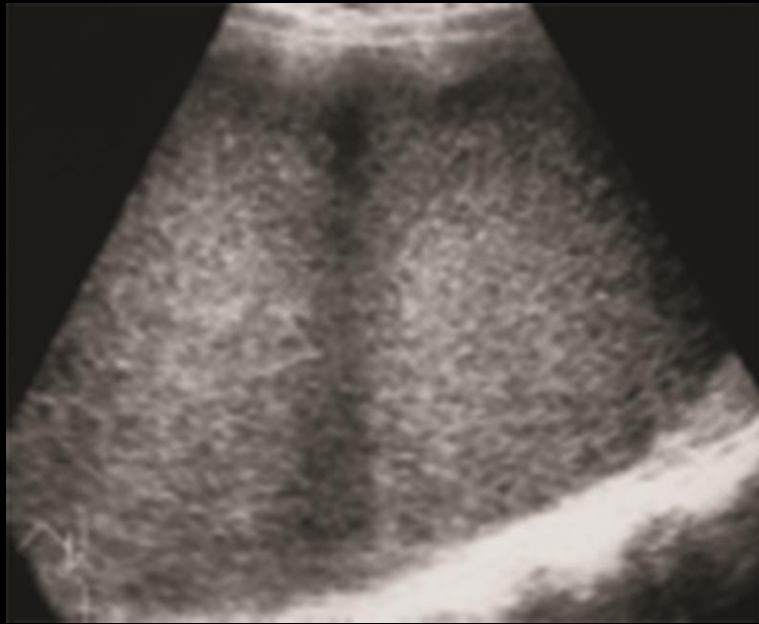


jeune fille de 15 ans ; se plaint de douleurs sourdes persistantes du flanc gauche dont elle rattache le début à un chute lors d'activités sportives

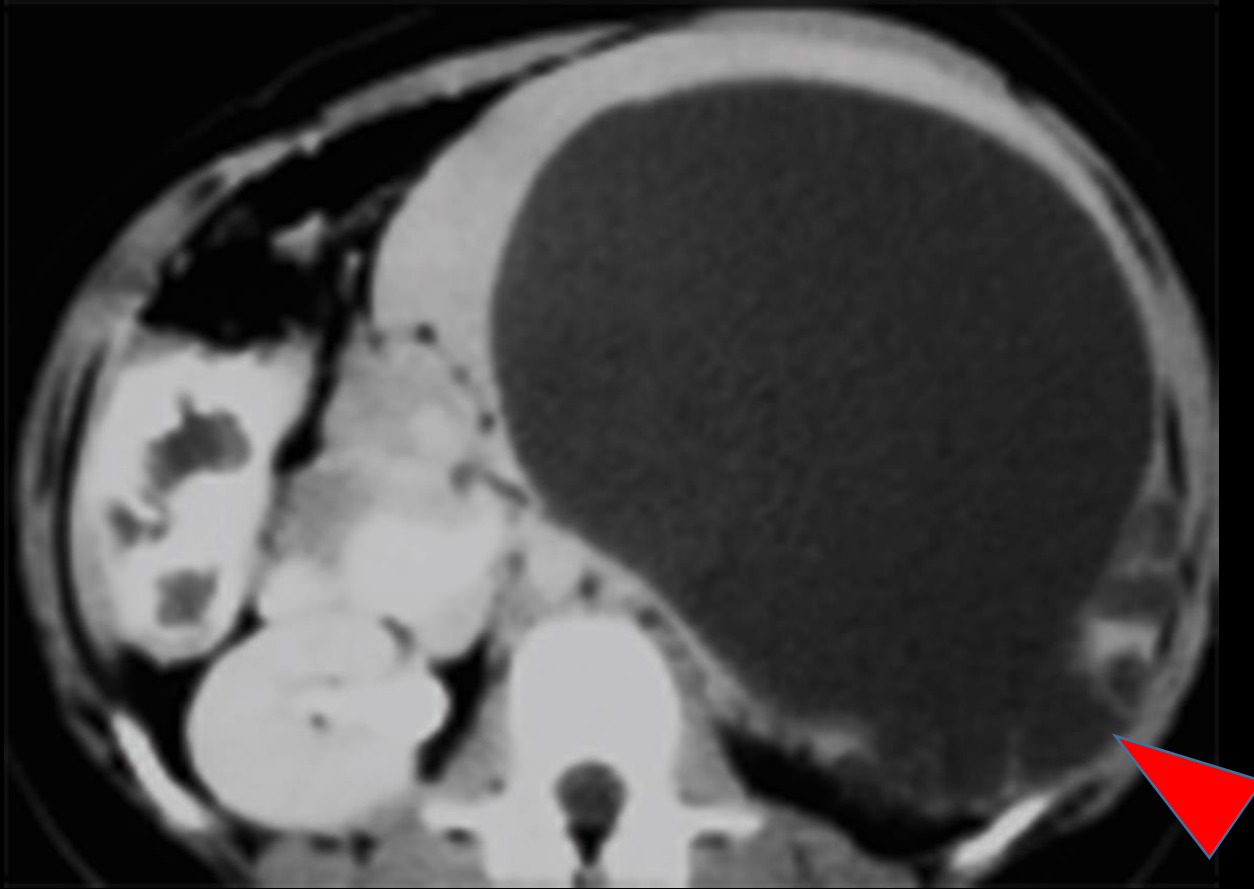
une échographie montre les aspects suivants



volumineuse masse à contours arciformes réguliers et à contenu globalement échogène homogène, à l'exception d'une zone plus hétérogène latérale.

