

Anomalies du 4^e arc branchial: une méta-analyse et revue de la littérature

Keyvan Nicoucar, Roland Giger, Pavel Dulguerov

Congenital 4th branchial arch anomalies – meta-analysis and literature review

Objective: To review the modes of appearance, type of investigations and treatments of congenital 4th branchial arch anomalies.

Data sources: Publications obtained through a MEDLINE database search since 1972.

Study selection: Publications that certified by localisation or pathology a four branchial arch origin. One author selected the publications.

Data extraction: A list of relevant type of presentation, investigations, treatments and complications was compiled. The articles were analysed independently by two investigators.

Data synthesis: 425 patients are reported from 141 articles. The anomalies of the 4th arch are almost exclusively on the left side (93.8%). It is generally presented with an infection of the neck or the thyroid gland. A 4th branchial arch should be suspected in a young adult with repeated neck or thyroid abscess. The barium swallow and the laryngoscopy are the two most reliable exams to identify 4th branchial arch anomalies. The treatment is surgical and consists in complete excision of the sinus tract to its starting point. The endoscopic treatment shows promising results but the number of patients treated is small.

Résumé

Introduction: Notre objectif est de revoir les modes d'apparition, les moyens d'investigations et les traitements des anomalies congénitales du 4^e arc branchial.

Méthode: Une méta-analyse a été conduite sur Medline en regroupant toutes les publications depuis 1972 provenant de la littérature internationale. Ont pu être répertoriés 141 articles, concernant 425 patients.

Résultats: Les anomalies du 4^e arc se trouvent presque exclusivement à gauche (93,8%). Elles se présentent le plus souvent sous forme d'une infection du cou ou d'un abcès de la glande thyroïde. Il faut toujours suspecter une anomalie congénitale chez un adulte jeune avec un abcès récidivant du cou. Le transit baryté avec identification du trajet fistuleux et la pharyngo-laryngoscopie avec identification du pertuis à l'apex du sinus piriforme sont les

deux examens d'investigations les plus fiables. Le traitement est avant tout chirurgical avec exérèse complète du trajet fistuleux jusqu'à son point de départ. Le traitement endoscopique semble prometteur.

Introduction

Les anomalies congénitales des arcs branchiaux correspondent à des vestiges du développement embryonnaire et peuvent être classées comme des kystes, des sinus (connexion borgne avec la muqueuse pharyngée) ou des fistules (connexion entre la muqueuse pharyngée et la peau). La majorité des lésions se développent à partir du 2^e arc branchial. Les anomalies du 4^e arc branchial sont des entités cliniques rares, représentant 1 à 4% de toutes les anomalies branchiales [1]. Les publications récentes parlent de 40 et 70 cas rapportés [2]. L'objectif de ce travail est de déterminer les modes de présentation, d'évaluer les examens d'investigations, de déterminer les traitements et de comptabiliser le nombre de complications.

Méthode

Une recherche Medline a été effectuée en utilisant la combinaison des mots suivants: «fourth» ET «branchial» ET «arch» OU «pyriform» ET «sinus» ET «fistula». Cette recherche a permis de recueillir 149 articles. Trente-cinq articles n'ont pas été sélectionnés car il s'agissait d'articles de revue, décrivant des malformations vasculaires, des techniques chirurgicales, des études de science de base ou ne décrivant aucune fistule. Sept autres articles n'ont pas été sélectionnés car il s'agissait d'une description correspondant au trajet d'une anomalie du 3^e arc. Les 107 articles restants ainsi que 34 articles référencés (total = 141) ont été lus par deux investigateurs. Les cas ont été retenus si les critères suivants étaient remplis: 1. une description claire du tractus débutant au niveau de l'apex du sinus pyriforme et traversant la membrane cricothyroïdienne (pour les cas opérés le tractus devait débiter caudalement à l'émergence du nerf laryngé supérieur et crânialement à celui du nerf récurrent); 2. une description histopathologique d'un épithélium stratifié kératinisant ou d'un épithélium cilié

cylindrique avec présence de follicules thyroïdiens dans la paroi du tractus. Cette méthodologie a permis d'extraire 425 cas.

Résultats

Les anomalies du 4^e arc branchiales étaient présentes dans 394 cas à gauche (93,8%) et dans 26 cas du côté droit (6,2%). Dans 398 cas le genre était mentionné: il y avait 209 femmes (52,5%) et 189 hommes (47,5%). L'âge moyen de début des symptômes est de $8,5 \pm 0,7$ ans (0 à 68 ans), celui du diagnostic de $14 \pm 0,7$ ans (0 à 68 ans). La présentation clinique est principalement un abcès du cou (44%) ou une infection de la thyroïde (42,8%). Une masse cervicale n'affecte que 39 des cas (9,2%) et une fistule pharyngo-cutanée n'est présente que dans 20 cas (5%).

L'examen d'investigation le plus souvent utilisé est le transit baryté (305 cas). Cet examen a permis le diagnostic chez 264 patients (valeur prédictive positive [VPP] = 86,6%). La pharyngolaryngoscopie est l'examen le plus fiable pour le diagnostic d'une fistule du 4^e arc (VPP = 89,4%). La ponction à l'aiguille fine, les radiographies standard du cou et la scintigraphie thyroïdienne sont des examens couramment effectués mais qui ne contribuent pas au diagnostic (VPP <3%). La tomodensitométrie est souvent employée (130 cas), sa contribution au diagnostic est moyenne (VPP = 46,2%). L'imagerie par résonance magnétique a un meilleur rendement puisque qu'il a contribué au diagnostic 17 fois sur 27 cas (VPP = 63%).

