

Masses cervicales kystiques de l'adulte et de l'enfant

Malformations branchiales

M.-N. Calmels, G. De Bonnecaze, Y. Gallois, S. Vergez

PLAN DU CHAPITRE

Rappels embryologiques	62	Kystes (et fistules) des troisième et quatrième fentes branchiales	66
Arcs branchiaux	62	Clinique	66
Mécanismes de formation des kystes branchiaux	63	Examens complémentaires	66
Épidémiologie	63	Traitement	67
Kystes (et fistules) de la première fente branchiale	63	Kystes sus-claviculaires	68
Clinique	64	Kystes thymiques	68
Examens complémentaires	65	Clinique	68
Traitement	65	Examens complémentaires	68
Kystes (et fistules) de la deuxième fente branchiale	65	Traitement	68
Clinique	65	Bilan étiologique d'une lésion kystique cervicale	69
Examens complémentaires	66	Diagnostics différentiels	70
Traitement	66	Chez l'enfant	70
		Chez l'adulte	71

Ce chapitre traite des kystes branchiaux cervicaux (kystes des fentes et poches branchiales, kystes sus-claviculaires, kystes thymiques) mais il traitera aussi les fistules pouvant y être associées.

Rappels embryologiques

Arcs branchiaux

L'embryon de 29 jours possède 5 paires d'arcs pharyngiens (figure 5.1). Les arcs pharyngiens sont des structures d'origine mésodermique situées de part et d'autre de la partie supérieure de l'intestin primitif. Ces arcs sont séparés par les sillons pharyngiens. Le premier sillon sera à l'origine du méat acoustique externe et de la partie externe de la membrane du tympan. Les trois autres sillons s'oblitérent normalement au cours du développement. Au cours des cinquième et sixième semaines de vie intra-utérine l'expansion rapide du deuxième arc recouvre latéralement les arcs et les sillons sous-jacents et est à l'origine de la formation du sinus cervical latéral recouvert d'ectoderme. Ce sillon s'oblitére normalement au cours du développement, parfois il peut persister et communiquer soit avec l'intestin primitif (fistule interne, épithélium respiratoire) soit avec le revêtement cutané (fistule externe, épithélium cutané) voire les deux (figure 5.2).

Le thymus, les glandes parathyroïdes et les cellules C thyroïdiennes ou cellules parafolliculaires productrices de calcitonine sont également d'origine branchiale. Les troisièmes

poches pharyngiennes donnent naissance au thymus et aux glandes parathyroïdes inférieures. Les deux ébauches thymiques prennent naissance à la fin de la quatrième semaine. Entre la quatrième et la septième semaine, les glandes thymiques perdent leur connexion avec le pharynx et migrent en direction caudale et médiale jusqu'à leur localisation définitive. Après cela, le thymus est rapidement infiltré de cellules issues des crêtes neurales qui forment les septas et la capsule thymiques. Dans le courant du troisième mois, des lymphocytes et des cellules dendritiques infiltreront le thymus. Le thymus est très actif pendant la période périnatale. Il continue de s'accroître pendant l'enfance pour atteindre sa taille maximale à la puberté. Après la puberté, la glande régresse rapidement. Chez l'adulte, elle n'est plus représentée que par des vestiges insignifiants. Au début de la cinquième semaine de vie embryonnaire, les rudiments des glandes parathyroïdes inférieures (parathyroïdes III) se forment dans la partie dorsale des troisièmes poches et ceux des glandes parathyroïdes supérieures (parathyroïdes IV) dans celles des quatrième poches. Ils se détachent de la paroi pharyngienne et émigrent médialement vers le bas pour se fixer vers la septième semaine dans leur position définitive au contact de la glande thyroïde. Au cours de la cinquième semaine de vie embryonnaire, des évaginations mineures se forment caudalement par rapport aux quatrième poches pharyngiennes. Elles sont rapidement colonisées par des cellules qui forment les rudiments des corps ultimobranchiaux. Ces rudiments se détachent immédiatement de la paroi pharyngée et migrent médialement et caudalement pour s'implanter dans la paroi dorsale de la

