

FISTULE DERMIQUE OCCIPITALE COMMUNIQUANT AVEC LE SYSTEME NERVEUX CENTRAL A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

F. LALAM, I. TAKBOU, H. HIMEUR, A. SADOUN

*Service Neurochirurgie
C.H.U. Nedir Mohamed - Tizi-Ouzou*

RÉSUMÉ: Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 39ans, sans aucun antécédent, admis au pavillon des urgences de médecine pour syndrome infectieux. Une ponction lombaire a été pratiquée mais le liquide céphalo-rachidien était d'aspect et de composition ordinaires. Une hémoculture a été réalisée et a retrouvé la présence d'un streptocoque. L'examen clinique n'a retrouvé ni porte d'entrée, ni autre anomalie notable. Une exploration comportant une tomodensitométrie ainsi qu'une IRM cérébrales a été effectuée et a mis en évidence un lipoméningocèle occipital infecté. Le patient a alors bénéficié d'une triple antibiothérapie puis transféré à notre niveau pour un geste chirurgical. L'intervention a confirmé la présence du lipoméningocèle infecté, associé à un sinus dermique. L'évolution post opératoire a été favorable.

Mots clés : *Sinus dermique, Lipoméningocèle, Méningite.*

ABSTRACT: We report the case of a 39-year-old man, without medical history who was admitted in the emergencies with an infectious syndrome. A lumbar puncture was performed, but didn't find any meningitis. The Blood culture was positive, revealing a streptococci. The clinical examination didn't find any source of infection, except a renitent, painless occipital swelling. The neuro-imaging studies, including CT Scan and MRI, showed an occipital infected lipo-meningocele. First, a triple antibiotic therapy was administred to the patient, who was thereafter referred to our department for a surgical treatment. The operation confirmed the infected lipomeningocele, associated to a dermic sinus. The patient didn't experience any postoperative complications.

Key words : *Dermal sinus, Lipomenigocele, Meningitis.*

INTRODUCTION

Les sinus dermiques congénitaux sont des malformations rares, caractérisées par une oblitération incomplète des éléments dermiques durant la fermeture du tube neural au cours du développement fœtal.

La plupart des cas rapportés ont été décrits dans une population pédiatrique et sont fréquemment localisés à la région lombo-sacrée [12]. Nous rapportons un cas rare de sinus dermique congénital occipital communiquant avec le système nerveux central, révélé par une méningite, chez un patient adulte.

OBSERVATION

C'est un homme âgé de 39 ans sans aucun antécédent pathologique admis dans le service des maladies infectieuses dans un contexte fébrile.

A l'admission, il présentait un état d'agitation, avec des propos incohérents, agressivité, associés à une hyperthermie à 41°, frissons intenses et une tension artérielle effondrée, imprenable. Aucune porte d'entrée n'a été retrouvée hormis une tuméfaction occipitale, rénitente, indolore. Dans le LCR, les éléments sont inférieurs à 5 éléments et la culture est négative.

Une triple antibiothérapie associant Claforan, Vancomycine et Flagyl a été instaurée et a permis d'obtenir une bonne amélioration clinique. L'hémoculture est revenue positive au 7^e jour, le germe retrouvé étant un streptocoque SP.

Une Tomodensitométrie cérébrale a été pratiquée (Fig. 1) et a retrouvé une formation graisseuse occupant la grande citerne avec une fente osseuse occipitale médiane en regard ; cette formation

communiquait avec une structure des parties molles occipitales, de densité liquidienne mal limitée, en rapport avec un lipoméningocèle surinfecté.

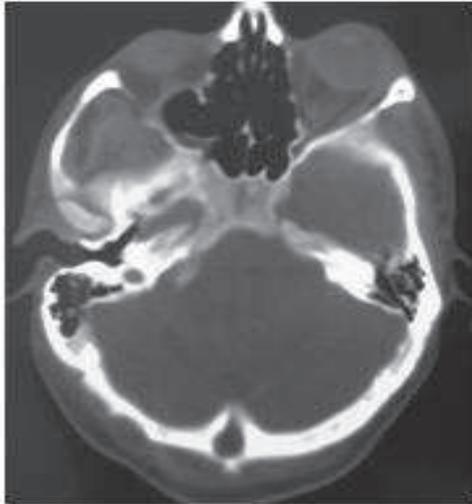


Fig.1 : TDM cérébrale, fenêtre osseuse visualisant la lacune osseuse médiane de la protubérance occipitale externe.

A l'IRM (Fig. 2 et 3), la fosse cérébrale postérieure est le siège d'une formation occupant l'espace de la grande citerne, de 3x2 cm, montrant un signal hétérogène hypointense pour le liquide et hyperintense pour la graisse sur la séquence Fat Sat. Cette formation fait saillie vers les parties molles sous cutanées à travers une fente osseuse et évoque également un lipoméningocèle de la grande citerne infecté.

