

LES TUMEFACTIONS CRANIO-FACIALES DE L'ENFANT OU « MON ENFANT A UNE BOSSE SUR LA TETE »

B.Bruneau, M.Proisy, C.Rozel, C.Treguier

Les tuméfactions crâniennes de l'enfant sont des situations fréquentes aux étiologies variées. On distingue les tuméfactions « spécifiques de la ligne médiane », qui ne sont présentes que dans cette topographie, des autres tuméfactions qui ne sont pas spécifiques de cette localisation.

1. Introduction

a. Les tuméfactions crânio-faciales de l'enfant « spécifiques de la ligne médiane »

Les tuméfactions crânio-faciales de la ligne médiane chez l'enfant sont très souvent malformatives : méningocèle, céphalocèle atrétique, sinus dermique, kyste dermoïde, gliome nasal ...

Leur diagnostic prénatal est possible mais il est en souvent néonatal. Il est parfois plus tardif à l'occasion par exemple d'une surinfection. Cette tuméfaction médiane, quand elle est de petite taille, est souvent à tort ignorée ou banalisée comme « une bosse sans gravité ». Le bilan d'imagerie a pour objectif la recherche d'une connexion avec l'encéphale.

L'échographie analyse la nature de la masse, les parties molles et l'os adjacent (pertuis osseux, lyse osseuse). L'IRM est réalisée selon un protocole spécifique. Elle précise le signal

de la lésion, recherche une extension endo-crânienne, étudie les rapports avec les sinus veineux et les méninges. Le scanner est parfois indiqué et permet une très bonne analyse des structures osseuses (pertuis, lyse osseuse, cavités naso-sinusiennes...). La prise en charge neurochirurgicale est fréquente.

b. Les tuméfactions crânio-faciales de l'enfant « hors lésions spécifiques de la ligne médiane »

Les tuméfactions crânio-faciales de l'enfant « hors lésions spécifiques de la ligne médiane » sont d'étiologies multiples : malformatives, traumatiques, tumorales, infectieuses...

Comme souvent le contexte clinique est fondamental (âge de l'enfant, âge et circonstances d'apparition de la lésion, signes généraux, aspect clinique de la lésion...).

L'échographie est un bon examen de première intention, elle permet une bonne analyse de la lésion, des parties molles adjacentes et recherche une atteinte osseuse en regard. Le scanner est parfois réalisé, notamment en cas de suspicion de lésion traumatique et/ou d'atteinte osseuse associée. Le recours à l'IRM est fréquent, le protocole dépend de la localisation lésionnelle et des hypothèses diagnostiques.

2. Lésions « spécifiques » de la ligne médiane

a. Kyste dermoïde et Sinus dermique

Les kystes dermoïdes/épidermoïdes correspondent à des lésions bénignes, presque toujours congénitales, résultant de l'inclusion aberrante d'éléments ectodermiques lors de la

fermeture du tube neural. En effet une séparation incomplète entre le neuro-ectoderme et les plans cutanés peut conduire à l'inclusion de lésions « dermoïdes » le long du tractus neuro-ectodermique lors de sa régression. Une fermeture incomplète de ce tractus correspond à ce que l'on appelle communément un sinus dermique, qu'il existe ou non une lésion kystique associée. Par ailleurs un kyste dermoïde peut être présent alors que ce tractus est fermé.

En région encéphalique, le territoire fronto-nasal constitue un site classique de sinus dermique. Cliniquement il existe souvent un petit pertuis cutané et/ou une petite tuméfaction (kyste dermoïde), qui peuvent s'associer à une petite touffe de poils. On comprend alors que ces lésions sont souvent banalisées et fréquemment diagnostiquées à l'occasion d'un épisode de surinfection, en général sans gravité quand l'infection est localisée aux plans cutanés. Toutefois il arrive que le diagnostic soit fait à l'occasion d'une méningite en cas de sinus dermique perméable, d'où la nécessité d'un diagnostic précoce qui conduira en cas de positivité à un traitement chirurgical.

En cas de suspicion de sinus dermique l'échographie est un bon examen de 1ère intention qui confirmera la présence ou non d'un pertuis osseux suivant l'âge de l'enfant. Toutefois dans cette situation nous pensons que l'IRM est un examen indispensable, le recours au scanner est parfois nécessaire.

L'IRM doit rechercher la présence d'un sinus dermique, ce qui n'est pas toujours facile.

