

L'IMAGE DU MOIS

LE SYNDROME DU GONFLEMENT CERVICAL SPONTANÉ

DETROZ M (1), CZAJKOWSKI M (1), DURAN U (2)

RÉSUMÉ : Le syndrome de gonflement cervical spontané est une maladie rare, bénigne et récidivante, qui touche, le plus souvent, les femmes d'âge moyen. Bien que son étiologie ne soit pas entièrement élucidée, elle serait associée à une occlusion intermittente du canal thoracique provoqué par une augmentation de la pression dans la région de la tête et du cou. Il se présente comme un gonflement aigu et limité de la région supra-claviculaire gauche et régresse, dans la plupart des cas, spontanément, en moins d'une semaine. Nous rapportons le cas d'une femme de 57 ans, qui a présenté un gonflement cervical gauche quelques jours après avoir voyagé en avion.

MOTS-CLÉS : *Gonflement cervical spontané - Canal thoracique - Voyage en avion*

SPONTANEOUS CERVICAL SWELLING SYNDROME

SUMMARY : Spontaneous cervical swelling syndrome is a rare, benign, and recurrent condition, most commonly affecting middle-aged women. Although its etiology is not fully understood, it is thought to be associated with intermittent occlusion of the thoracic duct, caused by increased pressure in the head and neck region. It occurs as an acute, limited swelling of the left supra-clavicular region and regresses, in most cases, spontaneously, in less than a week. We report the case of a 57-year-old woman who contracted a left cervical swelling a few days after air travel.

KEYWORDS : *Spontaneous cervical swelling - Thoracic outlet - Air travel*

Figure 1. Volumineuse tuméfaction cervicale supra-claviculaire gauche souple et fluctuante d'environ 9 cm de diamètre, sensible à la palpation.



Flèche noire : tuméfaction gauche. Flèche blanche : cicatrice de thyroïdectomie ancienne.

PRÉSENTATION DU CAS CLINIQUE

Une patiente de 57 ans d'origine Magrèbine, se présente spontanément aux urgences pour une volumineuse tuméfaction cervicale gauche sensible depuis la veille, apparue sans raison particulière. Il y a une notion de voyage en avion il y a 5 jours. Il n'y a pas de fièvre.

Elle ne fume pas et ne consomme pas d'alcool ni de drogue. Dans ses antécédents, on retrouve une hémithyroïdectomie droite en 1996 pour nodule chaud bénin.

L'examen clinique met en évidence une volumineuse tuméfaction cervicale supra-claviculaire gauche souple et fluctuante d'environ 9 cm de diamètre, sensible à la palpation. Il n'y a pas d'érythème ni de chaleur cutanée (Figure 1).

Il n'y a pas d'anomalie mise en évidence à la prise de sang, notamment pas de syndrome inflammatoire ni de modification de la formule hémoleucocytaire.

Un scanner cervico-facial avec injection de produit de contraste est réalisé et démontre une infiltration liquidienne et une tuméfaction de la graisse cervicale superficielle et profonde gauche, ce qui fait suspecter une cellulite cervicale profonde (Figure 2).

Au vu de la discordance clinique et radiologique, une IRM cervico-faciale est donc

(1) Service ORL, CHU Liège, Belgique.

(2) Service de Médecine nucléaire et Imagerie oncologique, CHU Liège, Belgique.

Figure 2. Coupe axiale du scanner cervico-facial avec injection de produit de contraste qui met en évidence une infiltration liquidienne et une tuméfaction de la graisse cervicale superficielle et profonde gauche

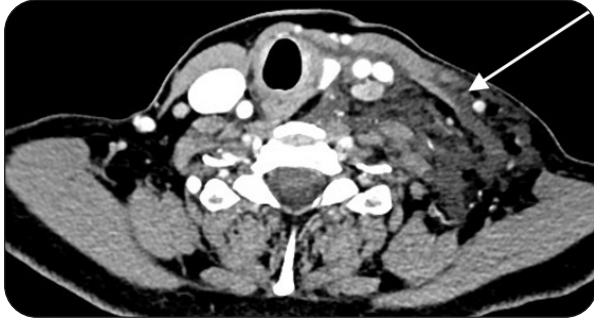


Figure 3. Coupe coronale de l'IRM cervico-faciale (séquence T2 fat sat) qui met en évidence une infiltration liquidienne en nappe non collectée au niveau de l'espace cervical postérieur gauche s'étendant à hauteur de l'arcade du conduit thoracique avec suffusion liquidienne à la périphérie de l'œsophage thoracique



réalisée (T2 turbo spin écho avec saturation de la graisse, T1 spin écho, séquence de diffusion avec cartographie ADC, T2SPC STIR). Elle met en évidence une infiltration liquidienne en nappe non collectée, sans restriction de la diffusion au niveau de l'espace cervical postérieur gauche, s'étendant à hauteur de l'arcade du conduit thoracique avec suffusion liquidienne à la périphérie de l'œsophage thoracique (Figure 3). Cette image est suggestive d'une rupture lymphatique spontanée idiopathique (décrit comme « syndrome de gonflement cervical spontané » dans la littérature).

