

## **Kyste dermoïde associé à une fistule congénitale labiale supérieure : A propos d'un cas**

**Dr. Ait Iftene<sup>1</sup> - Dr. Bouchireb<sup>1</sup> - Dr. Saidi<sup>1</sup> – Dr. Kheraifia<sup>1</sup> – Pr. Hantala<sup>2</sup> – Pr. Oudjida<sup>3</sup>  
Pr.Slimani<sup>3</sup> – Pr. Lattafi<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>*Service de Pathologie et Chirurgie Buccales- C.H.U Issaad Hassani-Béni Messous-ALGER*

<sup>2</sup>*Service de Chirurgie Pédiatrique- C.H.U Issaad Hassani-Béni Messous-ALGER*

<sup>3</sup>*Service d'Anatomo-Pathologie- C.H.U Issaad Hassani-Béni Messous-ALGER*

### ***Résumé :***

Les **kystes dermoïdes médians** associés **aux fistules de la lèvre supérieure**, représentent des entités malformatives congénitales de la face qui sont extrêmement rares. Pour ces raisons, nous rapportons, ici, le cas d'un nourrisson présentant une tuméfaction labiale révélatrice d'une fistule cutanée congénitale médiane de la lèvre supérieure associée à un kyste dermoïde. Le traitement, exclusivement chirurgical, a nécessité une exérèse complète du kyste et du trajet fistuleux ce qui a permis la guérison et a également permis d'éviter toute récurrence mise en évidence par des contrôles et un suivi régulier de ces deux entités pathologiques associées.

**Mots clés :** *Malformation congénitale de la face- kyste dermoïde - fistule cutanée- thérapeutique - évolution.*

## Introduction

Peu fréquents et mal connus [15], les kystes et les fistules congénitales de la tête et du cou résultent de malformations liées à une anomalie de développement de l'appareil branchial au cours de la vie embryonnaire.

Selon la *revue de la littérature* et les *données épidémiologiques*, les **kystes dermoïdes** sont des lésions rares, dont l'incidence est de 1/4000, peuvent siéger dans n'importe quelle région de l'organisme : *face, ovaires, testicules, pieds...* [26]. En effet, selon les *données de la littérature*, ils représentent moins de 0,01% des kystes de la cavité buccale [26].

- En 1937, dans une étude réalisée par *New and Erich*, sur 1459 **kystes dermoïdes**, la localisation cervico-faciale était de 6.9% dont seulement 1,6% au niveau de la cavité buccale [25] ;
- En 1967, l'étude réalisée par *Taylor et al.* portant sur 541 **kystes dermoïdes** de la région cervico-faciale, uniquement 6,5% des cas siégeaient au niveau de la cavité orale [33] : la lèvre supérieure constituant une localisation exceptionnelle [26]. Le plus souvent, c'est la localisation au plancher buccal qui a été le siège de ces kystes ;
- Dès 1778, les premières descriptions du **kyste épidermoïde du plancher buccal** ont été répertoriées dans le Traité des Maladies de la Bouche de *Jourdain* [3].

Quant aux **fistules congénitales des lèvres**, entités cliniques pareillement rarissimes :

- La localisation à la *lèvre inférieure* affecte 1 cas pour 100 000 naissances, selon *Carvenka* [9] ;
- La localisation à la *lèvre supérieure* [27] a été recensée comme suit :
  - En 1891, le 1<sup>er</sup> cas a été rapporté par *Lannelogue et Menard* [17] ;
  - En 1995, *Nagasso et al.* ont signalé 33 cas [23] ;
  - Entre 1996 et 2016, 22 nouveaux cas ont été publiés dans la littérature [8]. En réalité, on estime qu'un grand nombre d'entre elles passent inaperçues compte tenu du manque ou de l'absence de signes fonctionnels ainsi que de leur étendue infime n'ayant, d'ailleurs pas, justifiée d'intervention chirurgicale.

