

Pseudo myxome intra péritonéal d'origine appendiculaire et ovarienne

Intraperitoneal pseudomyxoma of appendicular and ovarian origin

Z. CHIKH SALAH*, F. OTMANI*, N. OUMNIA

Service de médecine interne EHS Salim ZEMIRLI Alger, Algérie
*Centre hospitalo-universitaire Mustapha Pacha Alger, Algérie

RÉSUMÉ

Pseudo myxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine est une affection exceptionnelle, définie comme étant une implantation épithéliale intra péritonéale d'une tumeur mucineuse appendiculaire ou ovarienne. L'association des deux origines est constatée dans 18% des cas ^(1,2). Nous rapportons un cas d'une femme de 52ans qui a été hospitalisée pour une prise en charge diagnostique de multiples nodules péritonéaux associés à une ascite cloisonnée sans syndrome tumoral ni signes généraux. Le diagnostic d'une maladie gélatineuse a été évoqué devant les éléments suivants : hystérectomie pour une tumeur ovarienne mucineuse, signes d'appel digestifs, marqueurs tumoraux positifs (CA19.9,ACE),l'imagerie abdominale évocatrice ; le diagnostic histologique est celui d'un adénocarcinome mucineux appendiculaire avec pseudo myxome péritonéal sur la pièce opératoire d'une cytoréduction chirurgicale. Il s'agit d'une pathologie rare qui se caractérise par la présence d'une grande quantité de mucine dans l'abdomen. Les progrès histologiques indiquent la nature adénomateuse ou adénocarcinomateuse de l'appendice. Le pronostic est plus mauvais que celui des tumeurs mucineuses de l'ovaire, à faible malignité, avec lesquelles il est très souvent confondu. Les pseudomyxomes péritonéaux sont rares, principalement d'origine appendiculaire et non ovarienne, comme l'ont démontré les progrès récents de l'immunohistochimie ⁽²⁾. Il semblerait bien que la grande majorité des pseudomyxomes péritonéaux soient en réalité d'origine appendiculaire, et que chez la femme, porteuse également d'une tumeur ovarienne mucineuse de bas grade, il s'agit plus souvent d'une greffe ovarienne que d'une association des deux ⁽³⁾.

Mots-clés : Pseudo myxome péritonéal, cytoréduction, tumeur ovarienne

SUMMARY

Pseudo myxomaperitonei or gelatinous disease of the peritoneum is an exceptional condition, defined as being an intraperitoneal epithelial implantation of an appendicular or ovarian mucinous tumor. The association of the two origins is noted in 18% of cases ^(1,2). We report a case of a 52-year-old woman who was hospitalized for diagnostic treatment of multiple peritoneal nodules associated with septate ascites without tumor syndrome or general signs. The diagnosis of a gelatinous disease was considered based on the following elements: hysterectomy for a mucinous ovarian tumor, digestive warning signs, positive tumor markers (CA19.9, CEA), suggestive abdominal imaging; the histological diagnosis is that of an appendicular mucinous adenocarcinoma with pseudo peritoneal myxoma on the surgical cytoreduction specimen. This is a rare pathology which is characterized by the presence of a large quantity of mucin in the abdomen. Histological progress indicates the adenomatous or adenocarcinomatous nature of the appendix. The prognosis is worse than that of mucinous tumors of the ovary, of low malignancy, with which it is very often confused. Peritoneal pseudomyxomas are rare, mainly of appendicular and not ovarian origin, as demonstrated by recent advances in immunohistochemistry ⁽²⁾. It would seem that the vast majority of pseudomyxomaperitonei are in reality of appendicular origin, and that in women, who also carry a low-grade mucinous ovarian tumor, it is more often an ovarian transplant than an ovarian transplant, a combination of the two ⁽³⁾.

Keywords: Pseudo myxomaperitonei, cytoreduction, ovarian tumor

INTRODUCTION

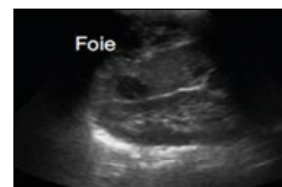
Le pseudo myxome péritonéal ou la maladie gélatineuse de péritoine est une affection rare caractérisée par son évolution lente et récidivante. Il s'agit d'un

état pathologique au cours duquel la cavité péritonéale se remplit d'une substance visqueuse semblable à la gélatine. Les causes ovarienne et appendiculaire se partagent la quasi-totalité des étiologies mais il existe aussi des causes péritonéales cryptogénétiques ^(2,3). C'est une affection ambiguë bénigne par ses caractères histologiques, mais malignes par la rapidité et l'abondance de production de la substance mucoïde, la dissémination péritonéale et le risque de récidive. Le traitement est essentiellement chirurgical. Le traitement sous chimiothérapie a été utilisée avec succès, afin d'éviter les récidives ^(1,3). Cependant, Le pronostic reste péjoratif par son évolution fatale dans la plupart des cas ⁽⁴⁾.