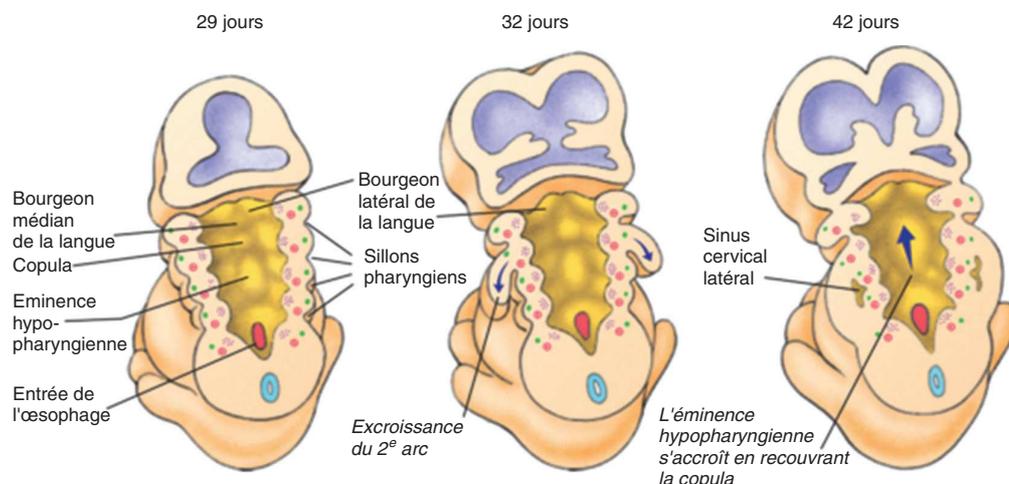


Fig. 5.1

Formation du sinus cervical.

Source : William Larsen, Gary C. Schoenwolf, Philippe R. Brauer, Philippa Francis-West, *Embryologie humaine de Larsen*. De Boeck Supérieur, 2017.

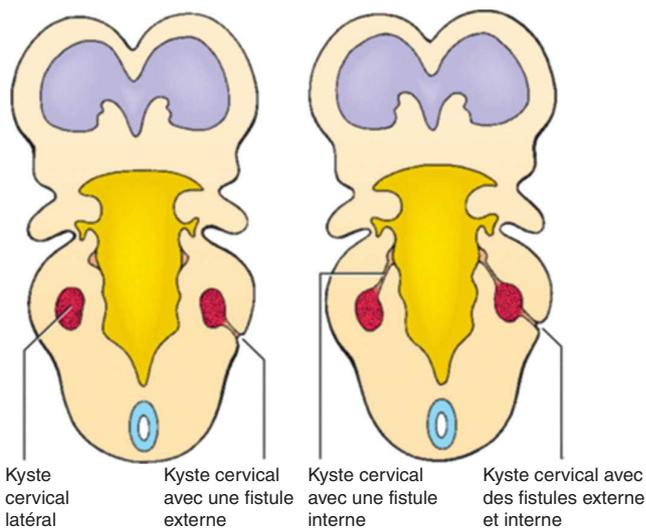


Fig. 5.2

Formation du kyste et des différents types de fistule.

Source : William Larsen, Gary C. Schoenwolf, Philippe R. Brauer, Philippa Francis-West, *Embryologie humaine de Larsen*. De Boeck Supérieur, 2017.

glande thyroïde au sein de laquelle ils se dispersent, formant les cellules C productrices de calcitonine (cellules parafolliculaires) de la thyroïde. Notons que la glande thyroïde elle-même naît du pharynx primitif et non pas des arcs branchiaux.

Mécanismes de formation des kystes branchiaux

Les kystes branchiaux sont liés à l'arrêt du développement normal des arcs branchiaux ou à un défaut de coalescence de certains tissus lors de la formation de ces arcs. Les kystes résultant de ces anomalies sont bordés d'un épithélium malpighien si l'origine est ectoblastique (fente branchiale) ou respiratoire si l'origine est une poche endoblastique (NB : des métaplasies de ce revêtement sont possibles en cas d'infections). Les fistules vraies résultent de la communication anormale entre deux surfaces épithéliales quand fente et poche homologues sont anormalement fusionnées. Les fistules externes sont un défaut de résorption d'une fente seule dont le canal résiduel est en continuité avec son épithélium de surface.

Concernant l'étiopathogénie des kystes thymiques, les deux théories les plus communément admises sont les suivantes :

- persistance anormale du tractus thymopharyngien ;
- dégénérescence kystique de corpuscules de Hassal, entités histologiques caractéristiques du thymus, à partir de résidus thymiques ectopiques.

Épidémiologie

Les malformations branchiales sont les tuméfactions congénitales cervicales les plus fréquentes [1] après le kyste du tractus thyroïdienne (KTT). Elles représentent 20 % des masses cervicales de l'enfant.

Les anomalies de la deuxième fente sont les plus fréquentes (80 à 95 %) avant les anomalies de la première fente qui représentent 4 à 10 % de ces malformations. Les anomalies des troisième (2-8 %) et quatrième fentes (1 à 4 %) sont les plus rares.