## Observation

Le nourrisson, Z-Ali âgé de 4 mois, asthmatique traité par Budcort® et Ventoline® présente une tuméfaction nodulaire labiale supérieure. Ce n'est que devant l'évolution cyclique de cette lésion, que les parents conduisent, ce très jeune patient, à consulter au Service de Pathologie et Chirurgie Buccales du C.H.U Issaad Hassani - Béni-Messous-Alger.

Selon l'*anamnèse* cette lésion, de petite taille, à localisation labiale supérieure est présente depuis la naissance.

*Cliniquement* et à l'*examen extra-oral* un orifice punctiforme, médian, discret à bords bien nets est mis en évidence au niveau du philtrum (figure 1) évoquant une **fistule**. La *palpation* de la région labiale supérieure est indolore, la pression ne laisse sourdre aucun liquide par cet orifice. Lors de l'*examen intra oral* (figures 2 à 5), on note la présence d'un nodule d'un blanc jaunâtre, centré sur la lèvre supérieure dont la taille est celle d'un pois-chiche, la muqueuse de recouvrement est d'aspect sain, le nodule est de consistance rénitente, mobile par rapport au plan superficiel et profond : *ces signes cliniques semblent être en faveur d'un processus kystique*.

La *surveillance clinique* tout au long de la 1<sup>ère</sup> année montre une évolution, bien que, lente du nodule mais qui néanmoins augmente très progressivement de volume, causant une gêne esthétique et apparemment une gêne fonctionnelle lors des pleurs, des cris et lors de la tétée : ce qui, dès lors, suggère une thérapeutique chirurgicale moyennant un diagnostic préalable.



Figure 1 : Présence d'un orifice punctiforme, médian, discret à bords bien nets au niveau du philtrum



Figure 2 à 5 : Nodule blanc jaunâtre, centré sur la lèvre supérieure dont la taille est celle d'un pois-chiche lors de la 1<sup>ère</sup> consultation

En effet, le **diagnostic** d'un **kyste dermoïde associé à une fistule congénitale** est évoqué du fait de ces données cliniques marquées notamment par une apparition dès la naissance, par son siège au niveau de la ligne médiane et par son évolution lente traduisant ainsi un **processus bénin**. Cependant, en raison de ce contexte de bénignité, d'autres possibilités diagnostiques, bien que moins probables, peuvent aussi être émises, telles :

1. Le *kyste mucoïde* caractérisé par une masse indolore, translucide et bleuâtre, fluctuante qui généralement peut se vider partiellement puis se reformer ;
2. Le *lipome* dont la consistance molle et sa coloration jaunâtre est caractéristique ;
3. Le *fibrome*, le *schwanome*, le *neurofibrome plexiforme*, l'*adénome pléomorphe*, sont également des tumeurs bénignes à caractéristiques cliniques non spécifiques et dont le diagnostic reste essentiellement histologique ;
4. L'*hémangiome infantile du nourrisson*, malformation artérielle peu plausible, du fait de sa coloration rouge violacée ou bleutée, caractérisée par l'augmentation de la chaleur locale et par le battement avec thrill à la palpation. Le diagnostic de certitude se pose également après étude histologique.

La **prise en charge thérapeutique** de cette lésion, essentiellement **chirurgicale**, a nécessité la collaboration du Service de Chirurgie Pédiatrique du C.H.U de Béni-Messous (Pr Hantala) étant donné la nécessité d'une anesthésie générale réalisable que dans un bloc opératoire.

Le protocole d'**exérèse** s'est déroulé de la manière suivante après aseptie du champ opératoire :

