

Kyste arachnoïdien encéphalique

A. Redondo, J.L. Berthelot

I - INTRODUCTION

Décrit pour la première fois en 1831 par BRIGHT, le kyste arachnoïdien est une formation arachnoïdienne dont les parois sont purement arachnoïdiennes et ne se différencie pas du tissu arachnoïdien voisin. Il peut se développer partout où il existe de l'arachnoïde mais il a tendance à se localiser au niveau des citernes arachnoïdiennes péri-céphaliques. Ce kyste contient du liquide cérébro-spinal (L.C.S.) de même composition que le L.C.S. voisin et communique avec les lacs arachnoïdiens jointifs permettant un échange régulier du liquide intrakystique. Dans certaines conditions, cette formation kystique s'enclot et le L.C.S. intra-kystique ne communique pas ou ne communique plus avec le L.C.S. voisin péricérébral. La formation peut alors augmenter de volume avec une accumulation de L.C.S. sous pression qu'elle peut elle-même sécréter (GO, 1986). Le kyste devient alors symptomatique et comprime les formations voisines. Les microtraumatismes responsables de petites hémorragies locales ou les infections méningées peuvent symphiser la communication du kyste avec le L.C.S. voisin, pouvant ainsi être responsable d'un phénomène de clapet avec circulation liquidienne intermittente, voire même une occlusion totale de la circulation intrakystique. Ceci va également entraîner une compression des formations parenchymateuses voisines.

II - ORIGINE ET SIEGE DES KYSTES ARACHNOÏDIENS

A. Origine des kystes arachnoïdiens L'origine congénitale des kystes arachnoïdiens est admise par la plupart des auteurs (DI ROCCO, 1990 ; GO, 1986 ; LESOIN, 1983 ; RENGACHARY, 1985). Elle résulte du développement abérrant du tissu arachnoïdien.

L'étude histologique des kystes arachnoïdiens retrouve en effet des couches cellulaires identiques au tissu arachnoïdien normal et l'étude ultramicroscopique y révèle des capacités de sécrétion de liquide céphalo rachidien (HUME ADAMS, 1984).

B. Siège arachnoïdien Le siège de ces kystes arachnoïdiens encéphaliques est variable, mais toutes les publications retrouvent par ordre de fréquence des kystes arachnoïdiens dont la répartition est la suivante (figure n° 1) :

- sylvians dans près de 50 % des cas
- région sellaire dans 10 % des cas
- région cérébello-pontique dans 10 % des cas
- plateforme quadrijumelle dans 10 % des cas
- puis se répartissent avec une fréquence quasi identique dans 5 % des cas environ, des kystes au niveau du vermis, de la grande citerne, de la scissure inter hémisphérique, et de la convexité hémisphérique.

Siège des kystes arachnoïdien encéphaliques.

1. vallée sylvienne
2. région sellaire
3. angle ponto-cérébelleux
4. lame quadrijumelle
5. grande citerne (cérébelleux et vermiens)
6. scissure inter-hémisphérique
7. convexité des hémisphères cérébraux.

