire sont de maintenir l'homéostasie au plan biologique et d'amener le patient à l'autonomie si possible. Ainsi, une surveillance continue et objective s'impose en per et postopératoire se fixant les objectifs suivants [87, 88] :

- Prévention des lésions de décubitus par un rembourrage des points de pression.
- Surveillance électrocardioscopique continue.
- Mesure sanglante de la pression artérielle permettant en outre la prise répétée de sang artériel pour la mesure des gaz du sang.
- Mesure de la pression veineuse centrale afin d'évaluer les variations de la volémie.
- Sondage vésical permettant une évaluation de la diurèse et reflétant l'état hémodynamique du patient.

#### B- Chirurgie :

Le but de la chirurgie en cas de suspicion d'un KE du V4 est à la fois diagnostique et thérapeutique [89]. L'exérèse chirurgicale est la première étape indispensable du traitement des KE du V4.

## 1. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'exérèse tumorale permet souvent la régression de l'hydrocéphalie par le rétablissement des voies d'écoulement du LCR au niveau du V4. Cependant certains auteurs ont eu recours à une dérivation ventriculo-péritonéale notamment dans le cas d'une hydrocéphalie sévère préopératoire [38].

## 2. L'exérèse tumorale :

L'exérèse totale du kyste épidermoïde intracrânien et de sa capsule reste le seul garant d'une guérison définitive ; la qualité de cette exérèse varie en fonction de la localisation tumorale.

Les KE de la grande citerne et ceux du V4 sont réputés par leur relative facilité d'exérèse par rapport à la localisation périventriculaire connue pour être la plus risquée. En effet, la richesse neurovasculaire au niveau de cette dernière région explique que seuls 10 % des patients de la série de Lopes et al. ont bénéficié d'une exérèse complète [22].

La voie d'abord sous occipitale médiane est la voie classique pour l'abord chirurgical de la fosse cérébrale postérieure en cas d'un KE du V4 [45, 93]. Sa réalisation nécessite les étapes suivantes [94] :

- Installation du patient en position assise ou en décubitus ventral avec des billots sous le thorax et les épines iliaques antérieures entraînant une liberté abdominale.
- Incision cutanée sagittale partant de la protubérance occipitale externe jusqu'à l'épineuse de C4.
- Section du raphé médian (ligament nuqual).
- Section et « rugination » des insertions musculo-aponévrotiques.

- Dégagement des berges postérieures du foramen magnum et de l'arc postérieur de l'atlas en se méfiant de l'artère vertébrale dans sa portion atlanto-occipitale où elle épouse le versant postérieur de l'articulation qui lui correspond. Dans ce trajet atlanto-occipital, il existe de larges veines anastomotiques formant un plexus veineux périartériel.
- Réalisation d'une craniotomie ou craniectomie occipitale de haut en bas jusqu'au segment postérieur du foramen magnum et latéralement jusqu'à la gouttière latérale du digastrique
- Hémostase du diploé à la cire à os et des veines émissaires qui se jettent dans le sinus latéral.
- Ouverture de la dure-mère en lyre ou en Y de part et d'autre du sinus occipital dont on clippe ou on ligature le bec inférieur.
- Exérèse chirurgicale de la tumeur dont le caractère complet est conditionnée par l'adhérence ou non de la capsule de la tumeur avec les parois du V4. Il est important de rappeler que cette exérèse est habituellement non hémorragique et que la capsule tumorale contracte des rapports intimes avec les vaisseaux de la région.
- La fermeture de la dure-mère doit être méticuleuse ; en s'aidant par l'utilisation de la colle biologique si nécessaire ; dans le but d'accomplir une étanchéité parfaite afin d'éviter une fistule de LCR.
- Fermeture soigneuse des plans musculo-aponévrotique et cutané.

Les KE strictement développés sur la ligne médiane peuvent bénéficier d'une exérèse chirurgicale complète [40, 86]. Cet exérèse tumorale consiste à vider en premier le contenu kystique et à pratiquer par la suite une exérèse totale de la paroi. Cependant, l'exérèse demeure dans un certain nombre de cas incomplète, laissant en place un fragment de la capsule à cause des adhérences parfois fréquentes de

cette dernière au plancher du V4 [22, 50, 93] ou en cas d'une extension vers la citerne ponto cérébelleuse à travers les trous de Luschka [68, 75].

Bien que l'excision totale du kyste reste le seul garant d'une guérison définitive, son libération complète comporte un risque de séquelles neurologiques et de décès [45, 48, 86]. Ainsi, et sur une revue de la littérature réalisée par Tancredi A. et collaborateurs [85] concernant 66 patients opérés pour un kyste épidermoïde du V4 entre 1974 et 2003, l'exérèse totale n'a été pratiquée que dans 30% des cas. Aussi, l'extension tumorale peut être un facteur limitant la résection tumorale [40, 93]. Dans notre modeste expérience, les deux patients ont bénéficié d'une exérèse incomplète à cause des adhérences de la capsule au tronc cérébral.

### C. Radiothérapie :

La radiothérapie a été proposée comme alternative à la reprise chirurgicale en cas de récurrence d'un KE après une exérèse incomplète.

Parikh [95] a rapporté un cas de récurrence ayant bien évolué sous radiothérapie : la dose utilisée était de 50 grays, fractionnée sur 25 séances. Cependant, devant la toxicité de la radiothérapie et la possibilité de dégénérescence maligne radio-induite, son utilisation reste exceptionnelle, d'autant que la qualité des résultats fonctionnels est meilleure même après une ré-intervention [61, 92].

