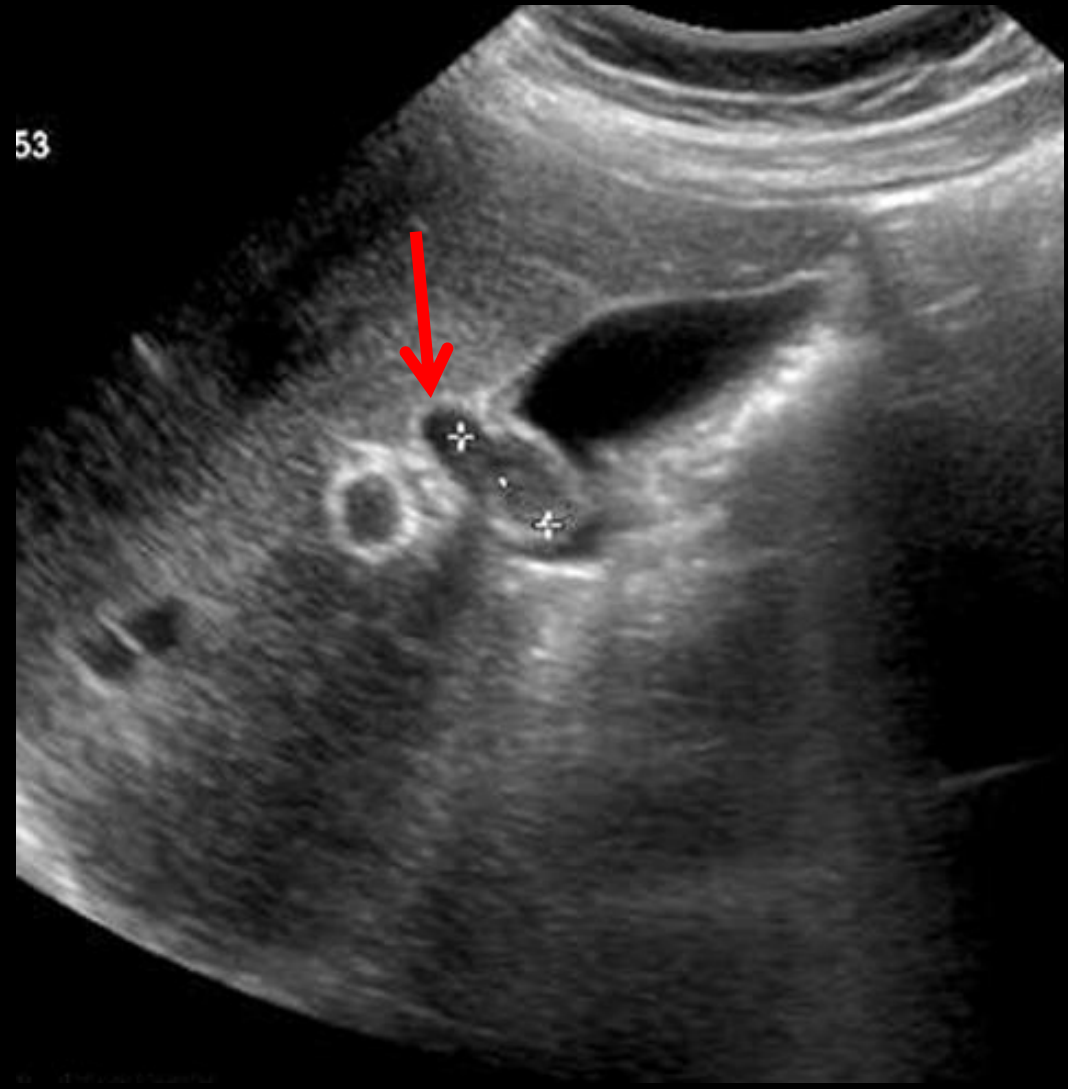
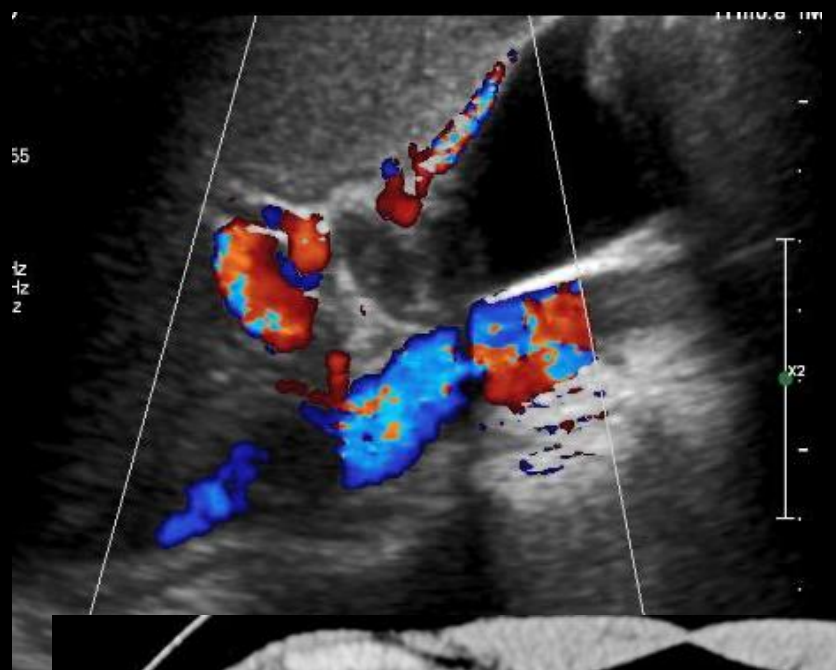


