



Disponible en ligne sur  
**SciVerse ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## CLINIQUE

# Kystes et fistules congénitaux de la face et du cou

Congenital cysts and fistula of the face and neck

P. Leloup<sup>a,\*</sup>, O. Malard<sup>b</sup>, J.-F. Stalder<sup>a</sup>, S. Barbarot<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Clinique dermatologique, CHU Hôtel-Dieu, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex, France

<sup>b</sup> Service d'ORL et de chirurgie maxillo-faciale, CHU Hôtel-Dieu, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex, France

Reçu le 14 juillet 2012 ; accepté le 1<sup>er</sup> octobre 2012  
Disponible sur Internet le 28 novembre 2012



## Introduction

Les kystes et fistules d'origine congénitale de la face et du cou sont des malformations d'origine embryologique peu fréquentes et mal connues. Les dermatologues, les pédiatres et les ORL doivent reconnaître précocement ces lésions pour permettre une prise en charge adaptée. On distingue les malformations médianes des malformations latérales, qui peuvent être ou non, d'origine branchiale (Fig. 1) [1,2].

Leur formation peut s'expliquer par la persistance d'une disposition anatomique, normalement transitoire au cours de la formation de l'embryon lors du deuxième mois de vie in utero.

Leurs circonstances de découverte sont variables : à la naissance en présence d'une tuméfaction ou d'une fistule externe, ou plus tardivement devant des épisodes de surinfection répétés ou devant une tuméfaction inflammatoire isolée.

De façon générale, les kystes et fistules d'origine congénitale de la face et du cou doivent être ôtées chirurgicalement, essentiellement en raison du risque de surinfection qu'ils entraînent [3].

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pauline.leloup@hotmail.fr (P. Leloup).