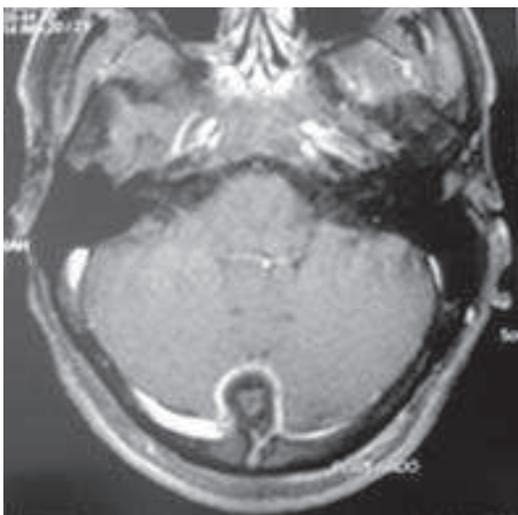


Fig.2 : IRM en coupe axiale, visualisant une formation occupant la grande citerne avec un signal hétérogène hypointense pour le LCR et hypo intense pour la graisse.

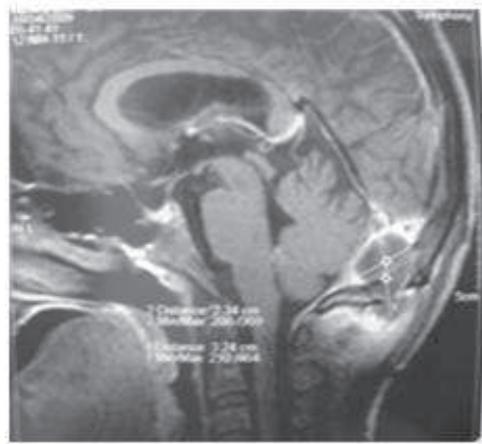


Fig.3 : IRM en coupe sagittale visualisant formation faisant saillie à travers une fente osseuse et évoquant un lipoméningocèle de la grande citerne.

L'intervention chirurgicale a confirmé la présence d'un lipoméningocèle infecté mais associé à un sinus dermique à l'origine du syndrome infectieux. Elle a permis l'exérèse de la masse lipomateuse, l'exploration chirurgicale du tractus à son extrémité et son excision (Fig. 4 et 5).

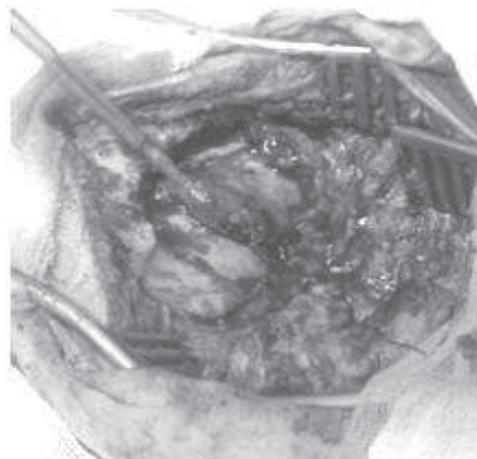


Fig. 4 : Vue opératoire du sinus dermique et du lipoméningocèle.



Fig. 5 : Pièce opératoire :

Le pronostic de cette fistule dermique congénitale communiquant avec le système nerveux centrale aurait pu être redoutable.

Les suites opératoires immédiates ont néanmoins été favorables et à terme, le patient est guéri sans séquelles. Une TDM de contrôle a confirmé l'exérèse de la lésion (Fig. 6).



Fig. 6 : TDM de contrôle visualisant l'exérèse de la lésion.

DISCUSSION

Les sinus dermiques sont une forme de dysraphie [4]. Ces lésions résultent de l'absence de fusion normale de la ligne médiane entre la 3^e et 5^e semaine de gestation et semblent refléter des adhésions anormales entre l'ectoderme destiné à former le tube neural, du derme avec des éléments de ce dernier. Selon le degré de séparation incomplète, le sinus dermique peut se terminer dans le tissu sous cutané ou peut s'étendre à l'intérieur, à n'importe quelle distance et qui serait le 4^e ventricule pour ceux de la région occipitale [6].

Un sinus dermique passe souvent inaperçu jusqu'à ce que le patient se présente avec une infection à type de méningite ou abcès extra ou intra dural. La fistule comprend un orifice cutané, un tractus plus ou moins long qui peut se renfler au cours de son trajet ou à son extrémité profonde en kyste dermoïde. Dans la région occipitale, l'orifice externe est toujours au niveau de la protubérance occipitale externe. Après avoir traversé le crâne par une lacune ou canal osseux, le trajet se dirige obliquement vers le bas au fur et à mesure qu'il pénètre en profondeur et aboutit toujours à l'étage sous tentoriel dans la fosse postérieure.

Les fistules complètes communiquant avec le système nerveux central sont rares [4].

Notre patient a présenté un lipoméningocèle infecté associé à un sinus dermique occipital révélé par une méningite. L'incidence actuelle des sinus dermiques congénitaux est estimée à 1 pour 2 500 naissances avec comme sites les plus fréquents la région lombaire 41 % puis la région sacrée 23 % [7].