jeune fille 17 ans ; douleurs abdominales .découverte à l'échographie d'une lésion focale de l'infundibulum cystique sans distension de la vésicule biliaire



obs .Dr Yves Ranchoup
Groupe de Radiologie du Mail
Grenoble

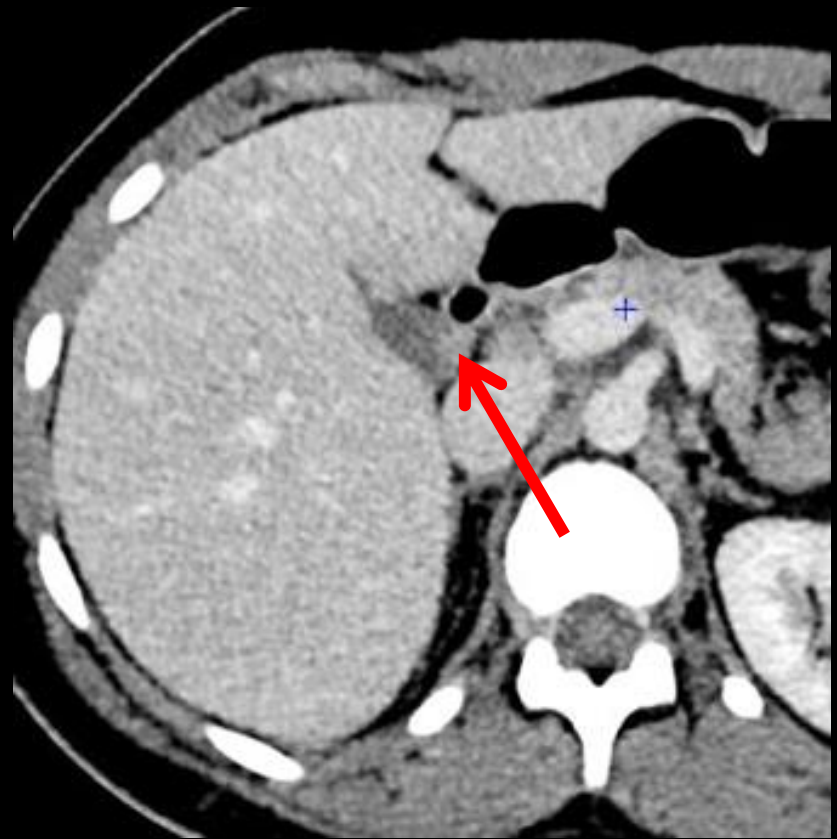