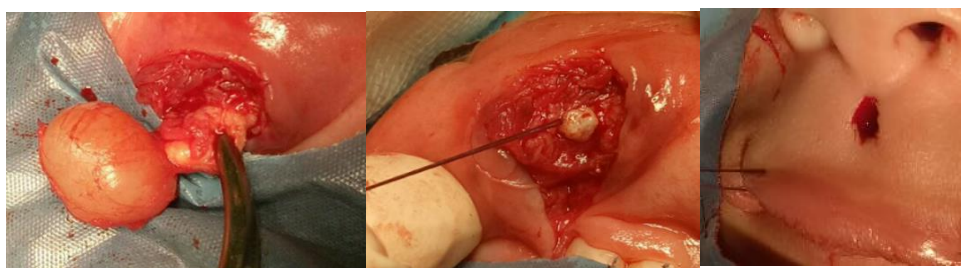
1. L'incision verticale au milieu de la tuméfaction a été effectuée à l'aide d'une lame n° 15 (figure 6) et n'a concerné que le plan superficiel de manière à ne pas perforer la paroi kystique ;
2. La dissection de la muqueuse de recouvrement est réalisée à l'aide d'une pince à disséquer (figure 7) et a permis de visualiser le trajet fistuleux dont la longueur a été évaluée à environ 15 mm et sa communication avec le milieu extra oral par la fistule cutanée au niveau du philtrum (figures 8-9 et 10) ;

3. Après exérèse totale des deux types lésionnels (kyste et fistule), des sutures muqueuses et intradermiques sont réalisées avec mise en place de strips sutures adhésives (figure 11).
4. La pièce opératoire a été adressée au service d'anatomopathologie pour étude histologique et confirmation du diagnostic clinique.



Figure 6 : Incision verticale au milieu de la tuméfaction effectuée à l'aide d'une lame n° 15

Figure 7 : Dissection de la muqueuse de recouvrement réalisée à l'aide d'une pince à disséquer



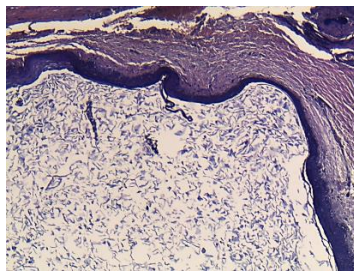
Figures 8-9-10 : Dissection du trajet fistuleux



Figure 11 : Sutures muqueuses et intra dermiques avec mise en place de strips sutures adhésives

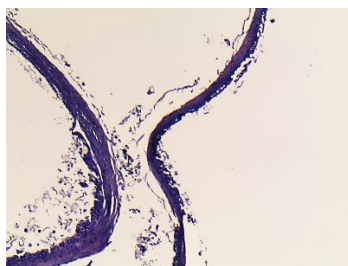
Les résultats de l'**examen anatomopathologique** montrent un épithélium pavimenteux stratifié et kératinisé, délimitant une cavité où s'accumulent les produits de dégradation des cellules épithéliales desquamées, sous forme de matériaux amorphes, riches en kératine et en cholestérol (figures 12 et 13). Quant au trajet fistuleux, il se compose d'un épithélium malpighien bien différencié, régulier et privé de structures annexées comme les glandes sébacées (figure14).

Le **contrôle clinique** a été réalisé une semaine après l'acte chirurgical. L'absence de complication a permis l'ablation des fils de sutures. Puis un mois après, ce contrôle s'est révélé satisfaisant et sans récurrence (figures15 et16).



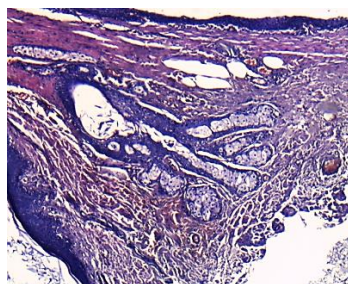
**Figure 12**

*Paroi kystique = épithélium malpighien, pavimenteux, pluristratifié, kératinisé*  
*Contenu = lamelles de kératine*



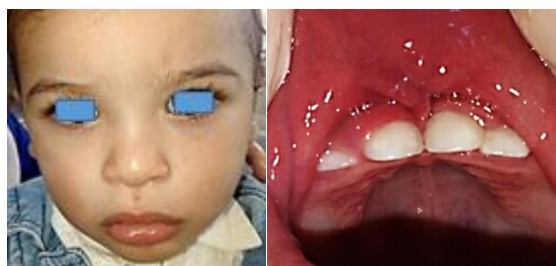
**Figure 13**

*Paroi kystique*



**Figure 14**

*Trajet fistuleux = épithélium malpighien bien différencié, régulier,*  
*privé de structures annexées (glandes sébacées)*



**Figure 15 et 16 : Contrôle clinique à J30**

## Discussion

Les **fistules médianes de la lèvre supérieure** associées à un **kyste dermoïde** sont exceptionnelles [32].

