

## Le dossier – ORL pédiatrique

# Fistules cervico-faciales de l'enfant

**RÉSUMÉ :** Les fistules cervico-faciales de l'enfant sont habituellement congénitales, liées à la persistance d'une disposition anatomique normalement transitoire au cours de la vie embryonnaire. Elles sont souvent associées à des kystes. La connaissance de l'embryologie cervicale permet de bien connaître leur localisation et leur trajet et ainsi d'optimiser leur traitement chirurgical. Certaines fistules, en particulier préhélécéennes et de la 2<sup>e</sup> fente, peuvent être associées à d'autres anomalies dans le cadre du syndrome branchio-oto-rénal auquel un paragraphe de cet article est consacré. Enfin, il existe des fistules secondaires, liées en particulier à des adénites infectieuses.



**V. COULOIGNER, R. LUSCAN**

Service d'ORL et Chirurgie cervico-faciale pédiatrique, Hôpital Universitaire Necker – Enfants Malades, PARIS.

### Fistules de la face

#### 1. Fistules du dos du nez

Les fistules du dos du nez sont rares : leur incidence est d'environ à 1 pour 20 000 à 40 000 naissances. La fistule se présente sous la forme d'un orifice punctiforme à bords nets. Elle est souvent marquée par des poils, située sur la ligne médiane quelque part entre la racine et la pointe du nez (*fig. 1*). La pression peut parfois laisser sourdre un liquide trouble.

Un ou plusieurs kystes successifs sont habituellement associés à la fistule. Ils sont aléatoirement répartis le long d'un trajet qui va de la région sous-cutanée nasale médiane jusqu'à la fosse cérébrale antérieure en passant sous l'os nasal. Les kystes les plus superficiels apparaissent sous la forme d'une petite tuméfaction nasale médiane, arrondie, indolore, à proximité de la fistule. Le kyste peut se surinfecter sous la forme d'une tuméfaction avec peau inflammatoire en regard, le plus souvent dans la région latéro-



**Fig. 1. A :** Fistule du dos du nez centrée par un poil ; **B :** IRM en coupe sagittale séquence T2 montrant trois kystes associés à une fistule du dos du nez, situés d'avant en arrière et de bas en haut sous la peau de la région de la pointe du nez, sous l'os nasal et contre la méninge de la fosse cérébrale antérieure.

nasale haute, juste en dedans de l'œil. Lorsqu'ils se surinfectent, les kystes situés dans la fosse cérébrale antérieure peuvent être à l'origine de complications infectieuses endocrâniennes.

Un scanner et une IRM crânio-faciale sont prescrits afin de rechercher des kystes situés en profondeur. La plupart des lésions restent superficielles. Les extensions profondes sont souvent en chapelet, avec plusieurs kystes successifs (*fig. 1*).

Le traitement de ces malformations congénitales est chirurgical. Il consiste en l'exérèse de la fistule et du ou des kystes éventuellement associés. Les voies d'abord sont variables en fonction de l'extension des kystes en profondeur.

## 2. Fistules préhélécéennes congénitales

Les fistules préhélécéennes sont situées en avant du bord antérieur de l'hélix (*fig. 2*). Leur prévalence varie de 1,5 % (patients caucasiens) à 22 % (patients à la peau noire ou d'origine asiatique). Elles sont bilatérales dans environ 1/3 des cas. Elles sont associées à un kyste sous-jacent qui peut aller en profondeur jusqu'au plan de l'aponévrose temporale. Du liquide peut s'écouler de cette fistule. Le kyste peut s'infecter, entraînant une tuméfaction inflammatoire en avant de la fistule. Aucun exa-



**Fig. 2 :** A : fistule préhélécéenne non surinfectée; B : fistule préhélécéenne non surinfectée. Dans le second cas, l'exérèse doit emporter la zone cutanée inflammatoire.

men complémentaire n'est nécessaire. Il faut rechercher l'association de certaines anomalies compatibles avec un syndrome branchio-oto-rénal (voir le paragraphe correspondant), en vérifiant notamment que le dépistage néonatal de la surdité a bien été réalisé et était normal. En l'absence d'écoulement ou de surinfection, une chirurgie d'exérèse n'est pas obligatoire. Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale de la fistule et du kyste sous-jacent.

## 3. 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 (citons, par exemple, les fistules jugales, lacrymales, labiales dans le cadre d'un syndrome de Van der Woude).

