

Découverte d'une encéphalocèle occipitale occulte chez une fille de 14 ans

Discovery of an occult occipital encephalocele in a 14-year-old girl

Rakotondraibe WF^{1*}, Rahariniainasoa A², Raveloharimino NH³, Rakotoarisoa EDL¹, Rajonhson L⁴,
Tsiaremby MG⁶, Ratovondrainy W⁶, Rabesandratana N³, Andrianarimanana D², Andriamamonjy C⁷

- 1- Service de Neurochirurgie, CHU PZAGA Mahajanga
- 2- Service de Pédiatrie, CHU PZAGA Mahajanga
- 3- Service de Néonatalogie, CHU PZAGA Mahajanga
- 4- Service de Neurochirurgie, CHU Tambohobe Fianarantsoa
- 5- Service de Neurochirurgie, CHU Tanambao Antsiranana
- 6- Service de Neurochirurgie, CENHOSOA Antananarivo
- 7- Service de Neurochirurgie, CHU JRA Antananarivo

* Auteur correspondant : Rakotondraibe Willy Francis
_ wfrakotondraibe@gmail.com

RESUME

Introduction : Une méningoencéphalocèle est une malformation secondaire à un défaut de fermeture du tube neural au niveau de l'extrémité céphalique. A notre connaissance, aucun cas d'encéphalocèle occipitale occulte n'a été décrit dans la littérature malgache. L'intérêt de cette étude est de présenter les connaissances actuelles sur l'incidence, les signes et symptômes, le diagnostic et le traitement de cette rare encéphalocèle occulte occipitale.

Observation : Il s'agissait d'un cas d'encéphalocèle postérieure de la voûte, chez une jeune fille de 14 ans, sans antécédent connu de traumatisme crânien. Les symptômes évoluaient depuis six mois et consistaient en des paresthésies du pourtour de la tuméfaction occipitale. À l'examen, une masse a été retrouvée, centimétrique, occipitale, médiane, sous-cutanée, ferme, indurée en son centre et douloureuse à la palpation, sans caractère pulsatile, ni d'anomalie cutanée en regard. Les radiographies standards du crâne et le scanner crânien en fenêtre osseuse montraient une lacune médio-occipitale évoquant une lésion tumorale ostéolytique. L'intervention chirurgicale a confirmé le diagnostic d'encéphalocèle et a consisté en la résection de la hernie cérébrale, avec fermeture étanche par une plastie méningée. Les suites opératoires étaient simples, mais persistance transitoire des paresthésies.

Conclusion : La standardisation et l'amélioration de l'accessibilité à l'échographie obstétricale pourrait permettre d'améliorer le diagnostic anténatal de cette pathologie à Madagascar.

Mots clés : Encéphalocèle ; Enfant ; Neurochirurgie ; Occipital

ABSTRACT

Introduction: A meningoencephalocele is a malformation secondary to a neural tube closure defect at the cephalic end. To our knowledge, no case of occult occipital encephalocele has been described in the Malagasy literature. The interest of this study is to present the current knowledge on the incidence, signs and symptoms, diagnosis and treatment of this rare occipital occult encephalocele.

Observation: This was a case of posterior arch encephalocele in a 14-year-old girl with no known history of head trauma. The symptoms had been evolving for six months and consisted of paresthesias around the occipital swelling. On examination, a mass was found, centimetric, occipital, medial, subcutaneous, firm, indurated in its center and painful to palpation, without pulsatile character, nor any skin abnormality opposite. Standard skull X-rays and a cranial CT scan in the bone window showed a mid-occipital lacuna suggestive of an osteolytic tumor lesion. The surgical intervention confirmed the diagnosis of encephalocele and consisted in the resection of the cerebral hernia, with tight closure by a meningeal plasty. The postoperative course was simple, but transient persistence of paresthesias.

Conclusion: Standardization and improved accessibility to obstetrical ultrasound could improve the antenatal diagnosis of this pathology in Madagascar.

