

Kystes, fistules et chondromes congénitaux de la tête

G Captier M Bigorre
Unité de Chirurgie Plastique Pédiatrique
CHU Lapeyronie
Montpellier

Localisation Latéro-faciale

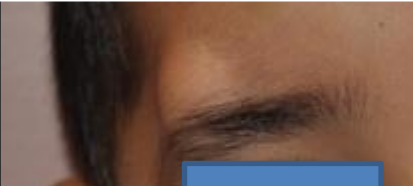
1. Kyste dermoïde
2. Kyste et fistule d'origine branchiale
3. Chondromes

1/ Kyste dermoïde

- kystes dysembryoplasiques
- Inclusion de tissu ectodermique
- Parois épithéliales (épithélium stratifié squameux) associés à des structures annexielles pilaires, sébacées ou sudorales.
- Accumulation progressive de sécrétions glandulaires et du produit de desquamation épithéliale intrakystique.

Kyste de la queue du sourcil

- Kyste dermoïde le plus fréquent



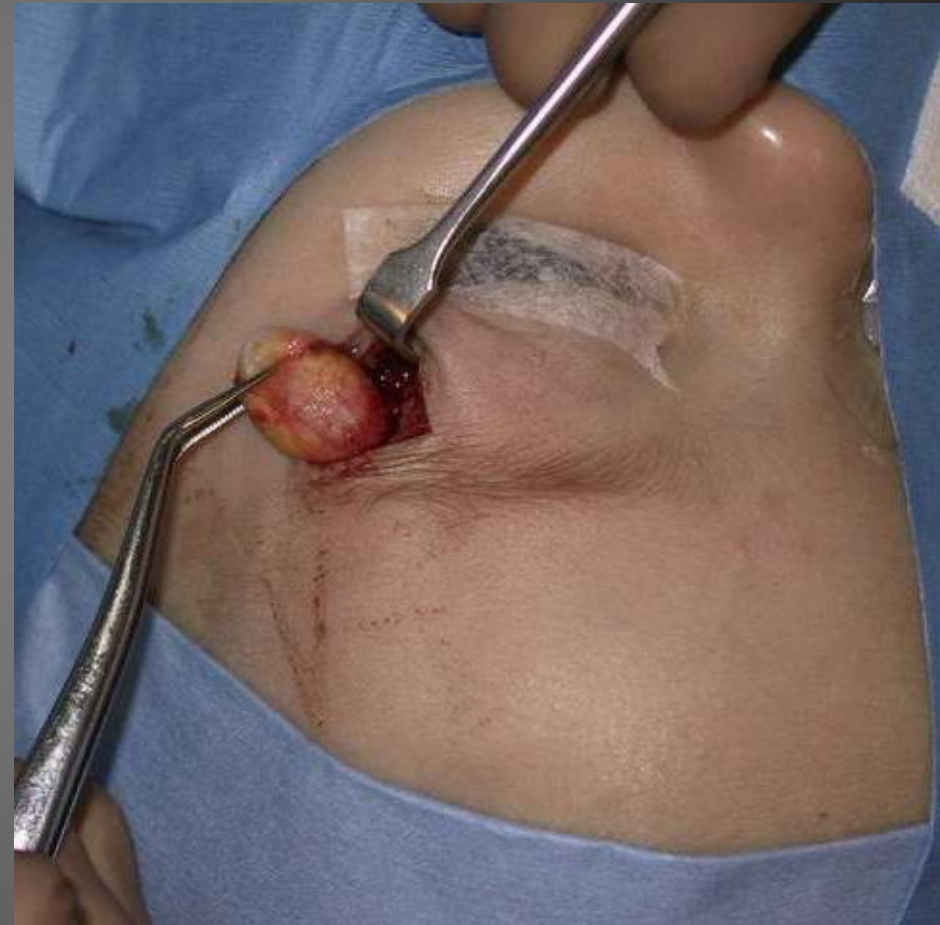
KQS

- Diagnostic à évoquer
- Diagnostic différentiel
- Examens complémentaires
- Particularité chirurgicale
 - ✓ voie d'abord
 - ✓ situation



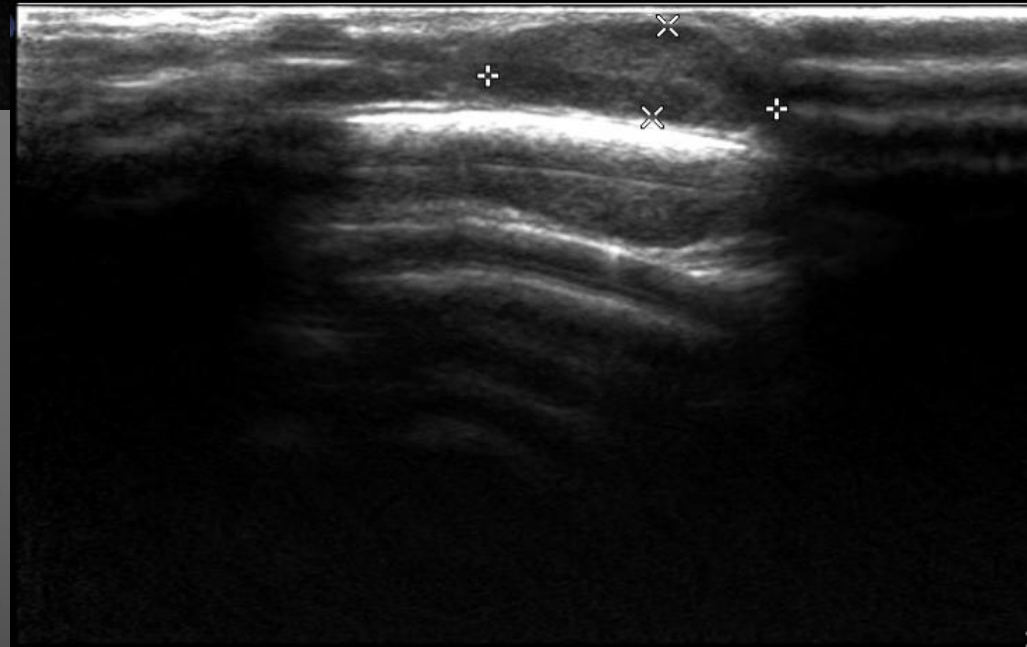
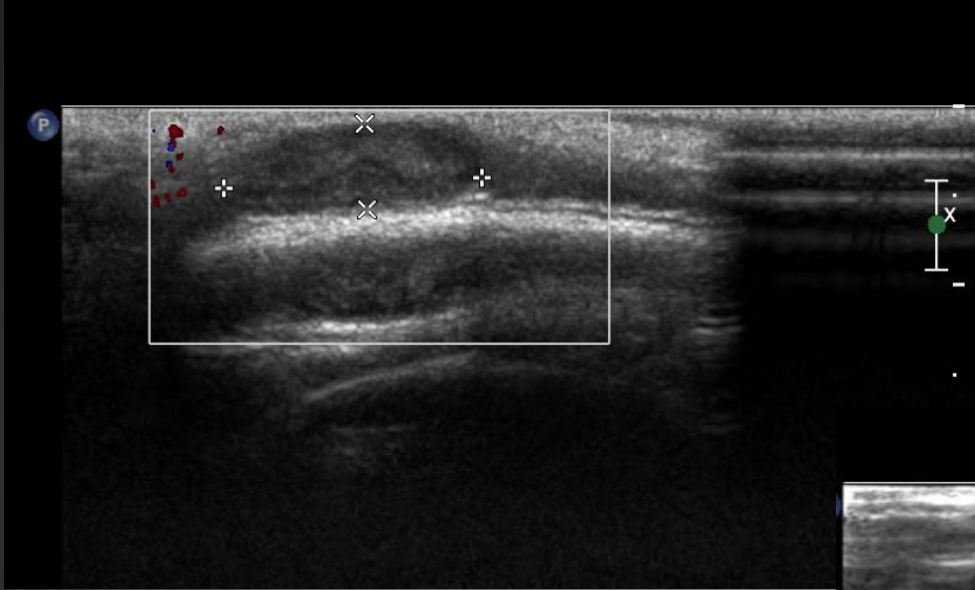
KQS

- Diagnostic : kyste épidermoïde ou dermoïde
- Examen complémentaire:
 - ✓ Echographie++++
 - ✓ Radio du crâne
- Particularité chirurgicale
 - ✓ voie d'abord: si possible sous sourcilière ou juste au dessus du sourcil
 - ✓ Situation: adhérent au périoste ou sous périoste



KQS

Diagnostic différentiel
hémangiome sous cutané



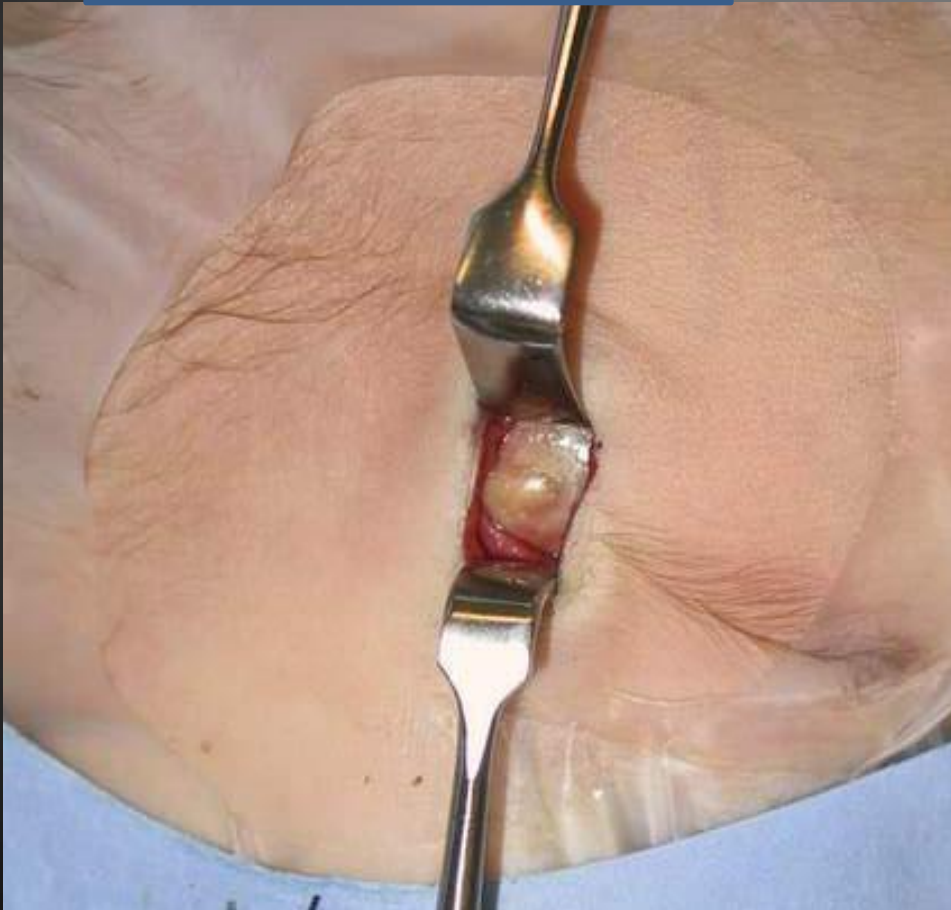
KQS

- Diagnostic : Kyste épidermoïde ou dermoïde (réaction cortico-périostée périphérique sur la radio)
- Diagnostic différentiel: granulome éosinophile (pas de réaction cortico-périostée périphérique)