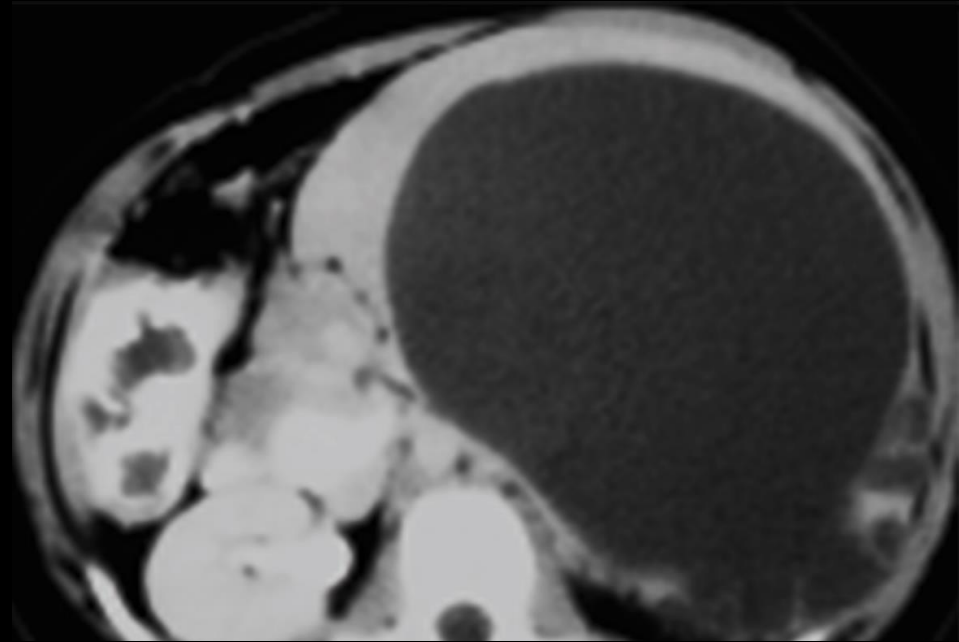
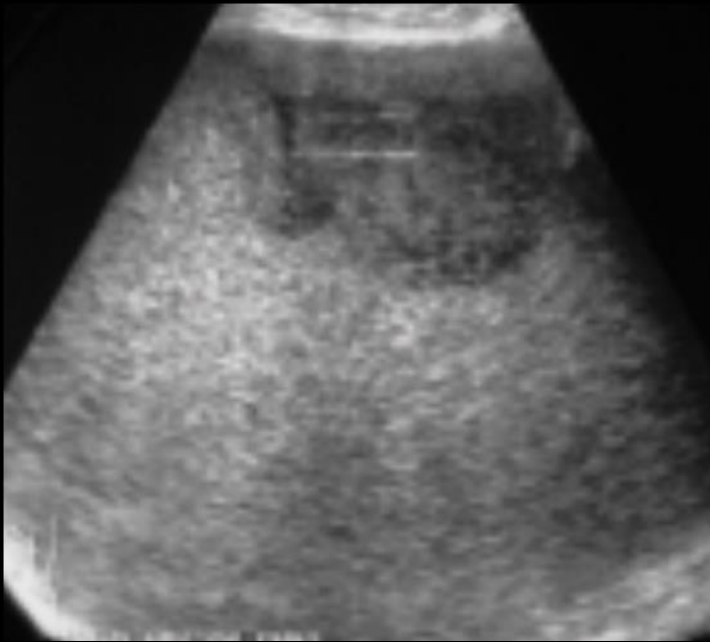


un scanner est ensuite pratiqué qui montre qu'il 'agit en fait d'une volumineuse
masse kystique hypodense enchâssée dans ce qu'il reste d'une volumineuse
rate



après injection IV de PCI, on met en évidence dans la région postéro - inférieure , une série de logettes polycycliques .

A ce stade et compte tenu des éléments épidémiologiques , cliniques et des données de l'imagerie, le diagnostic précis doit être évoqué.



chez une **jeune fille ou une jeune femme** , une formation kystique de la rate au scanner (valeurs d'atténuation < 15 UH) avec un **aspect échographique échogène homogène "pseudo-solide"** doit faire évoquer la dispersion de cristaux dans une phase liquide .Il s'agit de **cristaux de cholestérol** issus de l'epithelium squameux épidermoïde qui recouvre toute la paroi fibreuse du kyste .On est donc en présence d'un **kyste épidermoïde de la rate**

le kyste épidermoïde de la rate

- le kyste épidermoïde représente environ 10 % de la totalité des lésions kystiques de la rate qui globalement sont rares
- il se rencontre préférentiellement chez des enfants des adolescentes et de jeunes adultes
- préférentiellement de sexe féminin
- son pronostic est bon
- le traitement actuel est la splénectomie partielle, en particulier chez l'enfant et le jeune adulte pour éviter les infections post splénectomie totale
- une forme particulière à connaître: le kyste épidermoïde sur rate ectopique dans le pancréas caudal+++

Classification des kystes de la rate

-les kystes de la rate, bien que rares (environ,800 cas rapportés), ont fait l'objet de multiples classifications qui distinguent:

.les kystes d'origine parasitaire et d 'origine non parasitaire parmi lesquels on classe les kystes primaires ou kystes vrais, congénitaux, épidermoïdes ou épithéliaux , bordés par un épithélium et les kystes secondaires limités par une paroi fibreuse non épithélialisée (pseudo-kystes post-traumatiques)

.les kystes primaires représentent 10 % des kystes spléniques non parasitiques et se rencontrent surtout chez l'enfant. Ils sont généralement de petite taille et asymptomatiques, de découverte fortuite .

Lorsqu'ils sont très gros, ils peuvent occuper tout le flanc gauche et se révéler par des douleurs , une thrombopénie ou des complications (rupture , hémorragie)

physiopathologie des kystes épidermoïdes de la rate

peu claire; plusieurs mécanismes sont évoqués

une **invagination mésothéliale** sous la capsule splénique au cours de l'embryogénèse, qui s'accompagne d'une métaplasie et d'une sécrétion liquide à l'origine du kyste

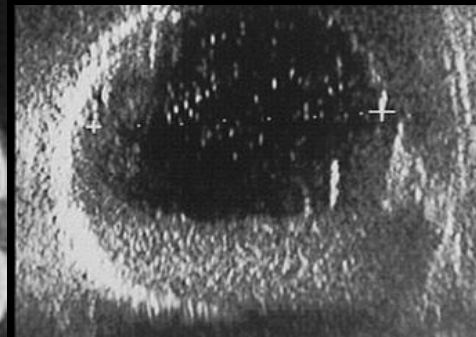
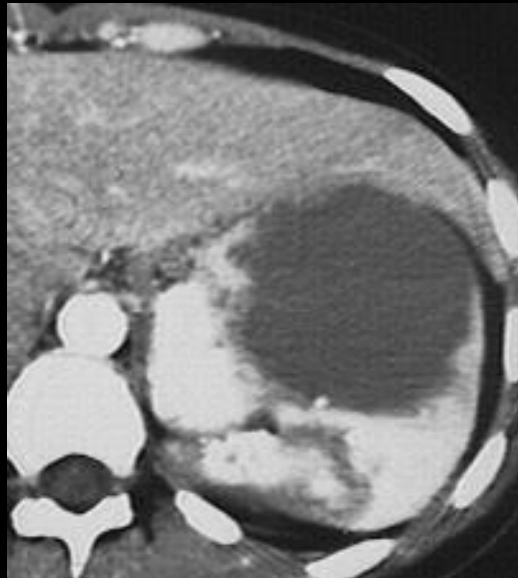
une **théorie lymphatique** ; les kystes seraient issus des lymphatiques spléniques

une **inclusion endodermique hétérotopique métaplasique** conduisant à des types histologiques variés (squameux, columnaire)