## IX- Evolution :

### A- Complications :

#### 1. Complications propres aux KE :

##### a. Syndrome d'HTIC :

Le KE peut être compliqué par un syndrome d'hypertension intra-crânienne suite à l'obstruction des voies d'écoulement du LCR. Cette complication a été retrouvée chez une patiente parmi les cas de notre série signalant l'évolution très importante de la tumeur.

En revanche, le syndrome d'HTIC peut être complet ou incomplet [37]. Vinchon [101] a rapporté un cas où des céphalées étaient le seul motif de consultation.

##### b. La méningite aseptique :

La méningite aseptique due à la rupture ou à la perméabilité du kyste a été décrite comme mode de révélation [63, 66, 69]. Schwartz *et al* . [102] ont rapporté le cas d'un enfant de 14 mois ayant eu 10 épisodes de méningite aseptique révélant un kyste épidermoïde du Pons. Cette méningite peut être expliquée par la dissémination du contenu kystique ; en pré ou en postopératoire ; dans les espaces sous-arachnoïdiens et être responsable d'une irritation des méninges. Dans la littérature ancienne, elle est retrouvée dans 40 % des cas [66]. Cependant, dans des séries récentes, son incidence varie entre 0 à 22 % (moyenne: 9,7%). Cette diminution de fréquence est attribuée pour la plupart des auteurs à l'administration systématique d'une corticothérapie périopératoire [66, 103, 104], et aux progrès de la chirurgie d'exérèse car la méningite aseptique est plus fréquente après une

ablation incomplète du kyste épidermoïde [61, 63, 66]. Cependant, cette complication a été aussi décrite même après une exérèse jugée totale, capsule du kyste comprise [22] ; dans ce cas, la méningite aseptique peut être expliquée par le passage, au cours de l'intervention, de substance (kératine) contenue dans le KE dans le LCR. Elle se manifeste cliniquement par un syndrome méningé, complet ou non, biologiquement, par une hyperalbuminorachie, une hypoglycorachie et une hyperlymphocytose [63]. L'examen direct et la culture sont négatifs [63, 66]. Son traitement fait appel à la corticothérapie et à des ponctions lombaires répétées [93, 105], mais un traitement antibiotique doit être instauré avant de confirmer l'absence de germes à la culture [30]. Certains auteurs suggèrent même le lavage du champ opératoire par une solution cortisonique en per-opératoire afin de prévenir la survenue d'une méningite aseptique postopératoire [63, 67]. Pour d'autres [105], le lavage au sérum salé tiède avant la fermeture pour nettoyer les débris de kératine suffirait. Son évolution sous traitement est en général bonne. De rares cas d'évolution vers une hydrocéphalie à pression normale ont été décrits après un ou plusieurs épisodes de méningite et pouvant nécessiter un shunt de dérivation [66, 67, 105].

c. La dégénérescence carcinomateuse :

La transformation carcinomateuse des kystes épidermoïdes toute localisation confondue est très rare (seulement 23 cas ont été rapportés dans la littérature dont 4 siègent au niveau de l'angle ponto-cérébelleux) [46, 106]. Son évolution est redoutable et son pronostic est très péjoratif: seulement un cas de survie à 3 ans a été publié [46].

Elle doit être suspectée devant une prise de contraste anormale au scanner ou à l'IRM de contrôle, surtout si elle est associée à une progression rapide des

symptômes [46, 105, 106]. Les formes secondaires, c'est-à-dire qui surviennent lors d'une récurrence, sont plus fréquentes par rapport aux carcinomes primaires [106]. Ceci incite une fois de plus le chirurgien à tenter de faire si possible une extirpation totale de la tumeur. Enfin, bien que la dégénérescence reste souvent localisée à la paroi du kyste, des métastases méningées peuvent aussi être observées [106].

## 2. Les complications de la chirurgie :

L'examen clinique postopératoire doit en particulier s'attacher à rechercher les complications.

Au sein des séries les plus récentes, l'avènement des nouvelles techniques neurochirurgicales a permis une baisse considérable de la morbidité opératoire de l'ensemble des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure [107-110].

### a. Fuite du LCR et pseudoméningocèle :

Dans notre série, La deuxième patiente avait présentée un pseudoméningocèle après l'acte opératoire. Cette fuite du LCR était présente dans 27,59% des cas dans l'étude de STEINBOK [111], alors qu'elle ne l'était que dans 17,24% des cas dans celle de BERNT [112]. En plus, dans la série de STIENBOK [111] il y avait 33% de pseudoméningocèle.

En effet, ces complications surviennent dans 17,6% des cas après la chirurgie de la fosse cérébrale postérieure (FCP) et sont dues aux défauts d'étanchéité lors de la fermeture dure-mérienne. Ce défaut d'étanchéité peut entraîner une fuite du LCR et un épanchement (pseudoméningocèle) d'où l'indication immédiate d'un drainage ventriculaire ou de PL déplétives avec un pansement compressif [108, 110].