KQS

Kyste inclus dans la table
externe de l'os



Avec défaut osseux



Abord atypique pour ne pas prendre de risque sur la branche frontale du facial



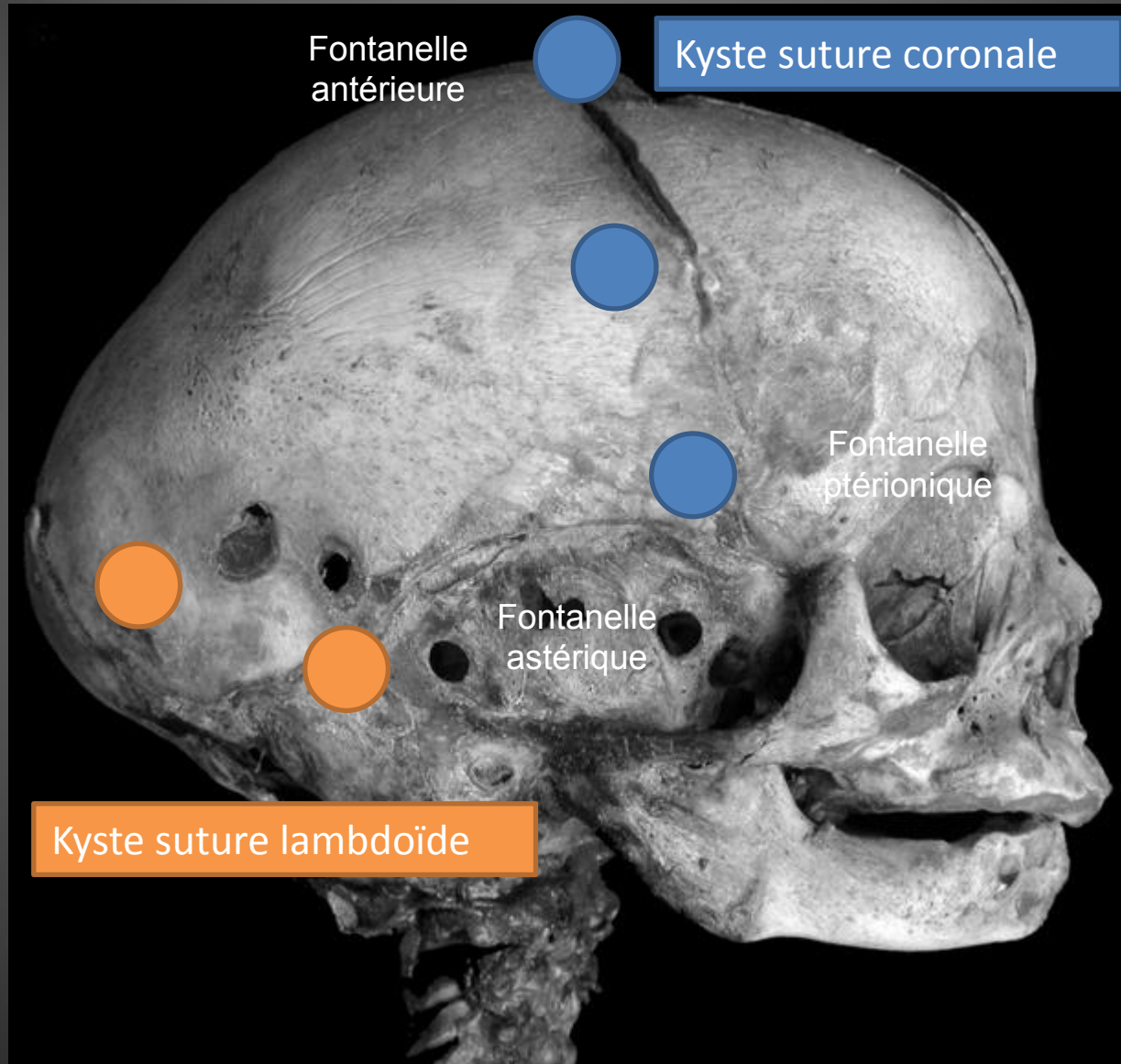
Place de l'endoscopie?

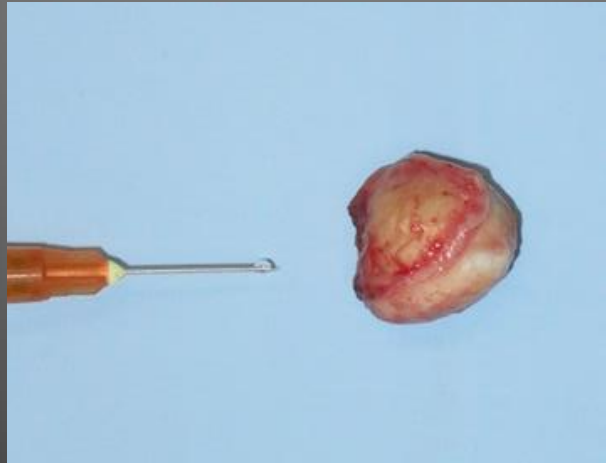
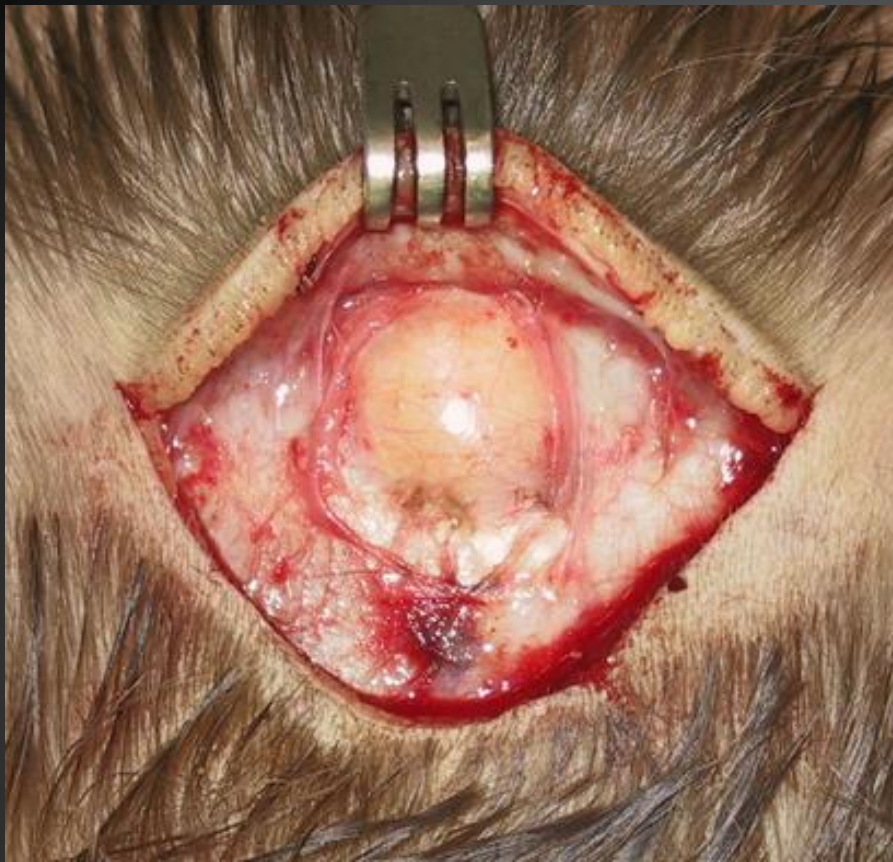