## ■ Fistules latérocervicales

### 1. Fistules de la première fente branchiale

Les fistules et les kystes de la première fente branchiale sont rares. Parfois, le kyste est isolé sans fistule. La fistule basse est située dans une zone cutanée appelée triangle de Poncet, dont le sommet est situé au niveau du plancher du conduit auditif externe et le côté opposé est constitué par une ligne unissant la pointe du menton au milieu de l'os hyoïde (*fig. 3*). L'orifice est punctiforme, sous forme d'une petite dépression à bords nets, laissant parfois sourdre une sécrétion blanchâtre. Mais la fistule externe peut également être secondaire à une surinfection du kyste. La fistule haute est le plus souvent située dans le plancher cutané du conduit auditif externe, à la jonction du conduit osseux et du conduit cartilagineux. Elle doit être recherchée par une otoscopie minutieuse. Elle se présente sous la forme d'un



**Fig. 3 :** Fistule du 1<sup>er</sup> arc branchial. A : fistule du lobule de l'oreille et kyste sous-lobulaire ; B : fistule cutanée située en regard de l'angle de la mandibule (flèche bleue) ; C : bride pré-myringienne.

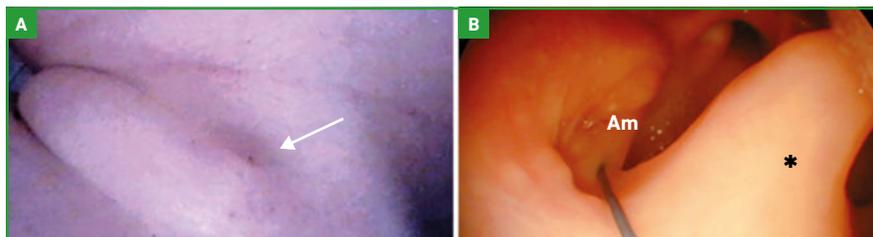
## Le dossier – ORL pédiatrique

orifice punctiforme qui est parfois le siège d'une suppuration chronique mais le plus souvent sec ou marqué par un petit granulome. L'otoscopie peut également retrouver une bride fibreuse entre le plancher du conduit auditif externe et le tympan appelée bride pré-myringienne (**fig. 3**). Celle-ci est présente dans 50 % des cas. Le kyste associé à la fistule peut être situé en dehors ou en arrière de la branche montante de la mandibule, sous le lobule de l'oreille. Une IRM cervico-faciale est indiquée. Elle permet de visualiser le kyste et de rechercher un éventuel trajet fistuleux mais ne permet pas 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, la chirurgie se fait sous monitoring de ce nerf et commence par son repérage avant d'effectuer l'exérèse de la ou des fistule(s) et du kyste associé.

### 2. Fistules de la deuxième fente branchiale

Les fistules et kystes de la 2<sup>e</sup> fente branchiale sont les plus fréquents parmi les fistules et kystes congénitaux latéro-cervicaux. La fistule se présente sous la forme d'une petite dépression punctiforme, à bords nets, située en regard du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien à la jonction entre son 1/3 moyen et son 1/3 inférieur (**fig. 4**). Un liquide de type salivaire peut s'écouler par la fistule. Le trajet de ces fistules vers le haut et le dedans est de longueur variable. Dans sa forme complète, il passe entre les carotides interne et externe pour se terminer par une fistule oropharyngée au niveau de l'amygdale palatine (**fig. 4**). Une imagerie préopératoire n'est pas indiquée. Le traitement est chirurgical. Si le trajet fistuleux remonte très haut, on peut se contenter d'en enlever seulement la partie basse.



**Fig. 4 :** Fistule de la 2<sup>e</sup> fente branchiale. **A :** l'orifice fistuleux est situé en regard du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, à la jonction 1/3 moyen-1/3 inférieur de ce muscle ; **B :** vue endoscopique de l'oropharynx montrant une fistule muqueuse passant à travers l'amygdale palatine (**Am**). De telles fistules sont rares. Un crin de Florence de couleur bleue introduit par la fistule cutanée cervicale ressort par cette fistule muqueuse pharyngée. L'astérisque indique la luette.

### 3. Fistules de la quatrième poche endo-branchiale

Il s'agit de fistules particulières puisqu'elles ne sont pas cutanées mais situées au niveau de la muqueuse hypopharyngée, plus précisément au fond du sinus piriforme, le plus souvent à gauche (**fig. 5**). Relié à cette fistule, se trouve un kyste à proximité du lobe thyroïdien mais pouvant s'étendre bien au-delà (**fig. 5**). Il n'y a pas de fistule cutanée primitive associée. Le diagnostic est souvent fait à l'occasion d'une complication infectieuse avec tuméfaction inflammatoire latéro-cervicale gauche bas située. La proximité avec la glande thyroïde, notamment sur le scanner ou l'IRM cervicale (**fig. 5**) peut faire évoquer, à tort, une thyroïdite suppurée.

Il peut exister un niveau liquide au niveau du kyste. Une fistulisation cutanée secondaire est possible à l'occasion d'une surinfection. L'évocation de ce diagnostic indique la réalisation d'une endoscopie sous anesthésie générale qui va confirmer le diagnostic en objectivant la fistule du sinus piriforme. Le traitement de première intention est endoscopique et consiste à fermer le trajet fistuleux par cautérisation au laser. En cas d'échec de deux tentatives de ce traitement endoscopique, une exérèse chirurgicale est réalisée. Cette exérèse est rendue délicate par la proximité du nerf récurrent.



