

KYSTES ET FISTULES CERVICAUX CONGÉNITAUX A L'HOPITAL POUR ENFANTS DE DIAMNIADIO (SENEGAL) : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, CLINIQUES ET PRISE EN CHARGE

CERVICAL CYSTS AND FISTULAS IN THE ENT DEPARTMENT OF DIAMNIADIO CHILDREN'S HOSPITAL: EPIDEMIOLOGICAL AND CLINICAL ASPECTS, AND MANAGEMENT

SY A^{1,2}, NDIAYE MR², THIAM NF², GAYE K¹, BA Y¹, SY SL¹, NDIAYE M.¹

1- Service d'ORL et Chirurgie cervico-faciale, Hôpital pour Enfants de Diamniadio

2- Service d'ORL et Chirurgie cervico-faciale, Hôpital Militaire de Ouakam.

Auteur correspondant :

Dr Abdou SY, Service d'ORL, Hôpital pour Enfants de Diamniadio (HED)

E-mail :- abdousy201@gmail.com - drabdou.sy@univ-thies.sn

Tel : +221 77 645 86 12

RESUME

Introduction : Les kystes et fistules cervicaux sont définis comme étant des anomalies congénitales localisées au niveau d'un tissu ou d'un organe du cou. L'objectif de ce travail était d'étudier les aspects épidémiologique et clinique des kystes et fistules cervicaux congénitaux et d'évaluer leur prise en charge au service d'ORL de l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio (Sénégal). **Patients et Méthodes :** Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive, réalisée au service d'ORL de l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio sur une période de 4 ans et 7 mois, allant de février 2013 à septembre 2017. Tous les patients âgés de 0 à 15 ans, chez qui le diagnostic et la prise en charge chirurgicale de kystes et/ou fistules cervicaux congénitaux étaient faits dans notre service, étaient inclus dans l'étude. **Résultats :** Les kystes et fistules cervicaux congénitaux représentaient 1,87% des indications chirurgicales en ORL. Les

patients âgés de moins de 5 ans étaient les plus représentés (68%) avec un pic chez les 2-3 ans. Le sexe ratio était de 0,55. La majorité des patients provenait de la banlieue dakaraise (51,6%). Les formes cliniques les plus représentées étaient réparties comme suit : les kystes du tractus thyroïdien (32,3%), les fistules préhéliques (19,4%), les lymphangiomes kystiques (19,4%). Dans tous les cas, le traitement était chirurgical, à distance de tout épisode infectieux. L'évolution était favorable dans 93% des cas. **Conclusion :** la prévalence des kystes et fistules était faible dans notre étude mais leur prise en charge était adaptée et conforme aux normes actuelles.

Mots clés : malformations congénitales ; embryologie cou ; kystes et fistules cou.

SUMMARY

Introduction: Cervical cysts and fistulas are considered congenital anomalies localized in a tissue or organ of the neck.

The aim of this work was to study the epidemiological and clinical aspects of cervical cysts and fistulas and to evaluate their management in the ENT department of Diamniadio Children's Hospital (Senegal). **Patients and Methods:** This was a retrospective and descriptive study, performed at the ENT department of Diamniadio Children's Hospital over a period of 4 years and 7 months from February 2013 to September 2017. All patients elderly 0-15 years, with the diagnosis of congenital cysts and/or fistulas, were included. **Results:** Cervical cysts and fistulas accounted for 1.87% of surgical indications in ENT. Patients aged less than 5 years were the most

represented (68%) with a peak in 2-3 years. The sex ratio was 0.55. The majority of patients came from the suburbs of Dakar (51.6%). The most common clinical forms were distributed as: thyroglossal tract cyst (32.3%), preheliceal fistulas (19.4%), cystic lymphangiomas (19.4%). In all cases, the treatment was surgical, away from any infectious episode. The evolution was favorable in 93% of the cases. **Conclusion:** The prevalence of cysts and fistulas was low in our study and their management was consistent and in line with current standards.

Keywords: congenital malformations; embryology neck; cysts and fistulas neck

INTRODUCTION

Les kystes et fistules cervicaux sont des malformations résultant de la persistance d'un reliquat embryonnaire excédentaire ou d'une structure embryonnaire transitoire [1]. Ils peuvent être séparés en fonction de leur localisation en kystes et fistules latéro-cervicaux et kystes et fistules médians [2]. 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 [3]. De façon générale, les kystes et fistules d'origine congénitale du cou doivent être traités chirurgicalement, essentiellement en raison du risque de surinfection qu'ils entraînent [3].