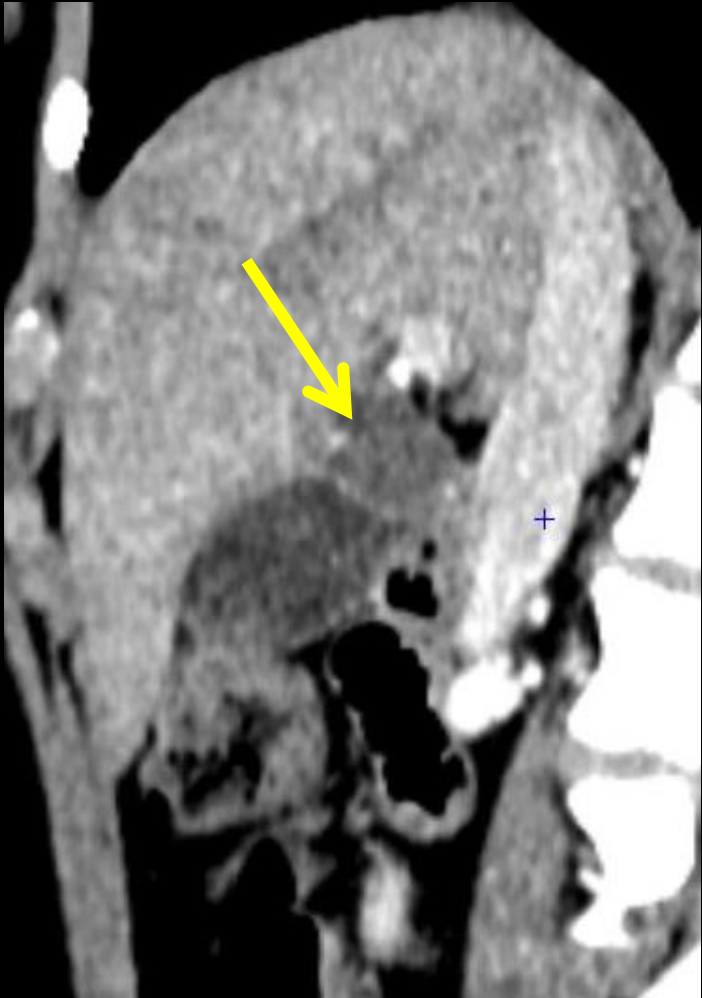
le codage coloré des flux ne met pas en évidence de vascularisation anormale dans la lésion infundibulaire



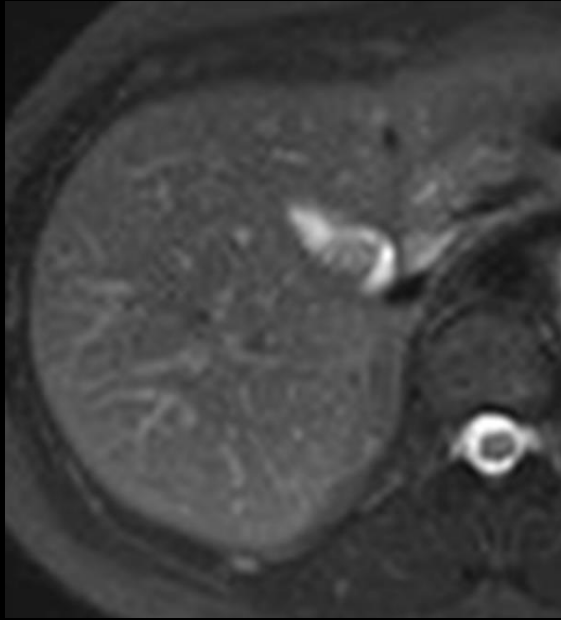
le scanner avant injection ne montre pas d'hyperdensité évidente