La plupart des sinus dermiques sont diagnostiqués à un âge précoce dans l'enfance avant qu'ils ne deviennent symptomatiques d'une infection ou d'un effet de masse. Des stigmates cutanés concomitants sont très souvent présents et peuvent inclure angiomes, anomalies de pigmentation, hypertrichose, lipome sous cutané [6].

Sur les radiographies du crâne, il existe presque toujours une lacune osseuse. Cette lacune est médiane, elle siège au dessus ou au niveau de la protubérance occipitale externe. Les radios du crâne peuvent être normales et en cas d'explorations radiologiques négatives, une fistule crânienne peut être retrouvée pénétrante à l'exploration chirurgicale [4].

TDM et IRM ont énormément avancé la capacité d'imagerie de ces lésions. Mais le diagnostic de fistule dermique est clinique, les études d'imagerie l'appuient seulement [6]. Une étude d'imagerie négative n'exclut pas la nécessité d'explorer le sinus à son extrémité. Elle peut aider à établir si la fistule dermique congénitale crânienne est associée à un ou plusieurs kystes dermoïdes ou à des anomalies supplémentaires telles une masse lipomateuse comme ce fut le cas de notre patient.

Le traitement d'une fistule dermique communicante est chirurgical. Il consiste à explorer chirurgicalement le tractus à son extrémité et à l'exciser tout au long avec n'importe quel kyste dermoïde associé. En présence d'une méningite, il est préférable de retarder l'intervention chirurgicale jusqu'à ce que le patient reçoive la dose d'antibiothérapie appropriée et que son état clinique se stabilise [4].

CONCLUSION

Les sinus dermiques congénitaux crâniens sont des lésions rares, retrouvées surtout chez l'enfant. La plupart de ces lésions peuvent pénétrer la dure mère et conduire à des complications graves si elles ne sont pas identifiées et traitées de façon convenable et à temps.

La découverte d'un orifice cutané dans la ligne médiane ou au milieu de la protubérance occipitale externe doit faire pratiquer des examens radiologiques afin de mettre en évidence des signes de pénétration de la fistule dans le canal rachidien ou dans la cavité crânienne. Le pronostic des fistules occipitales est excellent quand le patient est pris à temps [1].

BIBLIOGRAPHIE

- [1] ADNAN DAGCINAR, DENIZ KONIA, AKIN AKAKIN, ARZU GERAK, SERDAR OZGEN, NECMETTIN M.PAMIR : Congenital dermal sinus of the cervical spine in an adult Marmara University, Istanbul Turkey. *Journal of clinical Neuroscience* 15 (2008) 73 -76.
- [2] BHAGWATI SNIN : CHOUX M, DI ROCCO C, HOCKLEY A, WALTER M. Dermal sinus Eds. *Pediatric. Neurosurgery*. New York : Churchill Livingstone 1999 ; P:442.
- [3] R. GIUFFRÉ, P CURATOLO Cranial dermal sinus in childhood and adolescence. Pubmed *Neurochirurgia*, 1978. 21 (2) : 72 - 5
- [4] J. LEPINTRE et M. LABRUNE. Fistules dermiques congénitales communiquant avec le SNC *Neurochirurgie* 1970, 16 : 335 - 48.
- [5] MC COMB JG, WILLIAM RH RENGACHERY SS. Congenital dermal sinus *Neurosurgery*, 2nd ed, New York : Mc Graw – Hill. 1996, 3561.
- [6] NIAZI NEFI KARA, MD Spinal congenital dermal sinus associated with upper thoracic meningocele. Social security Hospital Neurosurgery clinic, Department of Neurosurgery, Aydin turkey. *Neurosurg – Focus-* Volume 15- July 2003.
- [7] RAYBAUD C : Les malformations du système nerveux central Hôpital Nord – Marseille. File://E:/sinusdermique\ search.htm.
- [8] SOTARO HIGASHI, KENJI TAKINAMI and JUNKOH YAMASHITA. : Occipital dermal sinus associated with dermoid cyst in the fourth ventricle. Department of Neurosurgery, School of Medicine, Kamazawa University, Japon. *AJNR* 16 : 945 – 948.
- [9] SOTO ARES G, VINCHON M, DELMAIRE C et al. Report of eight cases of occipital dermal sinus : an update and MRI findings. *Neuropédiatrie* 2001, 32
- [10] VANTHUYNE V, FORMEKONG E, DUPREZ T, Godfrain C, RAFTOPOULOS C. : Congenital cranial dermal sinus unveiled by recurrent meningitis. Department of Neurosurgery, clinique universitaire, Saint Luc, Brussels Belgium 10. *Surgical Neurology* 2009 ; 71 : 143 – 153.
- [11] VINCHON M, SOTO ARES G, ASSAKER R, BALBACHIR F, DHELLEMES P. : Occipital dermal sinus : report of nine pediatric cases and review of literature. *Pediatric Neurosurg* 34 : 255 – 263, 2001.