**Fig. 5 :** Fistule et kyste de la 4<sup>e</sup> poche branchiale ; **A :** tuméfaction cervicale inflammatoire latéro-cervicale basse gauche. **B :** localisation juxta-thyroïdienne du kyste sur coupe tomodensitométrique axiale ; **C :** fistule muqueuse située au fond du sinus piriforme gauche (**flèche blanche**). Le traitement de première intention de cette fistule consiste à la coaguler au laser sous contrôle endoscopique.

#### 4. Adénites cervicales fistulisées

Les adénites bactériennes aiguës ou chroniques collectées peuvent se fistuliser. Les étiologies habituelles des adénites chroniques collectées sont dues à des mycobactéries atypiques, plus rarement à la maladie des griffes du chat et encore plus rarement à la tuberculose. Le diagnostic d'adénopathie collectée est fait par échographie – doppler cervicale. À l'interrogatoire et à l'examen clinique, les arguments en faveur d'une adénopathie à mycobactéries atypiques sont l'âge jeune et la localisation proche de la mandibule (rétro- ou sous-mandibulaire) (**fig. 6**). Ceux en faveur d'une tuberculose sont l'origine géographique, un voyage récent en pays endémique, un contact tuberculeux, une asthénie, une perte de poids, des sueurs nocturnes, une hépatosplénomégalie, une toux, un âge en moyenne plus élevé que dans les mycobactéries atypiques (**fig. 6**). Il faut également interroger l'enfant et ses parents sur une griffure de chat récente en faveur d'une infection à *Bartonella Hensellae*.

Le reste du bilan comporte numération – formule sanguine, VS, CRP, sérologie *Bartonella Hensellae*, IDR à la tuberculine, QuantiFERON, imagerie pulmonaire (radio de thorax ou scanner pulmonaire). Il peut être utile de réaliser une ponction du contenu liquidien de l'adénopathie, éventuellement échoguidée, avec mise en culture dans des milieux permettant d'isoler les mycobactéries et réalisation de PCR recherchant de l'ADN de *Bartonella* et de mycobactéries.

Le traitement de la maladie des griffes du chat repose sur une antibiothérapie (exemple : azithromycine 5 jours). Les adénopathies à mycobactéries atypiques guérissent spontanément mais si l'évolution est lente, une adénectomie chirurgicale est utile. Les antibiotiques ont, en revanche, peu d'intérêt. Enfin, la tuberculose requiert une antibiothérapie prolongée systématique, et parfois un drainage chirurgical en cas d'évolution traînante malgré les antibiotiques.

#### Le syndrome branchio-oto-rénal (BOR)

L'incidence de ce syndrome est de 1/40000 naissances. Les principales anomalies rencontrées sont les suivantes :

- fistules ou kystes cervico-faciaux congénitaux le plus souvent unilatéraux : 60 % ; les principales localisations de ces anomalies branchiales sont les zones pré-auriculaire, mandibulaire, celles situées en regard du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoiïdien et la région thoracique ;
- surdités de transmission, de perception ou mixtes : 75 %, dont 2 % de surdités profondes ;
- anomalies de l'oreille externe : 50 %. Il peut s'agir de fibrochondromes (synonyme : enchondromes) prétragériens ou de malformations du conduit auditif externe ;
- anomalies uronéphrologiques : 75 % ; il s'agit d'hypoplasies rénales, de reflux vésico-urétéraux, de rein polykystique ou en fer à cheval.

On distingue les critères diagnostiques majeurs et mineurs. Les premiers comportent les anomalies branchiales le plus souvent de la deuxième fente, la surdité, les fibrochondromes prétragériens, les anomalies rénales. Les seconds, les malformations de l'oreille externe, moyenne ou interne, les fistules préhélécéennes et toutes les autres anomalies observables dans ce syndrome. Le diagnostic est retenu en présence de trois critères majeurs, deux majeurs et deux mineurs ou un majeur et un antécédent familial de syndrome BOR. La transmission du syndrome est autosomique dominante, d'expressivité variable. Jusqu'à maintenant, deux gènes impliqués dans ce syndrome ont été identifiés : *EYA1* et *SIX1*.

#### 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. Kystes et fistules congénitaux de la face et du cou [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.
- HARTLEY BE, EZE N, TROZZI M *et al.* Nasal dermoids in children: a proposal for a new classification based on 103 cases at Great Ormond Street Hospital. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015;79:18-22.
- WILLEMSE SH, SCHREUDER WH, APPERLOO RC *et al.* Long-term outcome of surgical treatments for nontuberculous mycobacterial cervicofacial lymphadenitis in children. *J Oral Maxillofac Surg*, 2022; 80:537-544.

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



Fig. 6. A : Adénite fistulisée à mycobactéries atypiques. B : Adénite tuberculeuse.