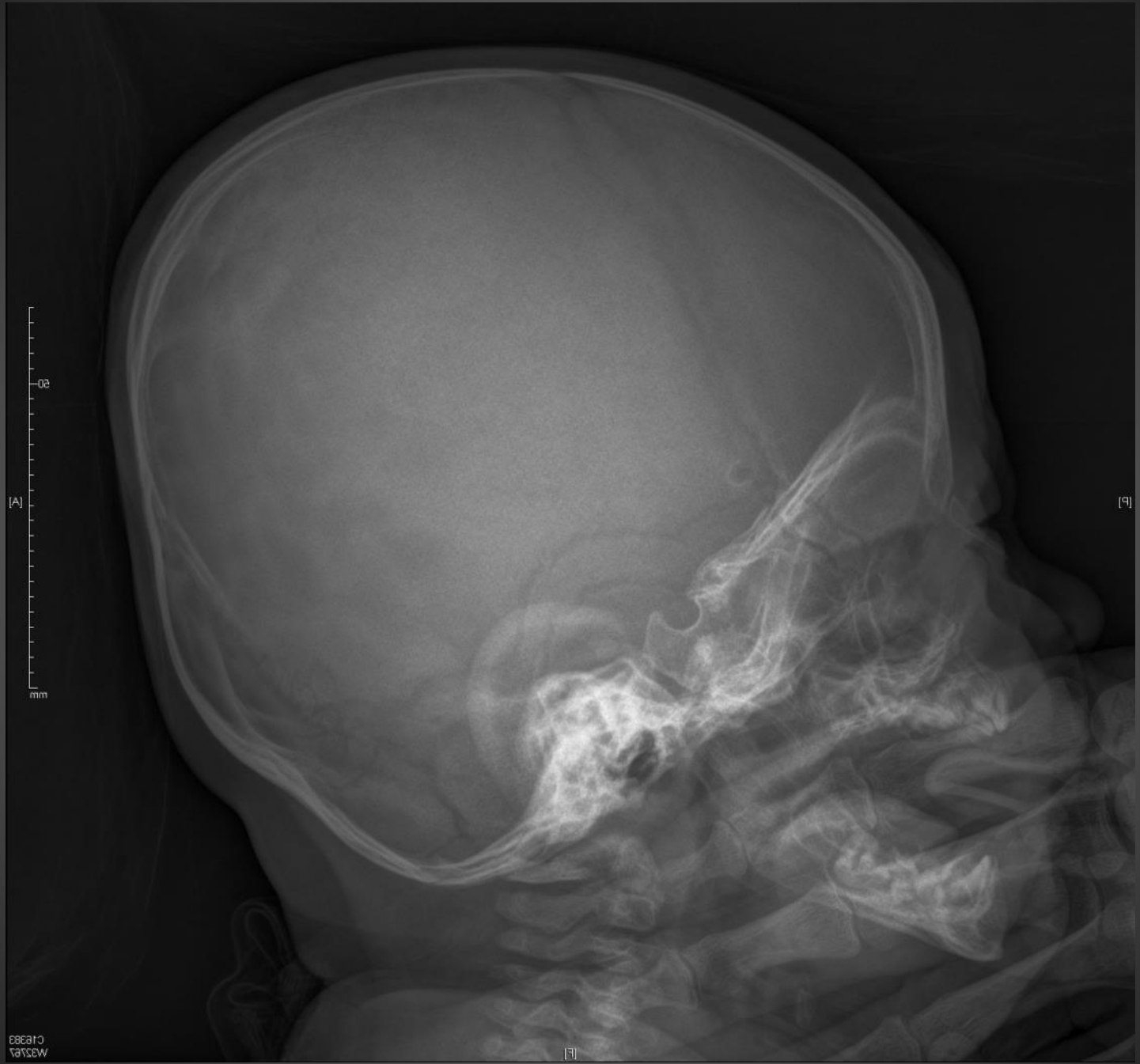
Fistule de la queue du sourcil



Autres kystes dermoïdes





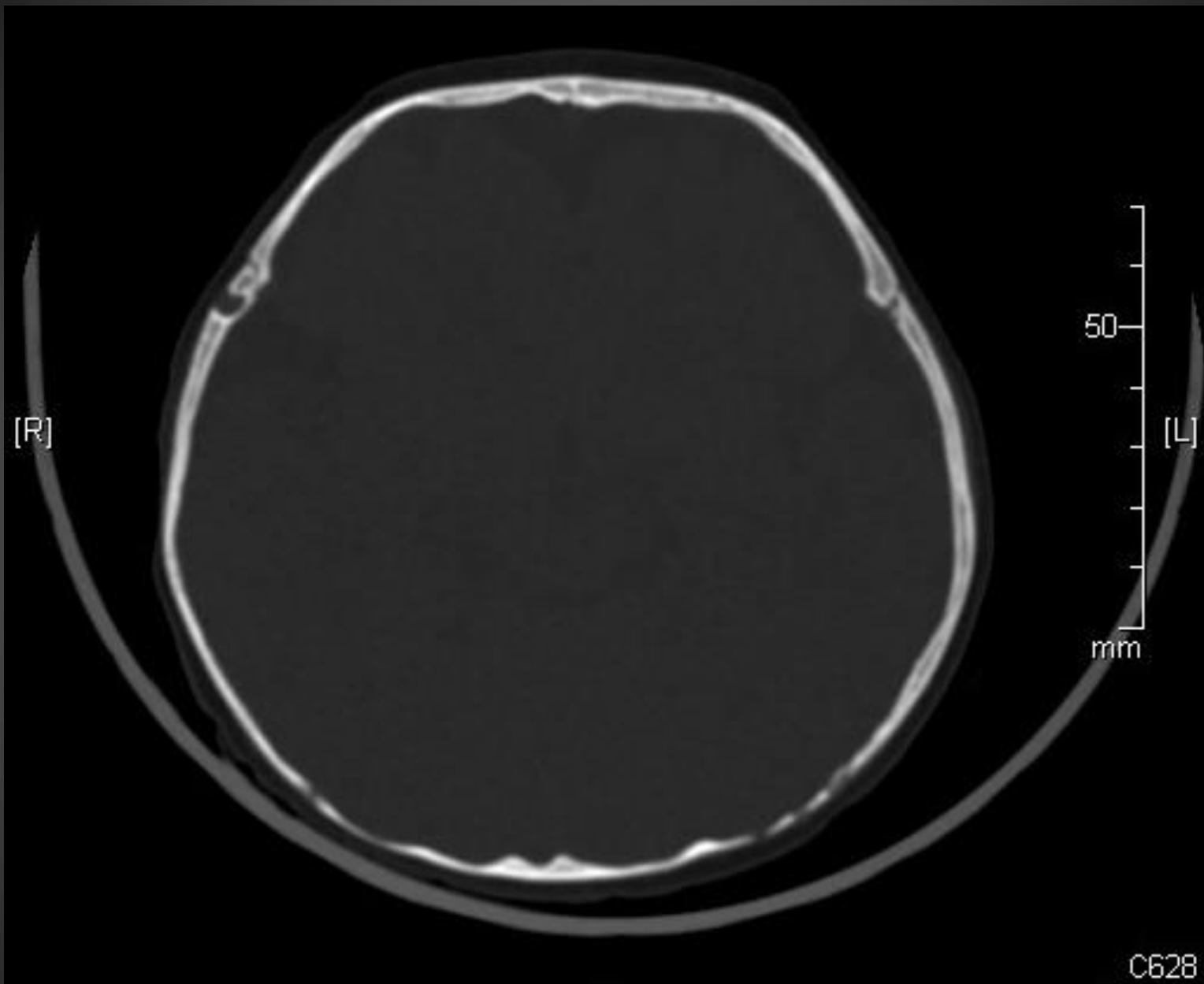


019393
M33184

[7]

[9]

[A]

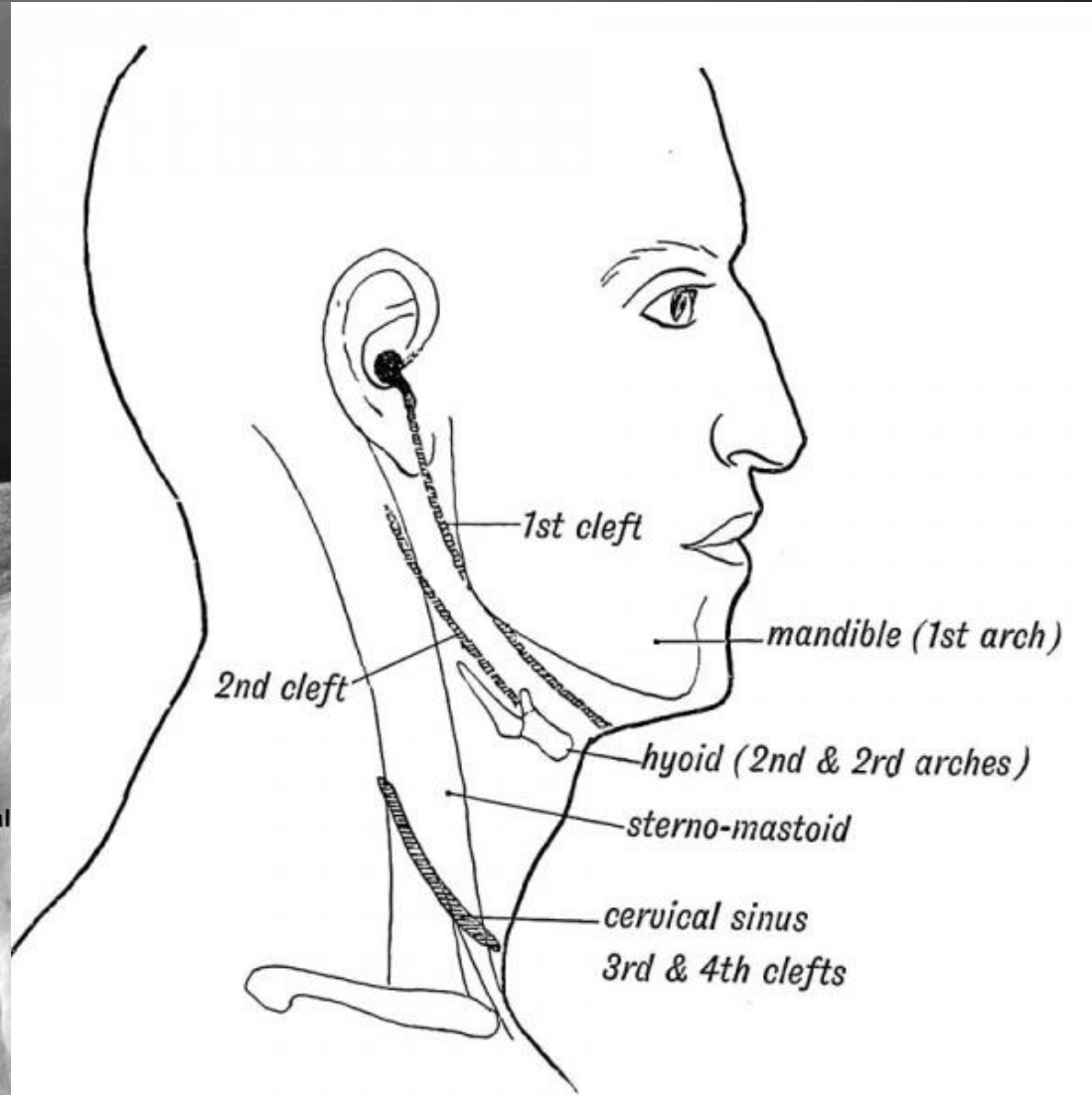
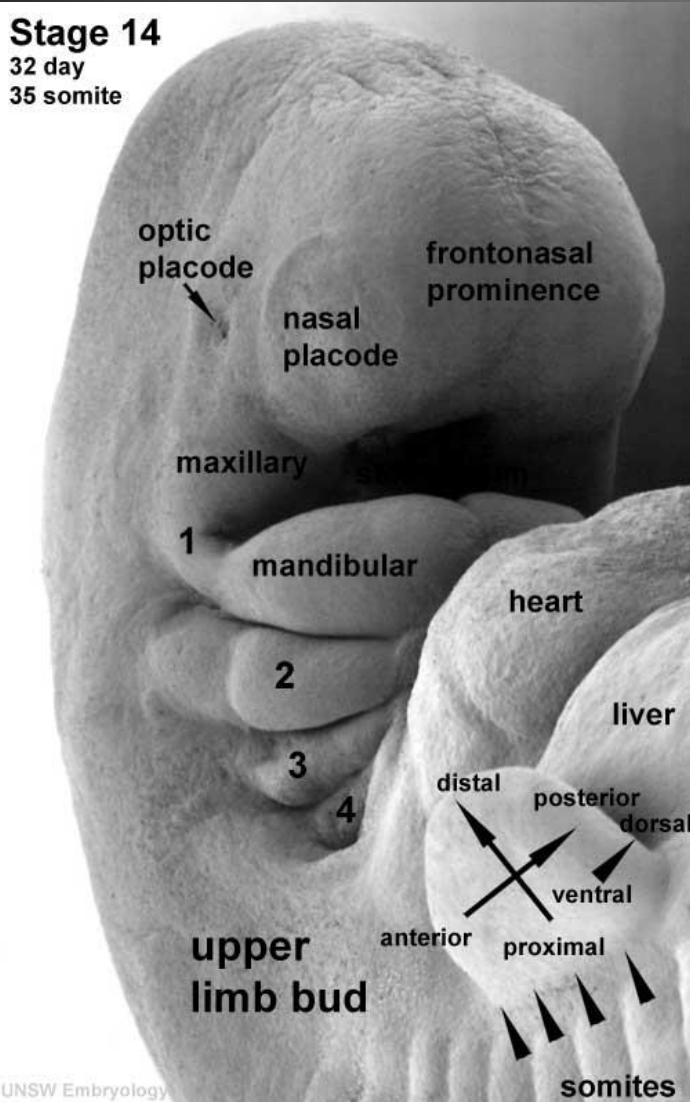


Barnard, A. R., et al. (2012). "Beware frontotemporal dermoids - they may have intracranial extension: a case of a middle cranial fossa cyst." *J Plast Reconstr Aesthet Surg* **65**(7): e185-188