En l'absence de la régression de l'épanchement, le patient bénéficiera d'une reprise chirurgicale avec fermeture du défaut d'étanchéité dure-mérienne [112].

b. Atteinte neurologique post-opératoire :

L'atteinte neurologique post-opératoire immédiate peut être due à la manipulation chirurgicale ou à une lésion des structures nerveuses au cours d'une tentative acharnée d'exérèse totale [67]. Elle est le plus souvent transitoire. Il peut s'agir d'une aggravation des signes neurologiques existant avant l'intervention [101, 105] ou d'une atteinte neurologique postopératoire. Le plus souvent, il s'agit d'une paralysie des paires crâniennes [66, 67, 104]. Enfin, dans la majorité des résultats observés, il a été remarqué que l'atteinte neurologique post opératoire est souvent transitoire, régressant 1 à 3 semaines après, et que cette atteinte est plus fréquente avec les kystes de gros volume et d'extension importante [63, 66].

c. Infections bactériennes :

En période postopératoire, les patients sont susceptibles de développer des complications infectieuses. Dans ce type de chirurgie le tableau est dominé par les méningites et les pneumopathies consécutives à la durée et au geste thérapeutique per- et postopératoire (chirurgie et anesthésie-réanimation). Dans notre série, une patiente avait présenté une méningite septique post-opératoire (observation N°2). Pour prévenir ces infections, les protocoles d'asepsie rigoureuse doivent être respectés avec administration d'antibiothérapie prophylactique visant principalement le staphylocoque et le streptocoque [108, 110].



d. Saignements :

Les saignements ou les hématomes intra-parenchymateux, sous-duraux, voire extraduraux sont rares (moins de 1%) mais graves. Leur survenue précoce après l'acte opératoire nécessite une ré-intervention urgente dans les 6 heures après la craniotomie [108, 110, 113, 114].

e. Embolies gazeuses :

Essentiellement dues à la position assise. Le risque élevé d'embolie gazeuse impose la mise en place d'un cathéter veineux central. Le dépistage préopératoire systématique d'un foramen ovale perméable n'a de valeur que s'il est fait par échocardiographie transœsophagienne ou Doppler transcrânien. La conduite chirurgicale à tenir s'il existe un foramen ovale perméable doit être débattue : risque de la position assise, difficulté de l'abord chirurgical dans une autre position opératoire [116, 117].

f. Autres complications :

Des complications à type de réveil prolongé, de troubles de conscience, l'aggravation d'ataxie cérébelleuse sont rapportées. On note aussi des complications en rapport avec la position du patient au cours de l'intervention, et les complications en rapport avec l'alitement tels que les escarres, la maladie thrombo-embolique, ... [118].

## B. Suivi :

Une surveillance post-opératoire est indiquée en cas d'exérèse incomplète, la croissance du résidu ; quoique aussi lente que celle de la tumeur native ; nécessite une surveillance annuelle qui permet d'évaluer son potentiel évolutif [40]. La récurrence est lente et complique jusqu'à 54% des exérèses incomplètes [85] ; dans ces cas, le patient peut être réopéré [38, 93].

Le délai de la reprise chirurgicale est variable selon la littérature entre 2 mois et 15 ans. Dans la série de Lopes et al. [22], la récurrence tumorale a été constatée chez 2 patients au cours de la surveillance nécessitant une reprise chirurgicale : il s'agit dans un cas d'une lésion sous-tentorielle ayant récidivé au bout de 15 ans alors que l'exérèse initiale était complète (d'après le chirurgien et le scanner de contrôle postopératoire) ; dans l'autre cas, la lésion était sus-tentorielle (suprasellaire), et a évolué à nouveau au bout de 2 ans (mais l'exérèse initiale était partielle). Par contre, dans la série de Lakhdar et al. [61], deux malades ont été réopérés en raison de la persistance des symptômes, après une exérèse partielle, l'un après 2 mois et l'autre après 8 mois ; dans les deux cas, la deuxième exérèse a été sub-totale, et l'évolution après ré-intervention a été bonne. Dans notre cas, aucun de nos patients n'a bénéficié pour le moment d'une reprise chirurgicale, malgré une exérèse subtotale et ceci après un recul de trois ans pour le premier cas et de deux ans pour le deuxième cas.

# CONCLUSION

Les kystes épidermoïdes (KE) sont des tumeurs bénignes, lentement évolutives, développées à partir d'inclusion de cellules ectodermiques. Les localisations au niveau du quatrième ventricule sont très rares.

Ce sont des tumeurs congénitales qui se révèlent à tout âge sans prédominance sexuelle significative, avec un pic de fréquence entre la 3ème et la 5ème décennie, et des extrêmes de 3 mois et 75ans. Des rares cas de formes acquises suite à des traumatismes crâniens, des PL répétées ou à un défaut de cicatrisation avec incarceration de tissu épidermoïde au niveau des plans profonds ont été décrits dans la littérature.

Le tableau clinique des KE du quatrième ventricule est dominé par des troubles de l'équilibre en rapport avec le syndrome cérébelleux et/ou vestibulaire et les céphalées qui restent les signes cliniques révélateurs habituels.

Le diagnostic positif repose essentiellement sur l'IRM. Sur les séquences conventionnelles, les KE apparaissent isointenses ou discrètement hyperintenses par rapport au LCR. En imagerie de diffusion, les KE sont très hyperintenses et se distinguent très facilement du LCR et des kystes arachnoïdiens qui apparaissent hypointenses.

La chirurgie est le seul traitement indiqué dans les KE du V4 en première intention. Elle permet d'une part l'évacuation du contenu kystique et d'autre part l'exérèse de sa capsule qui doit être la plus complète possible. Ainsi, la chirurgie doit être pratiquée à chaque récurrence et permet d'améliorer le pronostic des patients quand l'exérèse est complète. Le chirurgien doit s'attacher à réséquer l'ensemble de la lésion en respectant les structures de voisinage afin de minimiser les complications post opératoires.

Dans le cadre de surveillance postopératoire, l'imagerie de diffusion permet d'établir le caractère complet ou non de l'exérèse. En cas de résidu tumoral, une surveillance annuelle permet d'évaluer le potentiel évolutif du résidu.