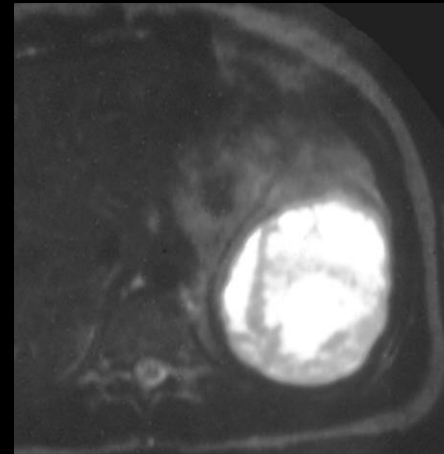
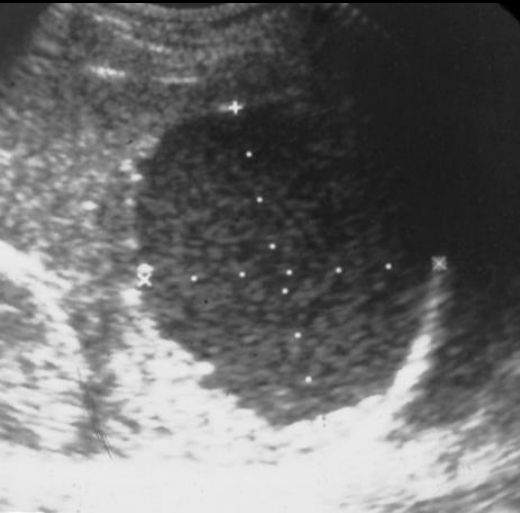
imagerie des kystes épidermoïdes de la rate

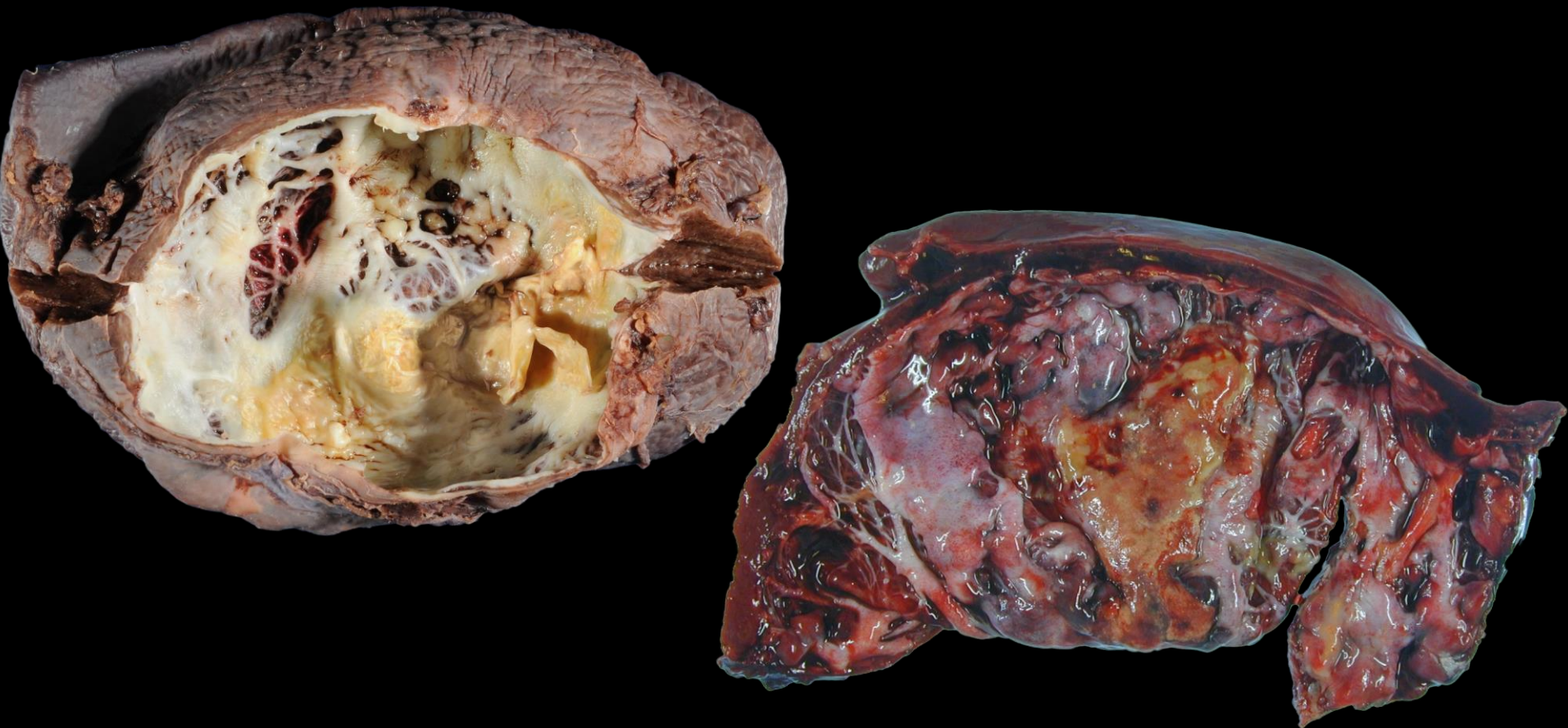
. L'aspect échographique est variable : kyste(s) à parois fines d'épaisseur régulière, contenu anéchoïque mais on peut trouver des septations et des parois irrégulières

L'aspect microponctué homogène "pseudo-solide" du contenu n'est ni constant ni spécifique; il peut être lié à des saignements intrakystiques comme dans les kystes biliaires hépatiques hémorragiques ou dans les endométriomes



. Les aspects CT et IRM sont ceux de liquide à faible concentration protéique mais on peut observer un hypersignal T1 spontané en cas de saignement intrakystique.





