Mises au point interactives – Pathologies de la tête…

É.-N. GARABEDIAN, R. LUSCAN
Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades ; Université Paris Cité, PARIS.

Kystes et fistules congénitaux cervico-faciaux : les messages clés

Les kystes et fistules congénitaux cervico-faciaux sont des malformations dont la présence peut s'expliquer par la persistance d'une disposition anatomique normalement transitoire au cours de la formation de l'embryon. Une bonne connaissance des différents mécanismes embryopathogéniques permet une meilleure compréhension des différentes formes cliniques de ces kystes et fistules. Il est essentiel pour tout pédiatre de ne pas méconnaître ces entités cliniques responsables d'écoulement chronique, d'infection ou de tuméfaction cervico-faciale chez l'enfant. Ainsi, les bons examens complémentaires seront prescrits et un traitement adapté pourra être proposé.

Kystes et fistules de la face

1. Kystes et fistules du dos du nez

Les lésions congénitales médianes du dos du nez sont rares (incidence évaluée à 1 pour 20 000 à 40 000 naissances). Les plus fréquentes sont les kystes et fistules dermoïdes. En effet, lorsqu'au cours de l'embryogenèse, la régression des reliquats ectodermiques est incomplète, un trajet dermoïde peut persister. Ce trajet peut être superficiel, sous-cutané, sans extension profonde, mais peut également s'étendre en profondeur au travers des os propres du nez jusqu'à la base du crâne.

Le diagnostic est le plus souvent fait à la naissance devant la présence d'une fistule cutanée externe médiane (fistule du dos du nez) ou d'une tuméfaction située sur l'arête nasale (kyste du dos du nez ; ***fig. 1A et B***). La fistule du dos du nez se présente sous la forme d'un orifice punctiforme à bords nets, souvent marquée par des poils, située strictement sur la ligne médiane entre la glabelle et la pointe du nez. La pression peut parfois laisser sourdre un liquide trouble. Associé à une fistule ou isolé, le kyste du dos du nez apparaît sous la forme d'une petite tumeur arrondie, indolore, médiane. Les complications sont dominées par les surinfections locales, aboutissant à une collection sous-cutanée de l'arête nasale, médiane ou le plus souvent paralatéronasale, pouvant aboutir à une fistulisation secondaire. La présence d'un prolongement profond expose à des complications endocrâniennes.

Un scanner et une IRM craniofaciale sont prescrits afin de rechercher une extension en profondeur du tractus dermoïde, une déhiscence de l'étage antérieur de la base du crâne et d'éliminer une malformation craniofaciale associée.

Le traitement de ces malformations congénitales est chirurgical. En l'absence d'extension intracrânienne, une exérèse par abord direct ou par voie dissimulée est réalisée. En cas d'extension intracrânienne, cette exérèse est complétée par un abord neurochirurgical.

2. Fistules préhélicéennes congénitales

Les fistules préhélicéennes situées en avant du bord antérieur de l'hélix sont les fistules congénitales les plus fréquentes du pavillon de l'oreille, car d'autres localisations sur le pavillon sont possibles. Elles sont bilatérales dans environ un tiers des cas. Le plus souvent isolées, ces malformations peuvent être associées à

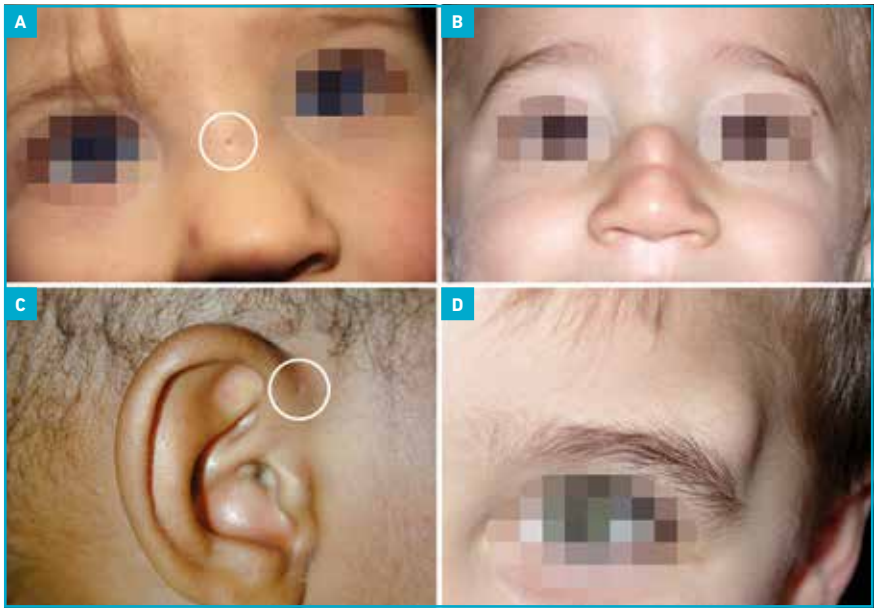

Fig. 1 : Kystes et fistules de la face. **A :** fistule du dos du nez. **B :** kyste dermoïde du dos du nez. **C :** fistule préhélicéenne droite. **D :** kyste dermoïde de la queue du sourcil.

des aplasies mineures de l'oreille, qu'il faut systématiquement rechercher par un examen clinique et un contrôle de l'audition.

