Exploration par imagerie des masses cervicales de l'enfant.

F. CHALARD, E. BLONDIAUX, V. HUYNH, H. DUCOU LE POINTE

A-Introduction

Les masses cervicales de l'enfant sont d'une grande variété et nous ne pouvons pas toutes les traiter ici en détail. Arbitrairement, nous exclurons les lésions primitivement dentaires ou osseuses pouvant avoir une expression cervicale (exostose d'arc vertébral postérieur, mal de Pott...).

Après l'examen clinique, la première modalité d'exploration d'une masse cervicale de l'enfant est habituellement l'échographie, couplée au doppler. Cet examen présente l'avantage, chez les nourrissons et les jeunes enfants, de ne pas nécessiter de sédation préalable, à l'inverse du scanner ou de l'IRM. Il est en outre réalisable dans un délai très court et permet souvent d'obtenir les informations suffisantes pour le clinicien (siège de départ et extension de la lésion, nature liquidienne ou tissulaire, vascularisation).

Pour les lésions profondes et/ou insuffisamment caractérisées par l'écho-doppler, il est nécessaire de recourir au scanner ou à l'IRM, avec injection de produit de contraste si nécessaire. Le scanner est assez aisément réalisable en urgence et permet, en plus d'apprécier des prises de contrastes tissulaires et d'obtenir une opacification vasculaire, de détecter des calcifications ou des ilôts graisseux ainsi que de bien analyser les corticales osseuses. L'IRM a une disponibilité plus réduite et est réservée à certaines situations non urgentes, où sa résolution en contraste supérieure à celle du scanner s'illustre: recherche et bilan d'extension de trajet fistuleux congénital (fistule de la première fente ectobranchiale, fistule dermoïde), bilan de masse profonde, parapharyngée ou de l'espace masticateur, rapports vasculaires...

Les radiographies conventionnelles peuvent participer au diagnostic différentiel de certaines masses cervicales, en révélant une anomalie rachidienne et/ou discale, des bulles d'air ou un corps étranger. En revanche, l'utilisation de cette seule technique dans le cadre de pathologie infectieuse telle qu'un abcès rétropharyngé n'est pas recommandée (nécessité de cliché rigoureusement de profil, en inspiration et extension et surtout absence d'analyse de l'extension de l'abcès).

Enfin, les fistulographies au produit de contraste radio-opaque ont presque disparu du bilan morphologique des fistules congénitales du fait notamment des progrès de l'imagerie en coupes, non invasive.

B-Gamme diagnostique et aspect en imagerie

La détermination de la nature d'une masse cervicale dépend de sa présentation clinique et, en imagerie, de sa topographie et de sa structure. On peut donc proposer une gamme diagnostique pour chaque compartiment, en fonction des éléments anatomiques présents dans chacun d'eux.

Pour l'espace parotidien, les principales affections sont : l'hémangiome, le lymphangiome kystique, la parotidite aiguë ou chronique, le kyste de la 1^{ère} fente ectobranchiale, l'adénome pléïomorphe et l'hypertrophie glandulaire. Pour l'espace masticateur la gamme diagnostique est celle-ci : malformations vasculaires, abcès, cellulite (atteinte cutanée ou osseuse primitive), hypertrophie musculaire, rhabdomyosarcome....

Nous choisirons ici de décrire brièvement les anomalies les plus fréquentes et les plus caractéristiques en imagerie, en fonction de leur nature : kystique, ganglionnaire, tissulaire non ganglionnaire ou vasculaire.

1- Masses kystiques

1a- Kyste du tractus thyréoglosse

Ce kyste congénital témoigne d'une anomalie sur le trajet de migration de la thyroïde du foramen caecum à la région basicervicale antérieure (canal de Bochdalek). Il est médian (75 % des cas) voire paramédian, classiquement infrahyoïdien. Quand il est juxtahyoïdien, il est intriqué avec le corps de l'os hyoïde et a parfois une forme de bissac. Son contenu est généralement anéchogène en période « froide » et hyperéchogène lors de surinfection. Lors de son exploration par échographie, il est impératif de vérifier la présence de la thyroïde dans sa loge et donc que la masse palpée ne correspond pas à une thyroïde ectopique.