Ces malformations touchent également les hommes et les femmes. Leur découverte (et donc leur prise en charge) est faite dans la grande majorité des cas dans l'enfance (surtout en cas de fistule associée). Selon les dernières études, on ne retrouve pas de préférence de côté en cas d'atteinte unilatérale [2] même si des séries plus anciennes décrivent des atteintes gauches plus fréquentes dans les anomalies de la première et de la troisième et quatrième fentes [1]. Elles peuvent être bilatérales dans 1 % des cas [3]. Les kystes ou fistules branchiaux bilatéraux ou multiples doivent faire rechercher une anomalie génétique, en particulier un syndrome branchio-oto-rénal (BOR), syndrome autosomique dominant à pénétrance variable associant des anomalies branchiales, des malformations des oreilles externe, moyenne ou interne, et des malformations rénales.

Kystes (et fistules) de la première fente branchiale

Ils correspondent à un défaut de coalescence de la partie ectodermique de la première fente branchiale (sillon ectodermique destiné à l'ébauche du conduit auditif externe [CAE]).

Selon les rapports anatomiques du kyste (et/ou de la fistule) avec le nerf facial, deux types sont classiquement décrits (classification de Work) :

- **le type I**, exofacial superficiel, est situé en avant du nerf facial, avec duplication du CAE membraneux qui correspond à la persistance de la fente ectodermique. Le kyste se situe en arrière et en bas du pavillon et le trajet fistuleux, parallèle au CAE se dirige à la face externe du nerf facial dans la parotide pour se terminer dans la région pré-auriculaire (CAE osseux). En histologie, il est purement ectodermique ;
- **le type II**, sous facial, est le plus fréquent. Histologiquement, il comporte à la fois des tissus d'origine ectodermique et mésodermique, avec donc présence de

peau et de cartilage sous-jacent. La tuméfaction se situe en arrière de la partie inférieure de la parotide ou de la mandibule et le trajet fistuleux rejoint le plancher du CAE, le plus souvent à sa jonction chondrocartilagineuse, après avoir contracté des rapports très étroits avec les branches du nerf facial dans la parotide. Triglia *et al.* rapportent un trajet sous facial dans 8 % des cas, entre deux branches dans 29 % des cas et exofacial dans 63 % des cas [4].

D'autres classifications ont été décrites incluant également des notions d'histologie de la lésion et de la présence ou non d'un trajet fistuleux, mais sont moins utilisées.

Clinique

La symptomatologie des kystes de la première fente est variée et ce diagnostic doit être suspecté devant toute symptomatologie de la région péri-auriculaire, cervicale haute ou parotidienne.

Dans la forme kystique, la tuméfaction est de découverte fortuite ou à l'occasion d'un épisode de surinfection et siège dans le triangle anatomique dit « de Poncet » défini par un sommet correspondant au plancher du CAE, un autre à la pointe du menton et le dernier au corps de l'os hyoïde. La présence d'une masse dans cette région doit amener à rechercher un orifice fistuleux cutané cervicofacial associé (spontané ou secondaire à une surinfection) et à effectuer un examen otoscopique permettant de retrouver assez fréquemment un orifice fistuleux du plancher du CAE à la jonction ostéocondrale et plus rarement une bride prémyringienne (anomalie retrouvée dans 10 à 44 % des cas) reliant le manche du marteau au plancher du CAE (figure 5.3). Ainsi une surinfection du kyste responsable d'une tuméfaction inflammatoire de la région péri-auriculaire ou sous-angulomaxillaire peut s'accompagner d'une otorrhée purulente fortement évocatrice de ce diagnostic. Dans certains cas, les signes otologiques sont au premier plan [5].

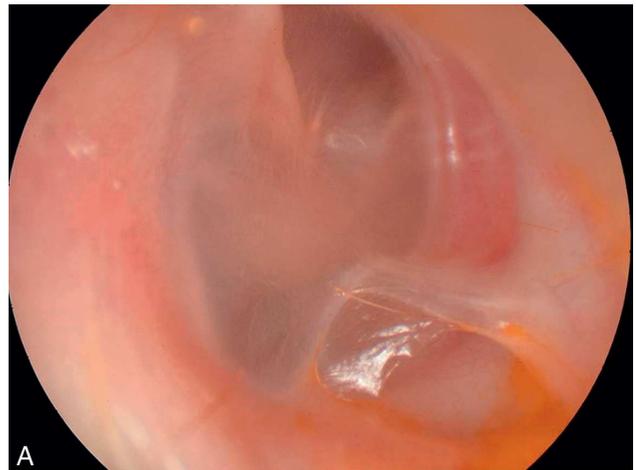


Fig. 5.3

Fistules de la première fente branchiale.

A. Fistule de la première fente branchiale droite avec bride prémyringienne. B. Fistule de la première fente à droite. Kyste du plancher du conduit auditif externe droit. C. Fistule de la première fente à droite. Fistule cutanée cervicale.

Source : Pr. Triglia, Marseille.