La prise en charge de ces malformations constitue un volet de l'activité chirurgicale du service d'ORL de l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio (HED). Cependant, aucune étude n'a encore été faite sur le sujet dans ledit service. C'est pourquoi il nous a paru utile d'en faire le point à travers ce travail.

L'objectif de ce travail était de déterminer les aspects épidémiologiques et cliniques des kystes et fistules cervicaux

congénitaux et d'évaluer leur prise en charge au service d'ORL de l'HED.

PATIENTS ET METHODES

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive, sur une période de 4 ans et 7 mois, allant de février 2013 à septembre 2017, au service d'oto-rhino-laryngologie (ORL) de l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio (HED). Nous avons inclus tous les patients âgés de zéro à quinze ans chez qui le diagnostic et la prise en charge de kyste et/ou fistule cervicaux congénitaux étaient faits dans le service.

Le diagnostic était posé par un médecin ORL après un examen clinique complet, aidé de la paraclinique selon le cas : échographie, endoscopie et parfois étayé par les constatations per opératoires. Après la chirurgie, les patients étaient revus tous les deux jours. Au cours de cette visite, l'état clinique du patient était apprécié, un pansement était réalisé et la surveillance de l'observance du traitement médical prescrit était faite et ceci jusqu'à la cicatrisation complète de la plaie opératoire. Dans certains cas, la pièce chirurgicale devait être systématiquement acheminée au service d'anatomie et cytologie pathologiques pour examen. Un autre

rendez-vous était donné pour lire les résultats.

Les données étaient collectées à partir des fiches de consultations (données sociodémographiques, cliniques, traitement médical), du registre des protocoles opératoires (données concernant la prise en charge chirurgicale) mais aussi des dossiers d'hospitalisation des malades (suivi post opératoire). Les patients qui avaient un numéro de téléphone avaient été appelés. L'entretien téléphonique permettait non seulement d'identifier les patients mais aussi de compléter certaines données manquantes.

Les données recueillies étaient consignées sur des fiches d'enquête préétablies. Les variables étudiées portaient sur des données sociodémographiques (l'âge, le sexe, l'origine géographique), cliniques (les formes anatomo-cliniques rencontrées et leurs circonstances de découverte), le traitement, le délai de suivi et les modalités évolutives.

Après la collecte, les données ont été saisies et analysées sur le logiciel Epi Info (version 7.1.3.3 du 1 Juin 2012).

RESULTATS

Données épidémiologiques

Fréquence : Trente et un dossiers avaient été colligés pour l'étude. Le service d'ORL a enregistré 9113 consultants durant la période d'étude. Les kystes et fistules cervicaux congénitaux représentaient donc 0,34% de la consultation ORL.

La prise en charge de ces kystes et fistules cervicaux congénitaux occupait 1,87% de l'activité chirurgicale ORL (31 cas pris en charge sur un total de 1657 toutes interventions chirurgicales ORL confondues).

Âge : L'âge moyen des patients était de 51 mois (4 ans et 3 mois) avec un écart-type de 37 mois (3 ans et 1 mois). Les patients âgés de moins de 5 ans étaient les plus représentés (68%) avec un pic chez les 2-3 ans (Figure 1).