Le pronostic fonctionnel post opératoire dépend essentiellement de la localisation du KE, ses adhérences avec les structures de voisinage, et de la qualité de l'exérèse chirurgicale.

# RESUME

Les kystes épidermoïdes (KE) sont des tumeurs bénignes rares développées à partir d'inclusions ectodermiques. Ils siègent habituellement au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, la région para-sellaire et la fosse temporale. Leur siège au niveau du quatrième ventricule est inhabituel ; les adhérences de la capsule kystique avec le plancher du V4 peuvent influencer la prise en charge thérapeutique.

Dans notre étude, nous avons rapporté deux cas de KE du V4 chez deux femmes d'âges différents : 47ans, 44ans. Elles ont toutes les deux présenté des troubles de la marche et des céphalées rebelles aux traitements antalgiques. Nos deux malades ont bénéficié d'une IRM cérébrale qui a montré des lésions au niveau du V4 : hypointenses en T1, hyperintenses en T2, hétérogène en séquence Flair, ne prenant pas le contraste avec des limites irrégulières, et surtout hyperintense en diffusion.

Une intervention chirurgicale a été pratiquée chez les deux patientes. L'exploration avait objectivée une tumeur blanchâtre ayant un aspect perlé rappelant l'aspect caractéristique des KE. L'exérèse était subtotale pour les deux cas.

Les suites opératoires ont été simples pour la 1<sup>ère</sup> patiente, alors que la 2<sup>ème</sup> patiente avait présenté une méningocèle avec une méningite septique postopératoire.

## SUMMARY

The Epidermoid Cysts (EC) are rare benign tumors developed from ectodermal inclusions. They are usually located at the cerebellopontine angle, parasellar region and the temporal fossa. Their location at the fourth ventricle is unusual; adhesions of cystic capsule with the floor of V4 may influence therapeutic management.

In our study, we have reported two cases of two women from different ages with a V4 EC: 47 years, 44 years old. They had both presented walking issues and atrocious cephalus refractory to analgesics. Our patients have benefited from a brain MRI showing lesions in the V4: hypointense T1, hyperintense T2, heterogeneous in Flair sequence, not taking the contrast with irregular boundaries, and especially hyperintense diffusion.

A surgery was performed for the two patients. Exploration had objectified a whitish tumor with a beaded appearance characterizing the EC. The resection was subtotal in both cases.

The postoperative course was uneventful for the first patient, while the second patient had presented a meningocele with postoperative septic meningitis.



## ملخص

كيسة الحرشفية هي أورام حميدة نادرة تتكون من شوائب الأدمة . وعادة ما تتواجد في زاوية المخيخية الجسرية ، المنطقة شبه سرجي و الحفرة الصدغية. توأجدهم في البطن الرابع هو غير عادي ، ويمكن لالصاقات كبسولة الكيس التأثير على العلاج.

في دراستنا ، ذكرت حالتين من الخراجات الحرشفية في البطن الرابع : امرأتان من مختلف الأعمار : 47سنة و 44 سنة . قدموا اضطراب في المشية ، مع صداع الرأس مقاوم للمسكنات, وقد استفاد مرضانا من الرنين المغناطيسي الدماغ أظهر الآفات T1 أقل كثافة، أكثر كثافة T2، غير متجانس في فليبر، مع حدود غير منتظمة.

تم إجراء عملية جراحية في الحالتين، تم اكتشاف أورام بيضاء ذات مظهر مطرز توحى إلى مظهر من سمات كيسة الحرشفية. و قد كان الاستئصال فرعي في الحالتين.

وكانت الدورة بعد العملية الجراحية هادئ لمراقبة حالة 1، في حين قدم المريض 2 التهاب السحايا بعد العملية الجراحية.

# BIBLIOGRAPHIE

1. **LEPRESTRE F.**

Tumeur adipociriforme développée dans le mésocéphale.

Arch Méd Paris 1828; 18: 5-19

2. **CRUVEILHIER J.**

Anatomie pathologique du corps humain.

Paris, Baillière, 1829 : vol 1. Planche 6

3. **MULLER J.**

Über den feineren bau und die formen der krankhaften geschwulste.

Berlin, Reimer, 1838.

4. **VON REMAK R.**

Einbreitag zur entwicklungsgeschicht der Gesch-wulste.

Dtsch Arch klin Med 1854; P: 170-4.

5. **VIRCHOW R.**

Über perlgeschwulste.

Virchows Arch 1855; 8: 371-418.

6. **BOSTROEM E.**

Über die pialen Épidermoïde, dermoïde und lipome und duralen dermoïde.

Zentralbel Allg Pathol 1897; 8: 1-98.

7. **LEPOIRE J, PERTUISET B.**

Les kystes épidermoïde crânio-encéphaliques.

Paris, Masson 1957.

8. **AUQUE J, MARCHAL JC, BRACARD S, et al.**

Les critères diagnostiques actuels des kystes épidermoïdes et dermoïdes intracrâniens.

Neurochir 1985 ; 31 : 47-50.

9. **PICARD L, BERNARD C, ALMERAS M, et al.**

Aspects tomodensitométriques des kystes épidermoïdes intracrâniens.

J Radiol 1983 ; 64 : 529-35.

10. **AUQUE J, LEPOIRE J.**

Kystes épidermoïdes et dermoïdes intracrâniens

Tumeur du système nerveux central coadant

11. **FRANK H, NETTER MD**

Atlas d'anatomie humaine

Elsevier Masson 2011

12. **GOLBERG M, DAVIT-BEAL T, BARBET P.**

Régulation cellulaires des étapes initiales de l'embryologie craniofaciale.