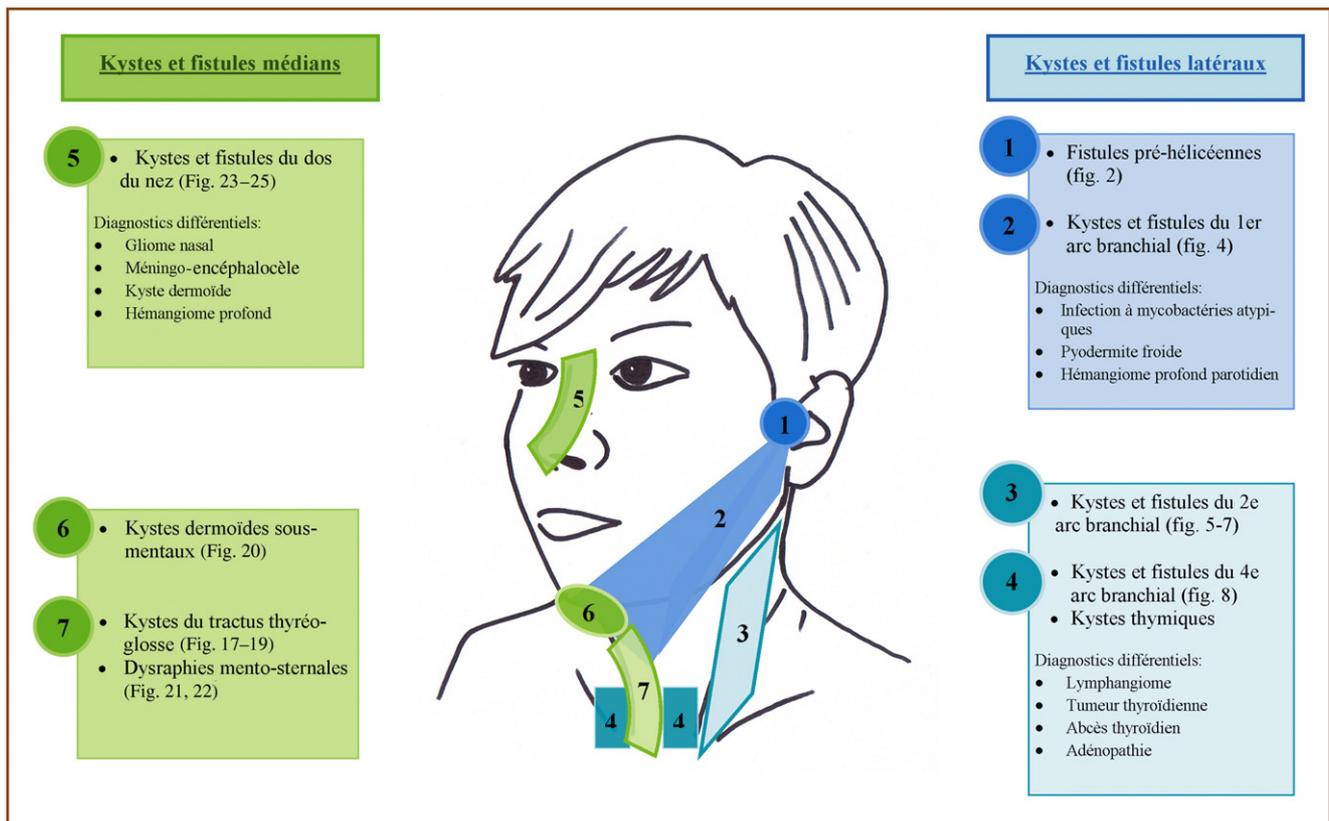


Figure 1. Schéma général des kystes et fistules congénitaux de la face et du cou.

## Rappel embryologique

Les arcs branchiaux sont des structures métamériques qui se forment autour de la quatrième semaine du développement embryonnaire et qui guident la morphogenèse de la région cervico-faciale. Les arcs branchiaux se constituent à partir du mésoblaste et de l'ectomésenchyme (mésenchyme dérivant des crêtes neurales dans la région céphalique). Ils sont séparés les uns des autres par les poches branchiales. Chaque arc renferme un axe cartilagineux, un segment vasculaire et un nerf crânien. Chaque arc va guider la formation de structures anatomiques. Par exemple, le premier arc est à l'origine du cartilage de Meckel qui donnera le marteau, l'enclume et la mandibule, les muscles masticateurs, une partie du muscle digastrique, le muscle du marteau, l'artère maxillaire interne et le nerf trijumeau.

À l'état physiologique, ils disparaissent totalement. Les kystes et fistules d'origine branchiale résultent d'un défaut de coalescence d'une fente ou d'une poche branchiale entraînant la persistance d'un reliquat de l'appareil branchial. Les manifestations cliniques sont propres à chaque reliquat embryologique et la localisation de ces anomalies permet de préciser la poche ou fente branchiale dont elles dérivent.

Les malformations du tractus thyro-glosse ne sont pas d'origine branchiale. La thyroïde embryologique se situe dans la base de la langue (ou sommet du V lingual) et migre vers la base du cou. Ce trajet migratoire est long et la persistance d'un tissu le long de ce trajet peut engendrer l'apparition d'un kyste et/ou d'une fistule du tractus thyro-glosse.

## Kystes et fistules latéraux

### Fistules préhélicéennes

Ce sont les fistules congénitales les plus fréquentes (Fig. 2). Elles se situent à quelques millimètres en avant de la racine de l'hélix, et sont souvent bilatérales.

Elles sont le plus souvent asymptomatiques, de découverte fortuite lors d'un examen ORL ou dermatologique de routine. Leur diagnostic peut être porté devant la présence d'un écoulement clair au niveau de l'orifice [4].



Figure 2. Fistule préhélicéenne gauche chez un enfant.



**Figure 3.** Infection à mycobactérie atypique mimant une fistule préhélicéenne.

Les surinfections et les abcès sont possibles. Le diagnostic différentiel à évoquer est l'infection à mycobactérie atypique (Fig. 3).

Devant une fistule préhélicéenne, il faut adresser le patient à un ORL pour un examen otoscopique et audiométrique à la recherche d'une aplasie mineure de l'oreille.