Key words: Encephalocele ; Child ; Neurosurgery ; Occipital

INTRODUCTION

Une encéphalocèle est une malformation congénitale secondaire à un défaut de fermeture du tube neural à l'extrémité céphalique [1]. Elles sont rares et encore plus chez l'adulte par rapport à chez l'enfant [1-3]. Le problème de leur origine traumatique ou congénitale se pose, en l'absence d'antécédent de traumatisme ou lorsque celui-ci a été oublié par le patient. Le diagnostic de ces lésions peut être difficile, en particulier lorsque les encéphalocèles sont occultes ou de petite taille [1,4]. Quand elles sont occultes, seule l'anomalie du revêtement cutané en regard telle qu'une fossette, une touffe de poils ou un angiome, peut être constaté [3]. A notre connaissance, aucun cas d'encéphalocèle occulte n'a été rapporté dans la littérature malgache à ce jour. À partir d'une observation d'une fille de 14 ans, nous rappelons les différentes formes d'anomalies de la fermeture du tube neural au niveau encéphalique et discutons le rôle que le pathologiste peut jouer dans le diagnostic des formes « larvées ou occultes », pauci symptomatiques.

OBSERVATION

Une collégienne, Malagasy, âgée de 14 ans a été vue en consultation pour une tuméfaction de petite taille de la région occipitale, découverte 6 mois auparavant, à la suite de paresthésies de la peau autour de cette tuméfaction. Elle était la deuxième d'une fratrie de quatre, née à terme d'un couple non consanguin. La grossesse et la naissance s'étaient

déroulées sans incident. La patiente était, dans son enfance, en bonne santé et présentait notamment un développement psychomoteur normal. Elle n'avait pas d'antécédent familial particulier.

À l'examen clinique, il existait une masse centimétrique occipitale, médiane. La lésion était sous-cutanée, ferme, indurée en son centre et douloureuse à la palpation, sans caractère pulsatile, ni anomalie cutanée en regard, des dimensions de 9mm de grand axe, de collet large de 13mm, peu mobile. L'examen neurologique et l'état général, étaient sans particularité. Elle ne présentait pas des troubles neurologiques déficitaires sensitivomoteurs ni des troubles sphinctériens. Sa capacité intellectuelle ainsi que mnésique n'a pas été perturbée.

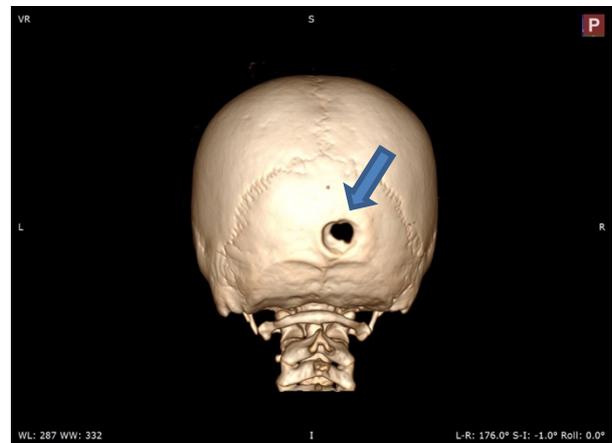


Figure 1: Tomodensitométrie cérébrale, en 3D

Un defect non traumatique médio-occipital latéralisé à droite

La radiographie standard du crâne à l'incidence de Worms retrouvait un signe indirect en faveur d'une lacune médio-occipitale un peu latéralisée.

La tomodensitométrie cérébrale en fenêtre osseuse montrait une lacune médio-occipitale un peu latéralisée à droite aux contours réguliers touchant les 3 tables et évoquant une lésion tumorale ostéolytique, sans anomalies intracrâniennes vues en fenêtre parenchymateuse (figure 1).

L'indication chirurgicale a été posée devant une gêne occasionnée par ces paresthésies apparues récemment et l'incertitude diagnostique devant cette lésion inhabituelle. Lors de l'exérèse de la lésion, il a été constaté un champignon de tissu cérébral, de 15 mm de diamètre, de couleur pâle, transparente, recouvrant la dure-mère. Celui-ci était réséqué au ras de la dure-mère. L'ablation du tissu cérébral gliotique permettait d'observer une déhiscence de la dure-mère, circulaire, d'environ 10 mm de diamètre, qui était fermée étanchement par un patch de galéa.