Embryologie cranio-faciale (I). 28-O85-U-30 ; P : 6-9

13. **ENCHA-RAZAVI F, ESCUDIER E.**

Embryologie.

EMC 5-005-A-50. P : 18-28

14. **STANDRING S.**

The anatomical basis of clinical practice.

Gray's anatomy, 39<sup>th</sup> Ed (Elsevier), 2008.

15. **ORHAN A.**

Neuroanatomical basis of clinical neurology (Parthenon publishing group), 2001.

16. **ALBERT L. RHOTON JR.**

Cerebellum and fourth ventricle.

Neurosurgery, 2000; 47(3): 7-27.

17. **BOUCHET A, GUILLERET J.**

Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, le système nerveux central,  
2<sup>ème</sup> éd. (SIMEP, paris), 1991.

18. **KEITH L. MOORE, ARTHUR F, et al.**

Clinically Oriented Anatomy,

5<sup>th</sup> éd. (Lippincott Williams & Wilkins) 2006; 7:901

19. **CHEVREIL JP, BOSSY J, GUERIN J.**

Anatomie clinique 4, neuro-anatomie : tronc cérébral et origine des nerfs crâniens.

Edition : Springer-Verlag 1990 ; p : 127-147.

20. **ADEL K, AFIFI, RONALD A.**

Functional neuroanatomy: text and atlas 2<sup>nd</sup> ed.

(McGraw-hill) 2005.

21. **ALBERT L. RHOTON JR.**

The posterior fossa cisterns.

Neurosurgery, 2000; 47(3): 287-97

22. **LOPES M, CAPELLE L, DUFFAU H, et al.**

PEC chirurgicale des kystes épidermoïdes intracrâniens à propos de 44 patients et revue de la littérature.

Neurochirurgie. 2002 ; 48 (1) P : 5-13

23. **MARSOT-DUPUCH K, LEROUX C.**

Kyste épidermoïde de la base du crâne.

*Ann Radiol* 1992 ; 35 : 472-476.

24. **MEGDICHE BAZARBACHA H, NAGI S, DOUIRA W, et al.**

Jneuroradiol 2004; 31, 150-152.

25. **SOMAI K, HARZALLAH L, HAMDY I, et al.**

Kystes épidermoïdes intracrâniens.

J. TUN ORL- N° 22 juin 2009

26. **HEBERT-BLOUIN M, SIRHAN D.**

Kystes épidermoïdes du quatrième ventricule avec extension dans les forams de Luschka : trois cas.

Neurochirurgie. 2005, 51, N° 5, 541-557

27. **ARANA E, LATORRE FF, REVERT A, et al.**

Intradiploic epidermoid cyst.

*Neuroradiology* 1996 ; 38 : 306-311.

28. **BORHA A, EMERY E, KHOURI S, et al**

Kystes épidermoïdes extra-dural géant de la fosse postérieure. Neurochirurgie.

2005, 51, N°6, 599-603

29. **AKHADDAR A, GAZZAZ M, MOSTARCHID B, et al.**

Kyste épidermoïde géant de la voûte à développement extra-crânien intra-crânien.

À propos d'un cas.

*J Neuroradiol* 2002 ; 29 : 193-199.

30. **BERGER MS, WILSON CB.**

Epidermoid cysts of the posterior fossa.

*J Neurosurg* 1984 ; 21 : 1051-1058.

31. **EMERY E, ZERAH M, COMOY J, et al.**

Kyste épidermoïde du quatrième ventricule. À propos d'un cas chez un enfant et revue de la littérature.

*Neurochirurgie* 1993 ; 39 : 241-247.

32. **ATLAS SW.**

Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine. Extra-axial brain tumors : 327 - 378.

Raven Press. New York, 1991.

33. **DIETMANN JL, GRANEL DE SOLIGNAC M.**

L'IRM en pathologie cranio-cérébrale. II - Pathologie extra-axiale.

Feuillets de Radiologie, 1990, 30, N°2 : 106 - 122.

34. **WEILL A, TAMPIERI D, MELANÇON D, et al.**

Kyste épidermoïde sus-calleux. A propos d'un cas.

*J. Radiol.*, 1990, T.71, N°5, pp. : 373 - 376.

35. **GUEDDARI FZ. DAFIRI F, IMANI.**

Diagnostic en IRM des kystes épidermoïdes.

*Médecine du Magreb* 1998 N° 68

36. **BENSAID A, NAVARRO C, CEJAS C, et al.**

Aspect TDM et IRM des kystes épidermoïdes et dermoïdes intracrâniens. Feuillet de Radiologie, 1994, 34, N°1 : 55 - 65.

37. **DE SOUSA CE, DE SOUSA R, DA COSTA S, et al.**

Cerebellopontine angle epidermoid cysts: a report on 30 cases

*J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989 ; 52 : 986-990.

38. **HOSSINI A, LAKHDAR F, GANA R, et al.**

Kystes épidermoïdes de la grande citerne et du quatrième ventricule: à propos de 4 cas.

*Neurochirurgie* 58 (2012) 358-363

39. **MIYAGI Y, SUZUKI SO, IWAKI T, et al.**

Magnetic resonance appearance of multiple intracranial epidermoid cysts: intrathecal seeding of the cysts ? Case report.

*J Neurosurg* 2000 ; 92 : 711-714.