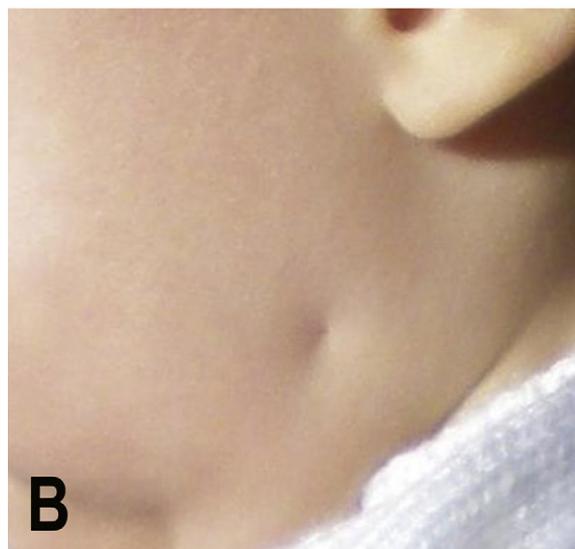
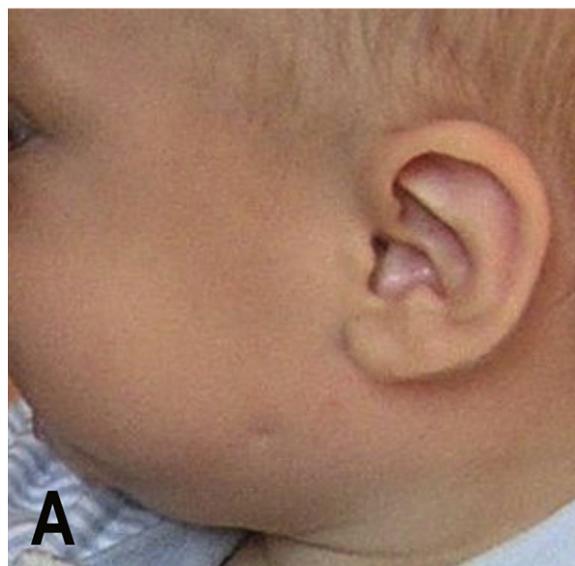
Sur le plan thérapeutique, l'exérèse chirurgicale n'est indiquée qu'en cas de forme symptomatique [5].

### Kystes et fistules du premier arc branchial

Ces kystes et fistules correspondent à des défauts de résorption du premier arc branchial (Fig. 4). Ils représentent 10% des anomalies branchiales. Ces malformations touchent le plus souvent l'enfant, avant l'âge de cinq ans et sont très rares ensuite. Elles se développent dans la région comprise entre le tragus, la symphyse mentonnière et l'os hyoïde (triangle de Poncet). Il existe deux types anatomiques :

- le type I correspond à une duplication du conduit auditif externe. Le kyste siège dans la région rétro-auriculaire avec un trajet fistuleux situé en dehors du nerf facial ;
- le type II est plus fréquent. Le kyste se trouve dans la partie inférieure de la région parotidienne avec un trajet fistuleux passant dans la parotide, au contact du nerf facial.

L'orifice de la fistule est situé à la jonction ostéocartilagineuse du conduit auditif externe et passe souvent inaperçu. L'examen otoscopique, réalisé de façon systématique, recherche une duplication du conduit auditif ou la présence d'une bride entre la membrane tympanique et le plancher du conduit auditif.



**Figure 4.** Fistule du premier arc branchial gauche.

Les kystes du premier arc passent souvent inaperçus, en dehors des épisodes de surinfection. Les abcès et épisodes de surinfections récidivants sont en effet les complications les plus fréquemment rencontrés. Le diagnostic différentiel à évoquer est l'infection à mycobactérie atypique (cf. diagnostic différentiel) Il n'y a pas d'examen complémentaire d'imagerie à réaliser systématiquement, le diagnostic reposant sur l'interrogatoire (notion d'épisodes récidivants d'abcès ou surinfections) et l'examen physique. Dans les formes atypiques, l'échographie ainsi que l'IRM peuvent s'avérer utiles, notamment dans les formes parotidiennes pour préciser la nature kystique de la tuméfaction.

Sur le plan thérapeutique l'exérèse chirurgicale est indiquée de façon systématique du fait des complications infectieuses [6,7].

### Kystes et fistules du deuxième arc branchial

Après les fistules préhélicéennes, il s'agit des malformations congénitales de la tête et du cou les plus fréquentes



Figure 5. Kyste du deuxième arc branchial droit.

(Fig. 5–7). Elles sont situées en position infra-hyoïdienne, en région latéro-cervicale, s'étendant de la région sous-mandibulaire à la région susclaviculaire. Le diagnostic peut être fait à la naissance devant une fistule localisée au niveau du bord antérieur du muscle sterno-cleido-mastoïdien, ou



Figure 6. Orifice cutané de fistule du deuxième arc branchial gauche.



Figure 7. Fistule bilatérale du deuxième arc branchial.

plus tardivement devant une surinfection (tableau de tuméfaction inflammatoire cervicale). Il n'est pas rare que le diagnostic ne soit porté qu'à l'âge adulte. L'association d'un kyste et d'une fistule est possible[8].