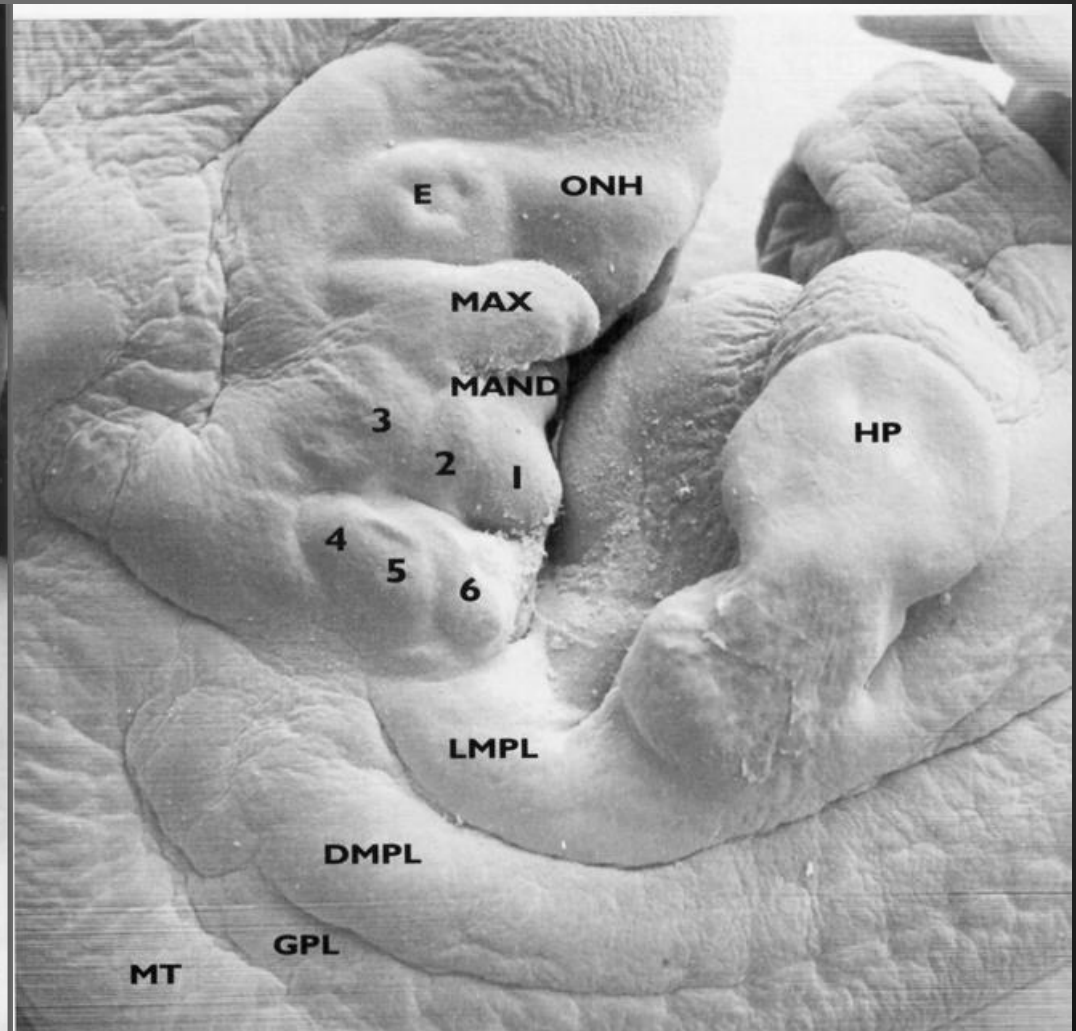
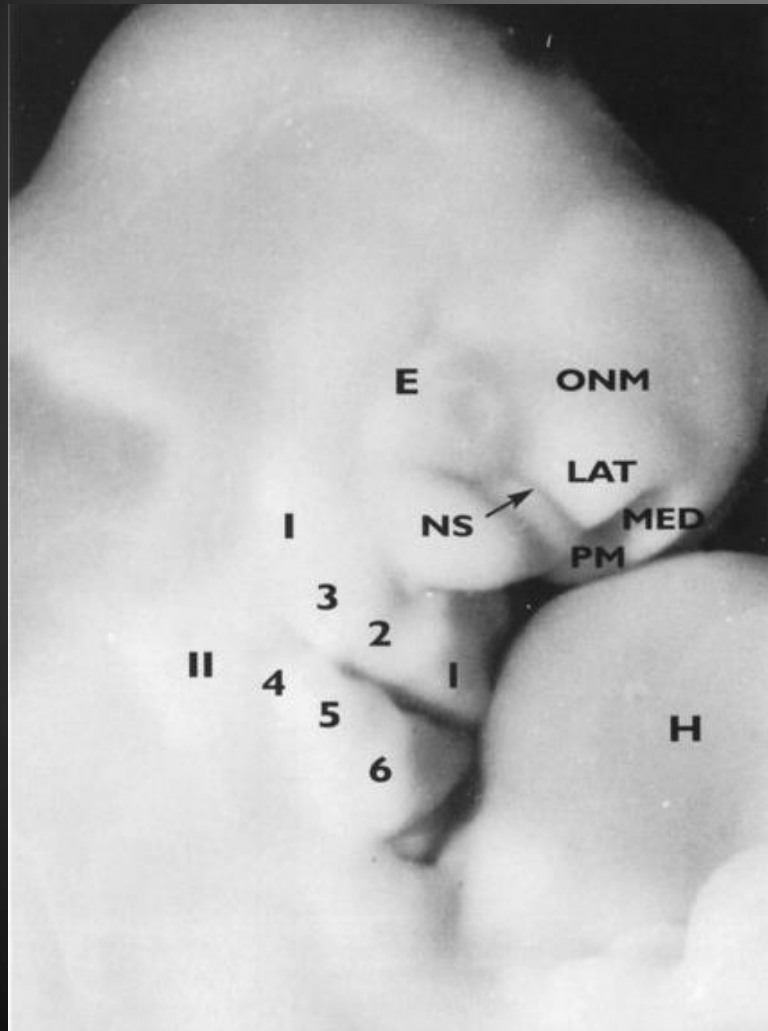
2/ 1^{ere} Fente et 1^{er} Arc Pharyngé

Stage 14

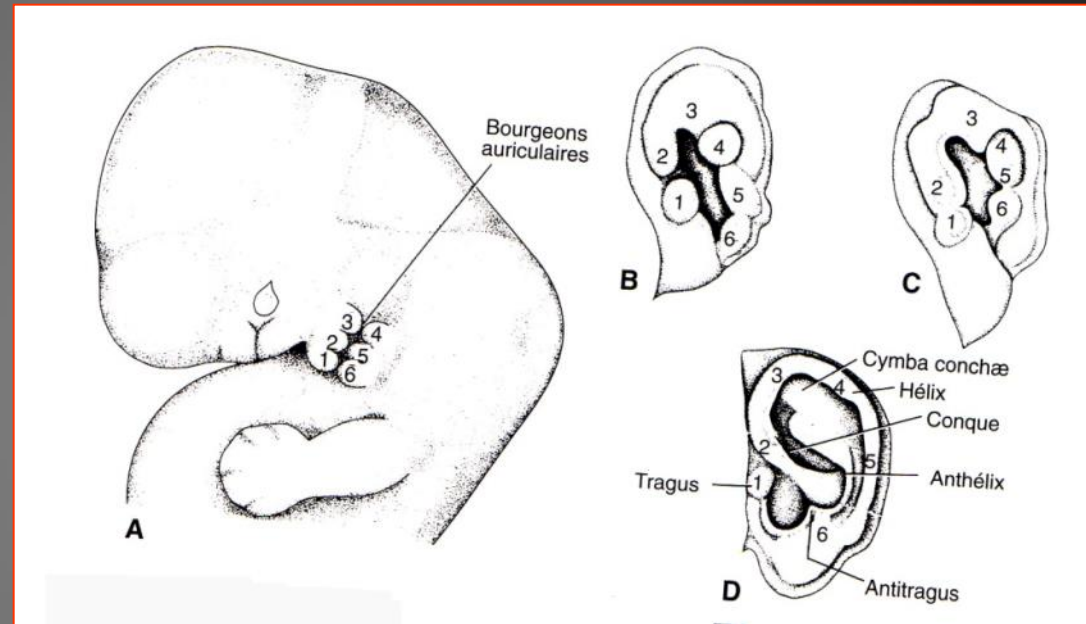
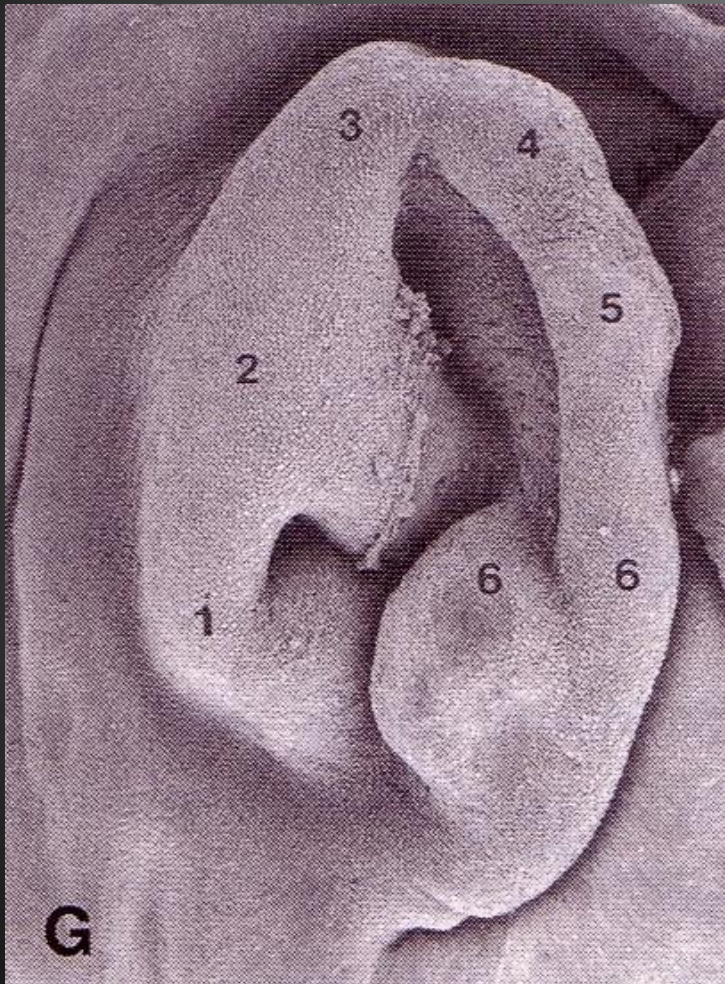
32 day
35 somite



Morphogenèse auriculaire



Morphogenèse auriculaire



D'après Langman (1996): vue latérale de la tête de l'embryon montrant les 6 ébauches du pavillon bordant la première fente ectobranchiale

Fistule auriculaire pré-hélicéenne



Bilatérale

Fistule auriculaire pré-hélicéenne

Complicquée d'une surinfection
avec abcès auriculaire



Traitement chirurgicale après
« refroidissement »



Fistule auriculaire pré-hélicéenne



Fistule pré hélicéenne est
adhérente au cartilage du
tragus
et peut atteindre l'ATM

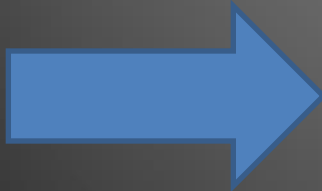
Fistule auriculaire pré-hélicéenne

- **Branchio-otoréal syndrome (BOR syndrome)**

- Autosomique dominant
- Kystes ou fistules branchiaux (50-60%)
- Fistules pré-auriculaires (70-80%)
- Malformation du pavillon (30-60%)
- Surdit  (95%)
- Atteinte r nale

- **Branchio-otic syndrome (BOS)**

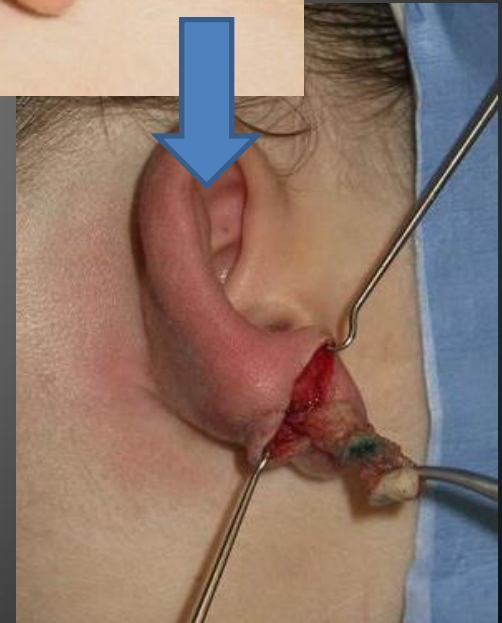
- Fistules ou kystes branchiaux
- Fistules pr -auriculaires
- Malformation du pavillon
- surdit 