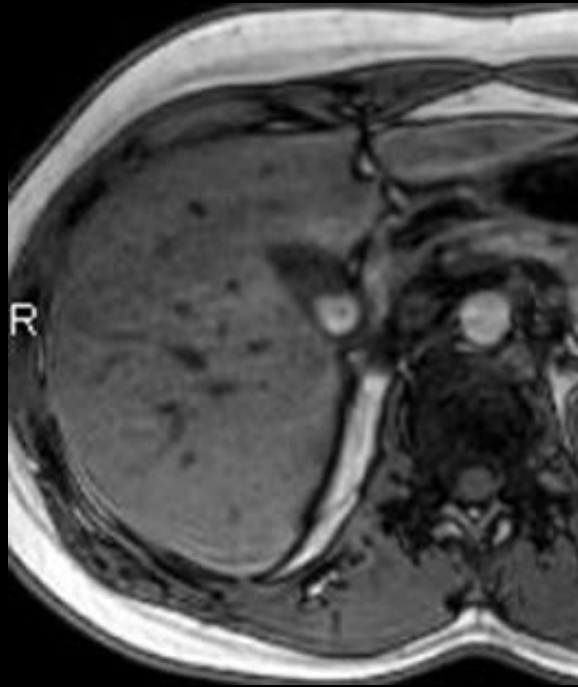
le scanner injecté montre une prise de contraste nodulaire dans la région lésionnelle



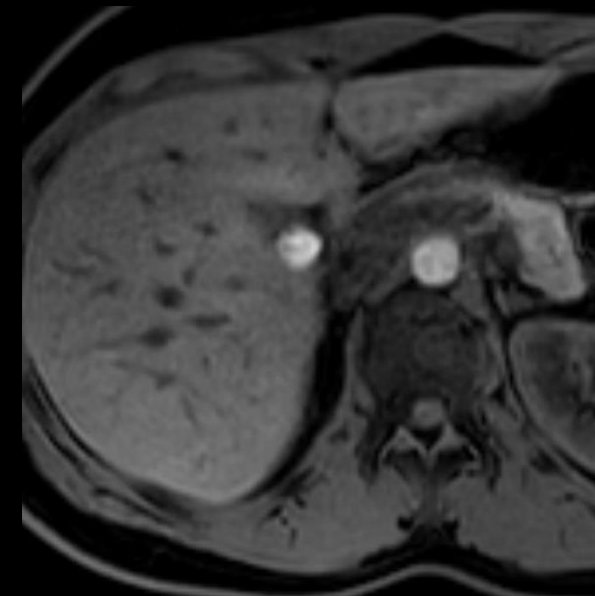
la reformation sagittale objective une différence de densité à l'intérieur de la lésion par rapport à la densité de la bile vésiculaire



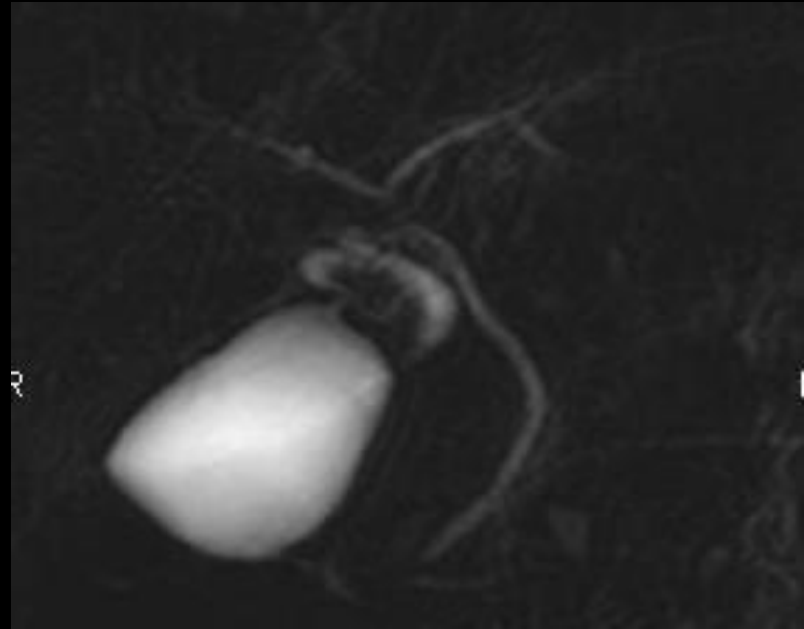
l'IRM en pondération T2 confirme
un hypersignal T2 intralésionnel
nettement inférieur à celui de la bile
vésiculaire