Le diagnostic est facilement évoqué devant la découverte d'un orifice fistuleux situé en avant de la racine de l'hélix (***fig. 1C***). Du liquide peut s'écouler de cette fistule. Un kyste sous-jacent peut également être palpé. Parfois, c'est au décours d'une infection que la fistule est découverte.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Le pédiatre doit en revanche s'assurer que le dépistage néonatal de la surdité a bien été réalisé. En l'absence de dépistage ou en cas de dépistage positif, une audiométrie doit être faite.

En l'absence d'écoulement ou de surinfection, une chirurgie d'exérèse n'est pas indiquée. Le traitement de la surinfection repose sur une antibiothérapie, voire un drainage chirurgical en cas de collection. Après un épisode de surinfection ou en cas d'écoulement chronique par la fistule, une exérèse chirurgicale est proposée.

3. Kystes dermoïdes de la région orbitaire

Également appelés kystes de la queue du sourcil, ces kystes dermoïdes se manifestent par une masse arrondie, souple, plus ou moins fixée à l'os, localisée au rebord orbitaire (***fig. 1D***). Aucun examen complémentaire n'est nécessaire et le traitement repose sur une exérèse chirurgicale par abord direct.

4. Autres fistules de la face

D'autres fistules sont possibles au niveau de la face : du fait de leur rareté, nous ne les détaillerons pas (par exemple fistule jugale, fistule lacrymale, fistule labiale dans le cadre d'un syndrome de Van der Woude).

Kystes et fistules du cou

1. Kystes et fistules latéro-cervicaux

>>> Kystes et fistules de la 1re fente branchiale

Les kystes et fistules de la 1re fente branchiale sont rares. Leur diagnostic est dans la plupart des cas difficile puisqu'ils peuvent avoir une symptomatologie cervicale, parotidienne, auriculaire, le plus souvent trompeuse. Ces malformations devront donc être suspectées devant toute tuméfaction ou manifestation inflammatoire de la région sous-auriculaire et parotidienne (***fig. 2A***).

Les fistules complètes ont un orifice fistuleux externe situé dans une zone de projection cutanée définie par Poncet, qui réalise un triangle dont le sommet est situé au niveau du plancher du conduit auditif externe et la base est une ligne unissant la pointe du menton au milieu de l'os hyoïde. L'orifice est punctiforme, sous forme d'une petite dépression à bords nets marquée par des poils, laissant parfois sourdre une sécrétion blanchâtre. Mais la fistule externe peut également être secondaire à une surinfection du kyste.

L'orifice supérieur, lorsqu'il existe, est situé dans le plancher du conduit auditif externe, à la jonction du conduit osseux et du conduit cartilagineux. Il doit être recherché par une otoscopie minutieuse. Il se présente sous la forme d'un orifice punctiforme, parfois le siège d'une suppuration chronique mais le plus souvent sec ou marqué par un petit granulome. La classique bride membraneuse prémyringienne, retrouvée dans près de la moitié des cas, est un signe très évocateur.

Une IRM cervico-faciale est indiquée. Elle permet de visualiser le kyste, de rechercher un éventuel trajet fistuleux, mais ne permet en aucun cas d'apprécier les rapports anatomiques du trajet fistuleux avec le nerf facial.

Le traitement est chirurgical. Du fait des rapports étroits entre la fistule et le nerf facial, le premier temps chirurgical consiste à repérer l'émergence de la troisième portion du nerf facial et à disséquer les branches de celui-ci, afin d'assurer une exérèse de la lésion congénitale sans le léser.

>>> Kystes et fistules de la 2e fente branchiale

Les kystes et fistules de la 2e fente branchiale sont les plus fréquents parmi les

Fig. 2 : Kystes et fistules cervicaux latéraux. **A :** deux exemples de fistule de 1re fente branchiale. **B :** fistule de 2e fente branchiale. **C :** TDM cervicale injectée objectivant un kyste de 2e fente branchiale. **D :** fistule de 4e poche endobranchiale visualisée, au cours d'une endoscopie, au niveau du sinus piriforme gauche.

Mises au point interactives – Pathologies de la tête…

fistules et kystes congénitaux latéro-cervicaux. Le trajet de ces fistules passe entre les structures des 2e et 3e arcs branchiaux, c'est-à-dire entre les carotides interne et externe, au-dessus du nerf grand hypoglosse et du glosso-pharyngien, au-dessous du ligament stylo-hyoïdien pour gagner la région de l'amygdale palatine.

Lorsqu'il existe une fistule cutanée externe, le diagnostic est le plus souvent fait tôt après la naissance. Elle se présente sous la forme d'une petite dépression punctiforme, à bords nets, située en regard du bord antérieur du muscle sterno-cléïdo-mastoïdien au niveau de son tiers inférieur (***fig. 2B***). Un liquide de type salivaire peut s'écouler par la fistule. La constatation d'une fistule de la 2e fente, surtout si elle est bilatérale, doit faire rechercher un syndrome branchio-oto-rénal par un bilan auditif et une échographie rénale.