Le traitement d'une fistule du 4^e arc est surtout chirurgical et 73% des cas ont été opérés. L'intervention comportait soit une fistulectomie simple (⅓ des cas) ou combinée à une résection thyroïdienne partielle (⅓ des cas). Le pourcentage de récurrence était plus important dans le groupe avec fistulectomie simple (19,4%) que dans celui comportant une résection thyroïdienne (8,7%). La récurrence après incision et drainage est très élevée, avec 88,4% des cas revus. Le traitement par cautérisation endoscopique du pertuis fistulaire a été réalisé dans 61 cas (14,4%) avec un taux de récurrence assez faible, de 16,1%.

Dix-huit cas ont présenté une complication post chirurgicale. Il s'agissait principalement d'une atteinte des cordes vocales (12 cas) et de fistules pharyngo-cervicales (4 cas).

Discussion

Le 4^e arc branchial donne naissance aux cartilages laryngés, aux muscles du larynx et constricteurs du pharynx, aux nerfs laryngé supérieur et récurrent, à l'aorte thoracique à gauche et à l'artère subclavière proximale à droite, ainsi qu'aux glandes parathyroïdiennes supérieures.

Théoriquement, le trajet d'une fistule du 4^e arc branchial débute à l'apex du sinus pyriforme caudalement par rapport au nerf récurrent puis descend dans la gouttière trachéo-œsophagienne jusqu'au thorax où il réalise une boucle sous les structures vasculaires, la crosse de l'aorte à gauche et l'artère subclavière à droite. Il se dirige ensuite vers le haut pour atteindre le nerf hypoglosse, et à ce niveau, il réalise une deuxième boucle pour finir sa course au niveau du bord médian du muscle sterno-cléido-mastoïdien. La localisation des anomalies du 4^e arc est principalement décrite dans la partie descendante du tractus.

En 1972 Sandborn [3] décrit le premier cas opéré d'une anomalie du 4^e arc branchial. L'association avec une infection de la thyroïde n'a été reconnue que plus tard [4]. Bien que le nombre de cas publiés soit estimé entre 40 et 70 [2], notre étude est composée de 425 cas, ce qui laisse supposer que ces anomalies sont plus fréquentes. Les premiers symptômes apparaissent en moyenne autour de l'âge de 8 ans. Le diagnostic est posé quelques années plus tard, démontrant la difficulté d'un diagnostic correct. Nous observons une prédominance de l'atteinte à gauche (93,8%). Plusieurs raisons sont invoquées, comme un trajet fistulaire gauche plus long que celui de droite [5], ou une absence du développement du corps ultimobrachial du côté droit chez les vertébrés [6]. Le diagnostic d'une anomalie du 4^e arc est posé par pharyngo-laryngoscopie ou au moyen d'un transit baryté. Le transit baryté permet d'identifier le trajet fistuleux [7] mais ne peut être réalisé qu'à distance de l'épisode infectieux. La pharyngo-laryngoscopie peut être réalisée en période aiguë et facilite la chirurgie en insérant au niveau de l'orifice fistulaire divers guides ou colorants. Les autres examens radiologiques sont moins contributifs. L'infection de la thyroïde, qui affecte 181 cas des cas rapportés, a une présentation clinique plus tardive, ce qui pourrait supposer que le trajet fistulaire progresse avec l'âge.

Les résultats de la chirurgie démontrent que l'exploration du cou et la résection de la fistule doivent être combinés à une hémithyroïdectomie ou une thyroïdectomie partielle du lobe touché. En effet le taux de récurrence (8,7%) est moins élevé par rapport à une simple fistulectomie (19,4%). Le traitement par cautérisation de l'orifice fistulaire est prometteur puisqu'il a l'avantage d'être réalisé en ambulatoire et qu'aucune complication n'a été décrite avec ce traitement. Malheureusement, les collectifs sont petits (61 cas) et les récurrences également présentes (16,1%). Les complications postchirurgicales touchent particulièrement les cordes vocales chez les sujets jeunes. L'identification du trajet du nerf récurrent avant la résection thyroïdienne permet généralement de les éviter.

Correspondance:

Keyvan Nicoucar

Service d'Oto-rhino-laryngologie

et de Chirurgie cervico-faciale

Hôpitaux Universitaires de Genève

Rue Micheli-du-Crest 24

CH-1211 Genève 14

keyvan.nicoucar@hcuge.ch

Références

- 1 Nicollas R, Guelfucci B, Roman S, Triglia JM. Congenital cysts and fistulas of the neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;55(2):117-24.
- 2 Shrimme M, Kacker A, Bent J, Ward RF. Fourth branchial complex anomalies: a case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67(11):1227-33.
- 3 Sandborn WD, Shafer AD. A branchial cleft cyst of fourth pouch origin. *J Pediatr Surg* 1972;7(1):82.
- 4 Takai SI, Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Kosaki G. Internal fistula as a route of infection in acute suppurative thyroiditis. *Lancet* 1979;1(8119):751-2.
- 5 Miller D, Hill JL, Sun CC, O'Brien DS, Haller JA. The diagnosis and management of pyriform sinus fistulae in infants and young children. *J Pediatr Surg* 1983;18:377-81.
- 6 Miyauchi A, Matsuzuka F, Kuma K, Katayama S. Pyriform sinus fistula and the ultimobranial body. *Histopathology* 1992;20:221-227.
- 7 Babbitt DP. World Wide Report. Barium swallow aids diagnosis of recurrent neck abscess. *Med Tribune* 1970;54.