La **physiopathologie des fistules** reste encore de nos jours très discutée même si un certain nombre d'hypothèses sont avancées [5-31-10] comme par exemple, un *défaut de fusion entre les processus fronto-nasaux et maxillaires* ou encore la théorie d'*inclusion ectodermique lors de la fusion des bourgeons nasaux internes*.

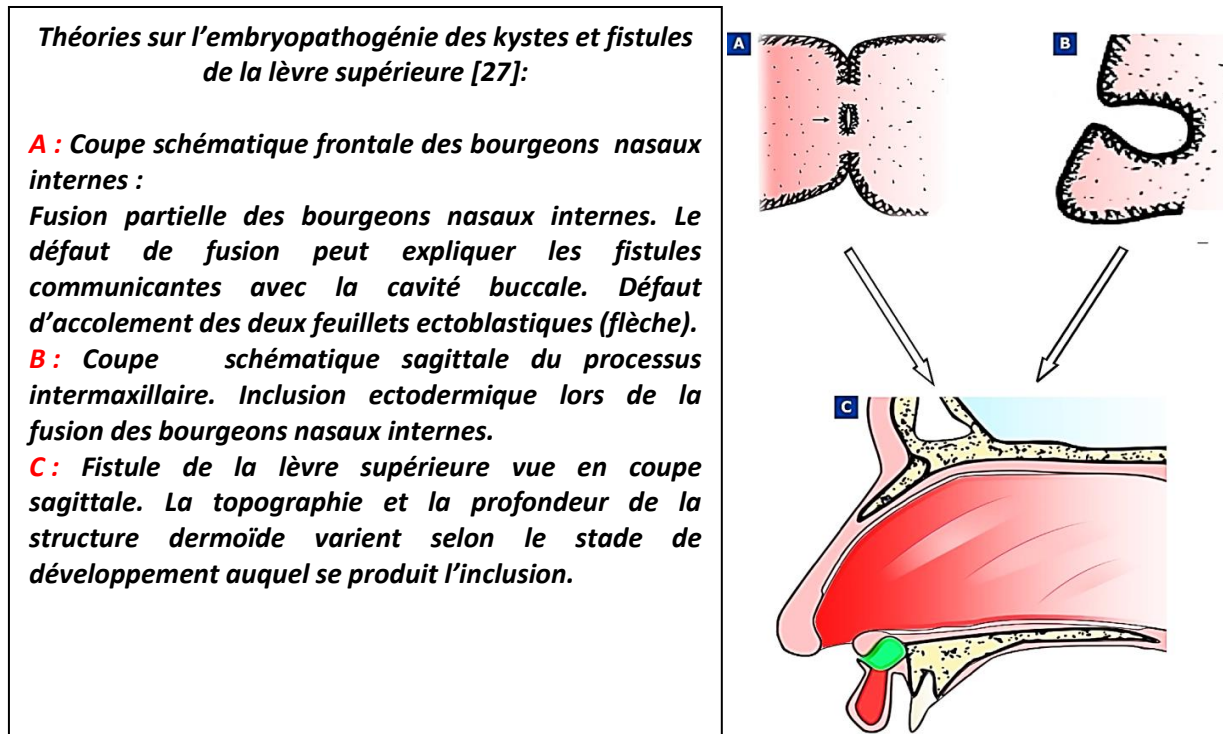
Concernant la **physiopathologie des kystes dermoïdes**, là aussi, plusieurs théories ont été suggérées [13-14-2]. Généralement congénitale, cette *lésion dysembryoplasique* est en rapport avec la *persistance de vestiges ectodermiques au sein du mésoderme lors de la fusion médiane des premier et*

deuxième arcs branchiaux observée normalement entre la 3<sup>ème</sup> et la 4<sup>ème</sup> semaine de la vie intra utérine (VIU).