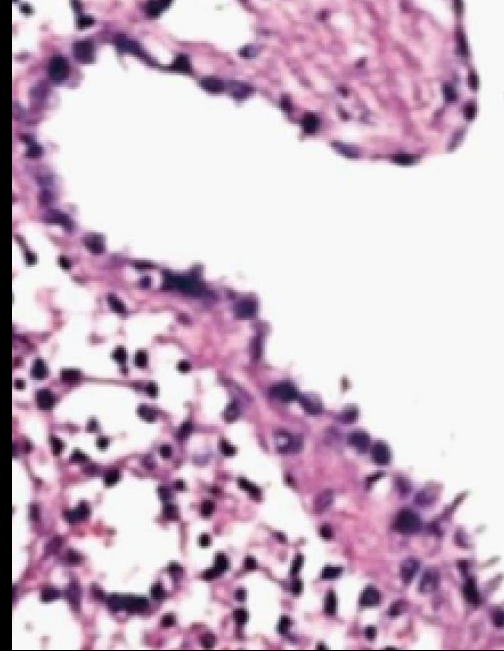
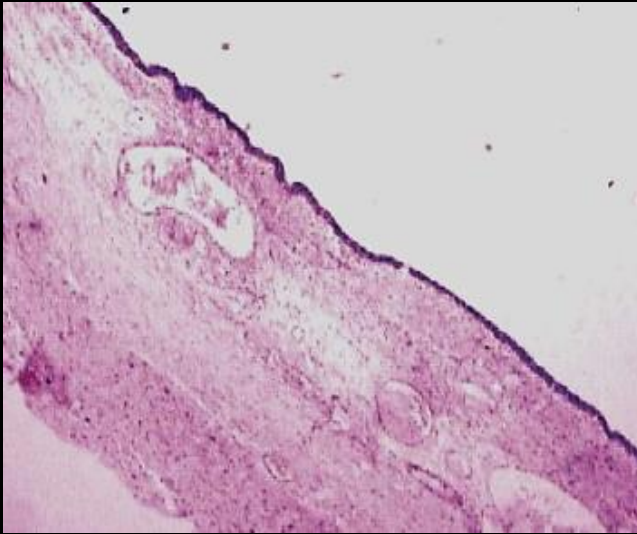
le kyste épidermoïde splénique peut se présenter sous des aspects macroscopiques très variés: uni ou multifocal, multicloisonné pouvant être difficiles à différencier d'autres lésions focales de la rate (angiomes, hamartomes, kyste hydatique, transformation nodulaire sclérosante ...) sur l'imagerie en coupes



kystes épidermoïdes spléniques



le diagnostic définitif ne peut être établi que sur les données anatomo-pathologiques: présence d'un revêtement épithélial cuboïde, columnaire ou squameux



World J Gastroenterol. 2014 Oct 14; 20(38): 13899-13903.

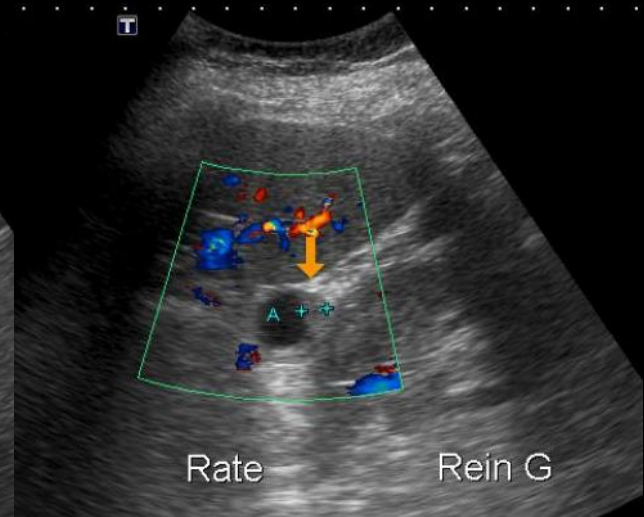
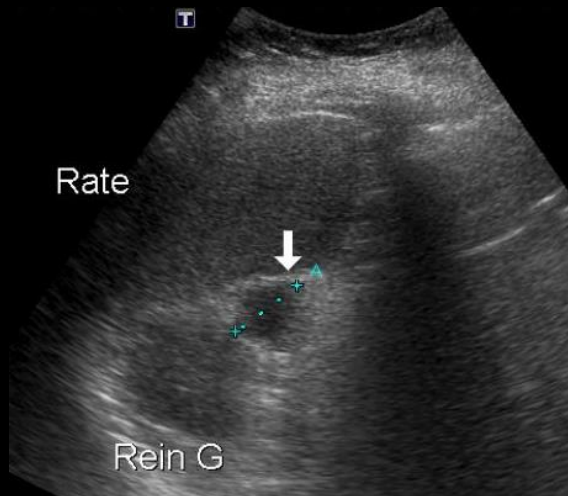
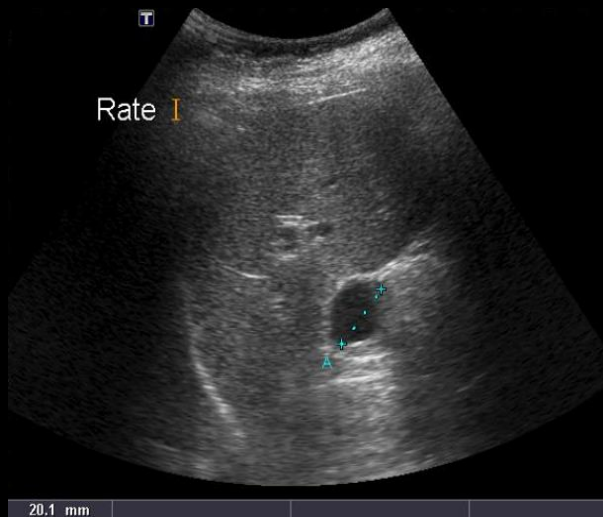
en immunohistochimie, les cellules épithéliales sont positives pour les pancytokératines, et négatives pour CD240 (marqueur lymphoépithélial) et pour CD 34 (marqueur des cellules endothéliales)

le **diagnostic différentiel** doit faire évoquer les pseudo-kystes (antécédents traumatiques, infectieux, parois calcifiées), les kystes hydatiques (parois fibreuse calcifiée, vésicules-filles) les tumeurs kystiques (lymphangiomes) les infarctus spléniques, les abcès de la rate....