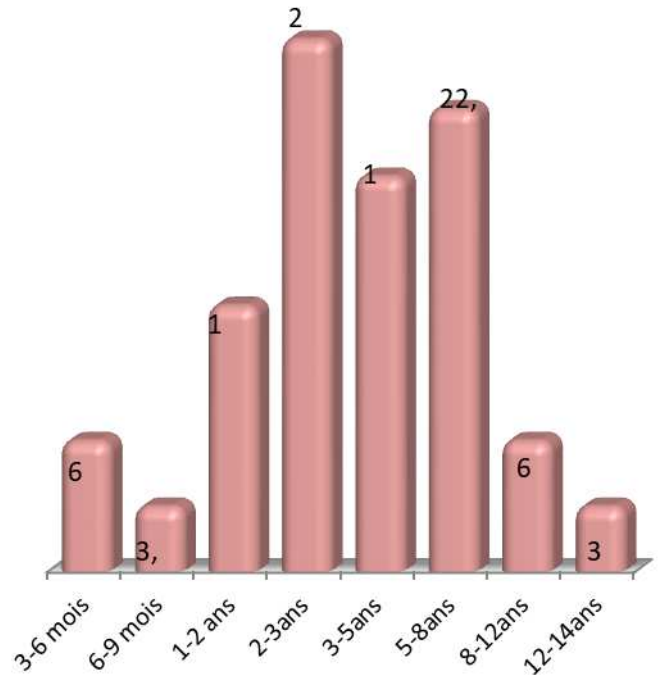


Figure 1 : Répartition des patients par tranches d'âge

Sexe : Le sex-ratio était de 0,55 avec 20 patients de sexe féminin (64,5 %) et 11 patients de sexe masculin (35,5 %).

Origine géographique : Plus de la moitié des patients (16) était originaire de la banlieue Dakaroise (51,6 %). Le reste provenait d'autres régions : Thiès, Kaffrine et Ziguinchor.

Données cliniques

Circonstances de découverte

La tuméfaction cervicale non infectieuse était la circonstance de découverte la plus fréquente, retrouvée dans 22 cas (71%). Les autres circonstances de découverte étaient :

- les complications infectieuses :
 - ✓ un abcès dans 6 cas (19,4%) dont la plupart de localisation pré-auriculaire, comme montré sur la figure 3 ;
 - ✓ la surinfection d'une masse cervicale dans un cas (3,2%) ;
 - ✓ une fistule productive intermittente pré-auriculaire (3,2%) ;
 - une découverte fortuite: 1 cas (3,2%).

Formes anatomo-cliniques (figure 2)

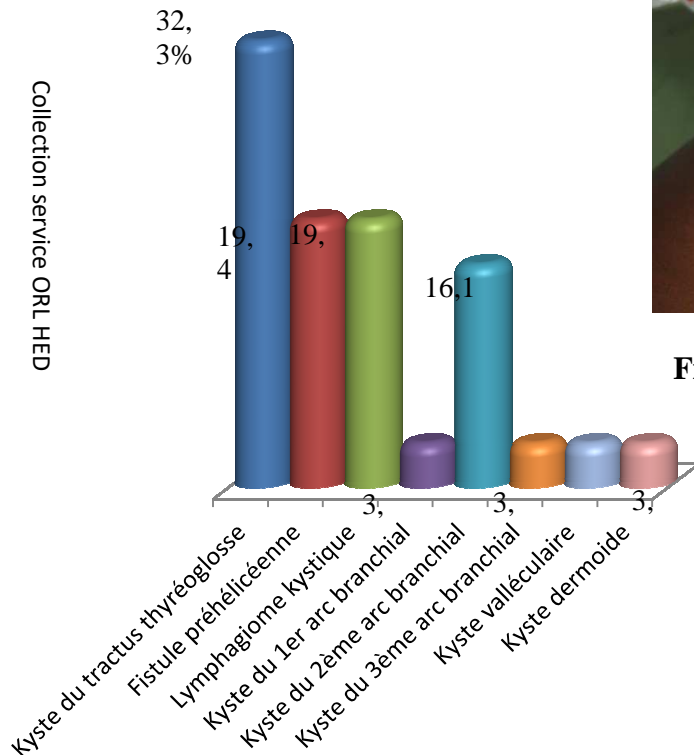


Figure 2 : Répartition des différentes formes cliniques

Les kystes et fistules latéraux étaient prédominants avec une fréquence de 61,3% tandis que les malformations médianes représentaient 38,7%.

Parmi les formes cliniques rencontrées, le kyste du tractus thyrogllosse (figure 4) était la plus représentée (32,3%), suivi de la fistule préhélécienne (19,4%) et du lymphangiome kystique (19,4%) (Figures 5a et 5b).