1b- Tératome, kystes dermoïde et épidermoides

Kyste congénitaux en rapport avec une inclusion d'éléments ectodermiques +/mésodermiques +/- endodermiques, il se présentent comme une petite masse arrondie
recouverte d'une peau normale. Le dermoide peut être situé à la queue du sourcil voire dans
l'orbite, en position cervicale médiane (alors souvent franchement plus échogène et plus
volontiers sus hyoidien qu'un kyste du tractus thyréoglosse), dans le plancher buccal ou au
dos du nez. Cette dernière localisation impose la réalisation d'une imagerie craniofaciale
avant exérèse. L'aspect de nodules figés dans une masse liquidienne est assez caractéristique
de kyste dermoide, les nodules étant des éléments graisseux regroupés en amas. L'association
de calcification et de tissu graisseux suggère quant à elle le diagnostic de tératome.

1c- Kystes branchiaux

Les arcs branchiaux, bourgeons tissulaires embryonnaires à l'origine de la région cervicale, sont séparés les uns des autres par un sillon, une fente et une poche. En l'absence d'involution de ces structures primordiales, peuvent se constituer un sinus et/ou une fistule et/ou un kyste. Chacune de ces anomalies branchiales est donc plus ou moins complète.

Ces kystes congénitaux s'infectent volontiers et le diagnostic précis peut n'être suspecté qu'après plusieurs épisodes infectieux.

L'histoire de la maladie et l'échographie peuvent souvent faire évoquer fortement le diagnostic. Il n'est donc pas toujours indispensable de réaliser un scanner ou une IRM.

* kyste de la $1^{\rm ère}$ fente ectobranchiale

Le patient se présente avec une infection ou inflammation de la région parotidienne, récidivante en cas de méconnaissance diagnostique. L'examen clinique peut mettre en évidence une fistule cutanée dans le triangle de Poncet (entre le méat acoustique externe, le menton et l'os hyoïde), une tuméfaction de l'aire parotidienne, une fistule dans le conduit auditif externe et une bride prémyringienne. Lors d'un épisode infectieux, c'est l'échographie qui semble la plus indiquée. La découverte d'une masse liquidienne de l'aire parotidienne suggère le diagnostic. A froid, l'IRM est le meilleur examen, à la recherche de trajets fistuleux cutané et/ou profond.

* kyste de la 2^{ème} fente ectobranchiale (90% des anomalies branchiales)

L'orifice cutané est basicervical latéral, la masse kystique siégeant généralement en avant du muscle sterno-cléïdo-mastoïdien (parfois entre les artères carotide interne et externe), en arrière de la glande sub mandibulaire et en dehors des vaisseaux jugulocarotidiens et la fistule interne s'abouche dans la région amygdalienne.

* kyste de la 3^{ème} fente ectobranchiale

Difficile à distinguer de l'anomalie précédente, cette malformation s'en différencie en imagerie par la topographie plus postérieure de son kyste latérocervical.

* kyste de la 4^{ème} poche entobranchiale

Il n'il y a pas de fistule cutanée congénitale mais un kyste intra ou juxta thyroïdien (gauche ++) et une fistule interne s'abouchant dans le sinus piriforme. Avant toute éventuelle ponction, il est donc possible de mettre en évidence une bulle d'air au sein du kyste. La surinfection se traduit par un pseudo abcès ou une hémithyroïdite.

1d- Kyste bronchogénique et duplication digestive

Plus souvent rencontré à l'étage thoracique, ces kystes très rares provenant de l'intestin primitif sont uniloculaires, médians ou paramédians. Bien que l'on puisse mettre en évidence parfois la stratification de leur paroi, la distinction avec un dermoïde, un kyste thymique voire des kystes des 2^{ème} et 3^{ème} fentes branchiales n'est pas toujours aisée et le diagnostic final est en général anatomopathologique (épithélium de type respiratoire ou digestif).

1e- Lymphangiome kystique

Présente sinon visible à la naissance (découverte 9 fois sur 10 avant 2 ans), cette malformation est la conséquence d'une anomalie développementale du système lymphatique dont la physiopathologie est encore débattue. Elle atteint dans 75 5 des cas la sphère ORL et se présente sous forme de plusieurs kystes à paroi fine, non communicants et dont la taille peut augmenter à l'occasion d'une surinfection ou d'un saignement intralésionnel. Il existe des formes microkystiques (plancher buccal notamment) et macrokystiques triangle cervical postérieur ou parotide par exemple). Son caractère trans spatial et sa possible extension médiastinale sont à connaître.