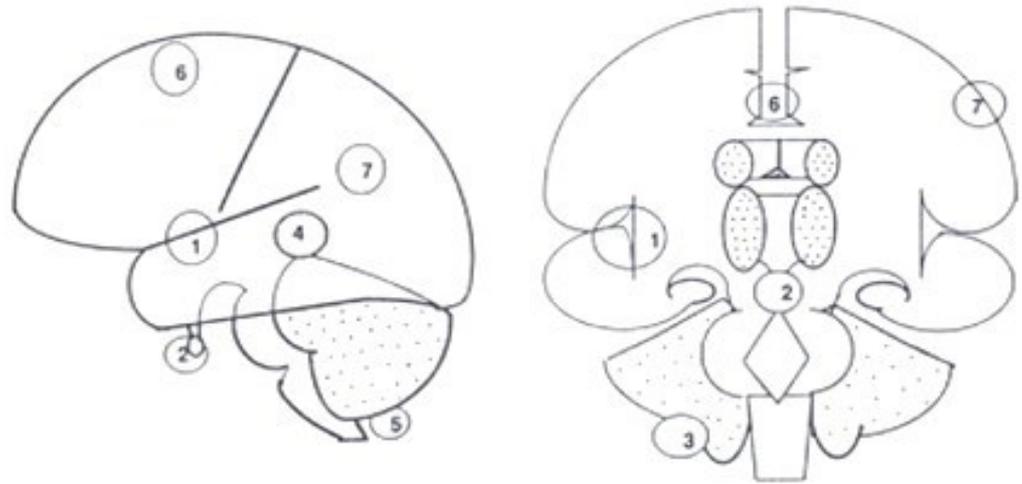


Schéma du siège où se trouvent les kystes arachnoïdiens encéphaliques

III - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

La découverte d'un kyste arachnoïdien intracranien s'est banalisée depuis l'utilisation des procédés d'imagerie moderne, (scanner et I.R.M.). Leur fréquence est difficile à chiffrer car nous ne disposons pas encore de statistiques neuroradiologiques précises.

L'étude de séries autopsiques retrouve une fréquence de plus d'1 % de kystes arachnoïdiens dans une population non sélectionnée. HUME ADAMS en 1984 retrouve sur une série de 3000 vérifications néonatales, 5 cas de kystes arachnoïdiens, ce qui porte une fréquence de 1,6 % de kystes arachnoïdiens encéphaliques.

Ce n'est que très exceptionnellement que les kystes arachnoïdiens encéphaliques peuvent être source de complications parfois dramatiques qu'il est bien difficile de prévoir.

Sur une série de 1500 néoformations intracraniennes hospitalisées au cours des 10 dernières années dans le service de Neurochirurgie de l'hôpital Beaujon, nous n'avons retrouvé que 14 cas de kystes arachnoïdiens symptomatiques c'est à dire dans 0,9 % des cas. Cette fréquence est retrouvée d'ailleurs par l'ensemble des auteurs. Dans la plupart des séries publiées jusqu'à présent, la fréquence des kystes arachnoïdiens encéphaliques symptomatiques représente environ 1 % des néoformations intracraniennes (ROBINSON, 1971).

La symptomatologie clinique des kystes arachnoïdiens mal tolérés va dépendre du siège du kyste arachnoïdien mais associera toujours des signes d'hypertension intracranienne à des signes liés à la situation anatomique du kyste.

S'ils peuvent être symptomatiques à tout âge, ils sont souvent révélés dans deux conditions :

1. Chez l'enfant avec une symptomatologie faite surtout d'hypertension intracranienne et s'accompagnant d'une dysmorphie particulière.
2. Chez l'adulte, le kyste arachnoïdien de la vallée sylvienne peut aussi se révéler par une hypertension intracranienne avec des céphalées, mais est parfois associé à des phénomènes critiques.

A. Les kystes de la vallée sylvienne

Une autre forme révélatrice du kyste arachnoïdien de la vallée sylvienne est l'accident hémorragique brutal dans la cavité du kyste au décours d'un traumatisme cranien qui peut être mineur, mais qui suffit à rompre les fins vaisseaux artériels et veineux qui traversent l'arachnoïde et qui sont fragilisés par la pression qu'exerce le kyste arachnoïdien sur eux. Le diagnostic est dans ces cas plus difficile car il peut se résoudre à celui d'hémorragie extra cérébrale sous durale, post traumatique. C'est l'intervention qui redressera le diagnostic découvrant l'hémorragie enclose dans la cavité kystique.

Le kyste peut également se rompre à la périphérie et être responsable d'un décollement sous-dural symptomatique.



Figure 2 : Kyste arachnoïdien de la vallée sylvienne (I.R.M. en pondération T2-coupe axiale).

B. Le kyste de la région sellaire

Ces kystes sont observés essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune et se révèlent par une sémiologie associant une hypertension intracranienne souvent sévère, une symptomatologie endocrinienne par compression hypothalamo-hypophysaire qui est de type plutôt déficitaire, et une symptomatologie visuelle par compression du chiasma et des voies optiques. Révélée initialement par une hémianopsie bitemporale comme dans toutes les tumeurs supra sellaires comprimant le chiasma, la symptomatologie visuelle va se dégrader rapidement et peut aboutir à la cécité.

Les explorations neuroradiologiques (scanner et I.R.M.) ont visualisé une lésion arrondie dont la densité et le signal sont celui du L.C.S. qui occupe la région sellaire et le 3e ventricule. Elle entraîne une dilatation des ventricules latéraux par blocage des trous de MONRO.