40. **MARIN H, VARGAS MI, GREBICI-GUESSOUM M, et al.**

Les kystes épidermoïdes du quatrième ventricule à propos de quatre cas.

*J. Neuroradiol.*, 2002, 29, 146-152

41. **MEJDOUBI M, LAGARDE S, PONSOT A, et al.**

Kyste épidermoïde intracrânien secondaire à la chirurgie d'une mucocèle.

*J Radiol* 2009 ; 90 : 233-5

42. **VINCHON M, LEJEUNE JP, KRIVOSIC I, et al.**

Les kystes dermoïdes et épidermoïdes crânioencéphaliques. Classification et pathogénie.

*Neurochirurgie* 1995 ; 41 : 29-37.



43. **VAN GILDER JC, SCHWARTZ HG.**

Growth of dermoids from skin implants to the nervous and surrounding spaces of the newborn rat.

*J Neurosurg* 1967 ; 24 : 14-20.

44. **GUTIN PH, BOEHM J, BANK WO, et al.**

Cerebralconvexity epidermoid tumor subsequent to multiple percutaneous subdural aspirations.

*J Neurosurg* 1980 ; 52 : 544-547.

45. **HILA H, BOUHAOUALA M.H, DARMOUL M.**

Kyste épidermoïde vermien révélé par un traumatisme crânien.

*Neurochirurgie*, 2006, 52, n° 1, 63-66

46. **LEE VS, PROVENZALE JM, FUCHS HE, et al.**

Post-traumatic epidermoid cyst: CT appearance.

*J Comput Assist Tomogr* 1995 ; 19 : 153-155.

47. **BRET P, REMOND J, FISCHER C, et al.**

Epidermoid cyst of the fourth ventricle.

*Br J Neurosurg* 1988 ; 2 : 109-113.

48. **NASSAR SI, HADDAD FS, ABDO A.**

Epidermoid tumors of the fourth ventricle.

*Surg Neurol* 1995 ; 43 : 246-251.

49. **KATSARKAS A.**

Vestibular and oculomotor disturbances in pathology of the fourth ventricle.

*Laryngoscope* 1981; 91: 71-7.

50. **TRIOLET JP, PONDAVEN-LETOURMY S, ROBIER A, et al.**  
Vertige positionnel paroxystique découvrant un kyste épidermoïde du quatrième ventricule.  
Annales d'otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 125 (2008) 146-150
51. **LAUVIN-GAILLARD MA, LEGEAS M, VELUT S, et al**  
Kyste épidermoïde du quatrième ventricule  
J Radiol 2009; 90: 618-21
52. **BUTTNER U, HELMCHEN C, BRANDT T.**  
Diagnostic criteria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: a review.  
Acta Otolaryngol 1999;119:1-5.
53. **HUMPHRISS RL, BAGULEY DM, SPARKES V, et al.**  
Contraindications to the Dix-Hallpike manoeuvre: a multidisciplinary review. Int J Audiol 2003; 42:166-73.
54. **ADAMSBAUM C, MERZOUG V, ANDRÉ C, et al.**  
Imagerie du cervelet de L'Enfant.  
J. Neuroradiol., 2003;30 :158-71
55. **ROGER J. PACKER.**  
Brain tumors in children.  
Arch Neurol. 1999; 56: 421-5
56. **SARRAZIN JL.**  
Tumeurs de la fosse postérieure.  
J Radiol. 2006; 87:748-63.

57. **Y.WEN P, KOON TEOH S, MCLAREN BLACK P.**  
Clinical, imaging, and laboratory diagnosis of brain tumors.  
Youmans (editor) 1999; 11:217-47
58. **HADJ-DJILANI M, PROBST A.**  
À propos d'un cas de kyste épidermoïde de l'angle ponto-cérébelleux.  
*Rev Oto-Neuro Ophthalmol* 1974 ; 46 : 527-533.
59. **KOHAN D, DOWNEY LL, LIM J, et al.**  
Uncommon lesions presenting as tumors of the internal auditory canal and cerebello pontine angle.  
*Am J Otol* 1997 ; 18 : 386-392.
60. **SUDAKA J.**  
Cholestéatome géant de l'angle ponto-cérébelleux.  
*Ann Oto-Laryngol Chir Cervico-Fac* 1992 ; 89 : 629-630.
61. **LAKHDAR A, SAMI A, NAJA A, et al.**  
Kyste épidermoïde de l'angle ponto cérébelleux. Série chirurgicale de 10 cas et revue de la littérature.  
*Neurochirurgie*, 2003, 49, n° 1, 13-24
62. **JEAN-BOURQUIN D, CORDOLIANI YS, DEROSIER C, et al.** Cholestéatomes de la fosse cérébrale postérieure : sept observations et revue de la littérature.  
*J Radiol* 1993 ; 74 : 555-561.
63. **MORARD M, DE TRIBOLET N.**  
Les kystes épidermoïdes de l'angle ponto-cérébelleux.  
*Neurochirurgie* 1988 ; 34 : 253-257.