1f- Kyste thymique

Ces kystes uniloculaires ont une paroi fine et ont une topographie Latérocervicale (gauche le plus souvent, postérieure ou antérieure) ou intrathymique, en position médiastinale. Selon la theorie la plus couramment exposée, ils résultent d'une persistance d'éléments du canal thymopharyngé.

1g- Kyste parathyroïdien

Conséquence d'un défaut de résorption de la 3^{ème} ou de la 4^{ème} poche entobranchiale, un tel kyste est uniloculaire et de petite taille, et situé sous le pôle inférieur de la thyroïde. En règle, il ne s'associe pas à un désordre métabolique.

1h- Ranula ou grenouillette

Cette mucocèle d'une glande sub-linguale peut être simple ou plongeante, c'est-à-dire être situé dans le compartiment sub-lingual et en dehors.

L'élément clef du diagnostique est sa topographie. Il survient classiquement après 10 ans et est la conséquence d'un traumatisme local ou d'une obstruction canalaire.

2- Masses ganglionnaires

2a- Adénites infectieuses, à germes banals ou autres (mycobactéries, EBV, CMV, toxoplasmose, maladie des griffes du chat)

En cas d'infection à germe banal, les ganglions, reconnus à leur sinus et leur différenciation (bande hypoéchogène périphérique et centre hyperéchogène) sont ovalaires (parfois coalescents), tissulaires et hypervascularisées en doppler. L'échographie n'est ici utile que si l'on suspecte une suppuration intraganglionnaire qui pourrait requérir une ponction. Lors d'une atteinte tuberculeuse, les ganglions anormaux sont franchement hypoéchogènes (et hypodenses en scanner) et présentent inconstamment des calcifications, alors évocatrices. Au cours de la toxoplasmose, les adénopathies cervicales ont une topographie préférentiellement postérieure.

2b- Adénites suppurées, adénophlegmon périamygdalien ou rétropharyngé

La recherche d'une suppuration au sein d'un ganglion très inflammatoire et tendu, notamment jugulocarotidien, est plus aisée que celle d'un adénophlegmon rétropharyngé. En fonction de l'expérience de l'opérateur et des conditions d'examen (souvent un jeune enfant agité), on peut discuter de réaliser ou non un scanner avec injection. Il faudra alors réaliser des coupes depuis la base du crane jusqu'à la région thoracique hqute (T3). Toutefois, cette technique conduit parfois à une surestimation diagnostique, car à une densité centrale liquidienne peuvent correspondre des débris tissulaires et du liquide épais, difficilement ponctionnables. L'échographie est plus spécifique, quand elle montre un centre liquidien, accompagné d'un renforcement acoustique postérieur.

Mentionnons les abcès d'origine extraganglionnaire, secondaires à une plaie cutanée (éventuellement associée à un corps étranger), à une lésion cutanée surinfectée ou iatrogènes (après injection de toxine botulinique).

La présentation en imagerie est celle d'abcès d'autres localisations.

2d- Adénopathies de maladies hématologiques (lymphome hodgkinien et non hodgkinien, histiocytose sinusale de Rosai-Dorfman-Destombes, maladie de Castleman)

La présentation clinique et biologique globale est certes déterminante, mais on note néanmoins quelques éléments orientant vers cette gamme pathologique. Ces adénopathies se distinguent en effet des adénopathies réactionnelles à des infections banales par leur forme volontiers sphériques (VS ovalaires), leur vascularisation normale en doppler et leur caratère persistant ainsi que par l'absence d'inflammation franche de la graisse de voisinage.

Dans le lymphome de Burkitt, le temps de doublement étant court, une compression des voies aériennes peut etre observée lors du diagnostic.

Dans la maladie de Rosai-Dorfman-Destombes, plus fréquentes chez les sujets antillais et africains de l'ouest, les adénopathies cervicales peuvent être très volumineuses, contrastant avec leur caractère relativement indolore.

Dans ces circonstances, un complément immédiat par une échographie abdominale est utile.