Ces fistules sont le plus souvent isolées, mais il faut évoquer de principe, notamment en cas de forme bilatérale, une association syndromique (syndrome oto-branchio-rénal), nécessitant la réalisation d'une échographie rénale [9].

Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale du fait des risques de surinfection [7]. Le risque de cancérisation est exceptionnel, et reste très discuté.

### Kystes et fistules des troisième et quatrième arcs branchiaux

Ces kystes et fistules sont très rares, surtout ceux du troisième arc (Fig. 8) [10,11]. Cliniquement, ces malformations ne présentent pas d'extériorisation cutanée mais une communication muqueuse hypopharyngée. Cependant, le diagnostic peut être fait lors d'une extériorisation survenant sur un abcès cervical fistulisé. Elles sont toujours situées à gauche. Le tableau clinique est celui d'une hyoïdite ou d'un abcès hyoïdien gauche.

La prise en charge consiste à traiter la surinfection par ponction ou mise à plat de l'abcès, et antibiothérapie. L'exérèse chirurgicale est réalisée à distance de l'épisode infectieux.

### Kystes thymiques

Les kystes thymiques sont des anomalies de la troisième poche branchiale. Ils sont rares, touchent le plus souvent les garçons et se situent à gauche dans la majorité des cas. Cliniquement, il s'agit d'une masse ronde et rénitente, localisée au niveau du creux sus-claviculaire. L'échographie permet de confirmer le caractère kystique de la lésion. L'exérèse est chirurgicale [12].

### Diagnostics différentiels des kystes et fistules latéraux

Les diagnostics à évoquer devant une tuméfaction cervicale sont :



**Figure 8.** Malformation du quatrième arc branchial, comprenant un kyste et une fistule.

- une infection à mycobactérie atypique (Fig. 9) devant un nodule inflammatoire situé en avant de l'oreille (suspicion de fistule préhélécienne ou de malformation du premier arc branchial). Il faut alors réaliser des prélèvements locaux bactériologiques et mycobactériologiques et souvent traiter le patient par une antibiothérapie probabiliste (clarithromycine 30 mg/kg par jour pendant trois mois, associée ou non à de la rifampicine), secondairement adaptée aux résultats des prélèvements (Fig. 10). Cependant, il reste admis que le traitement de référence des infections à mycobactérie atypique de la face et du cou est la chirurgie d'exérèse [13,14];
- les autres diagnostics différentiels à éliminer sont une pyodermite froide (Fig. 11) [15], un nodule dans le cadre d'une acné nodulo-kystique [16], une adénopathie [17], un enchondrome et une malformations vasculaire [18].



**Figure 9.** Pyodermite froide (granulome aseptique) chez un garçon.



**Figure 10.** Infection à mycobactérie atypique chez une fillette (avant traitement).



**Figure 11.** Infection à mycobactérie atypique chez une fillette (après traitement antibiotique).



Figure 12. Hémangiome mixte, à prédominance sous-cutanée.

Parmi les malformations vasculaires, il faut évoquer un hémangiome sous cutané, une malformation veineuse ou artério-veineuse et surtout un lymphangiome kystique. Les hémangiomes sont fréquents et le diagnostic est souvent facile lorsque la partie superficielle de l'hémangiome est visible (Fig. 12 et 13). De plus, l'histoire de la maladie est souvent typique. Cependant, il faut se méfier des formes ayant une composante sous-cutanée uniquement (Fig. 14).

Les lymphangiomes kystiques (Fig. 15 et 16) sont des malformations lymphatiques dont les localisations cervico-faciales sont les plus fréquentes [19]. Elles peuvent être constituées de kystes de grande taille (localisation sous-hyoïdienne) ou de kystes de petite taille (localisation sus-hyoïdienne) [20]. Il s'agit de tuméfactions molles, non douloureuses, qui peuvent grossir brutalement à l'occasion d'un épisode infectieux ORL. L'IRM est l'examen le plus adapté pour apprécier l'extension en profondeur du lymphangiome, avant d'en réaliser son exérèse.

## Kystes et fistules médians

### Kystes du tractus thyroéglasse

Les malformations du tractus thyroéglasse ne sont pas d'origine branchiale (Fig. 17–19). Le tractus thyroéglasse



Figure 13. Hémangiome parotidien gauche chez un nouveau-né, avec composante superficielle permettant de faire le diagnostic plus facilement.