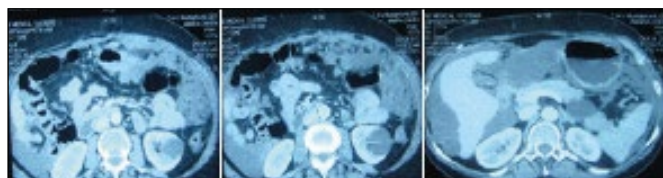
OBSERVATION

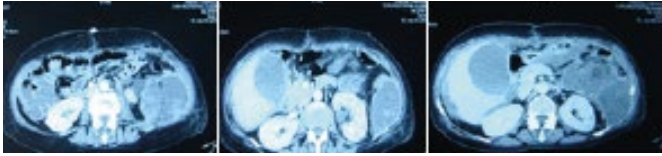
C'est la patiente Cherifa M, âgée de 52 ans, aux antécédents d'hystérectomie subtotale en 2008 pour une tumeur ovarienne (corps utérin, trompe et ovaire droit) dont l'étude anatomo-pathologique retrouve un kyste séreux et mucineux ovariens, admise dans notre service pour exploration des nodules péritonéaux et ascite cloisonnée. Le début de la symptomatologie clinique semble remonter à une année avant son hospitalisation marquée par l'apparition d'une douleur abdominale diffuse, prédominant au niveau de la fosse iliaque droite avec météorisme abdominal important. Une exploration faite en ambulatoire (échographie avec scanner abdominaux) ont objectivé des nodules péritonéaux isolés et un kyste ovarien vide à gauche ce qui a motivé son hospitalisation. L'examen physique retrouve une patiente en état général conservé, apyrétique, pas de signe de présomption tuberculeuse ni de syndrome tumoral. On a noté un ballonnement abdominal important, présence de granité au bas ventre et ascite de moyenne abondance sans signe d'hypertension portale. Le reste de l'examen est sans particularités. Le diagnostic d'une maladie gélatineuse du péritoine a été retenu devant les éléments anamnestiques, cliniques, biologiques et radiologiques suivants : femme de 64 ans, état général conservé, antécédents gynécologiques d'un kyste mucineux ovarien et élévation du taux des marqueurs tumoraux (ACE et CA19.9). L'étude histologique de la pièce opératoire : une formation tumorale multi kystique faite de plusieurs cavités glandulaires adossées les uns aux autres à la lumière distendu et comblée de matériel gélatineux.

Échographie abdominale Épanchement péritonéal hypo écho gène hétérogène séparées par des cloisons épaisses



Tomodensitométrie : Épaississement nodulaire diffus de l'ensemble du péritoine. Ascite gélatineuse intra péritonéale de moyenne abondance prédominant au niveau de la gouttière pariéto-colique droite et en péri hépatique faisant empreinte sur le parenchyme hépatique. Quelques formations kystiques pelviennes d'origine ovarienne probable.





Avant l'intervention : Ascite cloisonnée, multiples masses nodulaires péritonéales

La patiente a bénéficié d'une intervention chirurgicale par cytoréduction. Un complément par chimiothérapie en per opératoire par CIPPI, non effectuée vue l'abondance de la substance gélatineuse et la difficulté technique.

Le compte rendu opératoire :

*Présence de la gélatine au niveau de toute la cavité péritonéale, avec des macros nodules occupant les 02 hémis coupes diaphragmatiques, les gouttières pariéto-coliques, la paroi abdominale antérieure, le grand épiploon.