3- Autres masses tissulaires

3a- Thyroïde ectopique

Si un défaut de migration de migration thyroïdienne survient durant la vie embryonnaire, une (ou très rarement plusieurs) thyroïde(s) peu(ven)t être présente(s) le long du canal de Bochdalek. Dans le cadre du bilan d'une hypothyroïdie congénitale, on recherche une telle thyroïde ectopique de la base de langue à la loge thyroïdienne, si cette dernière est vide, voire jusqu'au médiastin, de très rares cas de thyroïdes ectopiques médiastinales ayant été rapportés. La glande ectopique a la même échostructure qu'une thyroïde en place et est richement et harmonieusement vascularisée. La scintigraphie au technétium 99 est réalisée de manière complémentaire.

3b- Thymus cervical, prolongement cervical du thymus

Le thymus migre lui aussi physiologiquement durant la vie embryonnaire, le long du canal thymopharyngé. En cas de séquestration ou d'interruption de migration sur le trajet, on peut rencontrer un thymus cervical. Cette entité rare se présente comme une masse cervicale latérale dure, plus souvent à gauche. Ses caractéristiques en imagerie sont celles d'un thymus orthotopique (moins échogène qu'une thyroïde, présentant des septa et vascularisé de manière homogène).

Beaucoup plus fréquemment, le thymus thoracique normal peut émettre une languette traversant l'orifice cervicothoracique, sans caractère pathologique, notamment compressif.

3c- Parotidite et sousmaxillite

Tuméfactions douloureuses inputables à une infection virale ou bactérienne, leur diagnostic est du ressort de l'examen clinique lors d'un épisode aigu. L'imagerie a alors un apport limité, montrant simplement une glande de grande taille. Après plusieurs parotidites, la glande devient plus dure, ce qui peut faire craindre la présence d'une tumeur. L'échographie permet si nécessaire de redresser le diagnostic, la glande présentant de multiples petites structures arrondies, hypoéchogènes, en rapport avec les dilatations canaliculaires et les impactions

mucoides. L'imagerie de ne permet pas d'edistinguer par illeurs les parotidites chroniques d'origine infectieuse de celles liées à des msladies graulomateuses ou auto-immunes.

Rappelons enfin l'existence des kystes lympho épithéliaux, associés une parotidomégalie et des adénomalies, rencontrés au cours de l'infection par le VIH.

3d- Fibromatosis colli

Cette lésion fibreuse est découverte après quelques semaines de vie, chez un patient ayant eu un traumatisme pernatal. Elle est développée dans la moitié inférieure du muscle sternocléïdo-mastoïdien, est dure et sans caractère inflammatoire. Rarement bilatérale, elle évolue spontanément favorablement en quelques semaines ou mois, dans la grande majorité des cas. Une imagerie n'est pas indispensable au diagnostic. L'échographie, si elle effectuée, montre un élargissement fusiforme régulier du muscle sterno-cléïdo-mastoïdien.

3e- Tumeurs

L'hémangiome immature est la tumeur la plus fréquente de l'enfant (10 % de sujets), localisé 3 fois sur 4 dans la sphère ORL. Classiquement absent à la naissance, il évolue en trois phases : progression jusqu'à 6/9 mois, stabilisation jusque 18 mois puis décroissance jusqu'à 5/6 ans. Il existe des formes cutanées, sous cutanées ou mixtes. Signalons la localisation parotidienne, associée inconstamment à un hémangiome cutané adjacent. En cas de doute diagnostic (en cas de peau normale particulièrement), une échographie est suffisante pour porter le diagnostic, la masse ayant un aspect caractéristique : hypoéchogène, lobulée et nettement hypervascularisée de manière diffuse. L'aspect en IRM est celui d'une masse lobulée en hypersignal T2 non liquidien se rehaussement intensément et contenant de petites structures serpigineuses en vide de signal.

Parmi les autres tumeurs cervicales de l'enfant, bénignes ou non, nous ne ferons que citer les suivantes :

Rhabdomyosarcome, embryonnaire dans 2/3 à 3/4 des cas, il atteint les muscles masticateurs et/ou l'espace parapharyngé et se présente comme une masse d'allure agressive. Ces localisations cervicales sont toutefois moins fréquentes que l'orbite et les sinus de la face. Le neuroblastome est retrouvé dans le triangle cervical postérieur ou en position périvertébrale et présente parfois un prolongement intraforaminal.

Lipome, lipoblastome, neurofibrome, adénome pléïomorphe parotidien (plus fréquente des tumeurs parotidiennes solides), pilomatrixome (superficiel, contenant une calcification centrale).

