

---

# LE KYSTE ANÉVRYSMAL INTRA-CRÂNIEN

## A propos d'un cas et revue de la littérature

ATROUNE L., BOUAITA K., DELIBA CH., IOUALALEN N.

Service Neurochirurgie - EHS Aït Idir - Alger

---

### RESUME

Le kyste anévrysmal est une tumeur osseuse bénigne, constituée de multiples cavités kystiques pleines de sang et soufflant l'os, sa localisation au niveau du crâne est très rare et exceptionnelle au niveau de la base sphéno-temporale.

Nous rapportons un nouveau cas chez un homme de 33 ans opéré une 1<sup>re</sup> fois en 1997, irradié et repris en 2003 pour récurrence tumorale.

La récurrence se présentait sous la forme d'une masse temporale dure, douloureuse, avec à la TDM et à l'IRM, l'image d'un processus intra et extra cérébral, hétérogène, hypervasculaire et comblant la fosse temporale et pterygo-maxillaire.

L'intervention chirurgicale à travers un large abord fronto-temporo-mandibulaire a permis une exérèse totale de la lésion et une évolution lointaine très satisfaisante.

**Mots clés :** *kyste anévrysmal, histologie, exérèse totale, embolisation.*

---

### INTRODUCTION

Le kyste anévrysmal osseux a été décrit pour la 1<sup>re</sup> fois en 1942 par Jaffe et Lichteinstein [3] est une entité lésionnelle de nature et d'histogénèse encore mal connues. Il cultive depuis les paradoxes, ne répondant en fait ni à la définition d'un kyste, ses cavités n'étant pas tapissées par un revêtement épithélial, ni à celle d'un anévrysme.

Le kyste anévrysmal est une tumeur bénigne constituée de multiples cavités kystiques remplies de sang, soufflant l'os et séparées des parties molles par une très fine coque osseuse.

Elle est rare au niveau du crâne et exceptionnelle au niveau de la base

Plusieurs hypothèses pathogéniques ont été avancées : traumatique, vasculaire ou encore comme étant une variété de tumeur à myéloplaxe.

Le traitement est chirurgical précédé souvent d'embolisation.

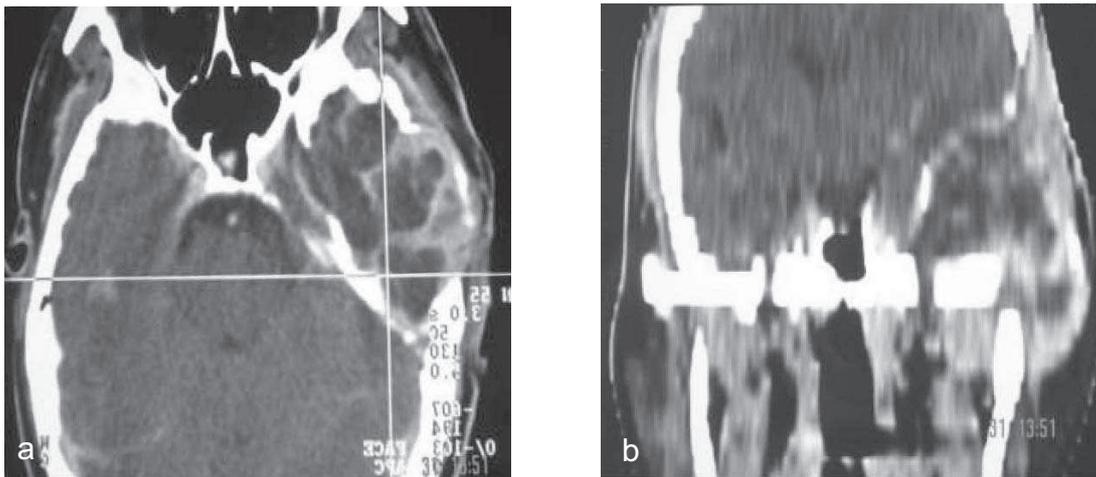
La récurrence au niveau des os longs est possible et estimée à 6 à 12 %, mais aucun cas de récurrence intracrânienne n'a été rapporté dans la littérature.