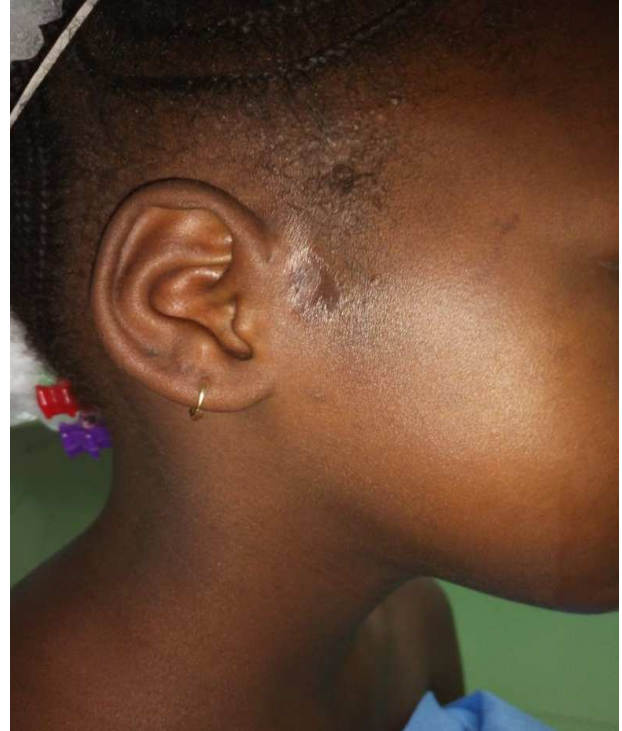
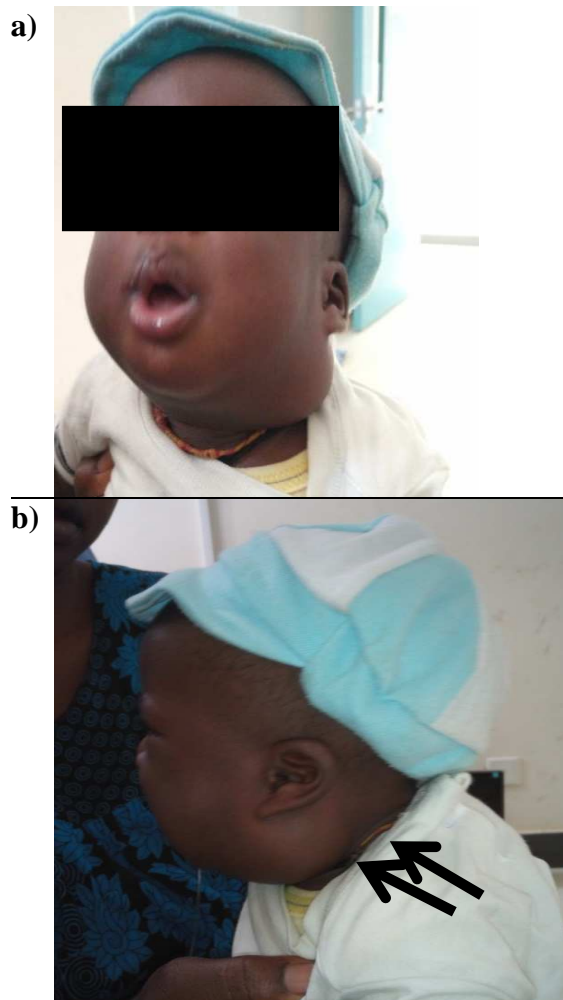


Figure 3 : Absès pré-auriculaire droit



Collection service ORL HED

Figure 4 : Kyste du tractus thyroglosse



Collection service ORL HED

Données thérapeutiques

Dans tous les cas, la chirurgie était faite à distance d'un épisode infectieux, sous anesthésie générale avec intubation orotrachéale.

Le **tableau 1** récapitule les différentes interventions chirurgicales qui ont été faites en fonction de la forme clinique.

Collection service ORLHED

Figure 5 : Lymphangiome kystique (a : vue de face b : vue de profil)

Tableau I : Corrélation forme clinique et type de chirurgie

	KTTFPH (n=10)	LK (n=6)	K1 (n=6)	K2 (n=1)	K3 (n=5)	KV (n=1)	KD (n=1)	KD (n=1)
EK/Technique de Sistrunck	100%	-	-	-	-	-	-	-
EK branchial	-	-	-	100%	100%	100%	-	-
ELK +/- élargie	-	-	100%	-	-	-	-	-
EK dermoïde	-	-	-	-	-	-	-	100%
Marsupialisation	-	-	-	-	-	-	100%	-
Cure de fistule	-	100%	-	-	-	-	-	-

EK= Exérèse de kyste	LK= lymphangiome kystique
KD : kyste dermoïde	KTT= kyste du tractus thyroïdologique
KV : Kyste valléculaire	K1, K2, K3 : kystes des 1 ^{er} , 2 ^{ème} et 3 ^{ème} arcs branchiaux

Modalités évolutives

Les suites opératoires immédiates étaient simples chez tous les patients. Cependant, quatre jours après l'intervention chirurgicale, deux patients ont présenté une suppuration de leur plaie opératoire.