L'injection de gadolinium est conseillée car permet parfois une meilleure visualisation du sinus et permet aussi la recherche de remaniements inflammatoires en cas de complication infectieuse. Il faudra aussi rechercher la présence d'un kyste dermoïde sur le trajet du sinus, parfois en situation endo-crânienne, les séquences de diffusion sont utiles en complément des séquences pondérées en T1 et T2 [1].

Donc toute modification cutanée évocatrice de sinus dermique crânio-facial (fronto-nasal ou non) doit faire rechercher une communication avec les espaces endo-crâniens et la présence d'un kyste dermoïde sur le trajet.

b. Céphalocèle

On distingue plusieurs types de céphalocèles : méningocèle, méningo-encéphalocèle et céphalocèle atrétique. Le diagnostic est souvent anténatal, mais il existe des formes frustes qui sont de diagnostic post-natal.

Comme dans le cadre des sinus dermiques, on aura recours à l'échographie qui confirmera la présence d'une communication avec les espaces endocrâniens ou du moins un pertuis osseux en regard de la lésion, le recours à l'IRM sera alors indispensable pour établir le diagnostic.

Parmi les différents types de céphalocèles, les « céphalocèles atrétiques » constituent une entité un peu à part. Il s'agit d'une forme souvent fruste de céphalocèle essentiellement localisée en région pariéto-occipitale médiane. Il s'agit en général de lésions de petite taille qui se manifestent par une petite tuméfaction sous-cutanée en général dépressible.

L'échographie retrouve une communication avec les espaces endo-crâniens et une lésion en général partiellement liquidienne. Cette lésion est en fait constituée de tissu fibreux, de tissu glial dysplasique et aussi de LCS, sans toutefois de véritable « hernie cérébrale ». C'est pourquoi le diagnostic n'est pas toujours simple en imagerie. Toutefois en cas de forme inter-pariétale il existe très souvent un signe assez caractéristique en IRM qui consiste en la persistance anormale du sinus veineux falcoriel en regard de la lésion, bien visualisé en coupe sagittale médiane.

c. « Gliome » Nasal

Comme son nom l'indique il s'agit d'une lésion médiane localisée en région fronto-nasale, toutefois le terme de gliome peut prêter à confusion car il ne s'agit pas d'une lésion néoplasique, Pour Hedlund le terme de tumeur congénitale bénigne neuro-ectodermique serait plus approprié [2]. Cette lésion est constituée d'une association de tissu glial dysplasique et de tissu fibro-vasculaire en situation ectopique. Il s'agit d'une sorte d'encéphalocèle ayant perdu sa connexion avec le parenchyme cérébral intracrânien. Le plus souvent il s'agit d'une lésion du dos du nez en regard de la glabelle, cette lésion peut être extra-nasale, intranasale (30 %) ou mixte (10 %).

Cliniquement la lésion, quand elle est visible, est souvent bleutée voire un peu rouge, molle, pouvant tout à fait être confondue avec un hémangiome [3].

De plus, en échographie cette lésion peut apparaître hypervascularisée comme dans un de nos dossiers, pouvant également faire évoquer à tort un hémangiome. Dans leur article Hoeger et al retrouvaient en échographie plutôt des flux diastoliques à faible vitesse à la différence des hémangiomes pour lesquels il existe plutôt des flux diastoliques à haute vitesse du moins pendant la phase proliférative [3].

Toutefois comme pour les autres lésions médianes l'IRM est indispensable, car contrairement à l'hémangiome, le gliome nasal ne se rehausse pas ou peu en IRM.

d. Sinus peri-cranii

Le sinus péri-cranii correspond à une communication anormale entre le système veineux extra-crânien et le système veineux intracrânien. Le diagnostic ne pose en générale pas de

difficulté devant la présence d'une structure veineuse sous-cutanée communiquant avec un sinus veineux endo-crânien, le plus souvent le sinus longitudinal supérieur.

3. Lésions « hors lésions spécifiques » de la ligne médiane

a. Pathologie traumatique

Le diagnostic de lésion sous-cutanée post-traumatique ne pose en général pas de problème et nous n'allons pas nous attarder sur la simple « bosse sous-cutanée », cependant certaines lésions post-traumatiques peuvent parfois poser quelques difficultés diagnostiques.