### OBSERVATION

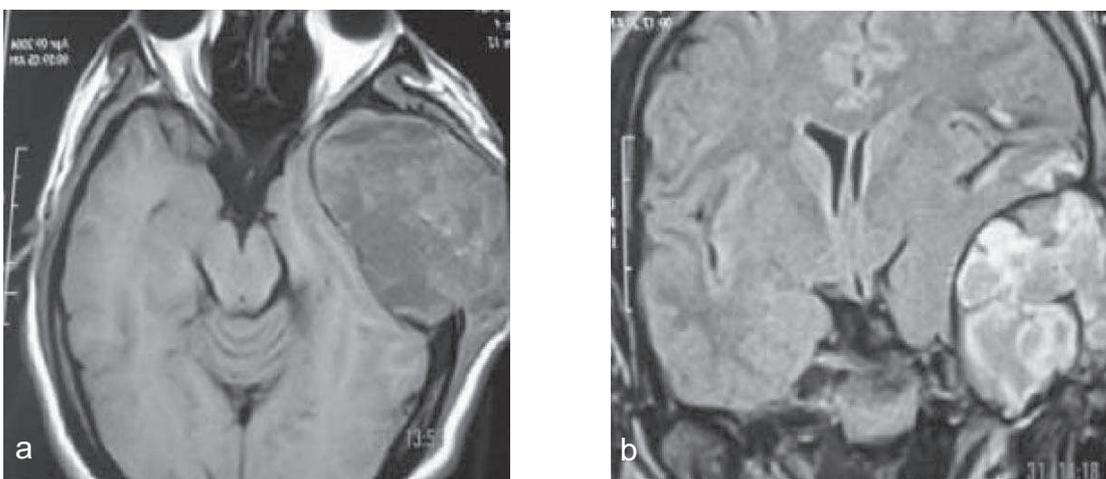
Le patient est un adulte âgé de 33 ans, de sexe masculin, sans antécédents particuliers.

Il a été opéré une première fois en 1997 dans un centre service de Neurochirurgie, d'une tumeur osseuse temporo-basale, qui s'est avérée être un kyste anévrysmal. L'exérèse n'ayant été que partielle, elle a été complétée par une radiothérapie.

En 2004, il est admis dans notre service pour une volumineuse récurrence avec hypertension intra-crânienne. Cette récurrence s'est présentée cliniquement sous la forme d'une masse temporale droite volumineuse, dure, douloureuse, non pulsatile, sans signe inflammatoire et recouverte par un scalp normal. Elle est accompagnée d'une cophose homolatérale. La tomodynamométrie (Fig. 1) a montré un processus sphéno-temporal droit, hétérogène, érodant et soufflant l'os temporal et s'extériorisant sous le scalp réalisant le typique aspect en "coquille d'œuf". La limite nette de ce processus avec les tissus voisins témoigne de la lenteur de l'évolution et du caractère bénin de la lésion.



**Fig. 1 : TDM en coupe axiale (a) et en coupe coronale (b) montrant la tumeur temporo-basale hétérogène**



**Fig. 2 : IRM en coupe axiale (a) et en coupe coronale (b) montrant l'étendue de la lésion**

L'imagerie par résonance magnétique (Fig. 2) montre une tumeur extra-cérébrale intra et extra-crânienne, polylobée, comblant la fosse temporale et ptérygo-maxillaire droite, refoulant sévèrement le lobe temporal sans l'envahir ; les séquences vasculaires rendent compte de son caractère hypervasculaire.

Une nouvelle intervention est alors pratiquée en mai 2003 : une large incision en arbalette fronto-temporo-mandibulaire avec décharge postérieure a été pratiquée permettant l'abord de la base temporale ainsi que la fosse ptérygo-maxillaire.

L'exérèse a été macroscopiquement totale d'une tumeur osseuse hémorragique, soufflant

l'écaïlle temporale et une partie de la grande aile du sphénoïde ; elle est facilement clivée au niveau de la voûte mais difficilement au niveau de la base. Le conduit auditif externe est ligaturé à 2 cm de son orifice en zone saine. Il n'a pas été fait de plastie reconstructrice.

Les suites opératoires ont été simples, mais un mois après sa sortie; il est réadmis pour une infection sous cutanée nécessitant une reprise chirurgicale et qui a permis une bonne rémission.

Après une année, l'examen clinique du patient est normal, le scanner cérébral de contrôle est sans particularité hormis le défaut osseux temporal (Fig. 3)