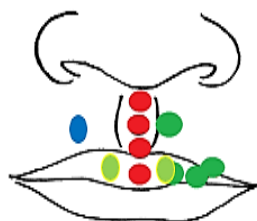
Mais la plupart des auteurs s'accordent à dire qu'il s'agit de *vestiges d'une inclusion ectodermique durant le développement embryonnaire des bourgeons faciaux* [7].

Par ailleurs, seulement 10 % des *kystes dermoïdes* semblent être acquis à la suite d'un *traumatisme "Implantation phenomenon"* [35].

Quoiqu'il en soit, les aspects cliniques et histologiques sont toujours identiques [26].



En effet, *cliniquement*, toutes les fistules se présentent sous forme d'une *dépression circulaire, centrée par un pertuis*. Au niveau labiale, elles sont à localisation *médiane*, dans la plupart des cas au niveau du philtrum ou encore sur le vermillon mais, rarement *paramédiane*.



*Les différents sites de localisation des fistules congénitales de la lèvre supérieure, décrits dans la littérature [6-29]*

Les *pertuis* peuvent être de diamètres variables, formant un canal dont la profondeur varie entre 1 à 25mm et qui est délimité d'une part par la muqueuse labiale et d'autre part, par le muscle orbiculaire de telle sorte qu'il se trouve ainsi disséqué.

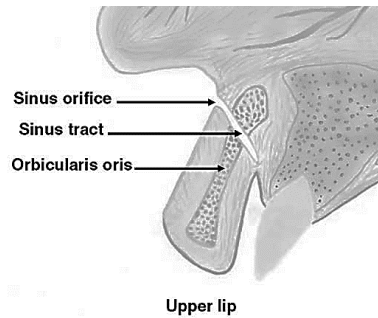
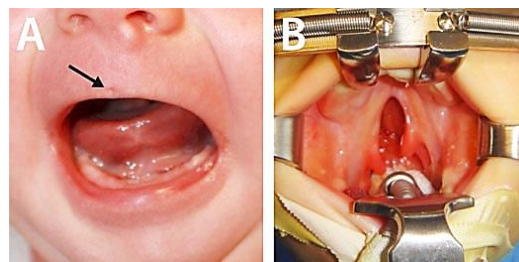


Schéma montrant le trajet fistuleux qui dissèque le muscle orbiculaire [30]

Les **fistules congénitales de la lèvre supérieure** sont habituellement des lésions isolées [18]. Cependant, elles peuvent être associées à d'autres malformations telles : une *fente labio-palatine*, un *frein bifide*, un *kyste nasal dermoïde* ou encore à un *hypertélorisme* et un *syndrome polymalformatif*... [1, 20,12].

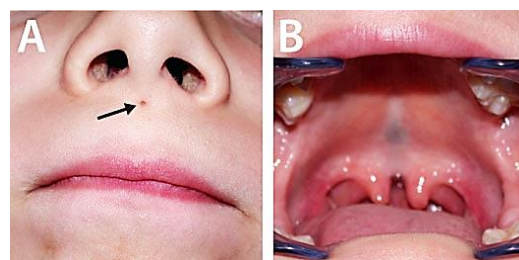
En 2011, *Aoki et al.* ont proposé une **classification des fistules labiales supérieures** en fonction de leur localisation et des anomalies associées [4] :

- Le **type I** concerne les fistules médianes sans anomalies associées ;
- Le **type II** regroupe les fistules médianes avec présence d'autres malformations (figures 17-18-19 et 20) ;
- Le **type III** concerne les fistules latérales avec ou sans anomalies associées. Ces fistules ne semblent avoir aucune notion de transmission génétique contrairement à celles de la lèvre inférieure [24].