Vingt-sept patients étaient suivis jusqu'à la guérison, avec une évolution favorable. Aucun cas de récurrence n'était noté avec un recul moyen de 22 mois. Quatre patients étaient perdus de vue ; leur délai moyen de suivi était de 17 jours.

DISCUSSION

Données épidémiologiques

Les kystes et fistules cervicaux congénitaux représentaient 0,34% de la consultation ORL durant notre période d'étude. Il s'agit d'une prévalence relativement faible. Elle est inférieure à

celles rapportées dans les études faites au Congo Brazzaville [4] et au Burkina Faso [5]. En effet, elle était évaluée à 2 % par ONDZOTTO et à 0,5% par OUOBA. Toutefois deux faits sont à noter :

- les périodes d'étude étaient plus longues que la nôtre (15 et 10 ans respectivement) ;
- ces études incluaient aussi bien les enfants que les adultes.

De plus, dans notre série, les kystes et fistules congénitaux qui n'ont pas été pris en charge chirurgicalement dans le service n'étaient pas pris en compte.

Mais il est à noter que, de façon générale, les kystes et fistules cervico-faciaux congénitaux sont peu fréquents et mal connus [3]. D'autant plus que certains cas n'arrivent pas en consultation ORL :

- soit du fait qu'ils sont pris en charge dans d'autres services : stomatologie, chirurgie pédiatrique,
- soit parce qu'ils sont asymptomatiques et n'ont pas motivé de consultation [5].

Notre étude portait sur les patients âgés de 0 à 15 ans. L'incidence était plus élevée chez les enfants âgés de moins de 5 ans (68%) avec un pic pour les 2 - 3 ans (26%). Nos données sont proches de celles retrouvées dans la série de OUOBA [5], où 63 % des patients avaient moins de 4 ans. Par contre, dans la série congolaise [4], il a été rapporté une prédominance d'adultes jeunes. En fait, les kystes et fistules cervicaux peuvent se retrouver chez l'adulte. Car, bien que déjà présents à la naissance, leur découverte peut se faire plus ou moins tardivement [6].

Contrairement à notre série où la prédominance féminine était nette avec un sex-ratio de 0,55, ONDZOTTO rapportait une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,69 [5], de même que OUOBA (sex-ratio: 1,9) [5] et NJIFOU NJIMA (sex-ratio: 2,3) [1].

Les patients provenaient en majorité de la banlieue dakaroise. Ceci est surtout lié à l'emplacement de l'Hôpital. En effet, il est situé en dehors de la ville, donc plus accessible à la population vivant en périphérie ou celle venant des régions.

Données cliniques

La tuméfaction cervicale était la circonstance de découverte la plus fréquente. En fait, c'est le motif de consultation le plus retrouvé par les auteurs [1, 4, 5].

Les malformations latérales étaient prédominantes (61,3%). La même tendance est retrouvée par OUOBA et coll. [5].

Le kyste du tractus thyroïdienne était la forme anatomo-clinique la plus représentée avec une incidence de 32,3%. Il résulte d'un défaut de résorption du tractus thyroïdienne et peut se situer sur tout le trajet du tractus, de la base de la langue (foramen caecum) à la pyramide de

Lalouette ou lobe médian [2]. Nos données concernant ce kyste sont proches de celles retrouvées dans la littérature : il s'agit de la malformation cervicale médiane la plus courante [2, 4, 5, 7]. Il représente 70 à 90 % des kystes cervicaux de l'enfant et est la seconde cause de tuméfaction cervicale chez l'enfant après les adénites [5, 8].

En termes de fréquence, la fistule préhélécienne occupait la deuxième place dans notre étude (19,4%). Elle résulte embryologiquement de la fusion incomplète des six colliculi de His, entrant dans la constitution de l'oreille externe, au cours de la sixième semaine de vie embryonnaire [2]. Elle reste la fistule congénitale la plus fréquente [2, 4, 5, 7].

Le lymphangiome kystique avait la même proportion que la fistule préhélécienne (19,4%). Il s'agit d'une tumeur bénigne en rapport avec une dysembryoplasie portant sur le système lymphatique, dont les localisations cervico-faciales sont les plus fréquentes [9]. Il fait partie des malformations vasculaires à bas débit. Il est relativement fréquent et représente environ 20% à 25% des tumeurs lymphatiques cervicales [10]. Les lésions sont plus fréquentes chez les enfants que chez les adultes. En effet, 65% des lymphangiomes sont présents pendant la petite enfance ou l'enfance et 90% sont retrouvés au moment où le patient a 2 ans [11, 12, 13].