Il est parfois difficile de faire la distinction entre kyste arachnoïdien et troisième ventricule dilaté ce qui peut poser des problèmes thérapeutiques car le traitement doit affaiblir le kyste pour permettre la libre circulation du L.C.S.. Il serait dangereux de mettre une dérivation ventriculaire dans un des ventricules en pensant qu'il peut s'agir d'une hydrocéphalie triventriculaire car la lésion est laissée en place et le ventricule controlatéral demeurant bloqué, entrainerait une bascule hémisphérique.

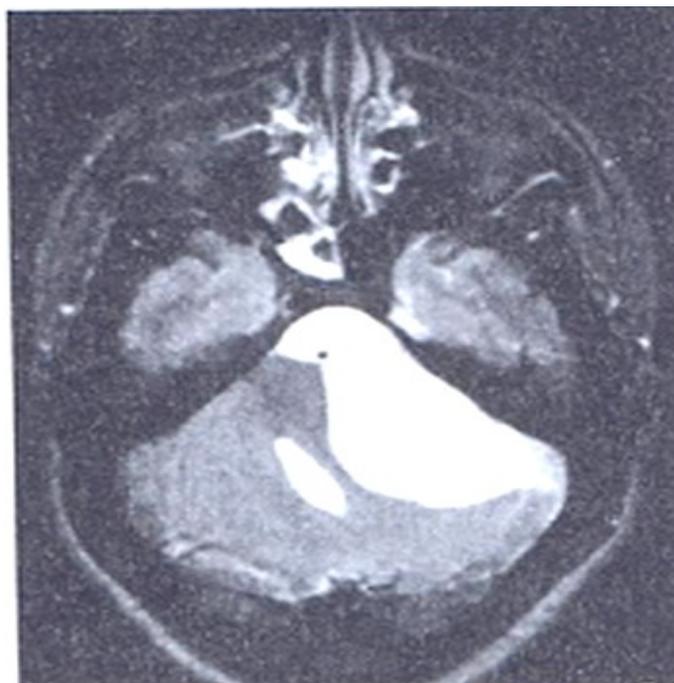
De plus, la symptomatologie clinique liée au volume local du kyste demeure.

C. Les autres kystes arachnoïdiens

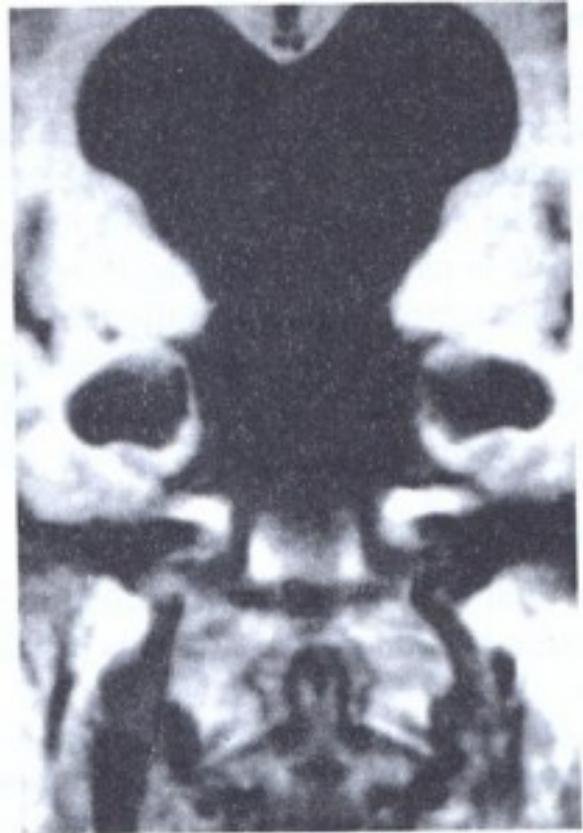
Les autres kystes arachnoïdiens vont se révéler par une symptomatologie d'hypertension intracrânienne et de compression des structures locales :

1. Les kystes de la citerne ponto-cérébelleuse Les kystes de la citerne cérébello-pontique vont se révéler par un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux, associé à un syndrome cérébelleux.
2. Les kystes de la plateforme quadrijumelle se révéleront par un syndrome de PARINAUD avec hypertension intracrânienne
3. Les kystes de la convexité se révèlent pas un syndrome déficitaire localisé en fonction de la situation du kyste, associés quelquefois à des crises comitiales et surtout à une hypertension intracrânienne.
4. Les kystes de la grande citerne se manifestent pas un syndrome vermien associé à une hypertension intracrânienne.