- Echographie r nale

- Potentiels  voqu s auditifs (OEA n onataux)

Fistule auriculaire du lobule



Kyste et enchondrome auriculaire



Fistules de la 1^{ere} fente branchiale

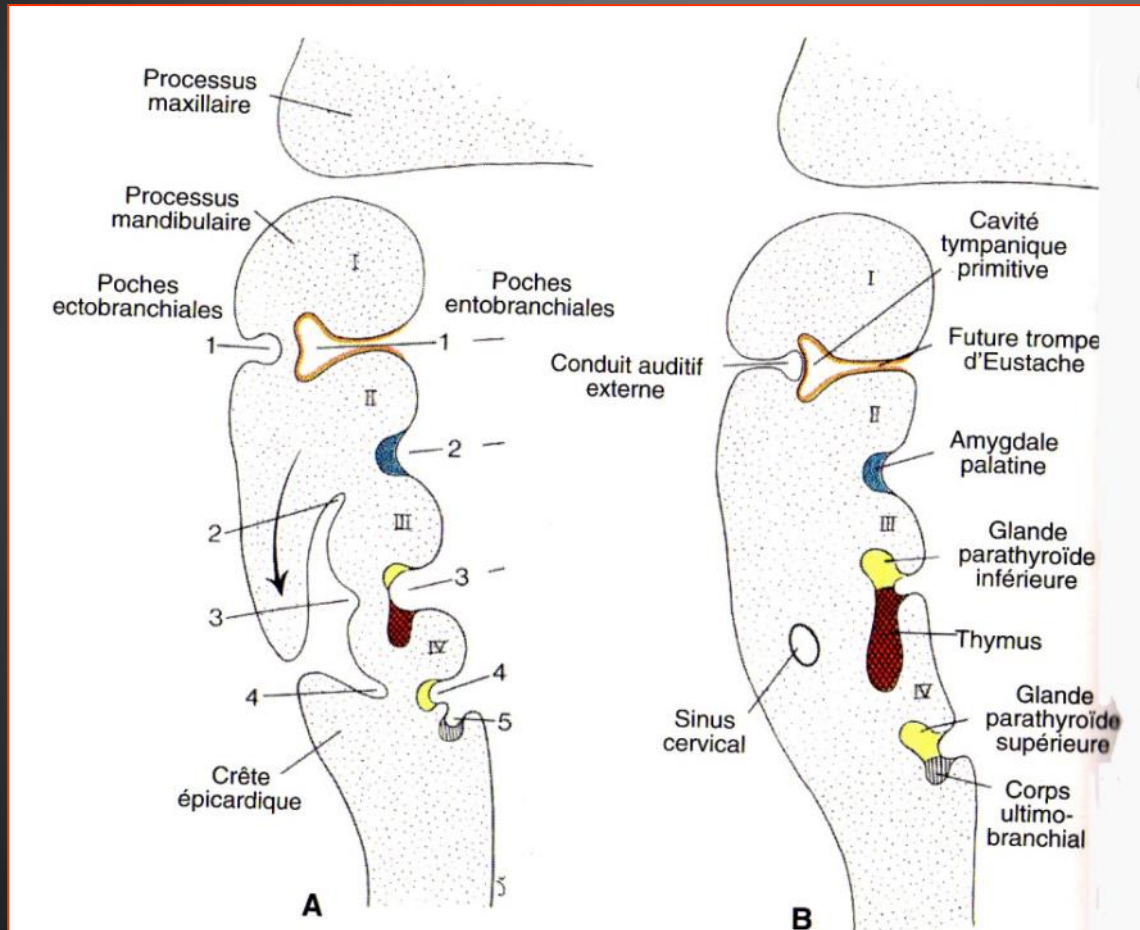
Rare

Découverte congénitale

Découverte secondaire

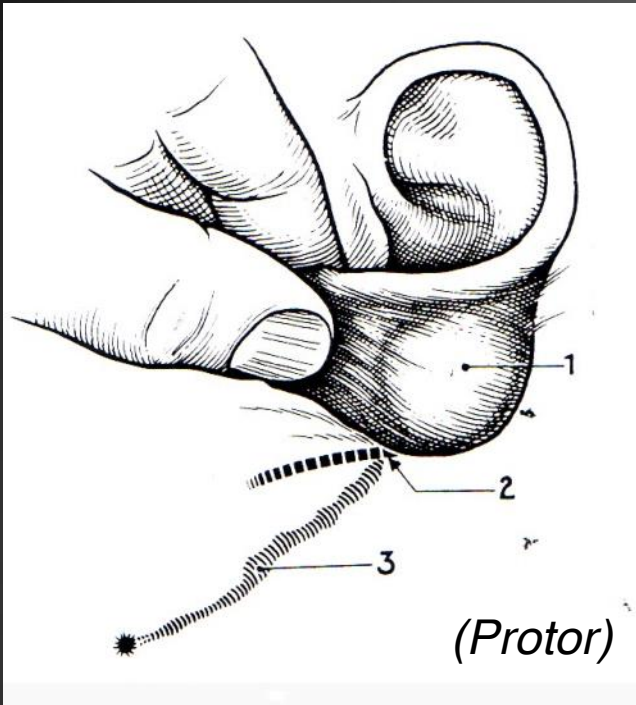


Fistules de la 1^{ère} fente branchiale



Bilan imagerie
Echographie
IRM/CT

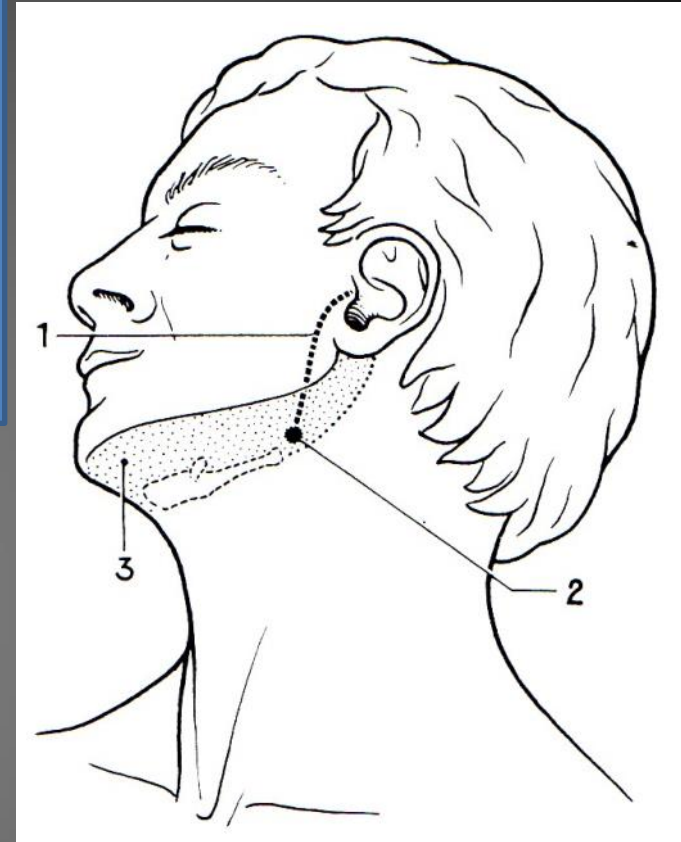
Type I



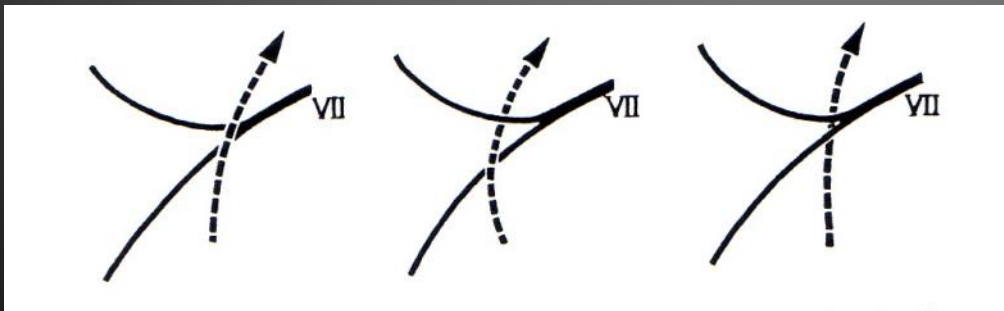
Aire de Poncet:
correspond à la zone
de projection
des kystes et fistules
de la 1ere fente (CAE,
Pointe du menton,
corps de l'os hyoïde)

- (1) Kyste rétrolobulaire
- (2) nerf facial
- (3) Trajet fistuleux

Type II



- (1) Trajet fistuleux
- (2) Orifice fistuleux
- (3) Aire de E Poncet



Différentes relations du trajet fistuleux avec le nerf facial



Incision cutanée type parotidectomie



3/ Enchondromes

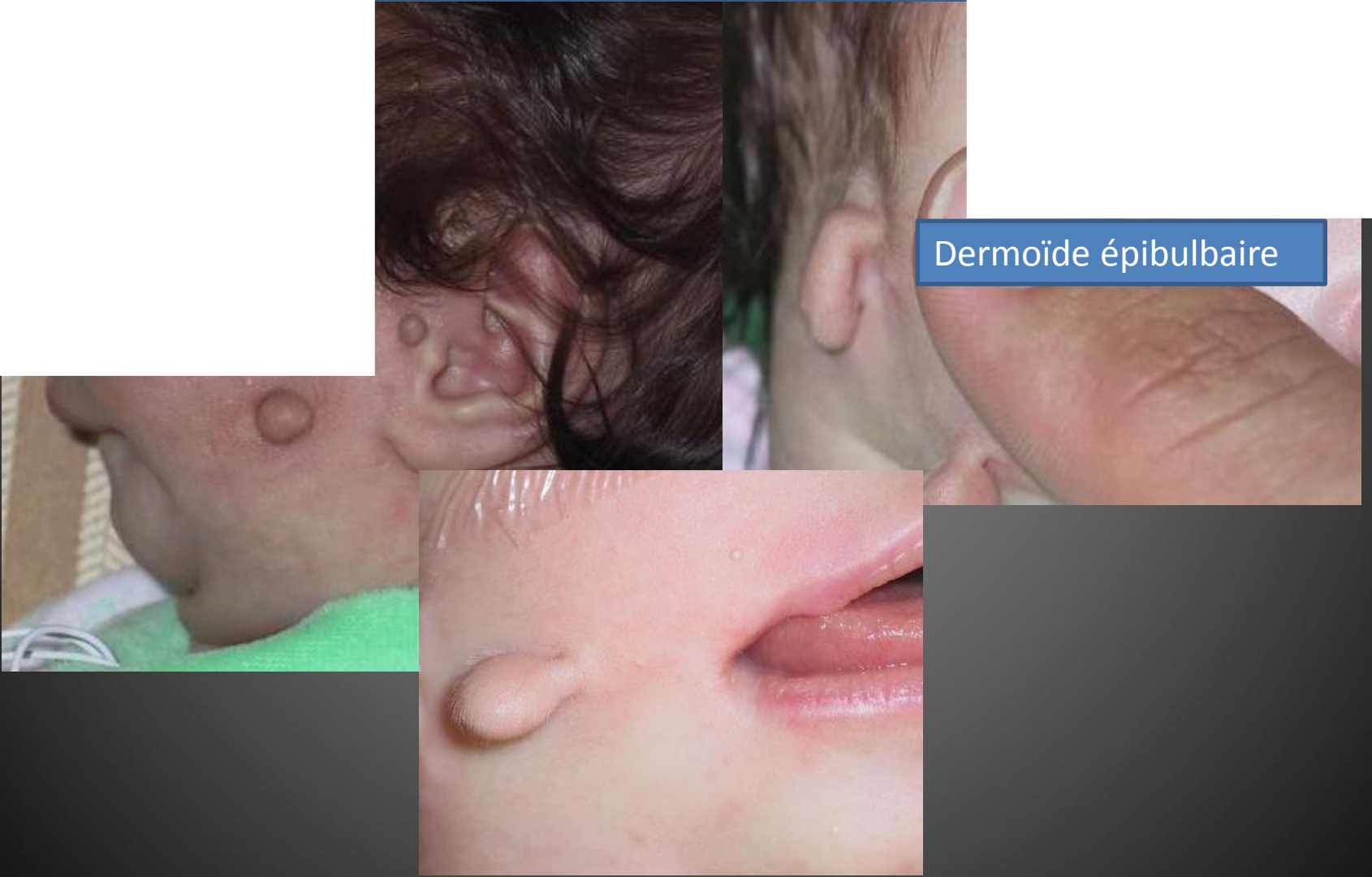
- Diagnostic:
Fibrochondromes prétragien et jugaux
- Examen clinique:
Classification de OMENS, recherche de fistules branchiales
- Examens complémentaires:
Potentiels évoqués auditifs et échographie rénale (d'autant plus qu'il existe une fistule associée)