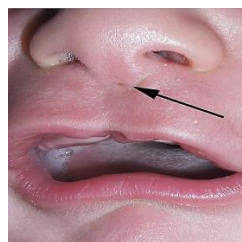


**Figure 17**

*Fistule médiane de la lèvre supérieure (A) associée à une fente vélo-palatine (B)*



**Figure 18** : *Fistule médiane de la lèvre supérieure (A) associée à une lèvre bifide (B)*



**Figure 19**

*Fistule labiale supérieure associée à une fente labiale microforme [34]*



**Figure 20**

*Fistule labiale congénitale associée à un frein labiale bifide [29]*

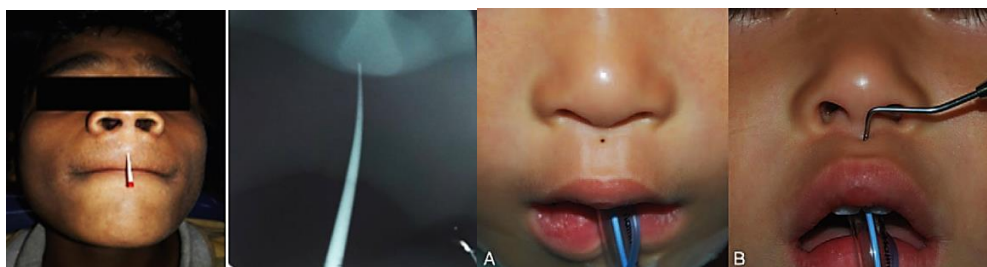
Le **diagnostic des kystes et celui des fistules labiales** peuvent se faire dès la naissance. Néanmoins, ces diagnostics restent délicats en raison de ces pathologies, souvent asymptomatiques et dont la découverte se fait au décours d'une surinfection ou d'un écoulement continu ou intermittent de la salive (figure 21), notamment lorsqu'une glande salivaire est annexée à la fistule, ce qui, en outre, constitue souvent une gêne fonctionnelle pour le patient [24].



**Figure 21**

*Une pression exercée laisse sourdre un liquide muqueux, blanchâtre [21]*

Afin d'objectiver **le trajet fistuleux** à partir de son orifice [31], il est recommandé de réaliser un **cliché rétro-alvéolaire avec un cône de gutta inséré dans la fistule**. Pour réaliser une **fistulographie**, le choix se portera sur des cônes de diamètres compris entre 25 et 40 (figure 22) qui insérés dans la fistule, sont suffisamment souples et fins pour épouser l'anatomie. Les cônes de gutta peuvent être remplacés par du **fil d'orthodontie**, intéressant par rapport à sa longueur et sa rigidité ou encore par une **sonde parodontal graduée** (figure 23).



**Figure 22**

**Figure 23**

Les **kystes dermoïdes** s'observent surtout dans les 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> décennies de la vie [19] mais peuvent s'observer dès la naissance et se révèlent par une tuméfaction non douloureuse, bien limitée, de consistance molle et non fluctuante, recouverte d'une muqueuse saine. L'évolution est caractérisée par une augmentation progressive du volume pouvant entraîner une gêne fonctionnelle et peut aussi être marquée par l'infection du contenu kystique par passage des germes de la cavité buccale dans le kyste notamment lors d'un traumatisme [19].



## Thérapeutique

Le *traitement des kystes et fistules congénitaux*, lorsqu'il est indiqué, est exclusivement *chirurgical*. La plupart des auteurs conseillent une intervention opératoire dès le plus jeune âge, vers l'âge de 6 mois, soit avant l'éruption des dents lactéales afin d'éviter les complications infectieuses et afin d'en faciliter l'exérèse [27].

Durant l'acte opératoire et pour permettre l'excision de la totalité du trajet fistuleux, le repérage de ce dernier (figure 24) à l'aide d'un stylet ou de bleu de méthylène est recommandé [24-28] : *ce qui a été respecté lors de notre prise en charge.*



**Figure 24**

- (A) *Injection du bleu de méthylène (0,5%) au niveau de la fistule labiale*  
(B) *Dissection du trajet fistuleux par un abord muqueux endobuccal*

L'exérèse complète, nécessaire pour éviter toute récurrence est suivie d'une analyse anatomopathologique qui a permis d'établir le diagnostic de certitude.

