

ATLAS D'ACCES LIBRE EN CHIRURGIE ORL ET CERVICO-FACIALE



CHIRURGIE DES KYSTES DERMOÏDES NASAUX

Hiba Al-Reefy, Claire Hopkins, Nico Jonas

Les masses congénitales de la ligne médiane ont une incidence comprise entre 1/20 000 et 1/40 000 naissances. Parmi elles, les kystes dermoïdes du dos du nez sont les plus fréquentes. Les autres membres de ce groupe sont les gliomes, masses contenant des cellules gliales, les encéphalocèles, hernies mén-ingées contenant du LCR et/ou du tissu cérébral, et beaucoup plus rarement les hémangiomes, les lipomes, les lymphangiomes et d'autres lésions très rares. Les dermoïdes nasaux sont habituellement sporadiques mais de rares formes familiales ont été décrites. Ils se développent partir de tissu ectodermique piégé sous la peau. Ils peuvent contenir des annexes cutanées telles que des follicules pileux et des glandes sébacées.

Présentation clinique

Ces kystes sont souvent visibles à la naissance mais certains ne deviennent apparents que dans l'enfance voir à l'âge adulte. Ils se présentent typiquement comme une masse nasale médiane habituellement associée à une fistule cutanée de petite taille, à bords réguliers, souvent centrée par un poil et par laquelle peuvent sourdre du sébum ou du pus (Figures 1 et 2). Une dépression cutanée peut remplacer la fistule et parfois il n'y a ni fistule, ni dépression. La masse, la fistule ou la dépression sont situés en un point quelconque de la ligne nasale médiane entre la racine du nez et la columelle. Des surinfections de la masse sont possibles. Celle-ci peut élargir la pyramide nasale ou, beaucoup plus rarement, entraîner une obstruction nasale.



Figure 1: Kyste dermoïde se présentant comme une masse nasale médiane



Figure 2: Fistule cutanée au niveau de la racine du nez. Les fistules cutanées associées aux dermoïdes nasaux sont souvent centrées par un poil

Parfois le kyste se révèle par une complication infectieuse intracrânienne telle qu'une méningite ou un abcès cérébral. Une connexion entre le kyste et le système nerveux central est présente dans 4 à 45 % des cas selon les séries. Bien que ces kystes dermoïdes ne s'intègrent pas à des syndromes bien étiquetés, ils sont associés à d'autres lésions congénitales dans 5 à 41 % des cas: aplasies d'oreille,

microsomie hémifaciale, divisions labiales et palatines, hypertélorisme, retard mental, hydrocéphalies, agénésies du corps calcaux, atrophies cérébrales, kystes dermiques du lobe frontal, albinisme, anomalies vertébrales, lipomes lombaires, fistules trachéo-œsophagiennes, anomalies des artères coronaires, du cœur, des organes génitaux.

Embryologie

Le nez se forme à partir du processus fronto-nasal et des deux placodes nasales qui se développent dorsalement par rapport au stomodeum (bouche primitive) durant la 4^{ème} semaine de vie embryonnaire. Les placodes nasales comportent des processus médians et latéraux. Ils prennent du relief et les processus médians se rapprochent l'un de l'autre pour fusionner sur la ligne médiane. Les processus latéraux fusionnent avec les processus maxillaires. Un sillon dit naso-maxillaire se creuse dans cette zone. Il deviendra le canal lacrymo-nasal. Tandis que la pyramide nasale se développe, d'autres cellules de la crête neurale migrent à travers le processus fronto-nasal pour former la partie postérieure de la cloison, l'ethmoïde et le sphénoïde. La cloison nasale se développe dans le sens antéro-postérieur vers la 5^{ème} semaine de vie embryonnaire à partir du processus fronto-nasal. Les structures mésenchymateuses nasales se forment à partir de plusieurs centres qui finissent par fusionner et s'ossifier. Avant leur fusion, ces structures délimitent des espaces jouant un rôle important dans le développement des masses congénitales de la ligne médiane. Il s'agit du *fonticulus frontalis*, de l'espace pré-nasal et du *foramen caecum* (Figures 3 a-c).