Formes syndromiques

culo Auriculo Vertébral Spectrum

Dermoïde épibulbaire



OMENS classification

O for orbital distortion;

M for mandibular hypoplasia;

E for ear anomaly;

N for nerve involvement

S for soft tissue deficiency.



Macrostomie



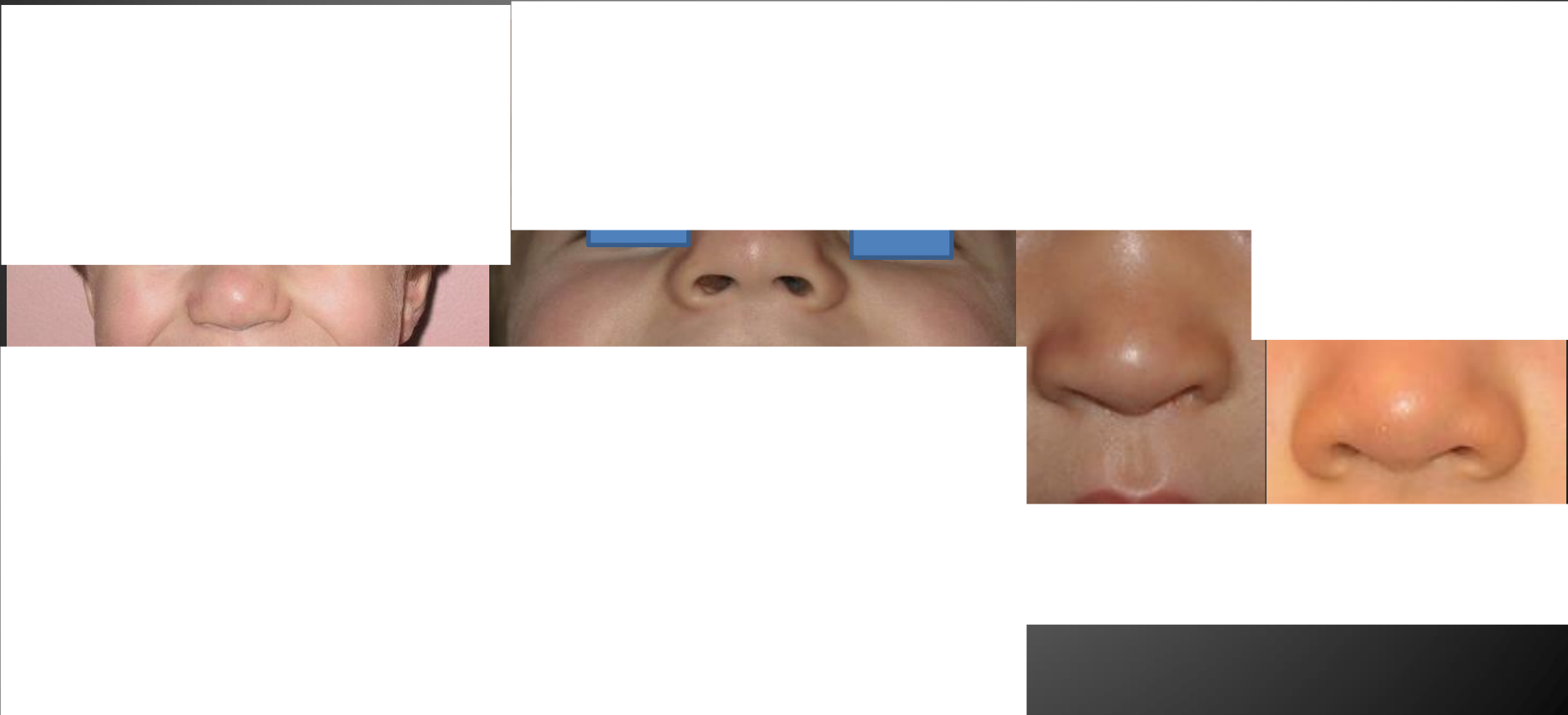
Horgan, J. E., et al. (1995). "OMENS-Plus: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia." Cleft Palate Craniofac J **32**(5): 405-412.

Localisation médio faciale

1. Kyste du dos du nez
2. Kyste du plancher oral
3. Fistule pré maxillaire
4. Fistule de la lèvre inférieure

1/ Kyste du dos du nez

- Tuméfaction dos du nez



KDN avec fistule



KDN étiopathogénie

- Inclusion ectodermique au cours du développement embryonnaire précoce*

TABLE 1 Main Theories From the Past Literature Concerning NDSCs Embryopathogenesis*

Cranial developmental anomaly: basal NDSCs

Trapping of ectoderm during the process of anterior neuropore closure

Lannelongue and Ménard, 1891

Gosserez, 1955

Persistence of epithelial elements within the trilaminar nasal septum

Littlewood, 1961

Anterior developmental defect: anterior skull base, prenasal space, and subcutaneous NDSCs

Prenasal space theory

Grünwald, 1910

Brunner and Harned, 1942

Superficial skin sequestration theory

Evans and Oxon, 1911

Bland-Sutton, 1922

* NDSC = nasal dermoid sinus cyst.

KDN

- **Examen Clinique**
 - Kyste et/ou Fistule
 - Glabellle jusqu'à la base de la columelle
- **Malformations crânio-faciales associées (23%)**
- **Diagnostics différentiels**
 - Hémangiome ou malformation vasculaire
 - Méningoencéphalocèle naso-ethmoidal, naso-frontal
 - Gliome ou hétérotopie intra-nasale ou extra-nasale

KDN: conduite à tenir

Echographie
+/- Radiographie de face



Confirme le diagnostic de KDN



IRM cérébrale

Pas de prolongement endocrânien

Prolongement endocrânien

61 cas*
décrit

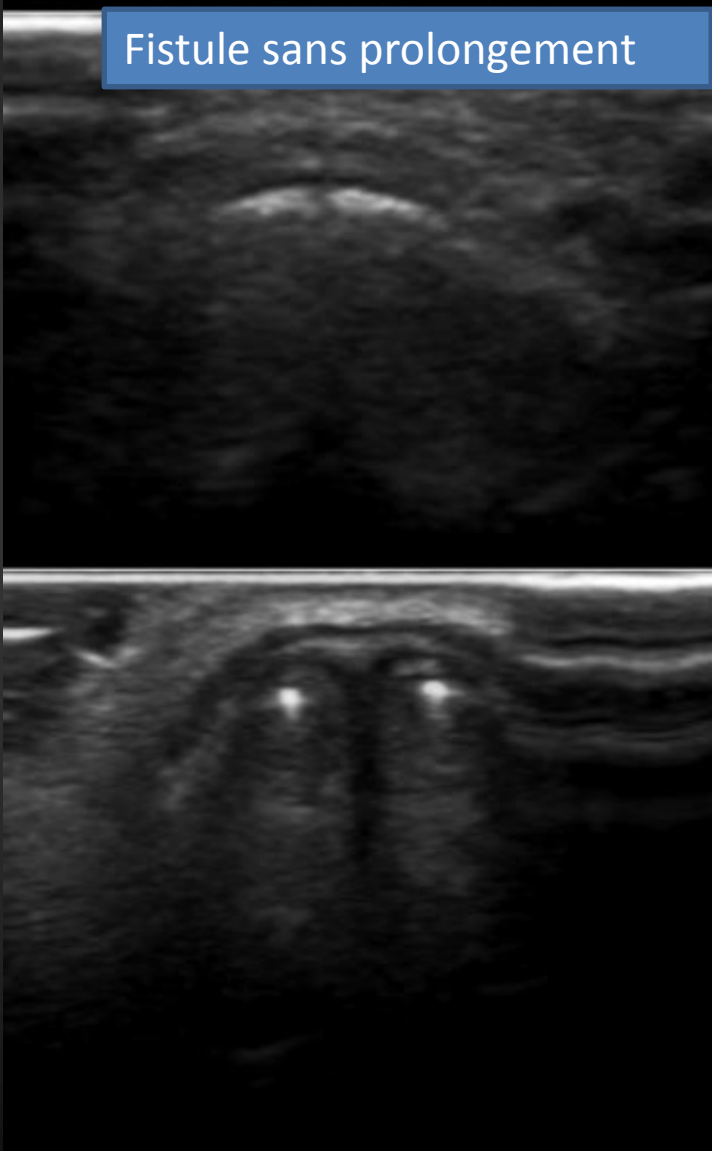
Intervention chirurgicale
- par voie intersourcilière
- Par voie longitudinale médiane
- Par voie de Rethi