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 [14].

Les kystes de la deuxième fente branchiale étaient les plus représentés (16,1%). Ils sont les plus fréquents parmi les fistules et kystes congénitaux latéro-cervicaux après la fistule préhélécienne [7]. Les kystes de la 1^{ère} et de la 3^{ème} fente avaient la même proportion : 3,2%. Les premiers encore

appelés auriculo-branchiales sont relativement rares [5]. Les kystes et fistules du troisième arc sont exceptionnels : 3 à 10 % des anomalies branchiales [2].

Le kyste dermoïde représentait 3,2% de l'ensemble des kystes et fistules retrouvés dans notre étude. Il correspond à des anomalies de fermeture de la ligne médiane, par défaut d'accolement des premier et deuxième arcs branchiaux [3]. ONDZOTTO et coll. rapportaient 6% [4] de kyste dermoïde. OUOBA et coll. en rapportaient 18% [5] mais sur des périodes d'études plus longues et une population d'étude plus élargie que la nôtre.

Le kyste valléculaire est une cause rare mais reconnue de stridor et de détresse respiratoire dans la petite enfance. Il peut être à l'origine d'une obstruction soudaine des voies aériennes entraînant la mort. Il produit un stridor inspiratoire avec obstruction des voies aériennes immédiatement après la naissance, avec difficultés d'alimentation. C'était le cas dans notre série. Il se compose d'une masse kystique uniloculaire de taille variable découlant de la surface linguale de l'épiglotte et contenant un fluide clair et non-infecté. Il reste une pathologie rare [15].

Données thérapeutiques

L'intervention de SISTRUNK a été réalisée pour tous les cas de kystes du tractus thyroïdienne. Il est admis qu'elle est la technique chirurgicale de référence dans la prise en charge de cette pathologie [2, 4, 5, 8]. Elle doit cependant être effectuée loin de tout épisode de surinfection du kyste. Une comparaison des techniques de SISTRUNCK et de SCHLANGE sur une série de 40 cas réalisée par NDIAYE I C [16] retrouvait l'absence de récurrence du kyste du tractus thyroïdienne à l'ablation du corps de l'os hyoïde.

Après intervention chirurgicale, l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire doit être systématique, car il existe des risques de dégénérescence carcinomateuse. En effet,

les cancers au niveau du tractus thyroïdienne bien que rares sont maintenant un fait admis. Leur prévalence est d'environ 1% des kystes, essentiellement chez l'adulte. La forme papillaire est la plus répandue, elle est retrouvée dans environ 80-83% [8]

S'agissant des cures de fistule préhélécienne, l'attitude thérapeutique a consisté en une exérèse chirurgicale, en dehors d'une poussée infectieuse. Ainsi, les patients ont bénéficié d'une résection large et complète emportant le trajet fistuleux. En effet, le traitement des fistules préhéléciennes est basé sur l'excision chirurgicale à froid, qui peut être délicate du fait des remaniements inflammatoires locaux. Seule une ablation complète met à l'abri de récurrences.

Pour les lymphangiomes kystiques, la chirurgie d'exérèse est une des plus difficiles dans le traitement des kystes et fistules du cou [9]. Le Sirolimus, encore appelé Rapamycine, est un immunosuppresseur nouvellement introduit dans la thérapie des anomalies vasculaires. Une approche multidisciplinaire impliquant l'administration de Sirolimus et de sclérothérapie combinée à une chirurgie de réduction est susceptible d'améliorer les résultats chez les patients atteints de malformations lymphatiques cervico-faciales. [10]

Pour les kystes branchiaux, l'exérèse chirurgicale était la règle. De même que les kystes dermoïdes.

La méthode conventionnelle pour le traitement du kyste valléculaire consiste en une marsupialisation du kyste par des micro-instruments laryngés, par une vaporisation par le laser CO2 ou encore par électrocoagulation sous endoscopie [17].

Données évolutives

L'évolution à court terme était marquée par une suppuration locale chez deux patients, 4 jours après l'intervention chirurgicale. Tous les deux ont été mis sous antibiothérapie et un pansement quotidien était fait jusqu'à la guérison.