En période néonatale on distingue la bosse séro-sanguine du céphalématome. La bosse séro-sanguine se présente sous la forme d'une tuméfaction de consistance molle, pouvant chevaucher les sutures dont l'évolution est spontanément favorable en moins de 4 semaines. Le céphalématome à la différence de la bosse séro-sanguine est de consistance plutôt ferme et ne dépasse pas les sutures, son évolution est dans la majorité des cas favorable avec toutefois la persistance d'une déformation du crâne chez environ 5% des enfants en rapport avec une ossification de ce dernier. Il arrive parfois que certains parents consultent pour une tuméfaction ferme et que le diagnostic de céphalématome ossifié soit fait à posteriori.

Après la période néonatale il existe une entité particulière qui correspond à la « bosse séro-sanguine » du nourrisson. Il s'agit d'une tuméfaction molle sous-cutanée chez un nourrisson en général de moins de 9 mois, son origine traumatique peut parfois être méconnue quand il n'existe pas de contexte traumatique et pour peu que le médecin prenant en charge l'enfant

n'en ait pas l'expérience. Dans notre série il existe très souvent une fracture associée, l'échographie dans ce contexte est un bon examen de 1ère intention qui mettra en évidence une collection liquidienne sous-cutanée profonde au contact de la table osseuse externe le plus souvent anéchogène, l'échographie permet aussi la recherche de fracture associée. Quand la fontanelle est perméable il est conseillé de compléter l'échographie par une ETF à la recherche notamment d'hématomes sous-duraux. Un scanner crânien est parfois nécessaire en complément, notamment quand il existe une fracture associée.

Parmi les tuméfactions post-traumatiques citons également l'exceptionnelle « fracture évolutive » qui correspond à la présence d'un « kyste de LCS » intra-osseux au sein de la diploé faisant suite à une fracture avec brèche méningée. Il s'agit d'une tuméfaction lentement progressive, parfois battante à l'examen clinique. L'imagerie met en évidence une image kystique intra-osseuse en communication avec les espaces méningés.

b. Lésions infectieuses

- Une tuméfaction inflammatoire frontale dans un contexte infectieux doit faire évoquer un abcès sous-cutané compliquant une sinusite frontale avec atteinte osseuse (« Pott Puffy Tumor »). Le scanner est souvent demandé en 1ère intention, il confirmera le diagnostic. Le recours à l'IRM est conseillé dans ce type de pathologie à la recherche d'une complication intracrânienne : empyème sous-dural, abcès cérébral, thrombophlébite ...

- Une mastoïdite sera suspectée devant la présence d'un décollement douloureux et inflammatoire du pavillon de l'oreille dans un contexte d'otite. Ici aussi le scanner est

indiqué, il permettra de faire le diagnostic en montrant un comblement des cellules mastoïdes associé à un abcès sous périosté mastoïdien. Ce scanner recherchera également une thrombophlébite parfois associée au niveau du sinus sigmoïde ou encore un abcès sous-périosté sur le versant endocrânien de la mastoïde, voire un empyème sous-dural.

- Le diagnostic d'ethmoïdite est clinique, il sera suspecté devant la présence d'un œdème qui débute au niveau du canthus interne et qui s'étend à la paupière dans un contexte infectieux. L'imagerie est indiquée en cas de suspicion de complication (orbitaires +++). Le scanner avec injection est alors l'examen de référence, il mettra en évidence le comblement des cellules ethmoïdales, toutefois non spécifique à cet âge et recherchera une cellulite intra-orbitaire, voire un abcès intra-orbitaire. Parfois il ne s'agit pas d'une ethmoïdite mais d'une dacryocystite, le scanner met alors en évidence une collection centrée sur l'orifice du canal lacrymal et recherche également un obstacle sur les voies lacrymales.

- Toujours dans la pathologie infectieuse citons la cellulite faciale d'origine dentaire. L'échographie quand elle est réalisée montre l'infiltration inflammatoire des tissus sous-cutanés en région jugale en rapport avec la cellulite. Il faudra savoir rechercher un petit abcès sous-périosté en regard du maxillaire en lien avec l'infection apico-dentaire. Un scanner permet une bonne analyse dentaire et notamment des apex et le diagnostic d'infection dentaire ne pose en général pas de problème. Toutefois quand une cellulite d'origine dentaire est suspectée, il est important d'avoir recours à un examen dentaire avant toute réalisation d'examen d'imagerie.

c. Lésions tumorales non vasculaires

De nombreuses pathologies tumorales peuvent se manifester par une tuméfaction cranio-faciale, toutefois certaines étiologies sont plus fréquentes que d'autres dans cette localisation.