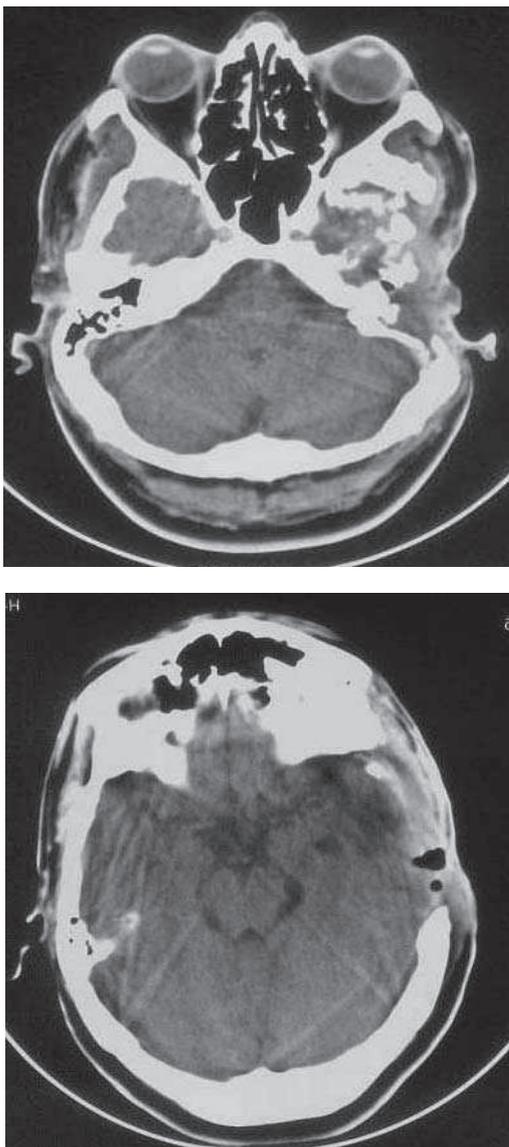


Fig. 3 : Tomodensitométrie de contrôle

## DISCUSSION

Le kyste osseux anévrysmal intracrânien est très rare. Moins de 80 cas ont été recensés dans la littérature jusqu'en 2003.

Sa localisation préférentielle est la métaphyse des os longs 50%, rachis 30%, et les os plats 20%.

Il est plus fréquent chez la femme. Il est exceptionnel avant 5 ans et après 40 ans.

Sa pathogénie est toujours discutée et trois hypothèses ont été proposées :

- L'origine traumatique a été soulevée, mais l'absence d'argument solide en sa faveur tel que l'absence de cal vicieux rend cette théorie improbable.

- L'origine vasculaire, encore appelée

théorie angiodyplasique : il s'agirait d'une perturbation de la circulation intra osseuse d'où en résultent des forces hémodynamiques, entretenue par le flux sanguin, tellement intense qu'il se forme des logettes remplies de sang.

- L'origine tumorale : pour certains auteurs, certaines tumeurs bénignes et plus rarement certaines tumeurs malignes peuvent présenter des secteurs dont l'aspect macroscopique est celui d'un kyste anévrysmal. Des contingents tissulaires correspondant à ces mêmes tumeurs, sont retrouvées, dans 30 % des cas de kystes anévrysmaux à l'examen anatomopathologique des pièces opératoires. La plus fréquente de ces tumeurs est la tumeur à cellules géantes qui représente 20 à 40 % des cas de tumeurs associées. Les autres tumeurs bénignes, moins fréquentes sont le chondroblastome, la dysplasie fibreuse, le fibrome non ossifiant, le fibrome chondromyxoidé, l'ostéoblastome, le kyste solitaire, l'histiocytome fibreux bénin, le granulome éosinophile, l'hémangiome et les tumeurs brunes de l'hyper-parathyroïdie. L'association à une tumeur maligne est heureusement rare, le sarcome tégectasique étant la plus classique.

Des données cytogénétiques et moléculaires récentes ouvrent de nouvelles perspectives dans la compréhension et la caractérisation du kyste anévrysmal. Plusieurs études ont démontré l'existence dans le kyste anévrysmal de phénomènes de translocations [7] impliquant en particulier le chromosome 17.

L'Anatomopathologie de cette lésion est assez typique [6] :

- Sur un plan macroscopique, le kyste anévrysmal, multiloculaire, est constitué de multiples cavités anastomotiques de quelques millimètres à 1 ou 2 cm de diamètre, contenant du sang non coagulé ou, dans les lésions anciennes, un liquide séreux ou séro-sanguant

- Histologiquement, les cavités du kyste anévrysmal, dépourvues de tout revêtement, en particulier endothélial, sont remplies de sang et délimitées par des septa fibreux, d'épaisseur variée, renfermant des fibroblastes, des éléments inflammatoires lympho-histiocytaires, des sidérophages

et des cellules géantes de type ostéoclastique. Ces dernières se disposent préférentiellement en bordure des cavités.

L'Imagerie est également particulière et assez évocatrice [4, 5] :

- La TDM montre souvent une image d'allure kystique, constituée de logettes multiples, juxtaposées et dont la densité est variable allant de celle du sang à celle des collections séro-sanguines avec un liseré d'ostéogénèse sous périostée périphérique.

La limite avec les tissus avoisinant toujours nette témoignant d'un processus bénin d'évolution lente, à la différence du processus malin sarcomateux.

- L'IRM permet de faire le bilan lésionnel précis en montrant notamment l'expansion infra temporale.

- A l'angiographie, le kyste apparaît en général comme une lésion globalement hypovascularisée avec quelques zones d'hypervascularisation.