Le *fonticulus frontalis* est l'espace entre les os frontal et nasal. L'espace pré-nasal est situé entre les os propres du nez et la capsule nasale, précurseur du septum nasal et des cartilages nasaux.

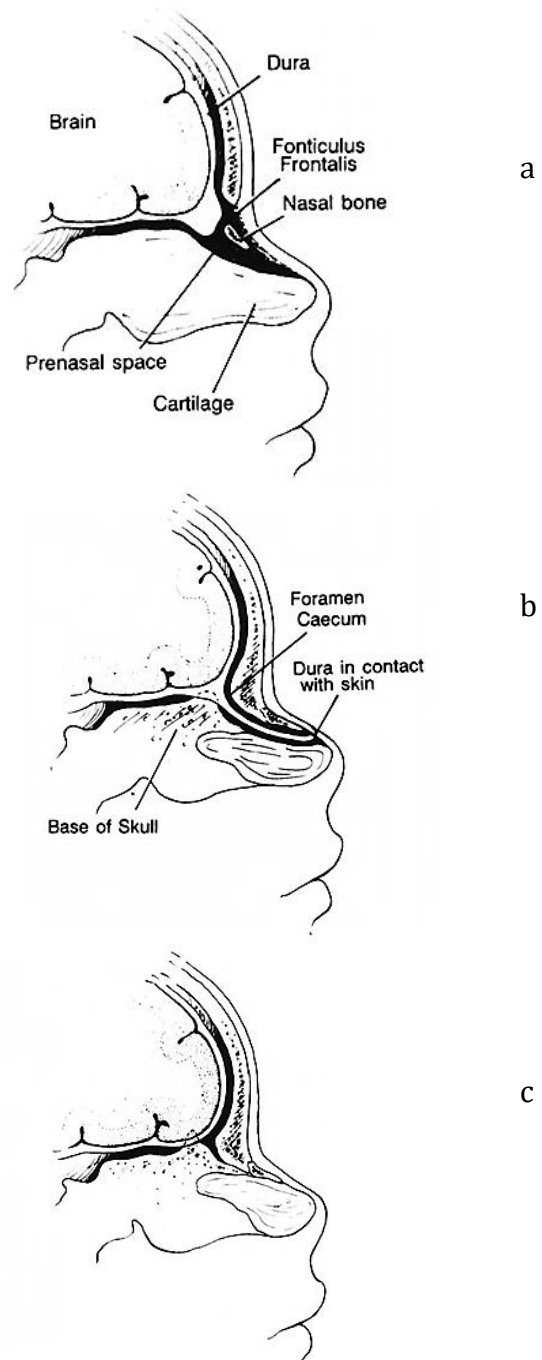


Figure 3: (a) *Fonticulus frontalis* et espace pré-nasal; (b) Le *Fonticulus frontalis* se referme, le *foramen caecum* est formé, et une projection durale diverticulaire entre en contact avec la pointe du nez; (c) le diverticule dural se rétracte et l'espace pré-nasal s'oblitére (d'après Barkovich AJ, et al. *Congenital nasal masses: CT and MR imaging features in 16 cases. Am J Neuroradiol* 1991; 12:105-16)

Durant le développement fœtal, ces espaces se ferment par fusion et ossification. Le développement anormal de ces structures est sans doute à l'origine des kystes dermoïdes nasaux. Une théorie largement acceptée est celle de l'espace pré-nasal selon laquelle, durant le développement nasal normal, une projection dure-mérienne fait protrusion à travers le *fonticulus frontalis* ou vers le bas dans l'espace pré-nasal. Cette protrusion régresse normalement avant la naissance. Si ce n'est pas le cas, la dure-mère reste attachée à l'épiderme, entraînant le piégeage dans les tissus profonds d'éléments ectodermiques à l'origine du kyste dermoïde nasal.

