

# KYSTE DERMOIDE ROMPU DANS LES ESPACES SOUS ARACHNOIDIENS ET EN INTRA VENTRICULAIRE : ASPECT EN IMAGERIE IMAGING FINDING OF RUPTURED INTRACRANIAL DERMOID CYSTS

B. SOUISSI<sup>1,3,\*</sup>, S.HADDAR<sup>1,3</sup>, M. AHMADI<sup>1,3</sup>, I. KAMMOUN<sup>2,3</sup>, I. MAALOUL<sup>1,3</sup>,  
A. MAALEJ<sup>1,3</sup> ET KH. BEN MAHFOUDH<sup>1,3</sup>

1 : Service d'imagerie médicale CHU Habib Bourguiba Sfax-Tunisie

2 : Service neurochirurgie CHU Habib Bourguiba Sfax- Tunisie

3 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

\*e-mail of corresponding author : basmaguediche@yahoo.fr

## Résumé

Les kystes dermoïdes sont des tumeurs cérébrales, congénitales rares qui se développent silencieusement dans la fosse postérieure. A travers ce travail nous rapportons les aspects TDM et IRM retrouvés chez quatre patients qui avaient des kystes dermoïdes rompus. Résultats : la TDM réalisée chez les quatre patients a objectivé dans tous les cas un processus intracrânien hypodense avec des gouttelettes hypodenses disséminées en sous arachnoïdiens. Un essaimage intraventriculaire du contenu graisseux avec niveau graisse-liquide a été retrouvé chez deux patients. L'IRM a confirmé, dans tous les cas, le contenu lipidique des kystes qui s'atténue sur les séquences avec saturation de la graisse ainsi que les gouttelettes disséminées en sous arachnoïdien. Conclusion : la rupture des kystes dermoïdes dans les espaces sous arachnoïdiens et en intra ventriculaire peut être asymptomatique mais parfois fatale par hydrocéphalie. Pour cela le diagnostic de rupture doit être fait à temps par l'imagerie TDM et qui permettent de porter le diagnostic positif de rupture.

**Mots clés :** Kyste dermoïde intracrânien ; Kyste dermoïde rompu ; IRM ; TDM.

## Abstract

Objective: intracranial dermoid cysts are congenital tumors, which grow, usually, in the posterior fossa. Spontaneous rupture represents a rare event. Through this study we report CT and MRI imaging findings of four patients with ruptured dermoid cyst.

Results: CT imaging showed, in all cases, a hypodense process, with hypodense droplets disseminated throughout the subarachnoid spaces. Intra-ventricles fat content and fat-fluid level are observed in two cases. MRI confirm the lipid content of the cysts which dropout on fat suppression imaging in three cases. In all cases there are scattered droplets with similar signal in subarachnoid spaces and in the ventricles in two cases. All patients are operated in the neurosurgery department.

Conclusion: Rupture of dermoid cyst and dissemination of fat droplets in subarachnoid spaces and intraventricular can be asymptomatic but sometimes fatal by hydrocephalus. CT and MRI imaging can detect the cyst and prove the rupture.

**Key words:** Intracranial dermoid cyst; Ruptured dermoïde cyst; MRI; CT

## ملخص

الخراجات هي أورام المخ من النوع الخلقي النادر و ينمو في صمت بمستوى الحفرة الخلفية. من خلال هذا العمل ونحن التقرير الجوانب التصويرية المقطعية وبالرنين المغناطيسي لدى أربعة مرضى تمزقت لهم هته الخراجات. النتائج: إجراء فحص الرنين المغناطيسي لدى هؤلاء الأربعة مرضى أظهرت قلة كثافة داخل الجمجمة مع قطرات تفرقوا تحت عنكبوتية الدماغ. تم العثور على تعجيب داخل الأنسجة الدهنية مع مستوى الدهون والسوائل في اثنين من المرضى. أكد التصوير بالرنين المغناطيسي في جميع الحالات أن محتوى الدهون من الخراجات يمكن أن يتلاشى على متواليات مع تشبع الدهون وقطرات متناثرة تحت العنكبوتية. الخلاصة: تمزق الخراجات في المساحات تحت عنكبوتية الدماغ وداخل بطينات الدماغ قد تكون أعراضه غير واضح ولكنه قاتل أحيانا. لذا فإن التشخيص يجب أن يتم في الوقت المحدد بواسطة التصوير المقطعي والتي يمكن أن تحمل التشخيص الإيجابي للتمزق.