Dans tous ces cas, c'est le bilan neuroradiologique qui va permettre le diagnostic. Ce bilan est centré sur le scanner cérébral, puis secondairement l'I.R.M. qui permettra de mieux situer le kyste arachnoïdien par rapport aux structures parenchymateuses voisines.



Kyste arachnoïdien de la citerne ponto cérébelleuse



Kyste arachnoïdien de la région stellaire

IV - TRAITEMENT DES KYSTES ARACHNOÏDIENS

Ce problème est extrêmement complexe car l'unanimité est loin d'être faite en ce qui concerne l'attitude thérapeutique à avoir avec ces kystes. S'il est admis par tous à présent de n'intervenir que sur les kystes symptomatiques et de ne pas proposer de traitement aux kystes asymptomatiques de découverte fortuite, même s'ils atteignent un volume considérable, la thérapeutique proposée oscille entre deux grandes options :

- l'exérèse avec résection des parois du kyste
- la dérivation liquidienne du kyste

Cette thérapeutique va également dépendre du siège du kyste arachnoïdien.

A- Les kystes de la vallée sylvienne : Le traitement de ces kystes symptomatiques de la vallée sylvienne n'est pas simple. La logique voudrait d'aborder largement le kyste et de retirer chirurgicalement les deux membranes externe et interne, pour éviter qu'il ne se reforme. Ce geste est cependant dangereux et source d'hémorragies à vacuo post opératoires non négligeables sur un cerveau demeurant à distance.

La tendance thérapeutique actuelle s'oriente vers un geste moins dangereux et consiste à la dérivation du liquide du kyste par la mise en place d'une valve de dérivation kysto-péritonéale permettant de vider en permanence le kyste et d'éviter ainsi qu'il ne se reforme. Les complications opératoires se résument alors à celles de toute dérivation diminuant le risque vital important des interventions d'exérèse kystique, qui, en plus, exposent à une comitialité post opératoire car la membrane interne du kyste doit être pelée soigneusement du cortex sous jacent à laquelle elle adhère bien souvent.

Si la symptomatologie d'hypertension intracrânienne est rapidement soulagée par la dérivation liquidienne, la symptomatologie douloureuse à type de céphalées dont se plaignent les patients n'est en général guère soulagée par l'intervention.

B- Le kyste arachnoïdien de la région sellaire : Le traitement de ce kyste est là aussi assez complexe. L'abord direct du kyste arachnoïdien par voie sous frontale a été effectué avant que ne se généralise les procédés stéréotaxiques. Mais ce geste chirurgical est très lourd et source de complications post opératoires hémorragiques ou infectieuses et ne met pas à l'abri d'une récurrence kystique car dans cette situation, il est très délicat de retirer complètement les deux membranes interne et externe du kyste qui adhèrent à des structures vasculaires et nerveuses vitales.

La ponction en condition stéréotaxique de ce kyste paraît donc la solution idéale et permet de marsupialiser la cavité kystique dans le système ventriculaire ou l'arachnoïde voisin. Si ce geste ne suffit pas, il est alors possible de mettre en place une dérivation kysto péritonéale permettant de rétablir l'hydraulique du L.C.S..

C'est dans ces cas que les techniques endoscopiques prennent tout leur intérêt en permettant la réalisation d'une ventriculo-kysto-cisternostomie.

C- Le traitement des autres kystes arachnoïdiens : Il va être guidé par le bilan neuroradiologique qui va préciser la situation exacte du kyste par rapport au parenchyme voisin. Ce geste thérapeutique a de plus en plus tendance à être mineur : simple ponction dérivation du kyste plutôt qu'une intervention par exérèse radicale (VENES, 1993).

D- Le traitement de l'hémorragie intrakystique

Enfin le traitement de l'hémorragie intrakystique particulièrement fréquente dans les kystes arachnoïdiens de la vallée sylvienne et de la convexité, impose un traitement en deux temps : initialement l'évacuation de l'hémorragie se fait dans des conditions d'urgence soit par volet ou craniectomie élargie en cas d'hématome aigu, soit par trépanoponction et drainage dans les formes de type chronique qui sont bien sûr confondues avec un simple hématome sous dural chronique. Ce n'est que secondairement que se posera le drainage kysto péritonéal du kyste s'il se reforme et s'il demeure symptomatique

Ce document n'est pas destiné à engager les personnes concernées à « suivre » les indications thérapeutiques. Chaque personnes doit consulter un spécialiste.