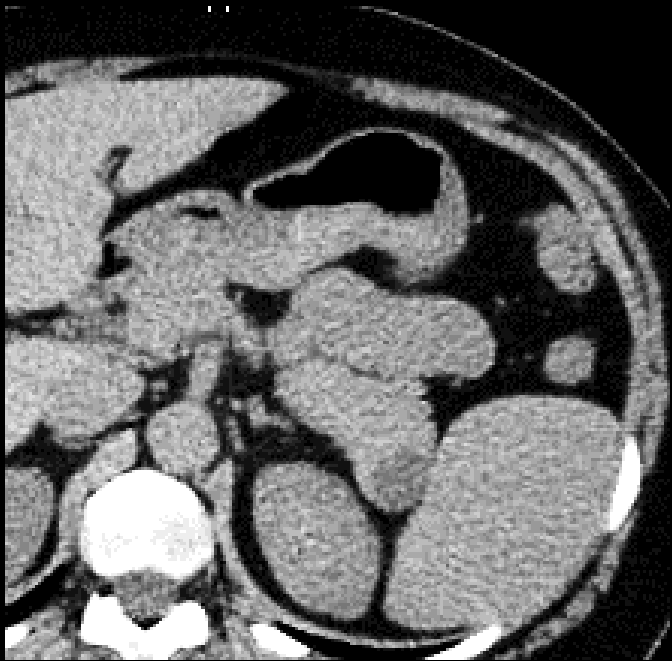
l'évolution du traitement chirurgical vers des techniques conservatrices de la rate pour limiter les risques de complications de la splénectomie est très nette

une forme particulière pour ceux qui aiment les jeux-concours

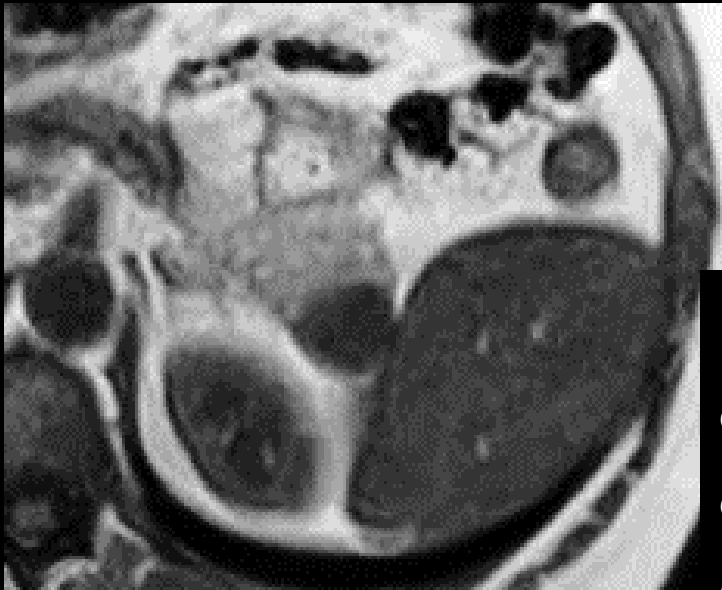
(obs. Yves Ranchoup Groupe Clinique du mail Grenoble)



découverte fortuite d'une lésion
kystique de la région du hile splénique
chez une femme de 51 ans
un précédent examen montre un
accroissement de 5 à 7 mm en 4,5
ans



au scanner, la localisation intrapancréatique caudale de la lésion kystique ne fait aucun doute (éperons parenchymateux pancréatiques)



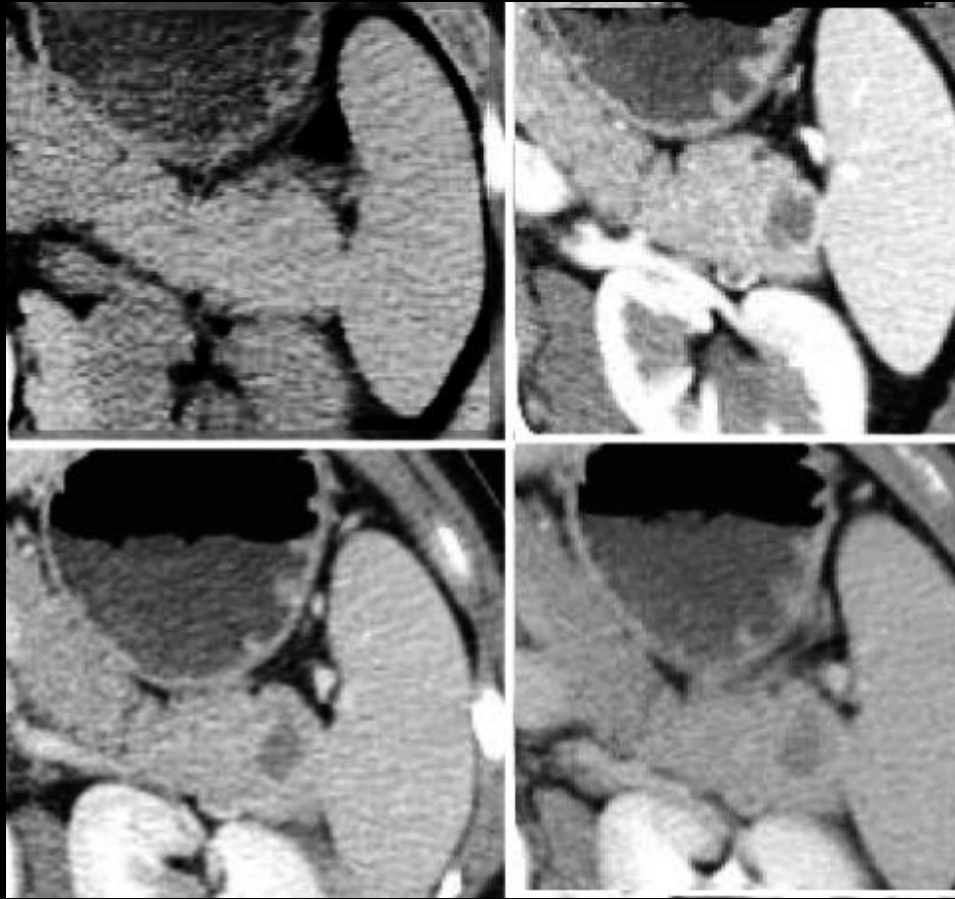
l'IRM confirme le caractère purement liquide du contenu et l'absence de signes en faveur d'une pancréatite mais surtout la présence au contact du bord antérieur du kyste d'une petite zone de même signal que la rate

le kyste épidermoïde sur rate surnuméraire ectopique du pancréas caudal

-est une entité rare mais reconnue puisque **39 cas** sont retrouvés dans une revue de la littérature par des auteurs japonais (Kato et al.) en 2016 ;la première description par Davidson et al datant de 1989.