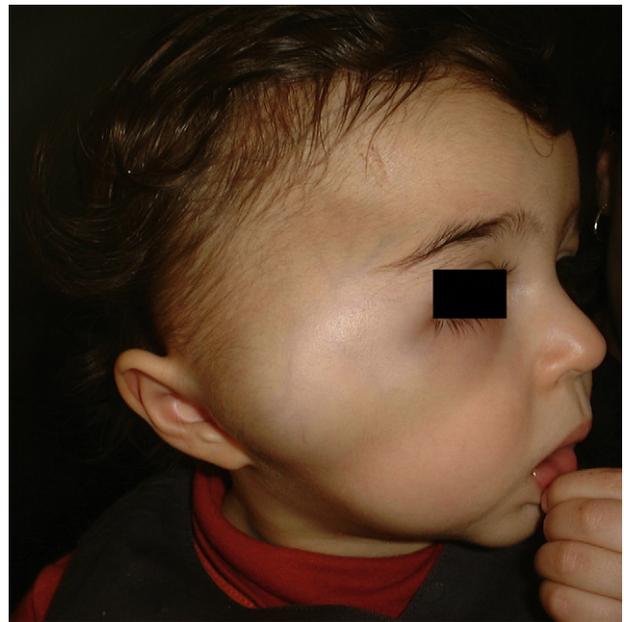


Figure 14. Volumineux hémangiome temporal droit, dans une forme sous-cutanée.

correspond à la zone de migration de la thyroïde au travers de la base de la langue, vers les petites cornes de l'os hyoïde puis au niveau de l'étage cervical antérieur. Les kystes du tractus thyroéglasse sont la conséquence d'une anomalie de la migration embryologique de la thyroïde.

Le diagnostic est porté chez l'enfant le plus souvent (ou chez l'adulte jeune), parfois à la suite d'une infection rhinopharyngée. Il s'agit d'une masse antéro-cervicale, située le plus souvent dans la région paramédiane, à proximité de



Figure 15. Lymphangiome kystique cervico-facial gauche.



Figure 16. Lymphangiome kystique cervico-facial gauche.

l'os hyoïde, avec fistulisation cutanée possible en cas de surinfection. Le bilan d'imagerie est essentiel avant la prise en charge chirurgicale. En effet, l'échographie va confirmer la nature kystique de la lésion, mais va surtout s'assurer



Figure 17. Kyste du tractus thyroglosse, chez une petite fille.

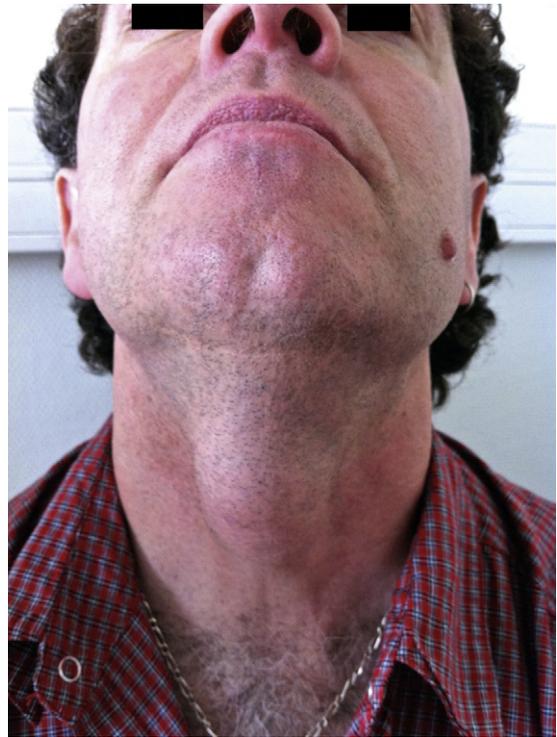


Figure 18. Volumineux kyste du tractus thyroglosse chez un adulte.

de l'existence d'une glande en position normale. En effet, si le kyste constituait le seul reliquat ectopique de tissu thyroïdien, son exérèse entraînerait une hypothyroïdie post-opératoire.



Figure 19. Kyste surinfecté du tractus thyroglosse.



Figure 20. Kyste dermoïde chez un adulte.