Devant toute suspicion de pathologie tumorale l'échographie nous semble être l'examen de 1ère intention.

En effet cet examen peut facilement être réalisé sans aucune sédation, de plus il s'agit d'un examen non irradiant. L'échographie permet de confirmer la nature tissulaire ou non de la lésion, elle recherche également une lyse osseuse et permet en fonction des résultats d'orienter la suite du bilan d'imagerie.

- Histiocytose

Il est fréquent que le diagnostic d'histiocytose se fasse devant la découverte d'une tuméfaction crânienne isolée. Il s'agit typiquement d'une tuméfaction ferme, avec en échographie une lésion osseuse tissulaire. Dans notre centre nous réalisons en général une IRM en complément pour le bilan lésionnel local avec aussi dans le même temps la réalisation d'une IRM corps entier à la recherche d'autres lésions osseuses. Le suivi en IRM est également une bonne alternative au scanner. Un scanner thoracique est parfois réalisé dans le bilan initial à la recherche d'une atteinte parenchymateuse pulmonaire.

- Rhabdomyosarcome

Les localisations faciales et orbitaires sont fréquentes dans cette pathologie. Après l'échographie, l'IRM constituera l'examen de choix dans le bilan lésionnel local, il faudra aussi rechercher en fonction de la localisation une extension méningée.

- Métastase

Citons les métastases osseuses de neuroblastome et notamment le syndrome d'Hutchinson qui correspond à la présence de localisations osseuses orbitaires responsables d'ecchymoses péri-orbitaires avec exophtalmie.

D'autres pathologies peuvent être responsables d'une atteinte osseuse cranio-faciale (Hémopathies, Sarcome d'Ewing ...).

- Neurofibrome plexiforme

En général ce diagnostic ne pose pas trop de problème car il existe le plus souvent un contexte connu de neurofibromatose. La « dysplasie sphénoïdale » de la neurofibromatose constitue une forme particulière de déformation osseuse fronto-sphéno-orbitaire le plus souvent associée à un neurofibrome plexiforme dans le territoire du nerf trijumeau. Cette déformation osseuse crânienne est parfois le point d'appel lors du diagnostic de la neurofibromatose.

- Dysplasie fibreuse

Les localisations crânio-faciales de dysplasie fibreuse sont classiques et fréquentes dans cette pathologie. Il s'agit d'une lésion qui peut être lytique, mixte ou ostéocondensante.

Dans les formes mixtes et condensantes il existe en général sur le scanner des plages

osseuses en « verre dépoli » qui sont très évocatrices du diagnostic. On distingue également les formes monostotiques et des formes polyostotiques.

- lésions autres

D'autres lésions tumorales peuvent bien entendu être à l'origine d'une déformation cranio-faciale.

d. Lésions vasculaires

i. Tumeurs vasculaires

- Hémangiome infantile

Il s'agit de la plus fréquente des tumeurs vasculaires bénignes de l'enfant. Classiquement absent à la naissance (parfois précédé d'une lésion annonciatrice), l'hémangiome apparaît en général pendant les 3 premiers mois de vie avec une évolution le plus souvent en 3 phases: phase de prolifération au cours de laquelle il existe une croissance lésionnelle, phase de stabilisation puis phase d'involution progressive.

Le diagnostic est souvent clinique, toutefois quand il s'agit d'une lésion profonde sans atteinte cutanée superficielle le diagnostic est parfois plus difficile du fait de l'absence de coloration cutanée, le recours à l'imagerie est alors nécessaire.

En échographie, il s'agit classiquement d'une lésion discrètement hétérogène, franchement hypervascularisée en doppler couleur avec une haute densité vasculaire et en doppler pulsé présence de flux artériels à haut débit et basse résistance. Quand une IRM est réalisée elle met en évidence une lésion en hypo ou isosignal T1, hypersignal T2 avec souvent présence

de « Flow Voids » intra-lésionnels en lien avec des structures vasculaires artérielles à flux rapide. Il existe un fort rehaussement homogène après injection et si une angio-IRM dynamique est réalisée elle mettra en évidence une importante prise de contraste précoce au temps artériel.