64. **GUALDI GF, DI BIASI C, TRASIMENI G, et al.**  
Unusual MR and CT appearance of an epidermoid tumor.  
*AJNR* 1991;12 : 771-772.
65. **PICARD L, BERNARD C, ALMERAS M, et al.**  
Aspects tomodensitométriques des kystes épidermoïdes intracrâniens.  
*J Radiol* 1983 ; 64 : 529-535.
66. **SAMII M, TATAGIBA M, PIQUER J, et al.**  
Surgical treatment of epidermoid cysts of the cerebellopontine angle.  
*J Neurosurg* 1996 ; 84 : 14-19.
67. **MOHANTY A, VENKATRAMA SK, RAO BR, et al.**  
Experience with cerebello-pontine angle epidermoids.  
*Neurosurgery* 1997 ; 40 : 24-30.
68. **TALACCHI A, SALA F, ALESSANDRINI F, et al.**  
Assessment and surgical management of posterior fossa epidermoid tumors: report of 28 cases.  
*Neurosurgery* 1998 ; 42 : 242-252.
69. **SALAZAR J, VAQUERO J, SAUCEDO G, et al.**  
Posterior fossa epidermoid cysts.  
*Acta Neurochir (Wien)* 1987 ; 85 : 34-39.
70. **DOLL A, ABU EID M, KEHRLI P, et al.**  
Aspects of FLAIR sequences, 3D-CISS and diffusion-weight MR imaging of intracranial epidermoid cysts.  
*J Neuroradiol* 2000 ; 27 : 101-106.

71. GUPTA S, GUPTA RK, GUJRAL RB, et al.

Signal intensity patterns in intraspinal dermoids and epidermoids on MR imaging.

*Clin Radiol* 1993 ; 48 : 405-413.

72. HAGEN T, KUJAT C, DONAUER E, et al.

Neuroradiologic diagnosis of intracranial epidermoid tumors.

*Radiologie* 1994 ; 34 : 639-647.

73. KALLMES DF, PROVENZALE JM, CLOFT HJ, et al.

Typical and atypical MR imaging features of intracranial epidermoid tumors.

*AJR* 1997 ; 169 : 883-887.

74. KUZMA BB, GOODMAN JM.

Epidermoid or arachnoid cyst ?

*Surg Neurol* 1997 ; 47 : 395-396.

75. LUNARDI P, MISSORI P, GAGLIARDI FM, et al.

Epidermoid tumors of the 4th ventricle: report of seven cases.

*Neurosurgery* 1990; 27 : 532-534.

76. WAGLE WA, JAUFMANN B, MINCY JE.

Magnetic resonance imaging of fourth ventricular epidermoid tumors.

*Arch Neurol* 1991 ; 48 : 438-440.

77. GIZEWSKI ER.

Epidermoid or arachnoid cyst : CISS, FLAIR and diffusion images as solution of the diagnostic dilemma.

*RÖFO* 2001 ; 173 : 77-78.

78. KIKUCHI K, MIKI H, NAKAGAWA A.

The utility of diffusion-weighted imaging with navigator-echo technique for the diagnosis of spinal epidermoid cysts.

*AJNR* 2000 ; 21 : 1164-1166.

79. MURAKAMI N, MATSUSHIMA T, KUBA H, *et al.*

Combining steady-state constructive interference and diffusion-weighted magnetic resonance imaging in the surgical treatment of epidermoid tumors. *Neurosurg Rev* 1999 ; 22 : 159-162.

80. IKUSHIMA I, KOROGI Y, HIRAI T, *et al.*

MR of epidermoids with a variety of pulse sequences.

*AJNR* 1997 ; 18 : 1359-1363.

81. CASSELMAN JW, KUHWEIDE R, DEIMLING M, *et al.*

Constructive interference in steady state (CISS)-3DFT MR imaging of the inner ear and cerebellopontine angle.

*AJNR* 1993 ; 14 : 47-57.

82. BURTSCHER IM, STAHLBERG F, HOLTAS S.

Proton (1H) MR spectroscopy for routine diagnostic evaluation of brain lesions.

*Acta Radiol* 1997 ; 38 : 953-960.

83. TIMMER FA, SLUZEWSKI M, TRESKES M, *et al.*

Chemical analysis of an epidermoid cyst with unusual CT and MR characteristics.

*AJNR* 1998 ; 19 : 1111-1112.

84. **DECHAMBRE S, DUPREZ T, LECOUVET F, et al.**  
Diffusion-weighted MRI postoperative assessment of an epidermoid tumour in the cerebellopontine angle.  
*Neuroradiology* 1999 ; 41 : 829-831.
85. **TANCREDI. A, FIUME. D, GAZZERI. G.**  
Epidermoid cysts of the fourth ventricle: very long follow up in 9 cases and review of the literature.  
*Acta Neurochir (Wien)* 2003 ;145, 905-910.
86. **RIVIEREZ. M, VALLY. P, JOUANNELLE. A, 2001.**  
Kyste épidermoïde vermien développé dans le IVe ventricule. Une observation.  
*Neurochirurgie* 47, 137-139.
87. **HENRY C. TAUSH AND MILLER R.**  
Anesthesia for posterior fossa surgery in the sitting position.  
*Bulletin of New York academy of medicine* 1983; 59 (9): 772-83.
88. **ANTHONY J. CUNNINGHAM, HOURIHAN D.**  
The sitting position in neurosurgery – unresolved hemodynamic consequences.  
*Canadian Journal of Anesthesia* 2007;54:497-500.
89. **DEMONTE F.**  
Surgically curable brain tumors of adults. Tumors of brain and spine MD Anderson cancer care series (Springer), 2007; 4:67-73.
90. **ARNELL K, OLSEN L, WESTER T.**  
Hydrocephalus.  
*Pediatric surgery (Springer)* 2006; 39: 419-26.