l'IRM en pondération T1 sans saturation du signal de la graisse confirme un hypersignal T1 intralésionnel



sur la séquence l'IRM en pondération T1 avec saturation du signal de la graisse, l'hypersignal T1 intralésionnel persiste confirmant **un taux de protides élevé** : hème de l'hémoglobine ou glycoprotéines des lésions mucineuses.



sur la séquence IRM en pondération T2 maximale (cholangioIRM), la lacune de l' infundibulum est particulièrement bien visible

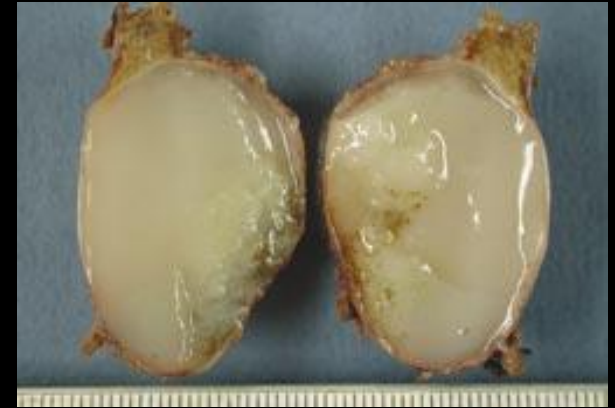
au total, chez une très jeune personne, il existe une lésion localisée kystique de la paroi de l'infundibulum cystique dont le contenu est très riche en protides , en faveur d'une lésion hématique ou mucineuse

l'analyse de la pièce de cholécystectomie (Pr Benoit Terris Hôpital Beaujon)

-présence au sein même de la paroi du collet vésiculaire, d'une **formation kystique bordée par un épithélium cylindrique cilié de type broncho-pulmonaire**, reposant sur une couche de fibres musculaires lisses. Il s'associe aussi un épithélium possiblement gastrique et transitionnel. Cet aspect est évocateur d'un **kyste cilié hépatique bénin** sensiblement similaire au kyste bronchogénique résultant d'une anomalie probable de développement d'un bourgeon de l'intestin primitif antérieur. Ce type de kyste se développe principalement au niveau du segment IV hépatique et **parfois même en para ou intravésiculaire** comme dans cette observation.

Kyste hépatique à revêtement cilié (KHRC) du foie

Le kyste à revêtement cilié est une lésion kystique bénigne rare mais de plus en plus souvent rapportée qui dérive d'un bourgeonnement précoce et anormal de l'intestin primitif antérieur, à développement intra-ou juxta hépatique,



Journal de radiologie
Vol 90, N° 1-C1 - janvier 2009
pp. 59-62
Doi : JR-01-2009-90-1-0221-0363-101019-200812838

la particularité est l'existence d'un épithélium de revêtement pseudo-stratifié et cilié constitué de cellules cylindriques ou cubiques comparable à celui des bronches

.L'analyse des observations publiées dans la littérature montre un certain nombre d'éléments sémiologiques communs :