L'exérèse chirurgicale est indiquée devant les risques de surinfection et de transformation maligne en carcinome papillaire (risque faible) [21].

### Kystes dermoïdes sous-mentaux

Les kystes dermoïdes correspondent à des anomalies de fermeture de la ligne médiane, par défaut d'accolement des premier et deuxième arcs branchiaux (Fig. 20). Ils sont souvent isolés, situés dans la région supra-hyoïdienne (contrairement aux kystes du tractus thyroglosse), sous le plancher buccal. Cliniquement, on retrouve une tuméfaction arrondie, ferme, sur la ligne médiane. Le diagnostic est souvent porté assez tardivement chez l'enfant, au cours de la première décennie. L'échographie est souvent utile



Figure 21. Dysraphie mentosternale.



Figure 22. Dysraphie mentosternale, avec aspect de rétrognathie.

pour confirmer le caractère kystique de la lésion. La prise en charge thérapeutique consiste en l'exérèse chirurgicale, compte tenu des risques de surinfection [22].

### Dysraphies mentosternales

Ces malformations sont également la conséquence d'anomalies de fermeture de la ligne médiane (Fig. 21 et 22). Ce sont des brides tendues entre le menton et le sternum.

Le diagnostic est clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

La prise en charge est chirurgicale et doit être réalisée précocement en raison du risque de rétromandibulie.



Figure 23. Fistule du dos du nez.

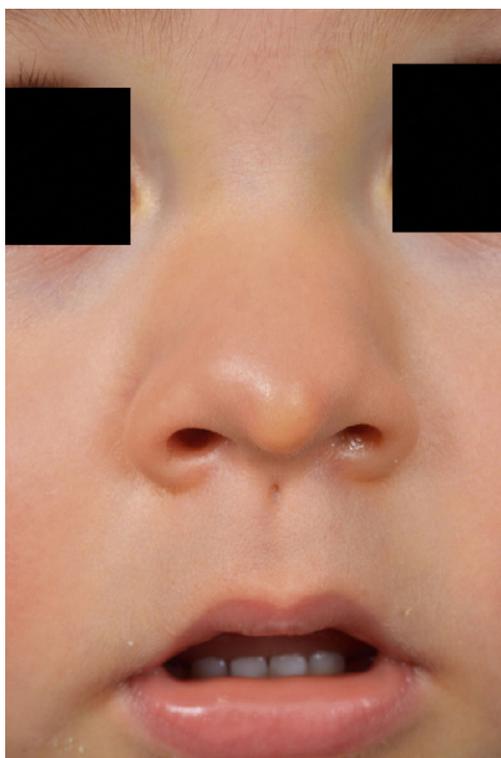


Figure 24. Malformation du dos du nez, comprenant un kyste et une fistule.



Figure 25. Fistule du dos du nez, centrée par quelques poils.



Figure 26. Gliome nasal chez un nourrisson.

## Kystes et fistules du dos du nez

Les kystes et fistules du dos du nez sont rares (Fig. 23–25). Ce sont des malformations qui restent limitées strictement à la ligne médiane, s'étendant de la columelle à la glabella. Parfois, on note la présence d'un ou plusieurs poils centrés sur la fistule (Fig. 25). Une extension en profondeur est possible, avec présence d'un contact avec les espaces lepto-méningés. Une imagerie par TDM est donc utile en préopératoire pour préciser l'extension profonde et les rapports de la malformation avec la lame criblée et les méninges.

L'exérèse chirurgicale est réalisée avant l'âge d'un an du fait du risque de surinfection (prise en charge neurochirurgicale si suspicion de communication avec les espaces méningés).

## Diagnostiques différentiels des kystes et fistules médians

Les diagnostics différentiels à évoquer devant une malformation frontale médiane ou du dos du nez sont les gliomes, les kystes dermoïdes et les méningo-encéphalocèles [23]. Les gliomes nasaux (Fig. 26) sont des tumeurs congénitales rares, composées de tissu neuroglial hétérotopique. En raison du risque de communication méningée ou épendymaire, on retient donc l'indication à la réalisation d'une IRM et/ou d'un TDM systématique devant toute tuméfaction congénitale nasale médiane.

## Conclusion

Les kystes et fistules congénitaux de la face et du cou sont des entités peu fréquentes mais polymorphes. Ces lésions doivent être connues du dermatologue. Le risque de surinfection, très fréquent, est à connaître car il s'agit souvent du mode de révélation. Leur prise en charge, essentiellement chirurgicale, ne doit pas être retardée.

## Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## Références

- [1] Malard O, Boyer J, Durand N, Barbarot S, Cassagnau E, Bordure P, et al. Kystes et fistules congénitales de la face et du cou. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2010;131:75–82.
- [2] Nicollas R, Guelfucci B, Roman S, Triglia JM. Congenital cysts and fistulas of the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;55:117–24.
- [3] Gehanno P, Pessey J. Tuméfactions cervicales de l'adulte et de l'enfant. Rapport du Congrès de la Société française d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale. Paris: Société française d'ORL et de pathologie cervico-faciale; 1998, p. 293.
- [4] Gaudy-Marqueste C, Gachon J, Folchetti G, Grob JJ, Richard MA. Lésion érythémato-croûteuse préauriculaire. *Ann Dermatol Venereol* 2006;133:595–6.

- [5] Tan T, Constantinides H, Mitchell TE. The preauricular sinus: a review of its aetiology, clinical presentation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:1469–74.
- [6] Prabhu V, Ingrams D. First branchial arch fistula: diagnostic dilemma and improvised surgical management. *Am J Otolaryngol* 2011;32:617–9.
- [7] Bajaj Y, Ifeacho S, Tweedie D, Jephson CG, Albert DM, Cochrane LA, et al. Branchial anomalies in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75:1020–3.
- [8] Gold BM. Second branchial cleft cyst and fistula. *AJR Am J Roentgenol* 1980;134:1067–9.
- [9] Maddalozzo J, Rastatter JC, Dreyfuss HF, Jaffar R, Bhushan B. The second branchial cleft fistula. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76:1042–5.
- [10] Nancy P, Bobin S, Manac'h Y, Aumont C. Fistules de la IV<sup>e</sup> poche endo-branchiale. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1984;105:491–4.
- [11] Nicollas R, Ducroz V, Garabédian EN, Triglia JM. Fourth branchial pouch anomalies: a study of six cases and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;44:5–10.
- [12] Khariwala SS, Nicollas R, Triglia JM, Garabedian EN, Marianowski R, Van Den Abbeele T, et al. Cervical presentations of thymic anomalies in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:909–14.
- [13] Timmerman MK, Morley AD, Buwalda J. Treatment of non-tuberculous mycobacterial cervicofacial lymphadenitis in children: critical appraisal of the literature. *Clin Otolaryngol* 2008;33:546–52.
- [14] Fraser L, Moore P, Kubba H. Atypical mycobacterial infection of the head and neck in children: a 5-year retrospective review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;138:311–4.
- [15] Boralevi F, Léauté-Labrèze C, Lepreux S, Barbarot S, Mazereeuw-Hautier J, Eschard C, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma: a multicentre prospective study of 30 cases. *Br J Dermatol* 2007;156:705–8.
- [16] Hello M, Prey S, Léauté-Labrèze C, Khammari A, Dreno B, Stalder JF, et al. Infantile acne: a retrospective study of 16 cases. *Pediatr Dermatol* 2008;25:434–8.
- [17] Papadopoulou E, Michailidi E, Papadopoulou E, Paspalaki P, Vlahakis I, Kalmanti M. Cervical lymphadenopathy in childhood epidemiology and management. *Pediatr Hematol Oncol* 2009;26:454–60.
- [18] Connor SEJ, Flis C, Langdon JD. Vascular masses of the head and neck. *Clin Radiol* 2005;60:856–68.
- [19] Nouri H, Raji A, Rochdi Y, Elhattab Y, M'Barek BA. Lymphangiomas kystiques cervicaux chez l'enfant. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2006;127:263–6.
- [20] Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations lymphatiques kystiques. *Ann Dermatol Venerol* 2006;133:597–601.
- [21] Sameer KSM, Mohanty S, Correa MMA, Das K. Lingual thyroglossal duct cysts—a review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76:165–8.
- [22] Rosen D, Wirtschafter A, Rao VM, Wilcox Jr TO. Dermoid cyst of the lateral neck: a case report and literature review. *Ear Nose Throat J* 1998;77:129–32.
- [23] Paller AS, Pensler JM, Tomita T. Nasal midline masses in infants and children. Dermoids, encephaloceles, and gliomas. *Arch Dermatol* 1991;127:362–6.