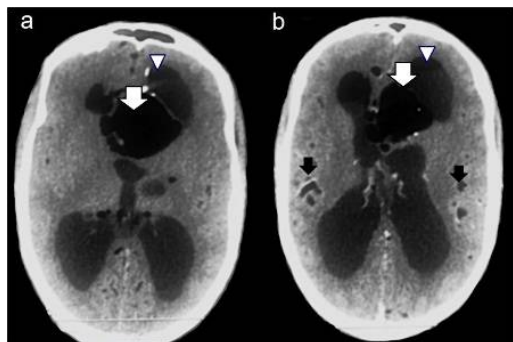
**الكلمات المفتاحية:** الكيس الجلدي داخل الجمجمة ; تمزق الكيس الجلدي ; التصوير بالرنين المغناطيسي ; التصوير المقطعي.

## INTRODUCTION

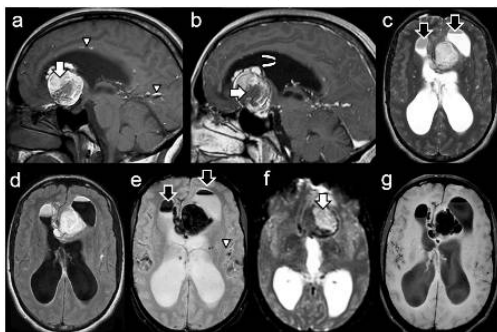
Les kystes dermoïdes intracrâniens sont des tumeurs congénitales, qui se développent généralement dans la fosse postérieure, en extra axial. La rupture spontanée représente un événement rare, de diagnostic clinique difficile, nécessitant le recours à l'imagerie. Dans ce cadre nous rapportons 4 cas de rupture spontanée de kystes dermoïde diagnostiqués par l'imagerie.

## OBSERVATIONS

**Observation n°1 :** Homme de 31 ans, sans ATCD pathologiques particuliers, a consulté aux urgences pour des céphalées d'installation brutale. L'examen neurologique était sans particularité. Une TDM cérébrale réalisée en urgence a montré une formation kystique supra-sellaire de densité graisseuse avec dissémination du contenu graisseux au niveau des espaces sous-arachnoïdiens et en intra-ventriculaire (figure1). L'IRM a confirmé le contenu graisseux du kyste et sa rupture (Figure 2).



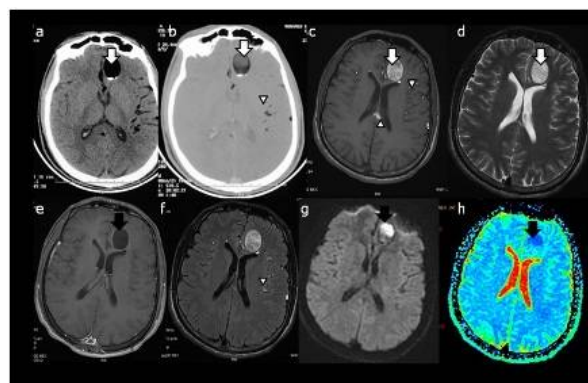
**Fig. 1 :** TDM cérébrale en coupes axiales : Formation kystique supra-sellaire bien limitée de densité graisseuse finement hétérogène (tête de flèche blanche), à paroi calcifiée par endroits, entourée de multiples vésicules graisseuses arrondies associée à une dissémination du contenu graisseux en intra-ventriculaire avec un niveau liquide – graisse (flèche blanche) et au niveau des espaces sous-arachnoïdiens (flèche noire).



**Fig. 2 :** IRM cérébrale avec des séquences sagittales T1 avant (a) et après (b) injection de

Gado, axiales T2 (c), T2 Flair (d), T2\* (e), séquence de diffusion (f), T1 Fat SAT (g). Processus expansif intra crânien supra sellaïre bien limité (flèche blanche), de densité graisseuse (hyper signal T1 et T2 qui s'annule en T1 Fat SAT) associé à de multiples vésicules lipidiques avoisinantes, avec dissémination du contenu graisseux en intra-ventriculaire (niveau liquide – graisse) (flèche noire) et dans les espaces sous arachnoïdiens (tête de flèche).