91. **ABRAMSON RC, MORAWETZ RB, SCHLITT M.**  
Multiple complications from an intracranial epidermoid cyst: case report and review of the literature.  
Neurosurgery 1989; 24: 574-8
92. **YAMAKAWA K, SHITARA N, GENKA N, et al.**  
Clinical course and surgical prognosis of 33 cases of intracranial epidermoid tumors.  
Neurosurgery 1989;24:568-73.
93. **MENG. L, YUGUANG. L, SHUGAN. Z.**  
Intraventricular epidermoids.  
J Clin Neurosci 2006; 13 (4), 428-430.
94. **ALBERT L, RHOTON. JR.**  
The foramen magnum.  
Neurosurgery, 2000; 47(S3) : 155-93.
95. **PARIKH S, MILOSEVIC M, WONG CS, et al.**  
Recurrent intracranial epidermoid cyst treated with radiotherapy.  
*J Neuro-Oncol* 1995 ; 24 : 293-297.
96. **MARSOT-DUPUCH K, LEROUX C.**  
Kyste épidermoïde de la base du crâne.  
*Annales de Radiologie.* 1992, 35, 6 : p 472 - 476.
97. **STEFFEY DJ, DE FILIPPE GJ, SPERA T, et al.**  
MR Imaging of Primary Epidermoid Tumors.  
*J. Comput Assist Tomogr, Vol. 12, N°13, 1988.*



98. CLARISSE J, ROBERT Y, COURTE CUISSE PH, et al.

Tumeurs cranio encéphaliques. Tumeurs de la fosse postérieure.

Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Radiodiagnostic II, 31658 D 10, 6 -1989 : 10 p.

99. COSNARD G, GALIDIE G, CORDOLIANI YS, et al.

Tumeurs rares de l'angle ponto-cérébelleux.

Annales de Radiologie 1992, 35 N°1 - 2 : p 36 - 43.

100. HERMO J, BARRUCAND D, SEBTI F, et al.

Les kystes épidermoïdes de l'angle ponto-cérébelleux : à propos de trois observations.

*Maroc Med* 1974 ; 54 : 231-237.

101. VINCHON M, PERTUZON B, LEJEUNE JP, et al.

Intradural epidermoid cyst of the cerebello-pontine angle: diagnosis and surgery.

*Neurosurgery* 1995 ; 36 : 52-57.

102. SCHWARTZ JF, BALENTINE JD.

Recurrent meningitis due to an intracranial epidermoid.

*Neurology* 1978 ; 28 : 124-129.

103. MALCOLM GP, GIBSON R, IRONSIDE JW, et al.

Microsurgical excision of a ponto-medullary epidermoid cyst with prepontine extension: case report.

*Neurosurgery* 1996 ; 38 : 579-582.

104. YASARGIL MG, ABERNATHEY CD, SARIOGLU AC. Microneurosurgical treatment of intracranial dermoïde and epidermoid tumors.

*Neurosurgery* 1989 ; 24 : 561-567.

105. **SABIN HI, BORDI LT, SYMON L.**

Epidermoid cysts and cholesterol granulomas centered on the posterior fossa  
twenty years of diagnosis and management.

*Neurosurgery* 1987 ; 21 : 798-805.

106. **DELAANGRE T, HEMET C, TAYOT J, et al.**

Dégénérescence maligne d'un kyste épidermoïde de la fosse postérieure : intérêt  
diagnostique de l'imagerie par résonance magnétique.

*Rev Neurol* 1992 ; 148 : 55-57.

107. **ALLAN ROPPER H, ROBERT BROWN H**

Intracranial neoplasms and paraneoplastic disorders.

Adams and victor's principles neurology 8<sup>th</sup> ed.

(McGraw-Hill) 2005; 31:546-59.

108. **MICHEAL D. TAYLOR, JAMES T. et al.**

Medulloblastoma.

*Neurooncology of CNS tumors* (Springer) 2006; 35:461-70.

109. **ELLEN E. MACK.**

Neurologic tumors.

*Manual of clinical oncology* (LW&W) 2000; 14: 122-5.

110. **TAILLANDIER L, DOZ F, BERNIER V, et al.**

Médulloblastomes.

EMC, (Elsevier) 2006 ; 17-265-A-10,15p.

111. **STEINBOK P, SINGHA A, MILLS J, et al.**

Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis.

Child's Nervous System, 2007;23(2):171-175.

112. **JOHAN DUE-TØNNESEN B, HELSETH E.**

Management of Hydrocephalus in Children with Posterior Fossa Tumors: Role of Tumor Surgery.

Pediatric Neurosurgery 2007;43:92-96.

113. **VOTH D, SCHWARZ M, GEIBLER M.**

Surgical Treatment Of Posterior Fossa Tumors In Infancy And Childhood. Technique and Results.

Neurosurg Rev 1993; 16: 135-143.

114. **SANTHANAM R, BALASUBRAMANIAM A, CHANDRAMOULI BA.**

Fatal intratumoral hemorrhage in posterior fossa tumors following ventriculoperitoneal shunt.

Journal of Clinical Neuroscience 2009 ;16 :135- 137.

115. **FRITSCH M J, DOERNER L, KIENKE S, et al.**

Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy.

Journal of neurosurgery. Pediatrics 2005, vol. 103, n°1, pp. 40-42.

116. **GUARNIERI J, DERLON J-M, HOUTTEVILLE J P.**

La position ventrolaterale.

Neurochirurgie 2004 ; 50 (2-3) :105-110.

117. FICHER. M

Embolies gazeuses en anesthésie

Conférences d'actualisation 2001, P : 467-480

118. KANNA K. GNANALINGHAM, LAFUENTE J, et al.

Surgical procedures for posterior fossa tumors in children: does craniotomy lead to fewer complications than craniectomy?

J Neurosurg 2002 ; 97:821-826.