Un kyste de la 2e fente apparaît sous la forme d'une tuméfaction ovalaire, rénitente, mobile sous les plans superficiels, le plus souvent située à proximité de la bifurcation carotidienne en position sous-hyoïdienne (***fig. 2C***).

Qu'il s'agisse d'une fistule ou d'un kyste, le traitement est chirurgical.

>>> Kystes et fistules de la 4e poche endobranchiale

Ces kystes et fistules développés aux dépens de la 4e poche endobranchiale se caractérisent par la présence d'un orifice au fond du sinus piriforme (hypopharynx) qui se prolonge par un trajet au contact du lobe thyroïdien et un éventuel kyste. Il n'y a pas de fistule cutanée primitive. Ces fistules sont diagnostiquées à l'occasion d'une complication infectieuse avec tableau de thyroïdite suppurée, d'abcès cervical bas ou de fistulisation cutanée secondaire.

Cette évocation indique alors la réalisation d'une endoscopie sous anesthésie générale qui va confirmer le diagnostic en objectivant, au niveau du sinus piriforme, l'orifice fistuleux (***fig. 2D***). Le traitement de première intention est endoscopique et consiste à fermer le trajet fistuleux par cautérisation laser. En cas d'échec, une exérèse chirurgicale emportant parfois le lobe thyroïdien homolatéral du fait des adhérences est réalisée.

Fig. 3 : Kystes cervicaux médians. **A :** kyste du tractus thyréoglosse. **B :** kyste dermoïde cervical bas.

>>> Kystes thymiques

Ils se traduisent par une masse ronde, ferme, faisant saillie dans le creux sus-claviculaire, le plus souvent à gauche. L'échographie apprécie les rapports avec le thymus et la place de la thyroïde. Une exérèse par voie cervicale est indiquée.

2. Kystes médians

>>> Kystes du tractus thyréoglosse

Les kystes congénitaux du tractus thyréoglosse sont fréquents (environ 40 % des malformations congénitales cervicales). Leur existence et leur situation sont expliquées par l'embryologie de la thyroïde. Celle-ci prend naissance dans la région de la base de langue. De ce point, qui deviendra ultérieurement le foramen caecum à la pointe du V lingual, le tractus thyréoglosse progresse vers l'avant et vers le bas jusqu'à atteindre sa position définitive cervicale basse.

Le kyste du tractus thyréoglosse se révèle à l'occasion d'une augmentation de volume, soit lors d'un épisode de surinfection, soit après augmentation de la sécrétion muqueuse endokystique. Il se présente sous la forme d'une tuméfaction sous-cutanée, cervicale médiane. La tuméfaction est arrondie, lisse, régulière, mobile par rapport au plan cutané et fixée au plan profond (***fig. 3A***). Dans la majorité des cas, le kyste est en position adhyoïdienne. Il peut exister une fistule cutanée qui n'est jamais primitive, mais toujours secondaire à un épisode de surinfection.

Les complications sont essentiellement marquées par les surinfections, aboutissant à l'augmentation rapide et brutale du kyste et, parfois, à une fistulisation cutanée de celui-ci.

L'échographie cervicale est l'examen de choix pour confirmer la nature kystique de la tuméfaction médiane et surtout pour préciser la position normale de la glande thyroïde. En effet, reconnaître une thyroïde ectopique linguale ou sous-linguale par arrêt de migration, qui mime un kyste du tractus, est d'une importance capitale. Le traitement est chirurgical avec une exérèse emportant

en monobloc le kyste, mais également tous les tissus au-dessus de l'isthme thyroïdien, le corps de l'os hyoïde et un cône musculaire de base de langue jusqu'au foramen caecum.

>>> Kystes dermoïdes cervicaux de la ligne médiane

Ces kystes siègent le plus souvent dans la région sus-sternale, mais ils peuvent être également adhyoïdiens. Ils sont en règle isolés, sans autre malformation cervicofaciale. Le diagnostic est fait le plus souvent chez le jeune enfant, fortuitement, devant une tuméfaction arrondie, ferme ou discrètement molle, de siège variable (***fig. 3B***). Une exérèse du kyste par dissection progressive à son contact est indiquée.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Leboulanger N, Ruellan K, Nevoux J *et al.* Neonatal vs delayed-onset fourth branchial pouch anomalies: therapeutic implications. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2010;136:885-890.
- Charrier JB, Garabedian EN. [Congenital cysts, sinuses and fistula of head and neck]. *Arch Pediatr*, 2008;15:473-476.
- Triglia JM, Nicollas R, Ducroz V *et al.* First branchial cleft anomalies: a study of 39 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998;124:291-295.
- Luscan R, Eveno T, Thierry B. Congenital pyriform sinus fistula: Diagnosis and endoscopic treatment with video. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2021;138:25-26.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.