-les problèmes de **diagnostic différentiel** sont décuplés dans cette localisation puisqu'il faut ajouter toutes les lésions focales du pancréas caudal : tumeur pseudopapillaire de Frantz, tumeurs neuro-endocrines, tumeurs kystiques mucineuses .. aux causes spléniques

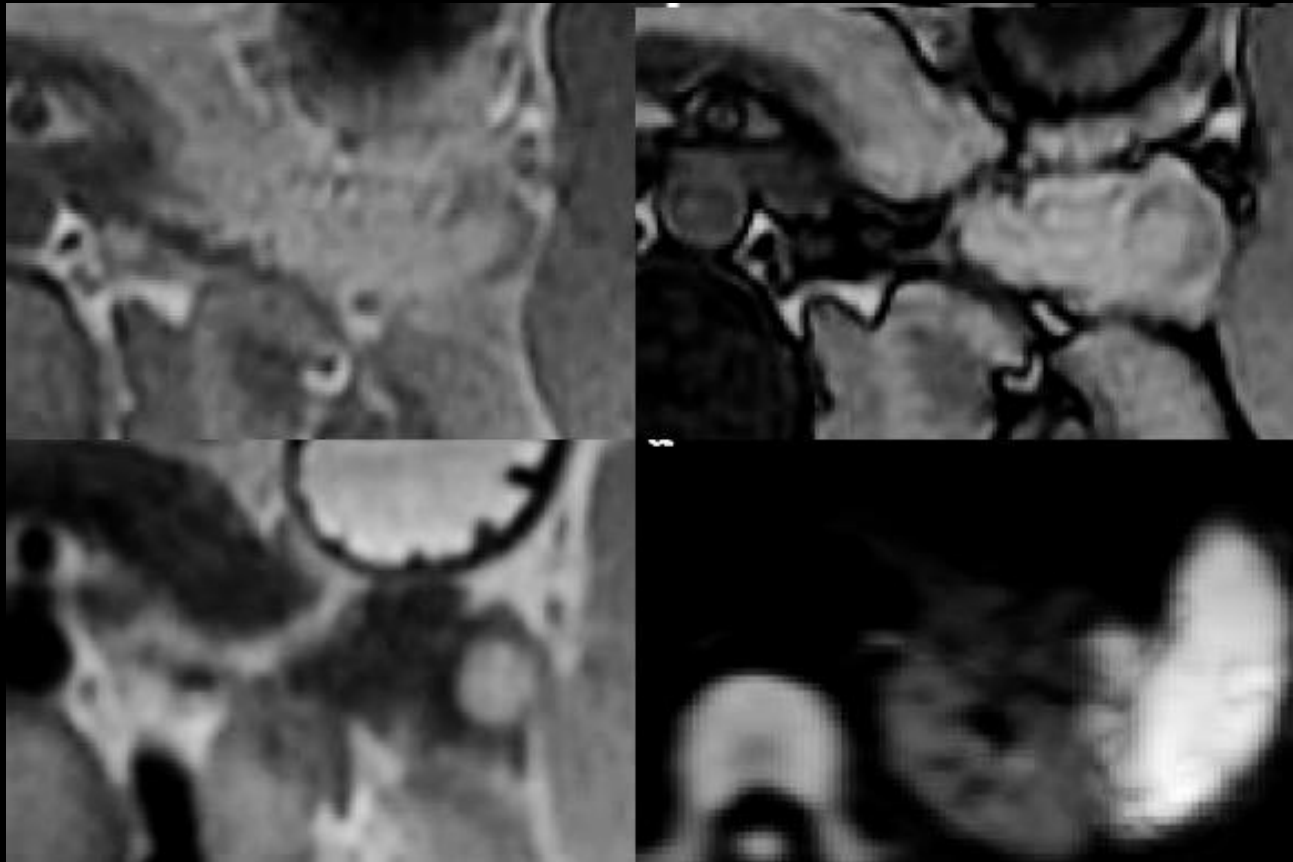
-dans la série de la littérature, le diagnostic exact n'a été porté que 4 fois sur 39 par l'imagerie



**lésion focale multikystique du
pancréas caudal découverte en
échographie chez une femme âgée
de 33ans au cours d'un bilan
annuel de santé**