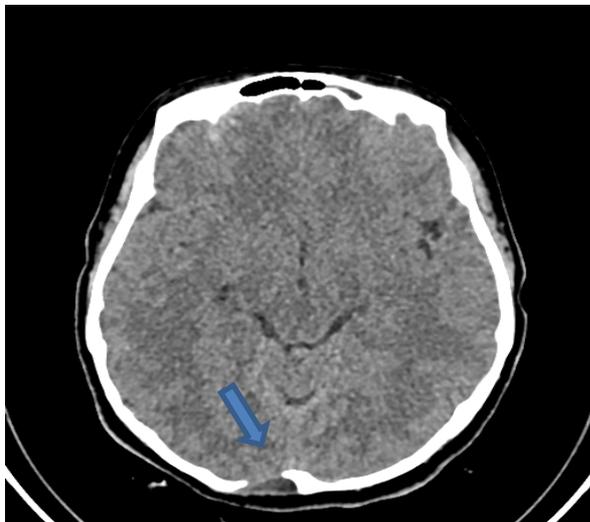


Figure 2: Tomodensitométrie cérébrale en fenêtre parenchymateuse : un defect médio-occipital latéralisé avec des contours réguliers touchant les 3 tables, avec un patch galea bien placé.

L'examen anatomopathologique concluait à du tissu cérébral gliotique, sans atypie cyto-nucléaire. Il n'y avait pas de signes histologiques de malignité ni d'anomalie vasculaire évidente. Le diagnostic retenu a donc été celui d'une encéphalocèle occipitale. En post-opératoire à 3 mois, la patiente se plaignait très rarement des mêmes symptômes et avec une réelle amélioration. Le scanner cérébral de contrôle retrouvait le defect médio-occipital connu avec le patch de galéa bien en place (figure 2)

DISCUSSION

Les défauts de fermeture du tube neural sont des malformations congénitales rares du système nerveux central et du squelette axial, avec une prévalence de 0,5 à 2 cas pour 1.000 naissances [1]. Les encéphalocèles touchent la région occipitale dans 75 à 80 % des cas. Cette pathologie est rare, expliquant probablement le fait que notre cas est à notre connaissance le premier cas d'encéphalocèle postérieure occulte rapportée dans la littérature malgache.

Notre cas concorde avec le fait que les encéphalocèles sont plus souvent observées chez les filles (qui présentent volontiers des formes postérieures) tandis que les anomalies rachidiennes (spina bifida) prédominent chez les garçons [5].

Elles peuvent être découvertes lors d'une échographie anténatale, visible grâce

au défaut osseux, ou après la naissance, du fait d'une lésion symptomatique, confirmée par scanner ou imagerie par résonance magnétique [6]. Dans le cas d'une fille que nous rapportons, la maladie a été découverte seulement au décours de l'exploration de la symptomatologie à l'âge de 14 ans. Nous pouvons supposer que l'échographie obstétricale n'a pas retrouvé de lésions anténatales crâniennes mais, nous nous demandons également si celle-ci a été faite. Ainsi, l'échographie fœtale serait systématique chez toutes les femmes enceintes et toute anomalie du crâne devrait être explorée.

La tuméfaction pourrait être apparue sous une peau normale ou associée à une touffe de poils, un angiome ou, plus rarement, un nævus. Elle peut également être sessile ou pédiculée, de taille variable et s'avère parfois douloureuse. Elle peut augmenter de volume lors d'un effort ou de pleurs [6]. Dans certains cas, seule une dépression ou une fossette (se prolongeant par un sinus dermique) est présente [7]. La présentation clinique de l'encéphalocèle pour la patiente sous forme de masse sous-cutanée ferme et douloureuse à la palpation concorde globalement avec les données des autres auteurs [3, 4].