Evaluation préopératoire

Evaluation clinique

Les encéphalocèles sont des masses compressibles et pulsatiles, expansibles aux cris et à la compression des veines jugulaires internes (test de Furstenberg). Ni les dermoïdes ni les gliomes ne sont expansifs aux pleurs ou lors du test de Furstenberg. La négativité de ce test n'exclut pas une extension intracrânienne du dermoïde. Seule l'imagerie permet de rechercher cette expansion.

Imagerie

L'imagerie avec tomodensitométrie et IRM est obligatoire. Elle sert à évaluer l'extension du kyste, notamment vers la méninge frontobasale, et à choisir la stratégie chirurgicale. La tomodensitométrie montre bien l'os (rapports avec le kyste, érosions, déformations) (*Figure 4*) et l'IRM analyse mieux le trajet du kyste (*Figure 5*).

Une extension intracrânienne peut être directement visualisée par le scanner et de façon plus sensible et spécifique par l'IRM. Elle peut aussi être suggérée par des signes tomodensitométriques indirects: bifidité de la *crista galli*, hypertélorisme,

défect de la lame cribriforme. La normalité de la *crista galli* est très rare en présence d'une telle extension.

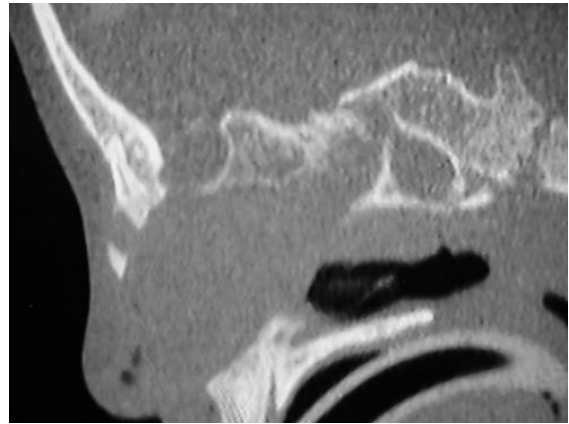


Figure 4 : Tomodensitométrie en coupe sagittale d'un kyste dermoïde nasal.

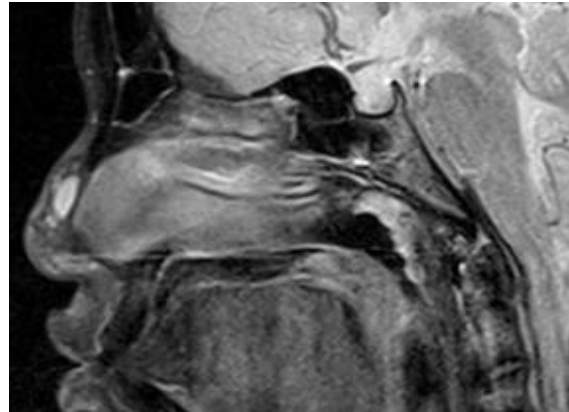


Figure 5 : IRM en coupe sagittale d'un kyste dermoïde nasal.

Biopsie

La biopsie est contre-indiquée en raison des risques de rhinorrhée cérébro-spinale liée à d'éventuelles connexions intracrâniennes.

Chirurgie

Une chirurgie précoce est recommandée afin d'éviter l'accentuation de la déformation ou de l'atrophie osseuse nasales causées par la croissance de la masse ou par ses épisodes de surinfection. Le but de l'intervention est une exérèse complète en

un seul temps. Ses principes sont les suivants:

- voie d'abord adaptée à la localisation et aux extensions du kyste (voir ci-dessous)
- nécessité d'une excision cutanée en amande emportant la fistule cutanée
- dissection minutieuse de la lésion potentiellement aidée par l'utilisation de lunettes loupes, d'un microscope opératoire ou d'un endoscope
- le kyste peut être cathétérisé, par exemple à l'aide d'une sonde pour voies lacrymales, afin de faciliter sa dissection
- lorsque la lésion s'étend vers l'étage antérieur de la base du crâne: nécessité d'une collaboration ORL – neurochirurgien ; toutes les voies d'abord décrites ci-dessous sont utilisables en dehors de l'incision nasale horizontale et de la voie endoscopique endonasale; ouverture de l'os nasal autour du trajet du kyste à l'aide de fraises, de curettes ou d'ostéotomes ; en cas de brèche dure-mérienne accidentelle, colmatage pouvant utiliser différents matériaux (colle biologique, substituts durs, ...)
- en fin d'intervention, possible indication de comblement par greffon d'une ensellure nasale liée à un défaut des tissus mous ou des structures nasales ostéo-cartilagineuses
- en cas d'ostéotomies de l'os nasal, une attelle peut être nécessaire en post-opératoire