Devant l'apparition d'un syndrome de masse des parties molles chez un enfant de moins de 3 mois il faudra donc savoir évoquer un hémangiome et connaître ses caractéristiques en imagerie, en sachant que tout syndrome de masse à cet âge ne correspond pas forcément à une lésion vasculaire bénigne [4].

- Hémangiomes congénitaux

A la différence des hémangiomes infantiles ils sont présents dès la naissance, en imagerie il existe comme pour les formes infantiles, une franche hypervascularisation en doppler couleur. Des calcifications intra-lésionnelles sont parfois présentes [5]. On distingue 2 formes : RICH (Rapidly Involuting Congénital Hemangioma) et NICH (Non Involuting Congenital Hemangioma).

- Angiome en Touffe et Hémangioendothéliome Kaposiforme

Il s'agit de lésions rares plus « agressives » parfois responsables d'une coagulopathie intravasculaire disséminée (syndrome de Kasabach Merritt).

ii. Malformation veineuse

Le diagnostic est souvent évoqué cliniquement, toutefois comme pour les hémangiomes en l'absence de coloration cutanée le diagnostic est plus difficile.

Ces lésions sont parfois découvertes à l'occasion d'une complication aiguë thrombotique responsable d'une augmentation rapide du volume de la lésion avec souvent présence de phénomènes douloureux.

En échographie, il s'agit dans la grande majorité des cas d'une lésion comportant des plages liquidiennes correspondant aux lacs veineux dilatés associées ou non à la présence de veines de drainages dilatées. La présence de phlébolithes intra lésionnels aide au diagnostic quand ils sont présents. En IRM, il s'agit d'une lésion en franc hypersignal T2 en rapport avec la composante liquidienne veineuse, les séquences en écho de gradients sensibilisent la détection des phlébolithes qui apparaissent en franc hyposignal sur ces séquences du fait de leur caractère fréquemment calcifié. Après injection, à la différence du lymphangiome kystique, il existe un rehaussement intra-lésionnel progressif.

iii. Malformation lymphatique

Il s'agit d'une lésion souvent diagnostiquée à la naissance, voire en anténatal. Le diagnostic est en général facile devant la présence d'une lésion le plus souvent molle à la palpation avec en imagerie la présence de formations kystiques qui présentent parfois un contenu hémorragique. Le diagnostic est parfois un peu plus difficile quand il existe une composante microkystique prédominante.

e. Kyste dermoïde non médians

On distingue les kystes dermoïdes médians souvent associés à un sinus dermique qui sont spécifiques de la ligne médiane des kystes dermoïdes non médians cranio-faciaux qui ne sont pas associés à un sinus dermique.

Il s'agit classiquement du kyste dermoïde de la queue du sourcil, le diagnostic est en général clinique, dans cette localisation le recours à l'imagerie est toutefois nécessaire dans le bilan pre-opératoire pour ne pas méconnaître les diagnostics différentiels. L'imagerie est également utile pour l'analyse des rapports osseux car ces lésions sont parfois partiellement enchâssées dans la table osseuse. L'échographie est en général suffisante, le scanner et/ou l'IRM seront parfois réalisés en complément.

Il s'agit de lésions non vascularisées, d'écho-structure variable, souvent hétérogène, en général bien limitée. En IRM et scanner, il existe souvent une composante graisseuse, mais pas toujours.

1. Morón FE, Morriss MC, Jones JJ, Hunter JV (2004) Lumps and bumps on the head in children: use of CT and MR imaging in solving the clinical diagnostic dilemma. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc* 24:1655–1674. doi: 10.1148/rg.246045034
2. Hedlund G (2006) Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol* 36:647–662; quiz 726–727. doi: 10.1007/s00247-005-0100-3
3. Hoeger PH, Schaefer H, Ussmueller J, Helmke K (2001) Nasal glioma presenting as capillary haemangioma. *Eur J Pediatr* 160:84–87.

4. Ferrari A, Orbach D, Sultan I, et al. (2012) Neonatal soft tissue sarcomas. *Semin Fetal Neonatal Med* 17:231–238. doi: 10.1016/j.siny.2012.05.003
5. Gorincour G, Kokta V, Rypens F, et al. (2005) Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas: rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas. *Pediatr Radiol* 35:1178–1185. doi: 10.1007/s00247-005-1557-9