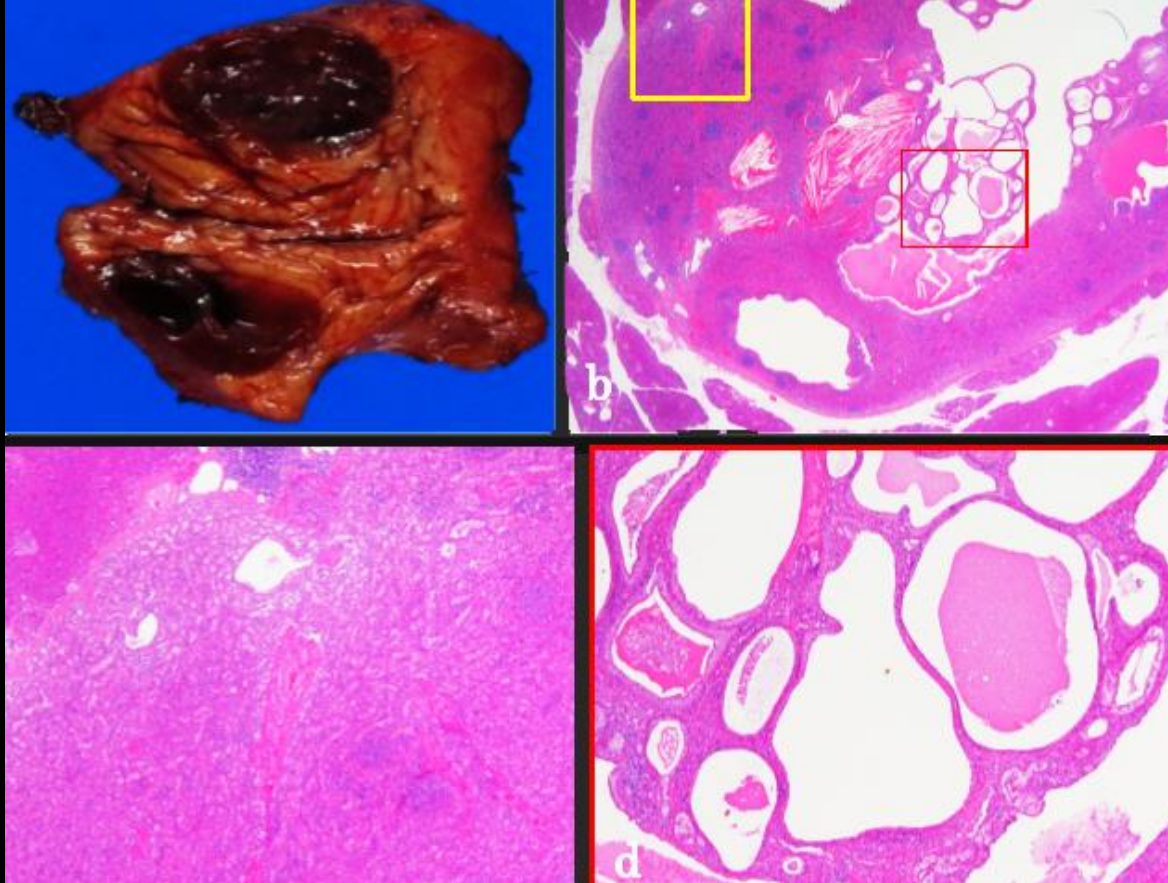
ACE et CA19-9 normaux

Intern Med 55: 3445-3452, 2016 DOI:
10.2169/internalmedicine



Intern Med 55:
3445-3452, 2016
DOI:
10.2169/internalme
dicine.55.7140

l'IRM objective mieux que le scanner, la juxtaposition d'un contingent solide hypointense en T1 et d'une formation kystique en hypersignal T2 et isosignal T1



Intern Med 55: 3445-3452, 2016 DOI: 10.2169/internalmedicine.e.55.7140

les coupes à faible grossissement montrent des aspects typiques de pulpe rouge et de pulpe blanche spléniques

les kystes sont bordés par un épithélium constitué de 3 à 5 couches cellulaires squameuses stratifiées, non kératinisées

aucun élément en faveur d'une différenciation vers un kyste dermoïde ; pas de tissu lymphoïde

10% de la population est porteuse de rate surnuméraire, presque toutes situées dans le hile de la rate.

17% des rates accessoires sont situées dans le pancréas caudal

les aspects histologiques typiques associent:

- .des kystes uni ou multiloculaires
- .bordés par un épithélium stratifié kératinisé ou non,
- .entourés de parenchyme splénique

l'absence de cheveux et de dérivés cutanés et l'absence d'infiltration lymphocytaire sont les éléments-clés pour différencier un kyste épidermoïde d'un kyste dermoïde ou d'un kyste lympho-épithélial

quelques chiffres issus de l'analyse des 39 cas publiés

.15 hommes, 24 femmes ; âge moyen 48 ans

.toutes les lésions étaient situées dans le pancréas caudal

.kystes uniloculaires dans 12 % des cas, multiloculaires dans 20 cas (6 non renseignés)

.taille moyenne 4,5 cm

.le meilleur élément sémiologique sur le scanner est la présence d'un contingent tissulaire ayant la même cinétique de rehaussant que le rate, autour de la lésion intrapancréatique, sur un scanner multiphasique

.en IRM, sur les séquences après injection de SPIO ,le tissu splénique solide entourant la lésion se comporte de façon similaire à la rate

- la ponction à l'aiguille fine est de lecture délicate et n'est pas sans risques en cas de confusion avec une tumeur kystique mucineuse
- la scintigraphie au ^{99m}Tc soufre colloïdal montrant la captation de l'isotope dans le tissu splénique périlésionnel peut également apporter des éléments au diagnostic
- au total c'est la capacité de mettre en évidence à l'entour des zones kystiques, surtout dans les grosses lésions, des plages tissulaires ayant une cinétique de rehaussement identique à celle de la rate normale qui constitue le meilleur argument pour la caractérisation lésionnelle en imagerie