En effet, au plan *histologique*, l'examen microscopique des trajets fistuleux tels décrits précédemment, rapporte qu'ils sont tapissés par un épithélium squameux, kératinisé, contenant ou non des glandes sébacées, salivaires et des follicules pileux [36] ce qui permet d'en distinguer trois sous types [22] :

- Les *kystes dermoïdes vrais* composés d'un épithélium malpighien avec des dérivés dermiques à partir des follicules pileux, des glandes sudoripares et sébacées ;
- Ils sont dits *kystes épidermoïdes* en absence des dérivés dermiques : *ce qui semble bien correspondre au kyste diagnostiqué dans notre cas* ;
- Les *tératomes* contiennent en plus des éléments épithéliaux, des structures osseuses et cartilagineuses. La transformation maligne est observée dans 5% des tératomes.

*Tous ces éléments diagnostiques, cliniques et histologiques, concernant et le trajet fistuleux et le kyste dermoïde et compte tenu des classifications proposées, aboutissent manifestement au diagnostic de : kyste épidermoïde avec fistule de type I.*

## Conclusion

Les **kystes et fistules congénitaux de la face et du cou** sont des entités peu fréquentes mais polymorphes. Ils peuvent faire l'objet d'une découverte fortuite ou faire suite à un tableau ou à un contexte infectieux récidivant. Ces lésions doivent donc être bien cernées et connues par le praticien de manière à envisager une prise en charge précoce.