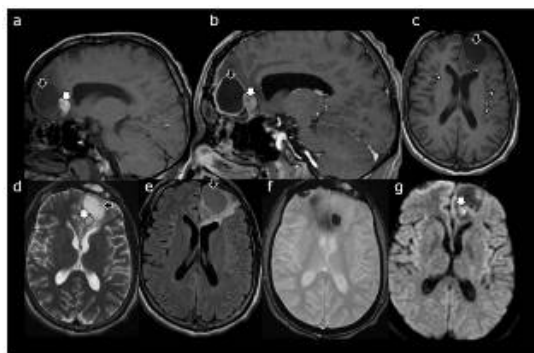
**Observation n° 2 :** patient de 28 ans connu épileptique depuis un an, sous traitement anti épileptique avec mauvaise observance thérapeutique, a été admis au service de neurologie pour des crises épileptiques répétitives depuis 1 semaine. Une TDM et une IRM cérébrale ont montré un processus expansif extra axial de contenu graisseux avec dissémination du contenu lipidique dans les espaces sous arachnoïdiens en rapport avec un kyste dermoïde rompu (Figure 3).



**Fig. 3 :** (a et b) TDM en coupes axiales sans injection du produit de contraste : processus expansif intra crânien extra axial de densité graisseuse (flèche blanche) avec des calcifications périphériques avec dissémination au niveau des espaces sous arachnoïdiens de petites gouttelettes de densité graisseuse (tête de flèche). (c,d,e,f,g, h) L'IRM confirme la présence du processus expansif intracrânien extra-axial paramédian basi frontal gauche (flèche blanche) en hypersignal hétérogène T1 (c) et T2 (d) rompu dans les espaces sous arachnoïdiens (sillons corticaux, citernes de la base du crâne et en intra ventriculaire) dont le contenu s'annule sur les séquences T1 avec saturation de la graisse permettant de retenir le diagnostic de kyste dermoïde rompu. Ce kyste est partiellement en hypersignal sur la séquence en b1000 (g), entouré par un halo en hyposignal avec restriction de la diffusion sur la cartographie ADC(h).

Le Patient a été opéré avec exérèse complète et l'examen anapath a conclu à un kyste dermoïde rompu dans les espaces sous-arachnoïdiens. L'évolution a été marquée par la réapparition, 4 ans après, de crises épileptiques de plus en plus fréquentes associées à des céphalées intenses. Une IRM a été réalisée montrant la récurrence du kyste dermoïde.

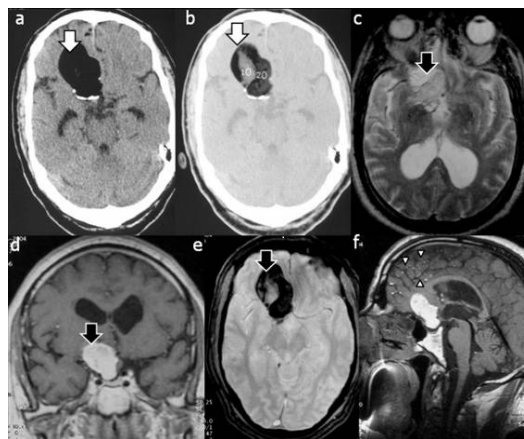
**Observation n°3 :** Il s'agit d'un patient âgé de 44 ans, sans antécédents pathologiques connus, admis au service de neurochirurgie pour l'installation de céphalées brutales avec une raideur de la nuque. L'examen clinique a retrouvé un syndrome méningé sans signes neurologiques de localisation. L'IRM réalisée en urgence a objectivé un processus expansif intra crânien basi-frontal gauche (figure 4)



**Fig. 4 :** IRM (a,b) sagittal T1 et T1 Gado, Axiales (c) T1, (d) T2, (e) T2 Flair (f) T2\*, (g) diffusion : processus expansif basi-frontal gauche bien limité, à double composante : liquidienne (flèche noire) en hypo signal T1, hyper signal T2 franc qui se rehausse en périphérie après injection et grasseuse postérieure ( flèche blanche) entouré par de l'œdème. On note également la dissémination du contenu lipidique en intra ventriculaire (tête de flèche blanche).