Le sinus péricranii est l'un des diagnostics différentiels préopératoires. Ce dernier résulte d'une communication anormale entre les systèmes veineux extra et intracrâniens

(sinus durs) [7]. Dans le cas de notre patiente, ce diagnostic différentiel a été éliminé grâce au scanner cérébral.

Les encéphalocèles de petite taille renferment généralement du tissu neuroglial, des structures épendymaires et des cellules méningothéliales, disposés de façon anarchique [6]. L'examen microscopique peut mettre en évidence un revêtement cutané intact, différents tissus matures issus du système nerveux central et de ses enveloppes : du tissu neuroglial, des structures canalaire épendymaires, et des amas de cellules méningothéliales. Il peut exister une diminution ou une absence d'annexes pilo-sébacées en regard de la lésion [8]. Le tissu cérébral glottique contenu dans l'encéphalocèle de notre cas concorde avec les données globales de la littérature.

Le traitement de l'encéphalocèle est chirurgical, le principal but étant de réparer la malformation. Le traitement consiste en une excision du sac et de son contenu, et en une fermeture étanche de la dure-mère comme tel est le cas de notre patiente [9].

Les patients avec une méningocèle isolée ont un meilleur pronostic que ceux présentant une volumineuse hernie du tissu cérébral. Les encéphalocèles de petite taille sont associées à un bon pronostic [1, 5, 6]. Ceci concorde avec le fait que dans notre cas, les suites opératoires ont été simples. La patiente a été revue en consultation à 3 mois depuis sa sortie de l'hôpital.

L'évolution était favorable mais persistance de façon transitoire et très rarement de la symptomatologie paresthésique au niveau de la cicatrice d'incision, ne gênant pas la patiente.

CONCLUSION

Pour conclure, il faut évoquer une encéphalocèle devant toute tuméfaction de consistance tissulaire au niveau du crâne. Le diagnostic est affirmé par le scanner cérébral et confirmé par l'examen anatomopathologique qui retrouve généralement un tissu cérébral sans signes de malignité. La résection neurochirurgicale de la lésion céphalique est diagnostique et thérapeutique dans le même temps. Une encéphalocèle, même de petite taille, nécessite un traitement neurochirurgical adapté afin d'éviter des complications infectieuses graves. La standardisation et l'amélioration de l'accessibilité à l'échographie obstétricale pourrait améliorer le diagnostic anténatal de cette pathologie à Madagascar

REFERENCES

1. Guerrini R, Dobyns WB, Barkovich AJ. Abnormal development of the human cerebral cortex: genetics, functional consequences and treatment options. *Trends Neurosci.* 2008;31(3):154-62.
2. Vignes JR, Jeelani NUO, Jeelani A, Liguoro D. Growing skull fracture after minor closed-head injury. *J Pediatr.* 2007;151(3):316-8.
3. Kandemirli SG, Candan S, Bilgin C. Post-traumatic occipital intradiploic encephalocele. *World Neurosurg.* 2019;129:9-12.
4. Arevalo-Perez A, Millan-Juncos JM. Parietal intradiploic encephalocele: report of case and review of the literature. *Neuroradiol J.* 2015;28(3):264-7.
5. Lal R, Ghulam F, and Irum B. Neurosurgical Interventions for Occipital Encephalocele. *Asian J Neurosurg.* 2018;13(2):233-7.
6. Jain A, Tullu MS, Agrawal M, Jadhav DU. Occult encephalocele causing recurrent meningitis. *Pediatr Neurol.* 2015;53(3):270-1. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2015.03.029. Epub 2015 Apr 9.
7. Bellet JS. Developmental anomalies of the skin. *Semin Perinatol.* 2013;37(1):20-5.
8. Finn BP, Crammins D, Walsh BH, Ni Chroinin M. Sinus pericranii (subgalealvarix). *Arch Dis Child.* 2020;105(11):1110. doi: 10.1136/archdischild-2018-316645. Epub 2019 Jul 11.
9. Kisipan ML, Orange CO, Gacheru DN, Ngure RM. A case of cranium bifidum with meningocele in Ayrshire calf. *BMC Vet Res.* 2017;13(1):20.