## **Bibliographie**

- [1] Abbo O, Vaysse F, Bieth E, Galinier P. Le syndrome de Van der Woude : une entité clinique méconnue. *Ann Chir Plast Esthet* 2014;59(1)81-4.
- [2] Agrawal SM, Loksh Y. Epidermoid cyst of the buccal mucosa: A Case Report *IJOCR Jan - Mar 2014; Volume 2 Issue 1*
- [3] Akinosi JO. Multiple sublingual dermoidcysts. *Br J Oral MaxillofacSurg* 1974;12:235-9.
- [4] Aoki M, Sakamoto Y, Nagasao T, Miyamoto J, Kishi K. Classification of congenital midline upper lip sinuses: A case report and review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J* 2014;51:154-7.
- [5] Aoki et al., Classification of congenital midline upper lip sinus. *The Cleft Palate–Craniofacial Journal* 51(2) pp. 154–157 March 2014
- [6] Asahina I, Sakakibara T, Miyashin M, Tachikawa N, Enoto S. Congenital midline sinus of the upper lip: case report and review of literature. *Cleft Palate Craniofac J* 1997;34:83–85.
- [7] Baptista C, et al. Fistule Q1 congénitale médiane de la lèvre supérieure associée à un syndrome de Goldenhar : à propos d'un cas. *Ann Chir Plast Esthet* 2015
- [8] B.I. Salah et al. / *International Journal of Surgery Case Reports* 51 (2018) 41–44
- [9] Cervenka J, Gorlin R.G, Anderson V.E. The syndrome of pits of the lower lip and cleft lip and/or palate. Genetic considerations. *Am.J.Hum. Genet*, 1967,19,416-432.
- [10] Charrier JB, Rouillon I, Roger G, Denoyelle F, Collon S, Garabedian EN. Congenital isolated midline sinus of the upper lip: clinical and embryological approaches. *Cleft Palate Craniofac J*. 2006;43: 488-491.
- [11] DEVINE JC, JONES DC. Carcinomatous transformation of a sublingual dermoid cyst: a case report. *Int J Oral MaxillofacSurg* 2000 ; 29 :126-7.
- [12] Eppley BL, Sadove AM, Goldenberg J. Philtral fistula in median cleft lip: cause and effect or coincidence-*Ann Plast Surg* 1992;29(3)263-5. [
- [13] Fatih Dogan., Ibrahim Hakan Bucak. Congenital epidermoid cyst results in muscle fusion defect in the upper lip: *Case Reports in Otolaryngology* 2014
- [14] GOLD BD, SHEINKOPF DE, LEVY B. Dermoid, epidermoid and teratomatous cysts of the tongue and the floor of the mouth. *J Oral Surg* 1974 ; 30 : 107-11.
- [15] Holbrook LA. Congenital midline sinus of the upper lip. *Br J Plast Surg* 1970;23:155–60.
- [16] Kün-Darbois JD., Chatellier., Paré A, Caillot A., Ambroise B., Bénateau H., Veyssiere A. Congenital Midline Upper Lip Sinuses: 3 Rare Cases. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2018, Vol. 55(2) 292-295
- [17] R. Lannelongue, V. Menard, *Traite des Affections Congenitales*, Asselin et Houzeau, Paris, 1891, p. 264.
- [18] Licht A, Posner J, Leipziger LS. Median cleft lip with associated midline sinuses. *J Craniofac Surg* 1998;9(4)366-70.
- [19] Longo F, Maremonti P, Mangone GM, et al. Midline dermoid cyst of the floor of the mouth: report of 16 cases and review of surgical techniques. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:1560-5.
- [20] Mackenzie KI. Mid-line sinus of the upper lip. *J Laryngol Otol* 1970;84(2)235-8
- [21] Mehtab Alam., Syed Abrar Hasan., Shahab Farkhund Hashmi., Piyush Kant Singh. Isolated Congenital Midline Upper Lip Sinus in A 5-year Old Child. *Indian J Oto-laryngol Head Neck Surg (Oct–Dec 2017)* 69(4):568–570
- [22] Meyer, I. Dermoid cysts (dermoids) of the floor of the mouth. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1955; 8: 1149.
- [23] T. Nagasao, S. Urushidate, A case of congenital midline sinus of the upper lip, *Eur. J. Plast. Surg.* 23 (1996) 289–293.
- [24] Nakano Y, Somiya H, Shibui T, Uchiyama T, Takano N, Shibahara T, et al. A case of congenital midline fistula of the upper lip. *Bull Tokyo Dent Coll* 2010;51:31–4.
- [25] New GB, Erich JB. Dermoid cysts of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet.* 1937(65):48.
- [26] Phukan JP, Sinha A, Pal S, Jalan S. Cytodiagnosis of epidermoid cyst of the upper lip: A common lesion in an uncommon site. *J Lab Physicians* 2014;6:60-2.
- [27] Rohart J, Nicot R, Myon L, Elbaz J, Raoul G, Ferri J. Labial recurrent swelling revealing median congenital upper-lip fistula. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale.* 2015;116:315-319.
- [28] S.A. Salati, B. Al Aithan, Congenital median upper lip fistula, *APSP J. Case Rep.* 3 (2012) 11.
- [29] Sancho MA, Albert A, Cusi V, Grande C, Aguilar C, Morales L. Upper lip fistulas: three new cases. *Cleft Palate Craniofac J* 2002; 39:457-60.

- [30] Sen C, Agir H, Isken T, Alagoz S, Karadeniz E, Iscen D. Congenital midline upper lip sinus. *J Craniofac Surg* 2006; 17:810-1.
- [31] Sharma A, Kumbhare SP, Kalaskar A. Congenital midline labial sinus of the upper lip. *SRM J Res Dent Sci* 2019;10:53-6.
- [32] Tazi N., Barhmi I., Roubal M., Mahtar M. Congenital philtral fistula revealing epidermoid cyst: An unusual case: *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases* 133 (2016) 449–450 Elsevier Masson SAS.
- [33] Taylor BW, Erich JB. Dermoid cysts of the nose. *May Clinic Proc.* 1967(42):488.
- [34] Tuncali et al. Congenital Midline Upper Lip Sinuses. *J Oral Maxillofac Surg* 2006.
- [35] Walstad WR, Solomon JM, Schow SR, Ochs MW. Midline cystic lesion of the floor of the mouth. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:70-4.
- [36] Xu Y, Chen R, Mu Y, Zheng Z. Congenital midline sinus of the upper lip. *J Craniofac Surg* 2016;27:1306-7.