Les principales incisions sont les suivantes:

- incision nasale horizontale : adaptée aux lésions de tailles petites à modérées sans extension intracrânienne
- voie de Réthi (*Figures 6 et 7*): il s'agit de la voie de rhinoseptoplastie par voie externe



Figure 6 : Incision columellaire au cours d'une voie de Réthi

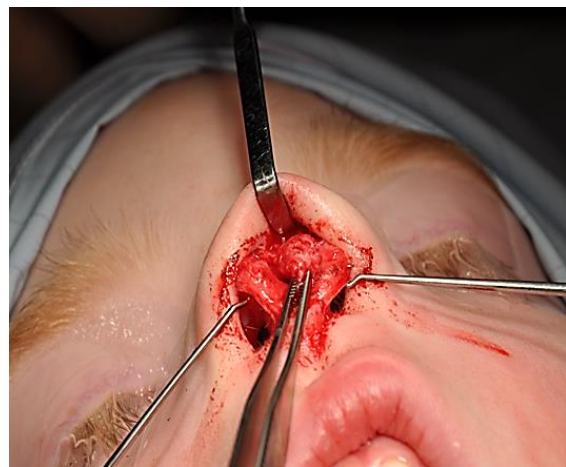


Figure 7 : Exposition du kyste dermoïde au cours d'une voie de Réthi

Elle comporte une incision columellaire et une incision marginale circulaire des orifices narinaux. Sa rançon cicatricielle est minime. Celle-ci est cependant supérieure lorsque l'on prolonge l'incision le long des bords inférieurs des ailes du nez afin d'améliorer l'exposition en cas de kyste haut situé (*Figures 8, 9a, et 9b*).

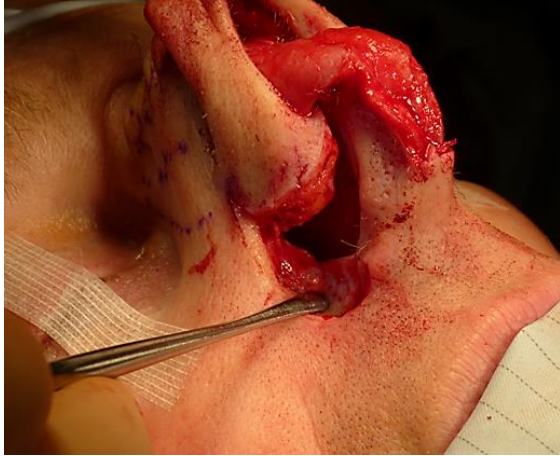


Figure 8 : Voie de Réthi étendue latéralement aux bords inférieurs des ailes du nez

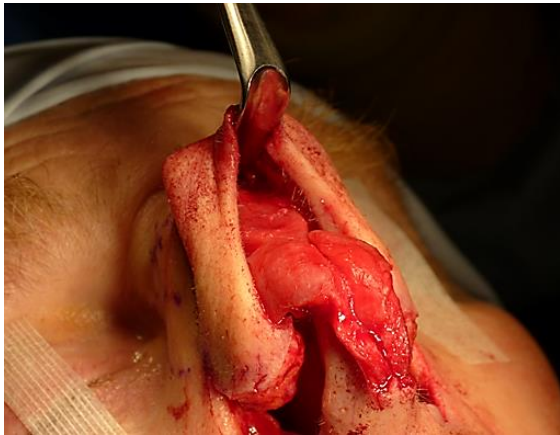


Figure 9a : L'extension latérale de l'incision de Réthi le long des bords inférieurs de l'aile du nez permet une exposition prolongée vers le haut du dorsum nasal