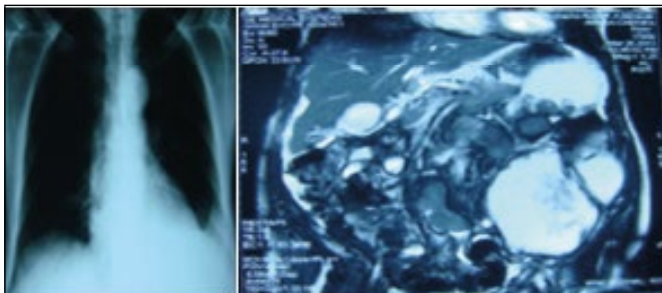
***Le geste réalisé :** omentectomie totale : appendicectomie distendu piri-forme, cholécystectomie antérograde. Décollement colo épiploïque et colo pariétal gauche. Splénectomie après ligatures, section des éléments du pédicule splénique.

*Cytoréduction des nodules péritonéaux au niveau de l'étage sus et sous méso colique.

Les résultats anatomopathologiques de la pièce opératoire :

-Maladie gélatineuse du péritoine

-Adénocarcinome mucineux bien différencié appendiculaire infiltrant la vésicule, la rate, l'omentectomie, une partie du foie et le ligament rond pT4M1b. L'étude histologique retrouve un processus carcinomateux appendiculaire de type adénocarcinome mucineux composé de flaques de mucus entourées ou séparées par des amas épithéliaux d'architecture tubuleuse papillaire avec pseudo stratification et atypies.



L'évolution à court terme : Syndrome infectieux à J15 post opératoire : dyspnée, fièvre à 40°C, syndrome de condensation pulmonaire gauche, hyperleucocytose et thrombocytemie

Au scanner thoraco abdominal: Collection intra péritonéale importante hyperdense bien limitée, à paroi fine, rehaussée après contraste, allant de l'hypochondre gauche jusqu'au flanc. Collection intra hépatique au niveau du segment IV à paroi fine rehaussée après contraste.

Devant ce tableau clinique on a évoqué : Une infection nosocomiale : la symptomatologie survenant dans un intervalle de moins d'un mois en post opératoire. Intervention lourde, compliquée d'une splénectomie et séjour en

réanimation pendant une semaine. Présence de sérosité, écoulement verdâtre au trajet du drain dont l'ECB du pus a mis en évidence : *Klebsiella Pneumoniae*. Prescription d'une antibiothérapie à large spectre adaptée à l'antibiogramme.

*Une pancréatite iatrogène rapidement éliminée devant l'aspect macroscopique du matériel gélatineux, la normalité des enzymes pancréatiques et pancréas de morphologie normale au scanner, pas d'épaississement ni d'infiltration péri pancréatique.

*Les complications à court terme d'une splénectomie per opératoire, après ligatures, devant la présence d'une pneumonie gauche, d'une collection importante intra péritonéale et multiples collections intra hépatiques à paroi fine et thrombocytemie à 1000.000/mm³.

À titre préventif, la patiente a reçu une anti coagulation sous héparine à bas poids moléculaire à dose préventive pendant un mois. Vaccination anti méningocoque anti pneumocoque et anti haemophilus. Antibiothérapie au long cours sous Pén V 2 MUI/j.

Après stabilisation clinique et biologique, la patiente est mise sous chimiothérapie systémique pour les arguments suivants :

*Aspect histologique malin d'un carcinome appendiculaire

*Le reliquat post chirurgical d'une importante collection intra péritonéale dont l'IRM abdominal en faveur de multiples implants péritonéaux périhépatique à l'origine d'un scalloping avec nodules pelviens associés à une volumineuse collection abdomino-pelvienne gauche et une ascite libre de moyenne abondance en rapport avec un pseudo myxome.

IRM abdominale de contrôle

*Volumineuse collection développée

*Multiples implants péri hépatique à l'origine d'un Scalloping

En post opératoire Caractère hypo dense de l'ascite, phénomène de Scalloping sur le foie.