.dans 50 % des cas une symptomatologie douloureuse est révélatrice

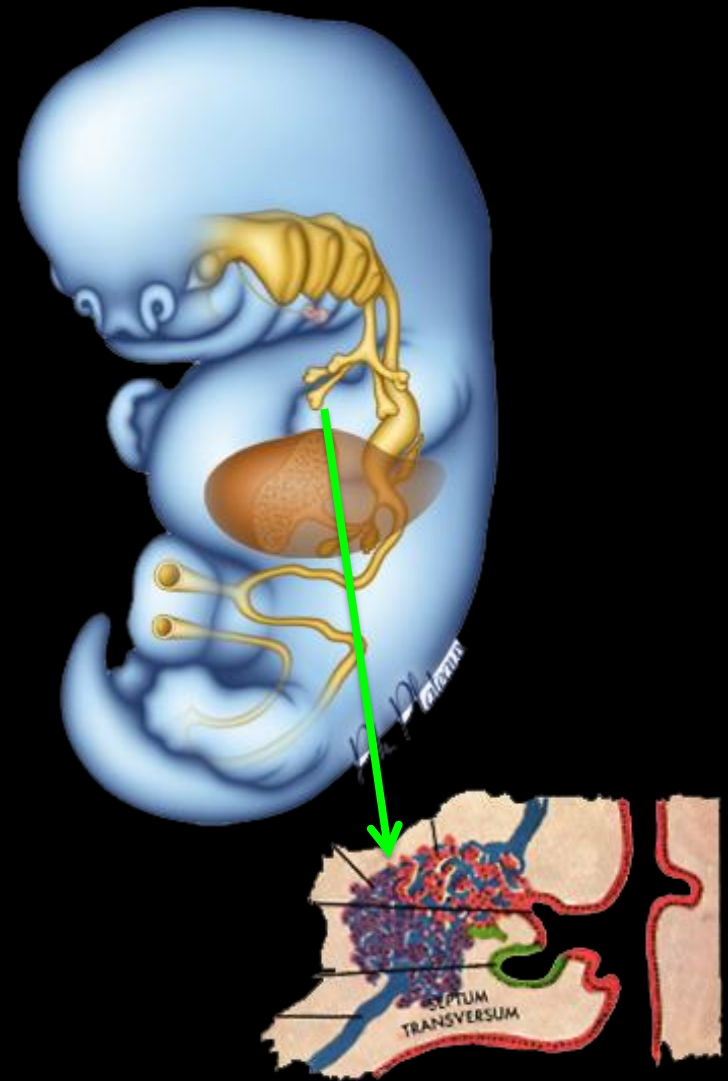
.dans plus de 40 % des cas, **une anomalie des tests biologiques** hépatiques usuels

.l'âge moyen des sujets au moment du diagnostic est de 55 ans et le sex ratio est de 1.

13 cas ont été rapportés chez l'enfant

le **kyste hépatique à revêtement cilié** a été décrit en 1857 par Friederich mais sa dénomination actuelle date de 1984. La plupart des cas publiés l'ont été au cours des 15 dernières années.

Il faut toutefois noter que **des kystes dysembryoplasiques à revêtement cilié** peuvent être observés dans le foie droit. Par ailleurs on peut trouver des lésions analogues dans le médiastin (kyste bronchogénique), dans la paroi œsophagienne, le rétro péritoine, la cavité buccale, l'estomac, le pancréas et la vésicule biliaire



embryogénèse du foie ; si un bourgeon bronchiolaire migre vers le bas avant le cloisonnement par le septum transversum, il va se développer au sein du parenchyme hépatique antérieur du foie

La localisation préférentielle au foie gauche serait due au fait que celui-ci est beaucoup plus développé au cours de l'embryogenèse que son homologue droit, avant la 4^{ème} semaine . Durant les cinq semaines suivantes, le foie gauche s'atrophie tandis que le foie droit se développe de façon importante.

Il faut toutefois noter que des kystes dysembryoplasiques à revêtement cilié peuvent être observés dans le foie droit, en situation para ou intra vésiculaire comme dans notre observation. Par ailleurs on peut trouver des lésions analogues dans le médiastin (kyste bronchogénique) , dans la paroi œsophagienne, le rétro péritoine ,la cavité buccale , l'estomac, le pancréas et la vésicule biliaire

le **kyste hépatique à revêtement cilié** est, sur le plan histologique, entouré d'une paroi constituée de quatre couches :

- . un **épithélium cylindrique cilié pseudo-stratifié**, de type bronchique
- . un tissu conjonctif sous-jacent
- . des fibres musculaires lisses
- . une capsule fibreuse périphérique d'épaisseur variable.