A moyen et long terme, l'évolution était favorable chez 29 patients, quatre étaient perdus de vue. Aucun cas de récurrence n'était noté au cours de notre étude. Par contre, ONDZOTTO a décrit deux cas de récurrences liés à une exérèse incomplète d'un kyste du tractus thyroïdien.

CONCLUSION

Les kystes et fistules cervicales congénitales sont des malformations relativement fréquentes. Une bonne connaissance de l'embryologie est nécessaire pour comprendre leur physiopathologie et assurer ainsi une prise en charge optimale.

La prise en charge de ces malformations au service ORL de l'Hôpital d'enfants de Diamniadio est conforme aux normes thérapeutiques actuellement adoptées.

REFERENCES

- 1- Njifou njima A, Ndieunga BM, Vodouhe U, Kuiffo C, Mpressa EM, Fokouo JV, Njock LR. Kystes et fistules cervicales : aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques à propos de 43 cas. Health Sci Dis 2019;20 (2):84-87.
- 2- Bigorre M. Kystes et fistules congénitales de l'enfant. Annales de chirurgie plastique esthétique 2016;1253:0294-1260.
- 3- Leloup P, Malard O, Stalder J-F, Barbarot S. Kystes et fistules congénitales de la face et du cou. Annales de dermatologie et de vénéréologie 2012;139:842-851.
- 4- Ondzotto G, Ehouo F, Peko J-F, Fouemina T, Bissiko F, Akolbout D, Mokebe M. Kystes et fistules congénitales de la face et du cou : à propos de 78 cas. Bull Soc Pathol Exot 2005;98(2):109-113.
- 5- Ouoba K, Dao M, Cisse R, Kabre M, Sakande B, Sanou A. Les kystes et fistules congénitales du cou. Prévalence, présentation clinique et constatations peropératoires : à propos de 160 cas et revue de littérature. Médecine d'Afrique Noire 1998;45(10):581-584.
- 6- Ballivet de Réglois S, Pons Y. Kystes et fistules congénitales du cou chez l'adulte. La Presse Médicale 2019;48(1):29-33.
- 7- Charrier J-B, Garabedian EN. Kystes et fistules congénitales de la face et du cou. Archives de pédiatrie 2008;15:473-476.
- 8- El Bettioui S. Les kystes du tractus thyroïdien -Diagnostic-Chirurgie : Etude rétrospective de 21 cas. Thèse méd 2013 université CADI AYYAD, faculté de médecine et de pharmacie de MARRAKECH.
- 9- Khamassi K, Mahfoudhi M. Lymphangiome kystique de la parotide. The Pan African Medical Journal 2015;20:443.
- 10- Azouz H, Salah H, Al Ajlan S, Badran M. Treatment of cystic hygroma in a young infant through multidisciplinary approach involving sirolimus, sclerotherapy, and debulking surgery. Jaad Case Reports 2016;2(4): 350-353.
- 11- El Essawy MT, Hassan HH. Cystic hygroma of the neck with multiple bone lymphangiomas. The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine 2011; 42:153-155.

- 12- Ndiaye M. Les lymphangiomes kystiques cervico-faciaux chez l'enfant : à propos de 11 dossiers colligés au service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale du CHU de Dakar. Thèse méd. 1999 N°70. Université Cheikh Anta Diop Dakar.
- 13- Diop EM, Diouf R, Hitimana, Diop LS, Ndiaye PD. Le lymphangiome kystique: un problème pratique de l'oncologie cervicale: à propos de 4 observations. *Annales d'ORL* 1984;101:109-113.
- 14- Waldhausen JHT. Branchial cleft and arch anomalies in children. *Seminars in Pediatric Surgery* 2006;15:64-69.
- 15- Leibowitz JM, Smith LP, Cohen MA, Dunham BP, Guttenberg M, Elden LM. Diagnosis and treatment of pediatric vallecular cysts and pseudocysts. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2011;75:899-904.
- 16- Ndiaye IC, Diouf R, Ouaba K, Diop EM, Diop LS. Diagnostic et traitement des kystes et des fistules thyroglossales (Sistrunck ou Schlange?): Réflexions sur 40 cas. *Dakar Med* 1993;38(1):1-5.
- 17- Bhandary S. Innovative surgical technique in the management of vallecular cyst. *Online J Health Allied Scs* 2003;3:2.