Le patient a été opéré et le diagnostic retenu était celui d'un kyste dermoïde rompu.

**Observation n° 4 :** C'est le cas d'un patient âgé de 57 ans, hypertendu sous traitement, admis au service de neurochirurgie pour une crise convulsive tonico-clonique généralisée inaugurale. Une bonne évolution était ensuite obtenue par un traitement symptomatique et anti épileptique. La TDM et l'IRM ont objectivé un processus expansif de la région supra sellaire de contenu grasseux rompu au niveau des espaces sous arachnoïdiens.



**Fig. 5 :** TDM en coupes axiales (a,b): Processus expansif intracrânien de la région suprasellaire droite étendu au du lobe frontal ( flèche blanche) de densité grasseuse hétérogène avec des calcifications irrégulières périphériques. **IRM :** (c) axiale T2, (d) coronale T1, (e) T1 Fat SAT, (f) Sagittale T1 : on retrouve le processus supra sellaire (flèche noire) de contenu grasseux (hypersignal T1 et T2 qui s'efface en T1 Fat Sat) avec dissémination des gouttelettes lipidiques en sous arachnoïdiens (tête de flèche).

## DISCUSSION

Les kystes dermoïdes sont des inclusions ectodermiques congénitales, d'origine embryologique [1], représentant moins de 1 % des processus expansifs intracrâniens et sont 3 fois moins fréquents que les kystes épidermoïdes [2]. Ils siègent préférentiellement en supra et parasellaire, en basi-frontal et dans la fosse cérébrale postérieure [3].

Sur le plan histologique les kystes dermoïdes présentent une paroi épaisse (épithélium kératinisant) pouvant contenir les différentes annexes de la peau ce qui explique la possibilité de rupture au cours de la croissance par le développement de ces annexes [1]. Cependant la rupture de ces kystes est une complication rare [4], souvent spontanée [5] et se manifeste cliniquement par une variété de symptômes allant d'une simple céphalée à un syndrome méningé [6].

L'imagerie, basée sur la TDM et surtout l'IRM, permet le diagnostic positif de cette rupture. En TDM, le kyste dermoïde se présente sous forme d'un processus bien limitée, hypodense homogène [7], non rehaussé après injection, siège souvent de calcifications pariétales [8] retrouvé dans trois cas de notre série. La rupture est souvent prouvée par

la mise en évidence de fines gouttelettes lipidiques disséminées dans les espaces sous arachnoïdiens et

parfois en intra ventriculaire [9] responsable de niveau graisse-liquide qui a une bonne valeur diagnostique retrouvée chez deux de nos patients.

En IRM, le kyste dermoïde est visible sous forme d'une masse bien limitée, de signal globalement hétérogène, hyper intense en T1, iso ou hyper intense en T2 et hyper intense sur les séquences T2 FLAIR (*fluidattenuated inversion recovery*) [10]. L'hétérogénéité du signal au sein de la masse est due au contenu graisseux, sébacé et pileux, et le signal T2 est le reflet de l'abondance de l'une de ces composantes par rapport aux autres [7]. Les calcifications pariétales, lorsqu'elles sont présentes sont en hypo signal sur les séquences T1 et T2 et sont généralement mieux visualisées sur le scanner. Vu la richesse en lipides, la séquence T1 avec saturation du signal graisseux, permet de confirmer le diagnostic de rupture en montrant l'atténuation du signal de la masse et des

La séquence de diffusion montre un hyper signal au sein de la lésion qui serait due à une faible teneur hydrique avec un ADC modérément diminué [11]. Cette séquence présente un intérêt diagnostique surtout en post opératoire à la recherche de récidives.

Le principal diagnostic différentiel est le kyste épidermoïde qui peut être différencié du kyste dermoïde par son signal qui est proche de celui du liquide cérébro-spinal. Il est important également de réaliser des séquences de diffusion qui montrent un hypersignal franc avec un coefficient apparent de diffusion très bas dans les kystes épidermoïdes, plus marqué que celui retrouvé dans les kystes dermoïdes [11].