Le diagnostic de nature peut-être obtenu par **cytologie du liquide de ponction** lorsqu'elle montre des **cellules ciliées pathognomoniques**.

un kyste hépatique uniloculaire à paroi épaisse doit faire discuter (essentiellement)

:

- un kyste hépatique à revêtement cilié
- . un kyste biliaire compliqué
- . un kyste hydatique de type 1
- .un abcès
- .une tumeur primitive ou une métastase kystisées



Journal de radiologie

Vol 90, N° 1-C1 - janvier 2009

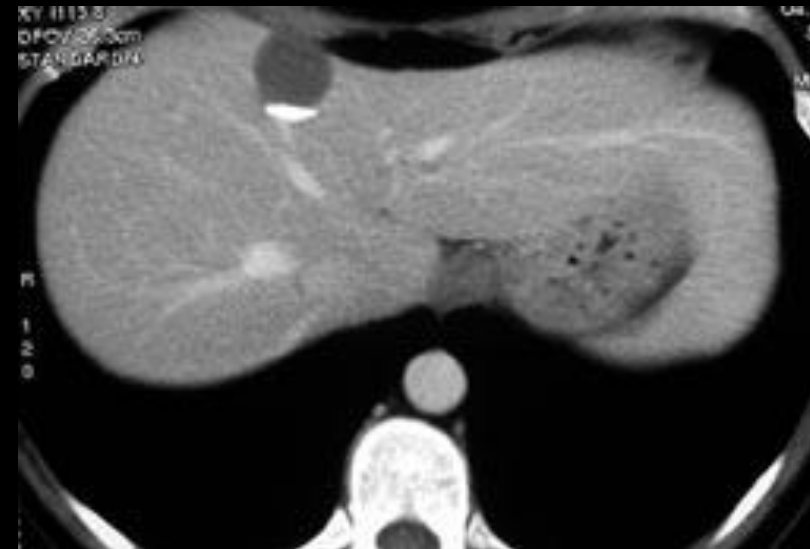
pp. 59-62

Doi : JR-01-2009-90-1-0221-0363-101019-200812838

le **kyste hépatique à revêtement cilié** est le plus souvent de taille limitée (quatre à 5 cm), mais lésions plus volumineuses ont été rapportées, jusqu'à 19 cm

le contenu est variable, comportant notamment **des éléments mucineux en concentration variable**, des cristaux de cholestérol ou de sels calcium...on a rapporté un cas de sédimentation du contenu.

D'exceptionnelles calcifications pariétales ont été rapportées.



L'évolution est mal connue 2 cas de compression vasculaire portale et biliaire ont été rapportés, mais surtout trois cas de dégénérescence en carcinome épidermoïde ont été observés, ce qui indique donc la résection chirurgicale de ce type de lésions



Journal de radiologie

Vol 90, N° 1-C1 - janvier 2009

pp. 59-62

Doi : JR-01-2009-90-1-0221-0363-101019

200812838

take home message

le diagnostic de **kyste hépatique à revêtement cilié** doit être évoqué devant une lésion kystique uniloculaire à paroi épaisse, siégeant dans le segment 4, chez un adulte d'âge moyen

la localisation au niveau du segment 4, très évocatrice, s'explique par des considérations embryologiques et en particulier par les remaniements de volume des lobes hépatiques synchrones de la progression des bourgeons bronchiolaires

sur le plan histologique, les aspects observés sont identiques à ceux des kystes bronchogéniques. On peut trouver des lésions analogues dans le rétro-péritoine, le pancréas, la cavité buccale, la paroi œsophagienne, l'estomac et la vésicule biliaire.

la confirmation diagnostique pourra être obtenue par ponction avec analyse cytologique permettant d' identifier les cellules épithéliales cylindriques ciliées pathognomoniques

comme la plupart des dysembryoplasies, ce type de lésion expose à des complications malignes. 3 cas de dégénérescence sous forme de carcinome épidermoïde ont été observées sur la centaine de cas rapportés dans la littérature.

il peut donc être préférable de réaliser d'emblée une segmentectomie emportant le kyste, pour éviter les risques de dissémination liés à la ponction.