Figure 9b : Kyste dermoïde excisé

Une excision séparée de la fistule nasale est nécessaire. La voie de Réthi est indiquée dans les lésions étendues ou chez des

patients dont l'os ou les cartilages nasaux ont été endommagés par de précédentes interventions, par des infections ou par l'extension postéro-supérieure du kyste en direction de la base du crâne;

- incision nasale verticale médiane : cette voie donne un très bon jour, en particulier sur les extensions intracrâniennes du kyste (*Figures 10 et 11*)



Figure 10 : Incision nasale verticale médiane

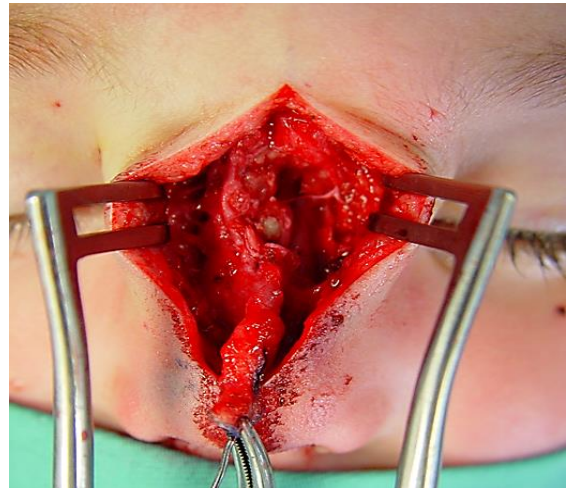


Figure 11 : Trajet du kyste dermoïde

- incision nasofrontale horizontale: cette voie permet l'exérèse de lésions de la région nasofrontale. Elle peut être étendue aux sourcils afin d'améliorer l'exposition (*Figure 12*). Après exérèse de la partie sous-cutanée du kyste (*Figures 13 a et b*), une fenêtre osseuse peut être

fraisée afin d'exciser une extension intracrânienne (Figures 14 et 15)



Figure 12 : Incision nasofrontale horizontale étendue aux sourcils



Figure 13(a): Kyste dermoïde en début d'excision

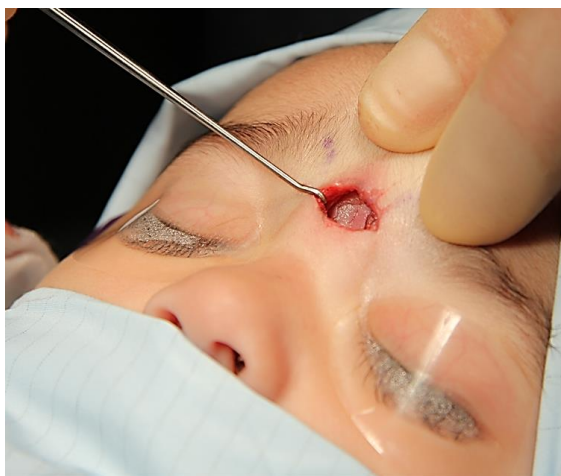


Figure 13b: Voûte crânienne frontale visible après excision du kyste



Figure 14 : Tracé au crayon dermatographique de la fenêtre osseuse qui sera pratiquée dans l'os frontal afin d'accéder à l'extension intracrânienne du kyste