Un traitement conservateur peut être envisagé pour des kystes rompus lorsqu'il existe un risque d'atteinte vasculaire per opératoire, mais avec un risque de récurrence de la rupture [12]. Il est basé dans ce cas sur un traitement corticoïde par voie intra veineuse au cours de la phase aiguë [5]. Cette corticothérapie pourrait également

être associée au traitement chirurgical lorsque celui-ci est indiqué, avec possibilité d'injecter les corticoïdes directement au niveau du site opératoire afin de diminuer l'inflammation causée par la rupture du kyste et les remaniements opératoires [13]. Dans la série présentée tous les patients ont été opérés et une récurrence après 5 ans a été notée chez un patient. En l'absence de traitement chirurgical une surveillance régulière par des examens IRM est fortement recommandée, afin de

suivre l'évolution de l'étendue de la dissémination des gouttelettes lipidiques et de dépister par conséquent une éventuelle aggravation, et de détecter une éventuelle récurrence dans le cadre du suivi post opératoire.

## CONCLUSION

Le kyste dermoïde est une entité rare, dont la rupture est exceptionnelle et souvent spontanée. Elle se manifeste par un tableau clinique polymorphe et non spécifiques nécessitant le recours à l'imagerie. Celle-ci est basée sur la TDM et surtout l'IRM qui permettent de poser le diagnostic positif de la nature du kyste et de la rupture, de préciser l'étendue de la dissémination du contenu lipidique dans les espaces sous arachnoïdiens, et de dépister d'éventuelles complications telles que l'hydrocéphalie. Elle permet en outre de réaliser un bilan topographique précis afin de planifier la conduite thérapeutique et de guider une éventuelle intervention chirurgicale.

## REFERENCES

- [1] Stendel R, Pietila TA, Lehmann K, et al. Ruptured intracranial dermoid cysts. *Surg Neurol* 2002;57:391-398.
- [2] Arseni C, Danaïla L, Constantinescu AI et al. Cerebral dermoid tumors. *Neurochirurgia (Stuttg)* 1976;19:104-114.
- [3] N. Karabulut, L. Oğuzkurt : Tetra ventricular hydrocephalus due to ruptured intracranial dermoid cyst. *Eur. Radiol.* 2000 ;10 : 1810-1811
- [4] El-Bahy K, Kotb A, Galal A, et al. Ruptured intracranial dermoid cysts. *Acta Neurochir (Wien)* 2006;148:457-462.
- [5] Kim IY, Jung S, Jung TY, et al. Traumatic rupture of an intra cranial dermoid cyst. *J Clin Neurosci.* 2008;15:469-471.
- [6] Yoshua E. Traumatic rupture of an intracranial dermoid cyst: Case report and literature review. *SurgNeur Int.* 2013.
- [7] Venkatesh S K, Phadke R V, Trivedi P, et al. Asymptomatic spontaneous rupture of suprasellar dermoid cyst : a case report. *Neurol India* 2002;50:480.
- [8] Rai SP. Ruptured intracranial dermoid cyst. *NeurolIndia* 2009;57:98-99.
- [9] Das CJ, Tahir M, Debnath J, et al. Neurological picture: Ruptured intracranial dermoid. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78:624-625.
- [10] Wilms G, Casselman J, Demarel P. CT and MRI of ruptured intra cranial dermoids. *Neuroradiology* 1991; 33:149-151.
- [11] B. Orakcioglu, M.-E. Halatsch, M. Fortunati, et al. Intracranial dermoid cysts: variations of radiological and clinical features. *Acta Neurochirurgica* : December 2008 ;150 : 1227-1234.
- [12] Park SK, Cho KG. Recurrent intracranial dermoid cyst after subtotal removal of traumatic rupture. *Clin Neurol Neurosurg.* 2012;114:421-424.
- [13] Carvalho GA, Cervio A, Matthies C. Subarachnoid fat dissemination after resection of a cerebellopontine angle dysontogenic cyst : Case report and review of the literature. *Neurosurgery.* 2000;47:760-763.