References

- Halpern B, Alden ZA. Accessory spleens in or at the tail of the pancreas: a survey of 2,700 additional necropsies. *Arch Pathol* 77: 652-654, 1964.
- Halpern B, Gyorkay F. Lesions observed in accessory spleens of 311 patients. *Am J Clin Pathol* 32: 165-168, 1959.
- Davidson ED, Campbell WGI, Hersh T. Epidermoid splenic cyst occurring in an intrapancreatic accessory spleen. *Dig Dis Sci* 25: 964-967, 1980.
- Harada M, Kimura M, Kitada M, et al. Epidermoid cyst of accessory spleen. *Acta Pathol Jpn* 31: 863-872, 1981.
- Murohoshi T, Hamamoto T, Kunitama T, et al. Epidermoid cyst derived from an accessory spleen in the pancreas. A case report with literature survey. *Acta Pathol Jpn* 41: 916-921, 1991.
- Nakae Y, Hirasaka T, Kondo T, et al. Epidermoid cyst occurring in a pancreatic accessory spleen. *J Clin Gastroenterol* 13: 362-364, 1991.
- Thng X, Tanaka Y, Tsutsumi Y. Epithelial inclusion cysts in an intrapancreatic accessory spleen. *Pathol Int* 44: 652-654, 1994.
- Harukawa H, Kosuge T, Kanai Y, et al. Epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen: CT and pathologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 171: 271, 1998.
- Hijaki K, Imai A, Watanabe J, et al. Epidermoid cyst of the spleen with CA19-9 or carcinoembryonic antigen production: report of three cases. *Am J Surg Pathol* 22: 704-708, 1998.
- Tsukayama H, Tada T, Murao T, et al. Lymphoepithelial cyst and epidermoid cyst of the accessory spleen in the pancreas. *Mod Pathol* 11: 1171-1177, 1998.
- Sasai S, Nakamura S, Inomata M. Epithelial splenic cysts in an intrapancreatic accessory spleen and spleen. *Pathol Int* 49: 1078-1083, 1999.
- Choi SK, Ahn SI, Hong KC, et al. A case of epidermoid cyst of the intrapancreatic accessory spleen. *J Korean Med Sci* 15: 589-592, 2000.
- Tsutsumi S, Kojima T, Fukui Y, et al. Epidermoid cyst of an intrapancreatic accessory spleen—a case report. *Hepatology* 47: 1462-1464, 2000.
- Horibe Y, Murakami M, Yamao K, et al. Epithelial inclusion cyst (epidermoid cyst) formation with epithelioid cell granuloma in an intrapancreatic accessory spleen. *Pathol Int* 51: 50-54, 2001.
- Sonomura T, Katsuka S, Chikugo T, et al. Epidermoid cyst originating from an intrapancreatic accessory spleen. *Abdom Imaging* 27: 560-562, 2002.
- Flint AM, Kulkarni S, Crowley P, et al. Epidermoid cyst in a pancreatic accessory spleen mimicking an infected abdominal cyst in a child. *AJR Am J Roentgenol* 179: 206-208, 2002.
- Yokomizo H, Hifumi M, Yamane T, et al. Epidermoid cyst of an accessory spleen at the pancreatic tail: diagnostic value of MRI. *Abdom Imaging* 27: 557-559, 2002.
- Kanazawa H, Kaniya J, Nagino M, et al. Epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen: a case report. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 11: 61-63, 2004.
- Watanabe H, Yamaguchi Y, Ohtsuka K, et al. Epidermoid cyst of the intrapancreatic accessory spleen producing CA19-9. *Digestive Endoscopy* 16: 244-248, 2004.
- Won JK, Lee YI, Kang CH. Epithelial cyst in the intrapancreatic accessory spleen that clinically mimic pancreatic cystic tumor. *Korean J Pathol* 39: 437-441, 2005.
- Ru K, Kalra A, Ueda A. Epidermoid cyst of intrapancreatic accessory spleen. *Dig Dis Sci* 52: 1229-1232, 2007.
- Servais EL, Sarkaria IS, Solomon CU, et al. Giant epidermoid cyst within an intrapancreatic accessory spleen mimicking a cystic neoplasm of the pancreas: case report and review of the literature. *Pancreas* 36: 98-100, 2008.
- Iino O, Shinga M, Kouta E, et al. Epidermoid cyst originating from an intrapancreatic accessory spleen. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 15: 436-439, 2008.
- Gleeson JC, Kendrick ML, Charl FT, et al. Epidermoid accessory splenic cyst masquerading as a pancreatic mucinous cystic neoplasm. *Endoscopy* 40 (Suppl 2): E141-E142, 2008.
- Zhang Z, Wang JC. An epithelial splenic cyst in an intrapancreatic accessory spleen. A case report. *Jop* 10: 664-666, 2009.
- Reis G, Hicel JZ, Soe-Tho K, et al. Intrapancreatic splenic cyst mimicking pancreatic cystic neoplasm diagnosed by EUS-FNA. *Gastrointest Endosc* 70: 557-558; discussion 558, 2009.
- Kadota K, Kashiwa Y, Miyai Y, et al. Epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen: three case reports and review of the literature. *Pathol Oncol Res* 16: 435-442, 2010.
- Iino O, Chiba N, Wada T, et al. Laparoscopic resection of an epidermoid cyst originating from an intrapancreatic accessory spleen: report of a case. *Surg Today* 40: 72-75, 2010.
- Hom AJ, Lale SM. Epidermoid cyst occurring within an intrapancreatic accessory spleen. A case report and review of the literature. *Jop* 12: 279-282, 2011.
- Yamanishi H, Kunagi T, Yokota T, et al. Epithelial cyst arising in an intrapancreatic accessory spleen: a diagnostic dilemma. *Intern Med* 50: 1947-1952, 2011.

31. Iwasaki Y, Tagaya N, Nakagawa A, et al. Laparoscopic resection of epidermoid cyst arising from an intrapancreatic accessory spleen: a case report with a review of the literature. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 21: e275-e279, 2011.
32. Khashab MA, Canto MI, Singh VK, et al. Endosonographic and elastographic features of a rare epidermoid cyst of an intrapancreatic accessory spleen. *Endoscopy* 43 (S02): E193-E194, 2011.
33. Urakami A, Yoshida K, Hirabayashi Y, et al. Laparoscopy-assisted spleen-preserving pancreatic resection for epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen. *Asian J Endosc Surg* 4: 185-188, 2011.
34. Harris AC, Chaudry MA, Menzies D, et al. Laparoscopic resection of an epidermoid cyst within an intrapancreatic accessory spleen: a case report and review article. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 22: e246-e249, 2012.
35. Hong R, Choi N, Sun K, et al. Epidermoid cyst arising from an intrapancreatic accessory spleen: A case report and review of the literature. *Oncol Lett* 5: 469-472, 2013.
36. Zavras N, Machairas N, Foukas P, et al. Epidermoid cyst of an intrapancreatic accessory spleen: a case report and literature review. *World J Surg Oncol* 12: 92, 2014.
37. Kwak MK, Lee NK, Kim S, et al. A case of epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen mimicking pancreas neoplasms: MRI with DWI. *Clin Imaging* 40: 164-166, 2016.
38. Hu S, Zhu L, Song Q, et al. Epidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen: computed tomography findings and clinical manifestation. *Abdom Imaging* 37: 828-833, 2012.
39. Motosugi U, Yamaguchi H, Ichikawa T, et al. Epidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen: radiological findings including superparamagnetic iron oxide-enhanced magnetic resonance imaging. *J Comput Assist Tomogr* 34: 217-222, 2010.
40. Tatsas AD, Owens CL, Siddiqui MT, et al. Fine-needle aspiration of intrapancreatic accessory spleen: cytomorphologic features and differential diagnosis. *Cancer Cytopathol* 120: 261-268, 2012.
41. Shimizu M, Seto H, Kageyama M, et al. The value of combined ^{99m}Tc-Sn-colloid and ^{99m}Tc-RBC scintigraphy in the evaluation of a wandering spleen. *Ann Nucl Med* 9: 145-147, 1995.
42. Mazurek A, Szalus N, Stembrowicz-Nowakowska Z, et al. Detection of splenic tissue by ^{99m}Tc-labelled Sn-colloid SPHCTCT scintigraphy. *Nucl Med Rev Cent East Eur* 14: 116-117, 2011.