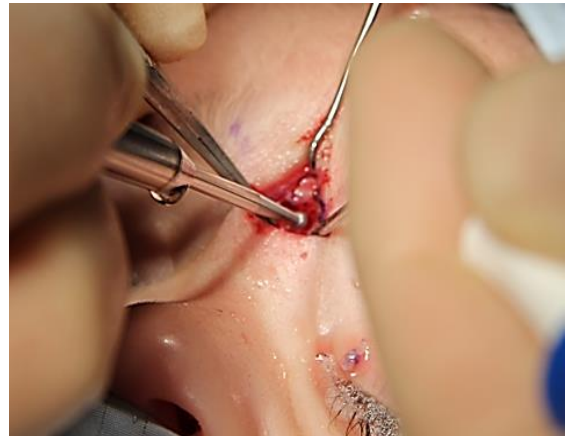


Figure 15 : Fenêtre osseuse frontale en cours de fraisage

- voie bicoronale : elle permet l'exérèse de lésions haut situées avec une rançon cicatricielle minimale. Une excision séparée de la fistule nasale est nécessaire. L'inconvénient de cette voie est son caractère hémorragique chez des enfants souvent peu âgés et donc dotés d'une faible masse sanguine. Elle est exceptionnellement utile à la réalisation d'une craniotomie frontale avec soulèvement du lobe frontal de lésion intracrânienne étendue. La reconstruction du défaut osseux frontobasal se fait alors habituellement par un lambeau d'épicrâne
- voie endoscopique endonasale : elle est indiquée en cas de kyste intranasal avec une atteinte cutanée minimale ou absente.

Elle peut être combinée à une excision *a minima* de la fistule par voie externe. La possibilité d'exérèse par cette voie de kystes étendus vers l'os nasal et la base du crâne a été décrite mais sa difficulté la rend peu recommandable

Complications postopératoires

- Cicatrices disgracieuses : la plupart des voies d'abord donnent de belles cicatrices (*Figure 16*). L'incision nasale verticale médiane, du fait de lignes de tension défavorables, peut engendrer des cicatrices assez larges et disgracieuses



Figure 16 : Incision nasofrontale horizontale refermée

- Ensellements nasales : elles sont rares du fait du comblement par une fibrose cicatricielle des tissus creusés par le kyste ou réséqués durant l'intervention
- En cas d'extensions intracrâniennes: méningites, rhinorrhées cérébrospinales, thromboses du sinus caverneux
- Infections des tissus mous, ostéomyélites
- Anosmie en cas de crâniotomie frontale
- Exérèse incomplète avec récurrence : dans les plus grosses séries publiées, leur incidence est comprise entre 4 et 12%

Points clés

- La biopsie est contre-indiquée du fait de risques de fuites de LCR en cas d'extension intracrânienne
- La chirurgie doit être précoce afin de limiter les déformations et l'atrophie osseuse nasales liées à la croissance de la masse ou à ses surinfections
- Le but de la chirurgie est une exérèse complète en un seul temps
- La voie d'abord est adaptée à la localisation et aux extensions du kyste

Auteurs

Hiba Al-Reefy MBChB, DOHNS, FRCS (ORL-HNS)
Specialist Registrar
Otolaryngology, Head and Neck Surgery
Guys and St. Thomas' Hospital
London, United Kingdom
drhibaalreefy@hotmail.com

Claire Hopkins BMBCh, MA (Oxon), FRCS (ORL-HNS), DM
Rhinologist, Skull Base Surgeon
Guys and St. Thomas' Hospital
London, United Kingdom
clairehopkins@yahoo.com

Auteur et Editeur de la Section Pédiatrique

Nico Jonas MBChB, FCORL, MMed
Paediatric Otolaryngologist
Addenbrooke's Hospital
Cambridge, United Kingdom
nico.jonas@gmail.com

Traduction

Fiche traduite sous la direction et la validation du Collège Français d'ORL et chirurgie de la face et du cou et de la Société Française d'ORL

Vincent Couloigner, MD, PhD
Service d'ORL Pédiatrique

Hôpital Necker–Enfants Malades, AP-HP
Paris, France
vincent.couloigner@aphp.fr

Editeur

Johan Fagan MBChB, FCORL, MMed
Professor and Chairman
Division of Otolaryngology
University of Cape Town
Cape Town, South Africa
johannes.fagan@uct.ac.za

***THE OPEN ACCESS
ATLAS OF OTOLARYNGOLOGY,
HEAD & NECK OPERATIVE
SURGERY***
www.entdev.uct.ac.za



The Open Access Atlas of Otolaryngology, Head & Neck Operative Surgery by [Johan Fagan \(Editor\)](#) johannes.fagan@uct.ac.za is licensed under a [Creative Commons Attribution - Non-Commercial 3.0 Unported License](#)