TDM crânien

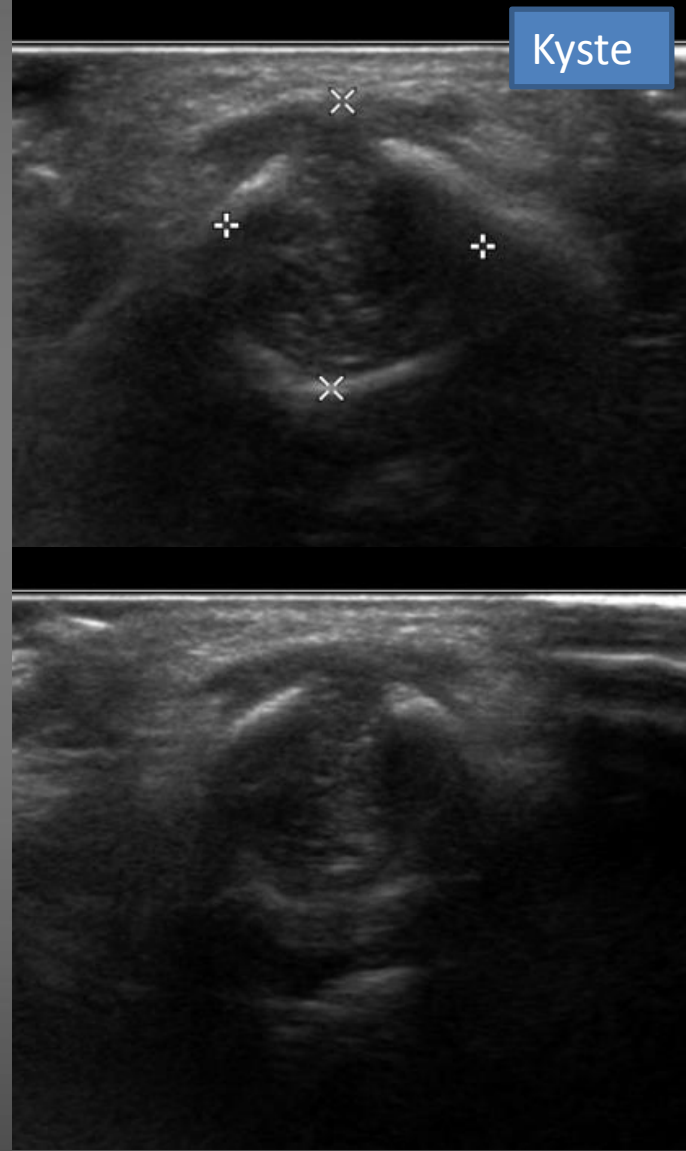
Intervention chirurgicale
par voie bicoronale + nasale

KDN : écho

Fistule sans prolongement

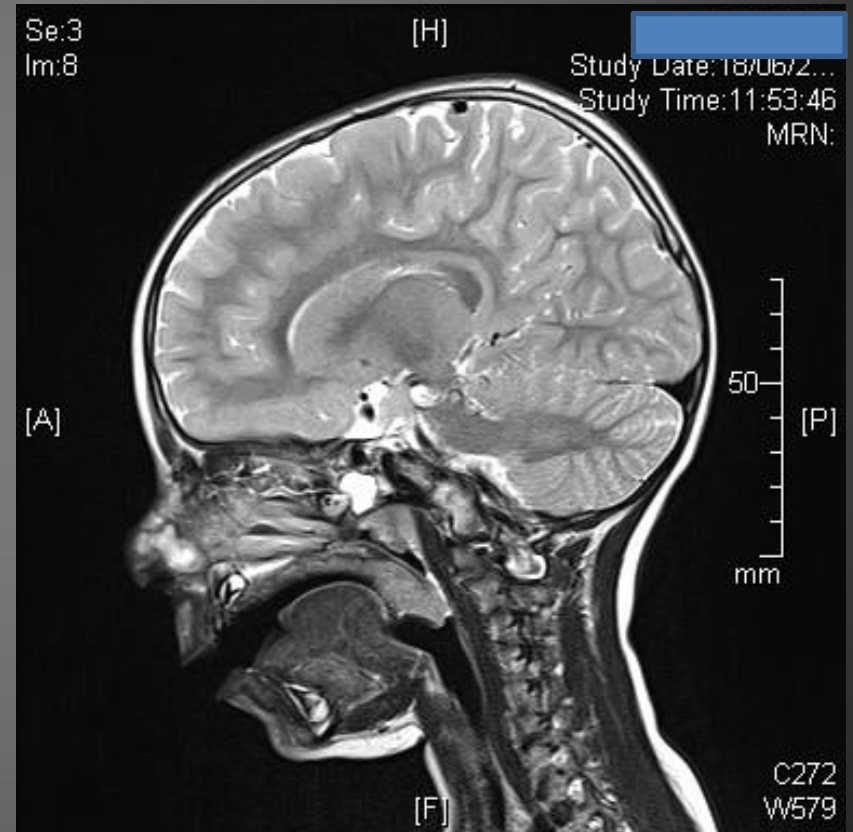
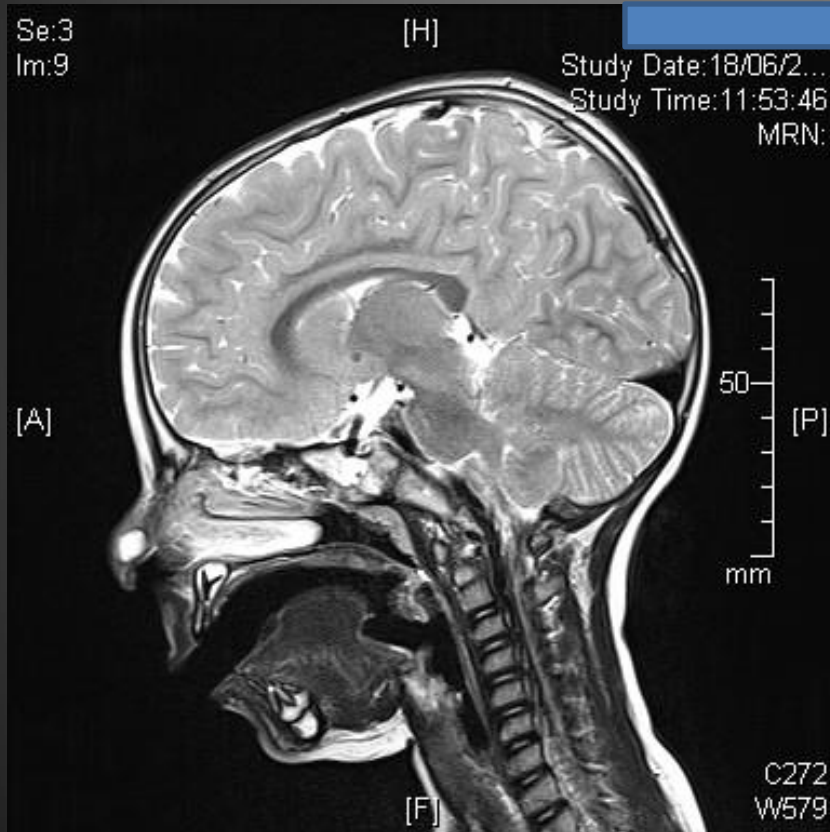