Même si ce diagnostic a déjà été évoqué plus haut, rappelons dans cette gamme diagnostique les lymphomes, hodgkinien ou non. La recherche de d'atteinte osseuse locale sera impérative.

4- Anomalies vasculaires

4a- Lymphangiome kystique (cf 1e-)

4b- Ectasie jugulaire

Lors des cris ou pleurs d'une très jeune enfant, une ectasie jugulaire peut être responsable d'une masse non pulsatile, sans caractère pathologique.

L'asymétrie de taille des veines jugulaires internes est par ailleurs très courante, dans la population générale.

4c- Malformations artérioveineuse (MAV), veineuse, capillaire ou mixte

Ces malformations n'ont pas une sémiologie élémentaire différente de leurs autres localisations. L'examen clinique fournit des éléments d'orientation : peau bleutée, augmentation de taille lors des cris en faveur d'une composante veineuse ; hyperhémie avec érythème et augmentation de la chaleur en faveur d'une MAV...

En imagerie, la découverte de phlébolithes est en faveur d'une composante veineuse, tandis que des kystes sont plus en faveur d'une participation lymphatique. En doppler, il est important de déterminer s'il existe des flux vasculaires intralésionnels lents (malformations veineuses, capillaires, capillaro-veineuses) ou rapides (fistules artérioveineuses et MAV).

4d- Thrombose jugulaire septique (syndrome de Lemierre). Elle complique une infection oropharyngée par un germe anaérobie, fusobacterium necrophorum, qui compromet rapidement le pronostic vital par sa dissemination systémique.

4e- Crosse aortique cervicale

Exceptionnelle, cette anomalie a pour signe d'alerte une masse basicervicale pulsatile.

Turkington J, Paterson A, Sweeney L, Thornbury G. Neck masses in children. Br J Radiol 2005 Jan;78(925):78-85.

Teissier N, Elmaleh-Bergès M, Ferkadji L, François M, Van Den Abbeele T. Cervical bronchogenic cysts: usual and unusual clinical presentations. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2008 Nov;134(11):1165-9.

Zadvinskis D, Benson M, Kerr H, Mancuso A, Cacciarelli A, Madrazo B, Mafee M, Dalen K. Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. Radiographics 1992;12:1175-1189.

Boyd Z, Goud A, Lowe L, Shao L. Pediatric salivary gland imaging. Ped Radiol 2009;39:710-722.

Rozovsky K, Hiller N, Koplewitz BZ, Simanovsky N. Does CT have an additional diagnostic value over ultrasound in the evaluation of acute inflammatory neck masses in children? Eur Radiol. 2010 Feb;20(2):484-90.

Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. Pediatr Radiol. 2010 Jun;40(6):895-905.

Robson CD. Imaging of head and neck neoplasms in children. Pediatr Radiol. 2010 Apr;40(4):499-509.

Wong KT, Lee YY, King AD, Ahuja AT. Imaging of cystic or cyst-like neck masses. Clin Radiol. 2008 Jun;63(6):613-22.

Chang YW, Hong HS, Choi DL. Sonography of the pediatric thyroid: a pictorial essay. J Clin Ultrasound. 2009 Mar-Apr;37(3):149-57.

Kutuya N, Kurosaki Y. Sonographic assessment of thyroglossal duct cysts in children. J Ultrasound Med. 2008 Aug;27(8):1211-9.

Garabédian E N, Ducroz V. Kystes et fistules congénitaux de la face et du cou. ORL de l'enfant (2ème édition- 2006). Médecine et Sciences – Flammarion

Meuwly J-Y, Lepori D, Theumann, Schnyder P, Etechami G, Hohlfeld J, Gudinchet F. Multimodality imaging evaluation of the pediatric neck: techniques and spectrum of findings. Radiographics 2005;25:931-948.

Koeller K, Alamo L, Adair C, Smirniotopoulos J. Congenital cystic masses of the neck: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 1999;19:121-149.

Vogl T, Steger W, Ihrier S, Ferrera P, Grevers G. Cystic masses of the floor of the mouth: value of MRI imaging in planning surgery. AJR 1993;161:183-186.

Robson CD. Imaging of head and neck neoplasms in children. Pediatr Radiol. 2010 Apr;40(4):499-509.