Selon PELLET, l'artériographie avec embolisation préopératoire de la lésion seraient indispensables.

Le Diagnostic différentiel [2] se pose essentiellement avec :

- Les tumeurs à myéloplaxe.
- La dysplasie fibreuse dans sa forme géodique.
- Le kyste épidermoïde.
- L'angiome osseux.
- Le granulome osseux de l'histiocytose.

Une tumeur osseuse maligne primitive ou secondaire doit être éliminée (métastase, ostéo-sarcome).

En fait, de tous les examens pratiqués seule l'anatomopathologie permet d'asseoir le diagnostic.

Sur le plan thérapeutique [1, 9, 10] la meilleure approche consiste en une exérèse chirurgicale radicale avec plastie reconstructrice, précédée pour certains auteurs d'une embolisation. Le traitement chirurgical est le traitement de choix compte tenu de l'incertitude histologique. Il consiste en un curetage ou une exérèse en bloc péri-capsulaire. Toute récurrence post-opératoire doit systématiquement faire réévaluer le dossier et faire rediscuter la possibilité d'un sarcome télangiectasique. L'embolisation peut être proposée comme un traitement isolé, ou comme préalable à la chirurgie pour

diminuer le saignement peropératoire ; un des avantages de la méthode est la possibilité de proposer n'importe quel autre traitement en association ou en cas d'échec.

La radiothérapie qui a un effet sclérosant vasculaire reste controversée. Pour certains auteurs, elle n'est guère indiquée, pour d'autres, elle peut être utile en cas de lésion d'exérèse difficile ou de récurrence non contrôlable, mais le risque de cancer radio induit a fait qu'elle soit abandonnée.

Les traitements percutanés par agent sclérosant l'éthibloc qui se sont développés pendant la dernière décennie donnent lieu à des évaluations contradictoires.

Aucun cas de récurrence n'a été rapporté dans la littérature ; dans notre cas, La récurrence a été observée 7 ans après la première intervention mais qui en fait était limitée à une exérèse partielle suivie d'une radiothérapie.

## CONCLUSION

Le kyste osseux anévrysmal est une tumeur osseuse bénigne de localisation rare au niveau du crâne

Son diagnostic est histologique.

Son traitement est chirurgical parfois précédée d'une embolisation.; l'exérèse totale est le seule garant d'une guérison.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] BOLLINI G, JOUVE JL, COTTALORDA J, PETIT P, PANUEL M, JACQUEMIER M : Aneurysmal bone cysts in children: Analysis of twenty-seven patients J. Pediatr Orthop (part B), 1998; 7 : 274-85.
- [2] GREENSPAN A. REMAGEN W. Differential diagnosis of tumors and tumor like lesions of bone and joints. Lippincott Raven Edit. Philadelphia New York. 1998 : 329-39
- [3] JAFFE HL, LICHTENSTEIN L. Solitary unicameral bone cyst. With emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and the pathogenesis. Arch Surg 1942 ; 44 :1004-1025.

- 
- [4] KRAMSDORF M. SWEET. DE.  
Aneurysmal bone cyst : concept,  
controversy, clinical presentation and  
imaging. AJR 1995 - 164 - 573-580.
- [5] MUNK PL. HELMS C. HOLT R.G.  
JOHNSTON J. STEINBACH L.  
NEUMANN CH. MR  
Imaging of aneurysmal bone cysts.  
AJR. 1989 - 153 - 99-101
- [6] NIELSEN GP, FLETCHER CDM,  
SMITH MA, RYBAK L,  
ROSENBERG AE. Soft tissue  
aneurysmal bone cyst: a clinico  
pathologic study of five cases. Am J  
Surg Pathol 2002 ; 26 (1) : 64-69.
- [7] OLIVEIRA AM, BAE-LI H,  
WEREMOWICZ S ET AL. USP6  
(Tre2) fusion oncogenes in  
aneurysmal bone cyst. Cancer  
Research 2004; 64: 1920-1923.
- [8] POWER RA. ROBBINS PD.  
WOOD JJ. Aneurysmal bone cysts in  
monozygotic twings : a case report.  
J. Bone Joint Surg. Br. 1996 - 78  
323-27
- [9] SCHREUDER HW. VETH RP.  
PRUSZCYHSKI M. LEMMENS JA.  
KOOPS HS. MOLENAAR WM.  
Aneurysmal bone cysts treated by  
curettage, cryotherapy and bone  
grafting. J. Bone Joint Surg.  
Br. 1997 - 79 - 20-25
- [10] TUNA H. KARATAS A. YILMAZ  
ER. YAGMURLU B. EREKUL S.  
Aneurysmal bone cyst of the temporal  
bone : case report.  
Surg. Neurol. 2003 - 60 - 571-74