Un traitement par antalgiques de palier 1 a été prescrit à la patiente et elle a pu regagner son domicile le jour de son admission aux urgences. La tuméfaction a spontanément régressé en 48 heures et il n'y a pas encore eu de récurrence à l'heure actuelle.

DISCUSSION

Le syndrome de gonflement cervical spontané (SCSS) ou gonflement cervical récidivant, auparavant connu sous le nom de « lymphangiectasie tumorale bénigne supra-claviculaire » ou « lymphangiectasie récurrente du creux supra-claviculaire gauche », est une pathologie rare et bénigne caractérisée par un gonflement cervical brutal et spontané de la région supra-claviculaire gauche. Il touche principalement les femmes adultes, en péri-ménopause, et se présente de manière récurrente dans la majorité des cas (1, 2).

L'étiopathogénie suspectée est une obstruction spontanée, intermittente, du canal thoracique (2, 3), raison pour laquelle le gonflement se présente le plus souvent à gauche (sachant que 2 % de la population possède un canal thoracique au niveau du confluent jugulo-sous-clavier droit) (3).

Le SCSS est un gonflement brutal, récidivant, peu ou non douloureux qui disparaît, en général, en une semaine (2). Il est parfois accompagné d'un épanchement pleural (1). Une dyspnée peut être associée suite à une compression laryngo-trachéale ou un épanchement pleural (1).

Les facteurs favorisant mis en évidence sont un contexte de stress ou d'exercice physique, impliquant une augmentation de pression au niveau de la tête et du cou. La notion de chirurgie cervicale antérieure, de radiothérapie cervicale ou d'anomalie lymphatique congénitale sous-jacente pourrait jouer un rôle (1).

Le diagnostic est basé sur la présentation typique et sur l'exclusion des autres formes de gonflement cervical (tumeurs bénignes ou malignes, infection, pathologie vasculaire, pathologie systémique, angio-œdème, pathologie traumatique,...) (1, 2).

La biologie ne démontre pas d'anomalie et l'imagerie conventionnelle (échographie et scanner) démontre un œdème de la fosse supra-claviculaire et de la région cervicale gauche.

La scintigraphie lymphatique (2) ou la lymphangiographie par résonance magnétique (1) révèlent une accumulation de traceur dans

la région supra-claviculaire gauche durant l'épisode aigu, avec une dilatation du canal thoracique et parfois une obstruction intra-luminale de ce dernier. Cette obstruction peut être également mise en évidence à l'échographie, mais le diagnostic reste opérateur-dépendant (4). À distance de l'épisode, les examens d'imagerie peuvent se révéler normaux.

L'évolution de cette pathologie peut être spontanée. Le gonflement disparaît en général en une semaine, mais est le plus souvent récidivant. Au vu de la faible prévalence de cette pathologie, aucun traitement validé n'a encore fait ses preuves (3). Un régime alimentaire qui exclut les triglycérides à chaîne longue a été proposé (1), mais la durée de ce dernier n'est pas encore établie. Vach et coll. (1) proposent de le continuer au minimum jusqu'à disparition du gonflement. Le retrait du thrombus, la réalisation d'une anastomose lymphoveineuse ou une embolisation du canal thoracique ont été décrits, mais sont réservés aux cas réfractaires, sans preuve d'efficacité démontrée. Un drainage manuel et une compression locale peuvent également être proposés (1).

CONCLUSION

Le syndrome de gonflement cervical spontané est une maladie rare, bénigne et récidivante auquel il faut penser devant un tableau de gonflement supra-claviculaire gauche sans syndrome inflammatoire ni douleur. Une imagerie est nécessaire afin d'exclure une autre pathologie.

Chez notre patiente, le voyage en avion pourrait avoir joué un rôle, par augmentation de pression au niveau de la tête et du cou, mais cela n'a pas pu être prouvé.

BIBLIOGRAPHIE

1. Vach M, Wagenpfeil J, Henkel A, et al. MR-lymphangiography identifies lymphatic pathologies in patients with idiopathic recurrent cervical swelling. *Laryngoscope Invest Otolaryngol* 2022;7:1456-64.
2. Betraïns A, Hermans R, Gheysens O, et al. Spontaneous cervical swelling syndrome as a rare cause of neck edema: case series and literature review. *Oxf Med Case Rep* 2021;2021:omab029.
3. Franceschi C, Giancesini S, Bahnini A, et al. The recurrent cervical swelling syndrome. *Phlebology* 2012;27:90-2.
4. Arrivé L, Koumako C, Vignes S. Left cervical swelling due to lymphatic intraluminal obstruction. *J Vasc Surg Cases Innov Tech* 2021;7:710.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Detroz M, Service ORL, CHU Liège, Belgique.
Email : Marie.detroz@chuliege.be