DISCUSSION

Le pseudo myxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine est une affection exceptionnelle ⁽⁵⁾, définie comme étant une implantation épithéliale intra péritonéale d'une tumeur mucineuse appendiculaire ou ovarienne ⁽³⁾. L'association des deux origines est constatée dans 18% des cas ⁽¹⁾. Les progrès histologiques indiquent la nature adénomateuse ou adénocarcinomateuse de l'appendice. Le pronostic est plus mauvais que celui des tumeurs mucineuses de l'ovaire, à faible malignité, avec lesquelles il est très souvent confondu. Les pseudomyxomes péritonéaux sont rares, principalement d'origine appendiculaire et non ovarienne, comme l'ont démontré les progrès récents de l'immunohistochimie ^(1, 3, 6). Il semblerait bien que la grande majorité des pseudomyxomes péritonéaux soient en réalité d'origine appendiculaire, et que chez la femme, porteuse également d'une tumeur ovarienne mucineuse de bas grade, il s'agit plus souvent d'une greffe ovarienne que d'une association des deux ^(2,3). Devant tout épanchement ascitique mucineux ou gélatineux comme devant toute lésion mucineuse ovarienne, il est impératif d'explorer la région appendiculaire à la recherche d'une lésion primitive. ^(2,3,6). Paradoxalement, les traitements de ces deux formes sont assez proches, représentés chaque fois que cela est possible par la chirurgie. Ce type de chirurgie permet d'obtenir entre 50 et 70 % de survie à 5 ans. L'association d'une chimio-hyperthermie intrapéritonéale CHIP est essentielle dans les deux cas de figure et permet très vraisemblablement d'améliorer la survie ⁽³⁾.

CONCLUSION

Le pseudo myxome péritonéal est une maladie rare, classiquement dépistée par la découverte de la « gélatine » au cours d'une laparotomie, grâce à l'immunohistochimie. Il s'agit d'une maladie « border line » du fait de son inévitable persistance et progression en l'absence de prise en charge thérapeutique combinant chirurgie de cytoréduction complète et chimiothérapie intra-péritonéale, qui améliore de façon significative le pronostic ⁽¹¹⁾. L'origine appendiculaire de la maladie gélatineuse est la plus fréquente mais une origine ovarienne reste probable ⁽¹³⁾. Ce travail a pour but d'attirer l'attention sur cette affection rare et mal connue, établir les moyens diagnostiques et les modalités thérapeutiques afin de prévenir les récurrences qui font la gravité de cette maladie.

RÉFÉRENCES

1. Mohamed Said, et al. Pseudomyxome péritonéal secondaire à une tumeur mucineuse de l'ovaire : à propos d'un cas. PMC 2019 ; 33 : 283.
2. Diane Goéré, et al. Pseudomyxome péritonéal. TNCD Chapitre 16; RENAPE. 2021.
3. R Loungnarath, S. Causeret, C. Brigand, F.N. Gilly, O Glehen. Pseudomyxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine : nouveaux concepts et nouvelle prise en charge thérapeutique. Annales de chirurgie 130 (2014) 63-69.
4. Julien Jarry, Geneviève Belleannée, Antoine Schwartz, Thierry Peycru, Flavien Durand Dastes. Pseudomyxome péritonéal. Presse Med 2008 ; 37: 1348-1349.
5. Beyrouiti MI, Beyrouiti R et al. La maladie gélatineuse du péritoine. Presse Med 2006 ; 36: 1141-7.
6. D. Elias, J-C. Sabourin. Les pseudomyxomes péritonéaux. J.CHIR., 2013, 136, N°6.
7. L. Menassa-Moussa, C Tohmé, T Smayra, C Sader-Ghorra, N Aoun et M Ghossain. Pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire : diagnostic IRM. J Radiol 2008 ; 89: 1105-8.
8. 1. Agrawal, S. Kazanowski, et al. 'Pseudomyxomaperitonei originating fromurachus-case report and review of the literature', CurrOncol, 2014; 21: e155-65.
9. M., J. Misdraji, et al. 'Acellularmucin in pseudomyxomaperitonei of appendicealorigin: what is adequate sampling for histopathology?', J ClinPathol, 2020. 73: 220-22.
10. Y. Dai, A. Arias, M. L. Samuels, E. et al. 'Genome-wide mutational landscape of mucinous carcinoma-tosisperitonei of appendicealorigin', Genome Med, 2014.6: 43.
11. Arjona-Sanchez, A., J. Esquivel, et al. 'A minimally invasive approach forperitonectomy procedures and hyperthermicintraperitoneal chemotherapy (HIPEC) in limitedperitoneal carcinomatosis: The American Society of Peritoneal Surface Malignancies(ASPSM) multi-institution analysis', SurgEndosc, 2019. 33: 854-60.
12. B. Laterza, et al. 'Prognostic value of circulating tumor markers in patients with pseudomyxoma peritonei treated with cytoreductive surgery and hyperthermicintraperitoneal chemotherapy', Ann SurgOncol, 2007. 14: 2300-8.
13. M. Milione, F. Pietrantonio, et al. 'PseudomyxomaPeritonei of Extra-Appendiceal Origin: A Comparative Study',Ann SurgOncol, 2016. 23: 4222-30.