Kyste



KDN

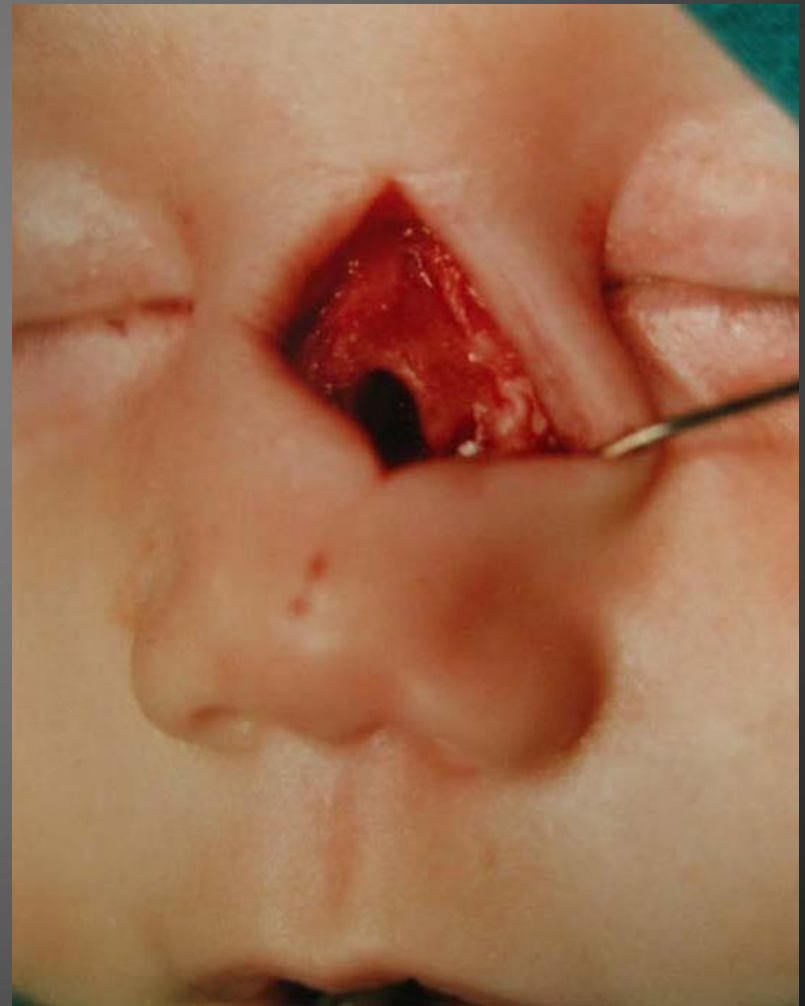
IRM: coupe sagittale médiane ++++++



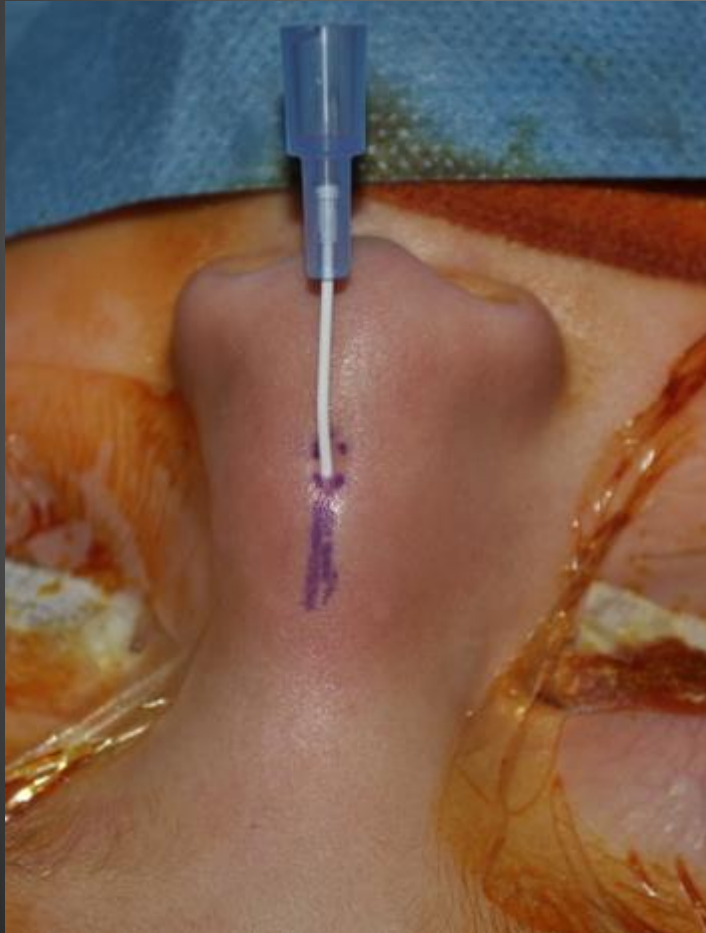
IRM: hyperintense en T2

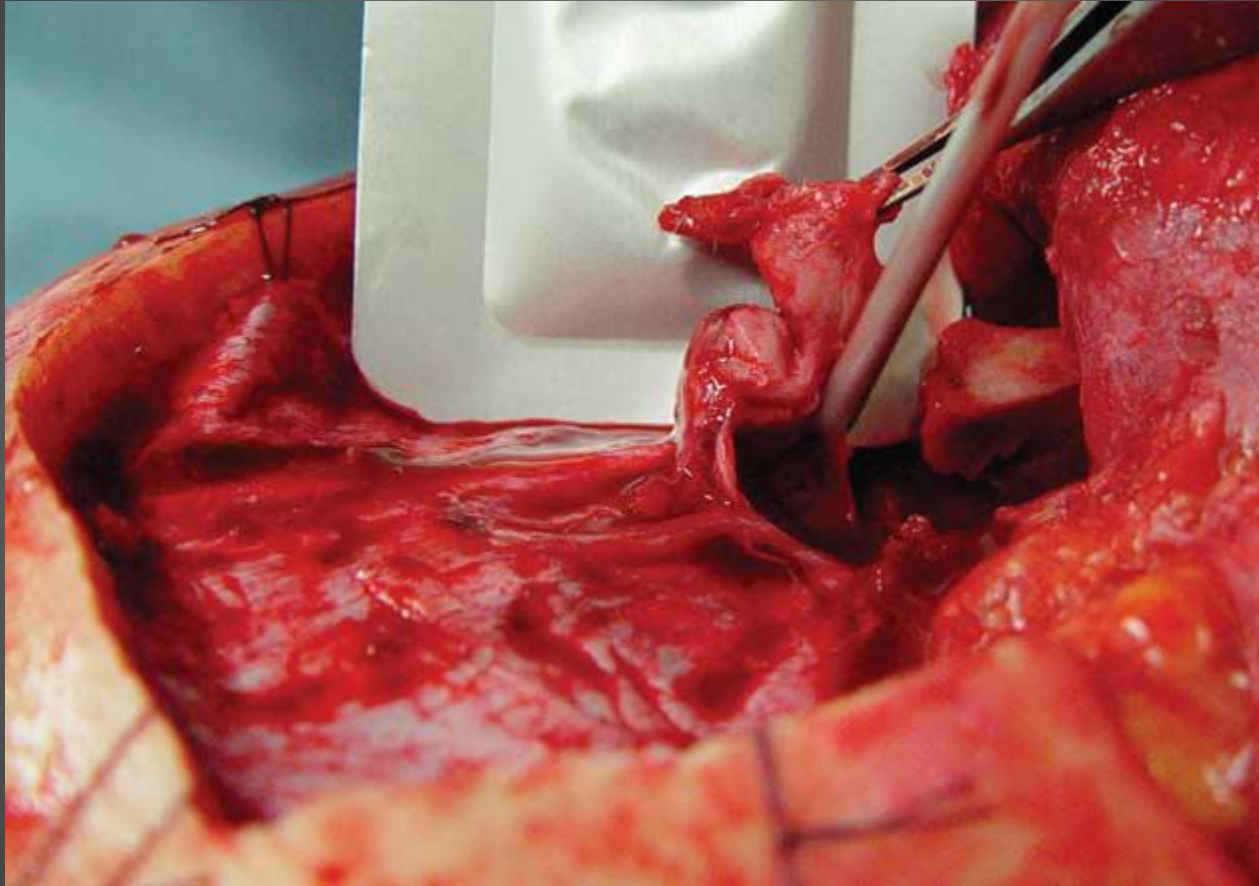
KDN

KDN avec prolongement passant sous les os propres



KDN fistule





Hanikéri 2005: insertion du kyste sur la dure mère



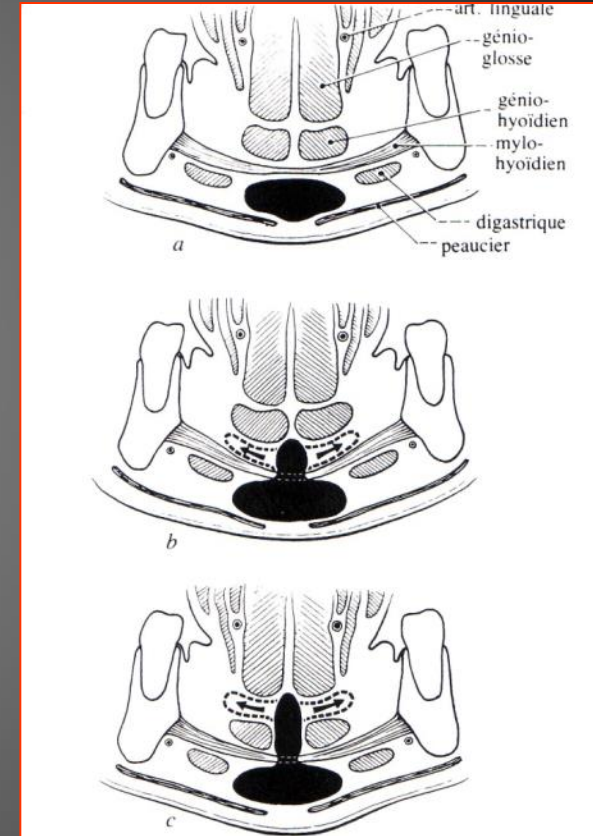
KDN

- Fistule associés à une fistule médiane de la columelle



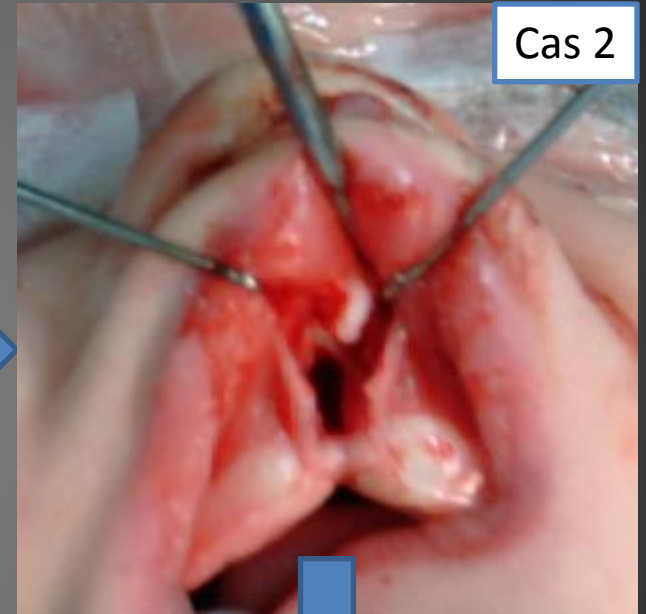
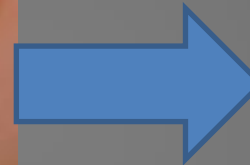
2/ Kyste du plancher oral

- Kyste dermoïde
- Kyste amygdaloïde
- Kyste salivaire
- Malformation lymphatique



D'après Y Guerrier

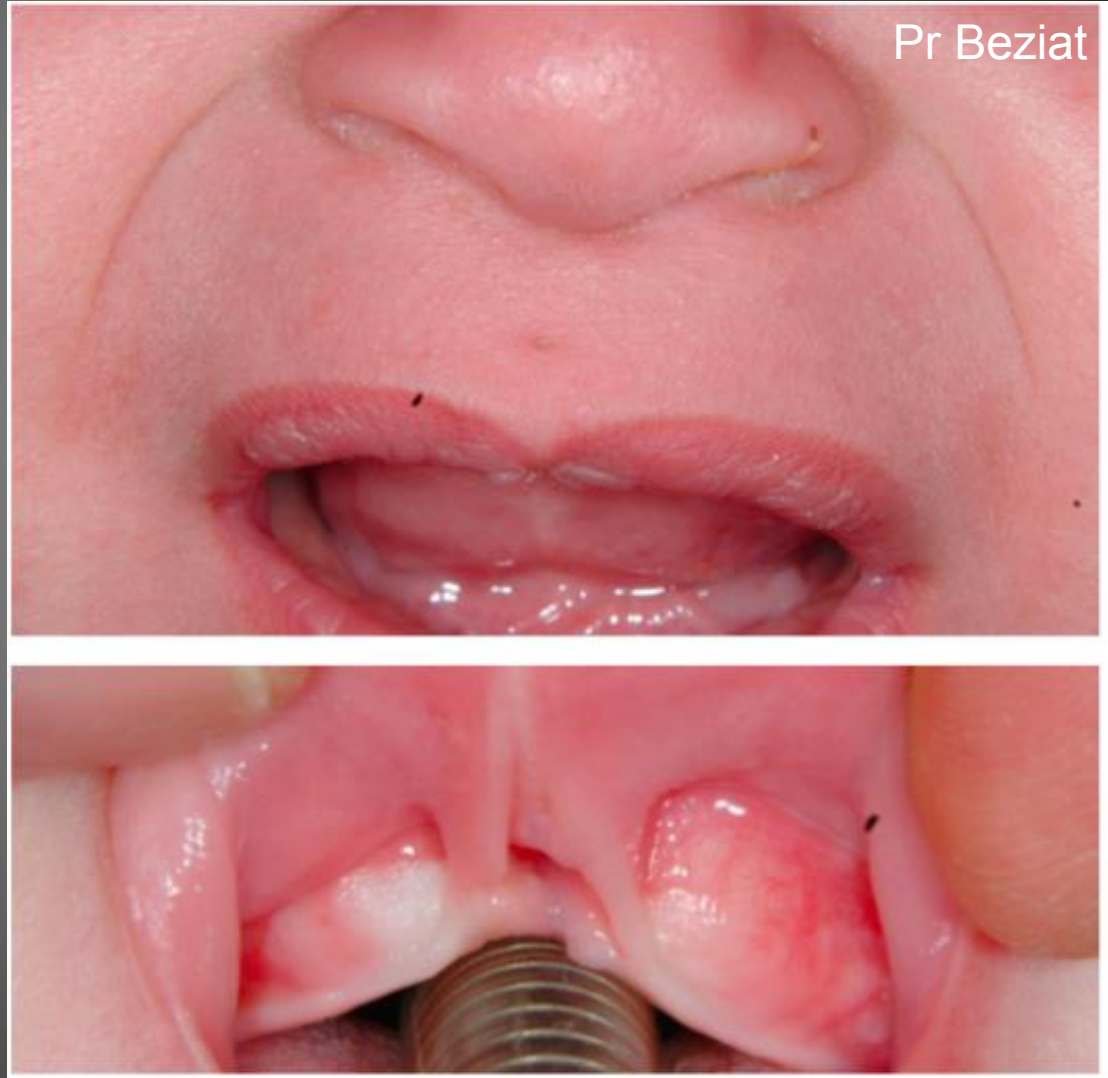
3/ Fistule pré maxillaire



Fistule pré maxillaire

- Fente médiane de la lèvre supérieure
- Duplication du frein de lèvre supérieure
- Hamartome de la columelle ou du prémaxillaire

Anomalie du palais Primaire
Recherche hypotélorisme



Fistules de la lèvre inférieure

syndrome de Van der Woude autosomique dominant (mutation du gène IRF6)



Conclusions

- Toutes lésions de la ligne médianes doivent faire suspecter un atteinte neurologique associés (base embryologique)
- Kyste dermoïdes = lésion les plus fréquents
- Echographie doppler en première intention
- Indication opératoire de principe

Merci de votre attention



Références

- Revol, M. (2009). *Manuel de chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*. Sauramps médical.
- A. Gleizal, O. Merrot, S. Fagahati, J.-L. Beziat .Chirurgie des kystes et fistules de la face et du cou. *EMC (Elsevier, Masson SAS Paris) Techniques chirurgicales. Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique*