

Cas 4

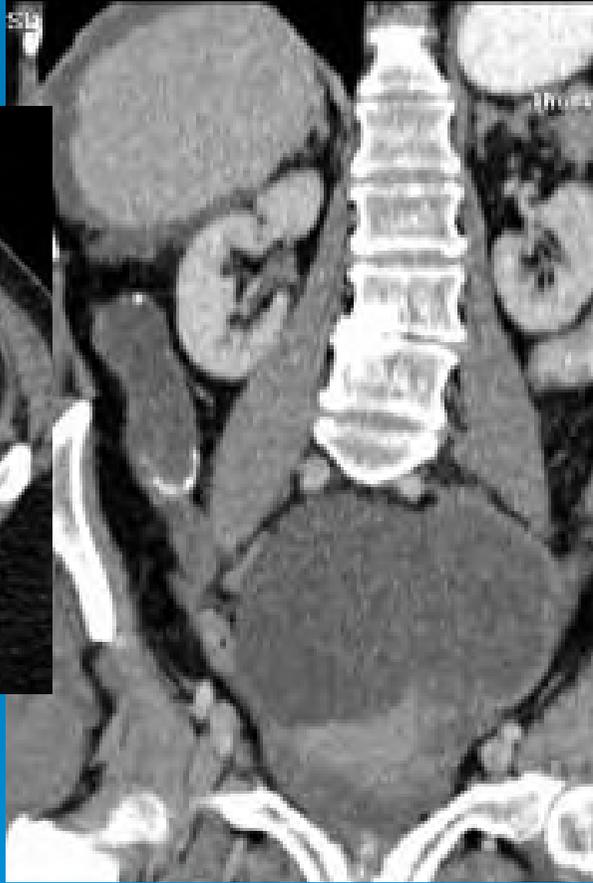
- Patiente âgée de 66 ans
- Tabagisme sevré
- DNID
- Altération de l'état général
- Douleurs abdominales diffuses modérées
- Echo : ascite avec masses ovariennes bilatérales



Atteinte péritonéale + masses ovariennes bilatérales

- Cystadenocarcinome ovarien ?
- Carcinose péritonéale d'origine digestive avec implants péritonéaux ?





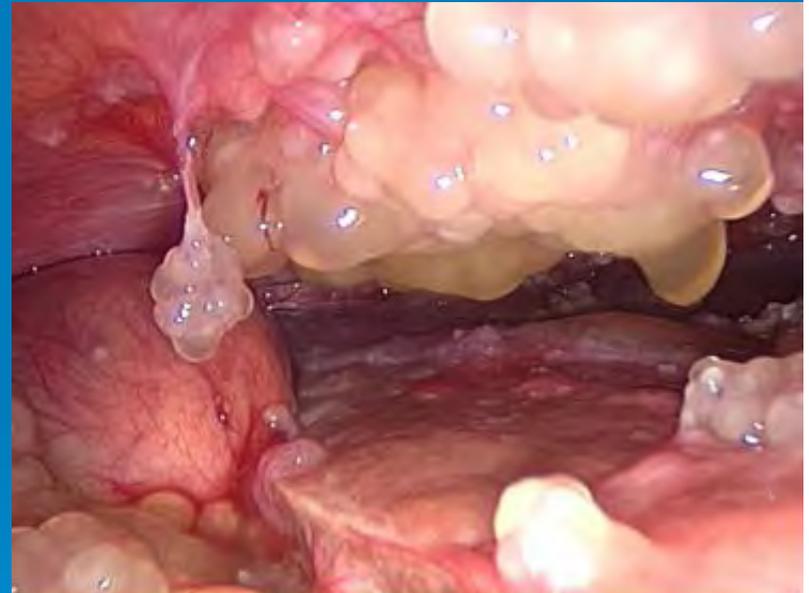
atteinte péritonéale +
mucocèle appendiculaire
= **pseudomyxome péritonéal**



Pseudo myxome péritonéal = *maladie gélatineuse du péritoine*

ascite gélatineuse

*due à des cellules tumorales productrices de mucine
implantées sur les surfaces péritonéales*



➤ **Werth 1884**

- substance gélatineuse dans la cavité péritonéale (matériel gélatineux , pas de vrai mucine)
- origine : rupture d'un kyste ovarien pseudomucineux

➤ **Frankel 1901** *Première description*

- origine : rupture de kyste appendiculaire

Rupture intrapéritonéale d'une tumeur mucineuse: origine ?

- **Initialement : Origine Ovarienne primitive**
 - prédominance féminine
 - atteinte fréquente des ovaires (bilatérale)
- **Mais** : affinité très marquée des cellules tumorales mucineuses pour les ovaires : tumeurs ovariennes quasi constantes, prises à tort pour une atteinte primitive
- **Ronnet 1997** : immunohistochimie (CK7 , MAH56)
Tumeurs ovariennes et appendiculaire d'un PMP sont identiques , différentes des tumeurs mucineuses primitives de l'ovaire
- **O' Connell 2002** : étude de l'expression de *MCU2*
absente dans les tumeurs mucineuses primitives de l'ovaire

Rupture intrapéritonéale d'une tumeur mucineuse : origine ?

➤ Appendice dans la grande majorité des cas

cystadénome / cystadénocarcinome

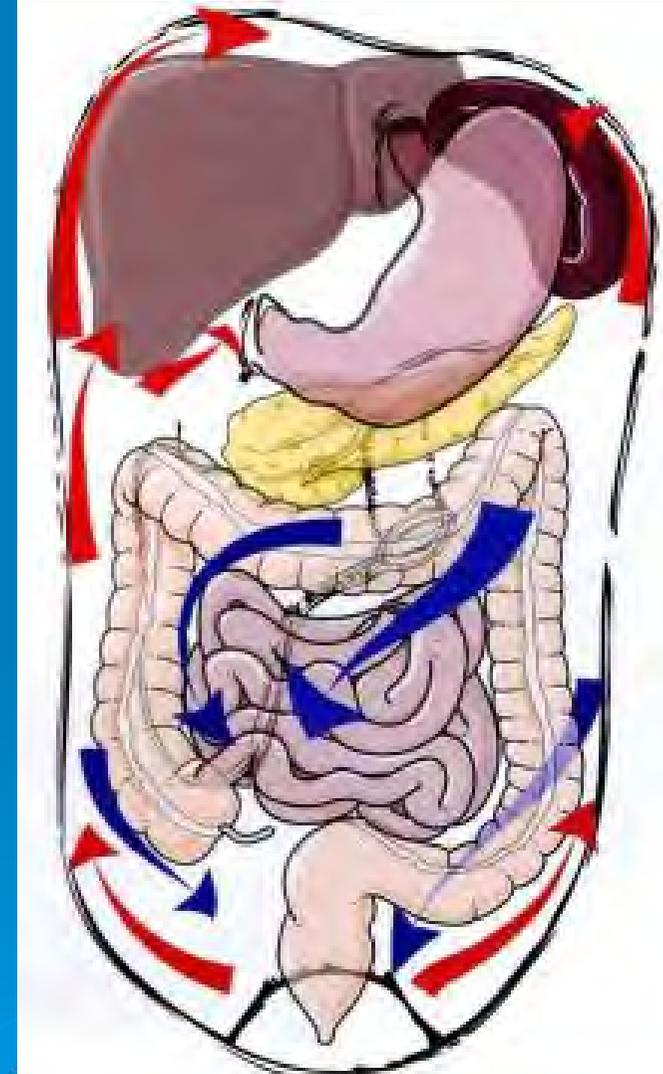
- ➔ distension de l'appendice
- ➔ rupture (le + souvent asymptomatique)
- ➔ diffusion péritonéale

➤ Autres :

- ovaire : tératome kystique mature
- tube digestif : estomac , colon, grele ...
- bile, pancréas, poumon, ouraque, sein, trompe...

Extension péritonéale après rupture

- **redistribution:**
sites d'absorption liquide péritonéal
- **épargne digestive** (péristaltisme)
sauf les structures fixes
(pylore, antre, jonction iléo-cacale
jonction recto-sigmoïdienne)
- **trappe cellulaire tumorale:**
adhésion aux surfaces traumatisées
(ovaires : cicatrices d'ovulation ,
chirurgie itérative)



Extension péritonéale après rupture

- greffe d'ilots cellulaires mucineux sur l'épithélium de surface ovarien (dont l'épithélium est identique à la séreuse péritonéale)
- il ne s'agit pas d'une dissémination ovarienne par voie vasculaire ou lymphatique
- le terme approprié est celui d' **implants ovariens** , et non de métastases , avec extension limitée à la cavité péritonéale principes chirurgicaux (Sugarbaker)
- grande rareté des métastases vraies viscérales concomitantes des implants ovariens
- PMP : lésion « border line » d'évolutivité très variable mais potentiellement grave avec formes de mauvais pronostic



Anatomo-pathologie

RONNET BM et coll

*Immunohistochemical evidence supporting the appendiceal origin of pseudomyxoma peritonei in women
Int J Gynecol Pathol 1997 ; 16 : 1-9*

➤ ***Disseminated Peritoneal AdenoMucinosiS (DPAM) (grade 1)***

la plus fréquente+++

de meilleur pronostic

peu d' épithélium mucineux , beaucoup de mucine

peu d'activité mitotique , peu d'atypie cellulaire

➤ ***Forme intermédiaire (grade2)***

présence de foyers d'ADK mucineux bien différenciés

(<5% de cellules tumorales)

➤ ***Péritonéal MucinosiS Carcinomatosis (PMCA) (grade 3)***

nombre élevé de cellules mucineuses

caractéristiques cyto de carcinome , +/- bien différencié

types histologiques : interet pronostique +++

survie à 5 ans : DPAM 80% / PMCA 10 %

Circonstances diagnostiques

- Signes abdominaux non spécifiques :
pesanteur douleur , augmentation de volume de l'abdomen ,...
- Syndrome appendiculaire (27%)
- Hernie révélatrice ; inguinale (14%)
- Bilan de masses ovariennes (39%)

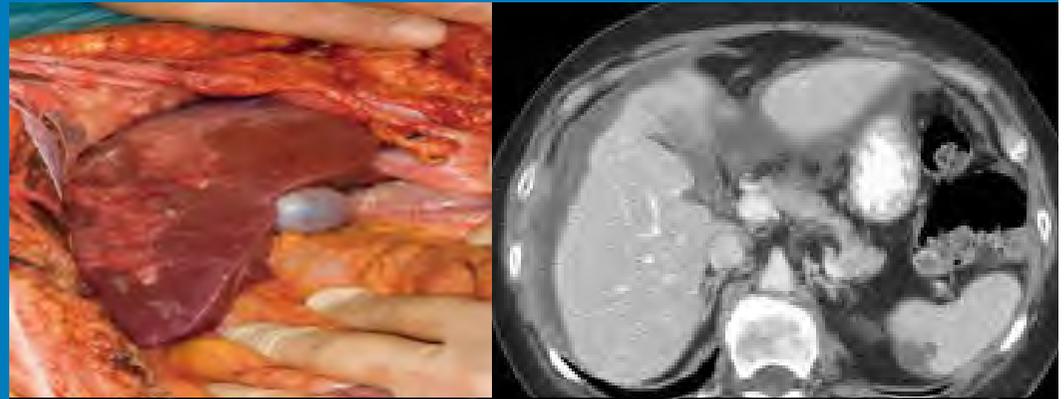
Esquivel J , Sugarbaker PH Br J Surg 2000

- Diagnostic per opératoire lors de suspicion d'appendicite ou de cancer ovarien
 - geste souvent insuffisant
 - réintervention + difficile
- Biologie non spécifique
marqueurs ACE , CA 19-9 CA125 ? suivi

IMAGERIE : TDM

➤ Ascite

- hypo dense
- cloisonnée +/- calcifications
- déformation des contours du foie
« Scalloping »



➤ Implants péritonéaux

- nodules ou masses hétérogènes
« gâteau épiploïque »
- masses ovariennes , svt kystiques



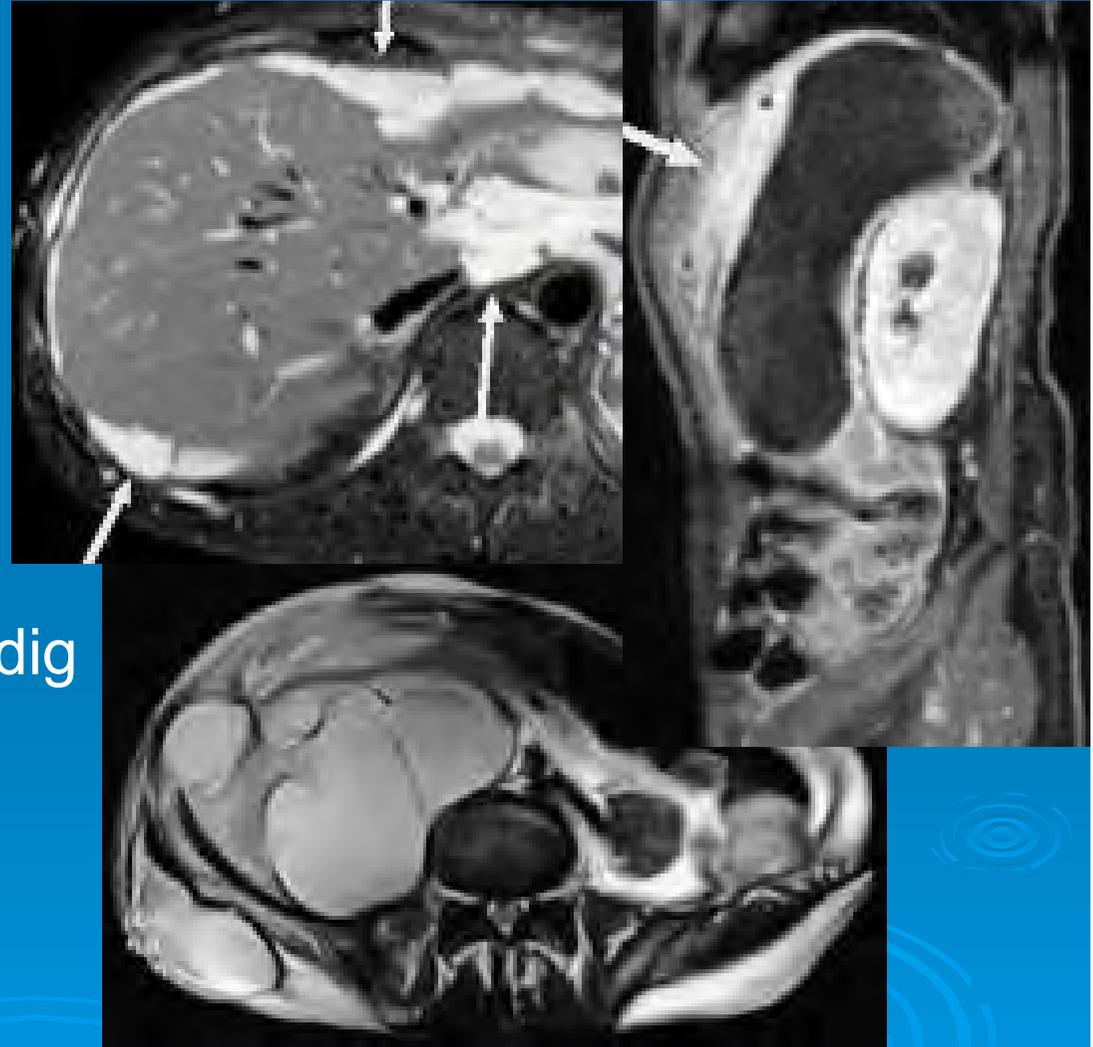
➤ Mucocèle

visualisation inconstante (rupture)

IMAGERIE : IRM

Bonne visualisation des implants tumoraux (T2, T1, T1 gado, DWI)

- Dg positif : apport faible
- Dg diff
 - mésothéliome multikystique
 - lymphangiome kystique
- Bilan d'extension
 - ascite/tissu
 - topographie
 - atteinte foie , rate , tube dig
 - lésions irrésécables
 - . hile foie
 - . mésentère
 - . grele (multiple)
 - . trigone vésical
- Suivi



Heidelberg D et coll poster électronique JFR 2014

Principes du traitement chirurgical

Chirurgie de cyto-réduction

Sugarbaker PH , Ann Surg 1995

- Exérèses en cas d'envahissement
 - omentectomies
 - péritonectomies des coupes diaphragmatiques droite et gauche
 - péritonectomies antérieures
 - péritonectomies du péritoine pariétal du cul de sac de Douglas (associée ou non à une résection du recto sigmoïde)
 - splénectomie, cholecystectomie ,antrectomie ...
- Exérèses recommandées de principe
 - hémicolectomie droite
 - hystérectomie avec salpingo-ovariectomie bilatérale

Chimio hyperthermie intra-péritonéale

traitement de la maladie microscopique résiduelle

CHIP



pseudomyxome péritonéal : l'essentiel

- entité clinique rare
- secondaire dans la majorité des cas à des tumeurs mucineuses appendiculaires
- souvent d'installation insidieuse, clinique aspécifique
- son diagnostic préopératoire est facilité par l'imagerie, essentiellement la TDM
- principes du traitement :
chirurgie de réduction tumorale + CHIP
- traitement des mucocèles appendiculaires: préventif
- pas de ponction des masses kystiques de la FID !

Pour en savoir plus

- LOUNGNARATH R et coll

Pseudomyxome péritonéal : nouveaux concepts et nouvelle prise en charge thérapeutique

Ann Chir 2004 ; 130 :63-69

- FAIRISE A et coll

Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome péritonéal

J Radiol 2008 ; 89 :751-762

- BEVAN EK et coll

Pseudomyxoma peritonei

World J Gastro Intest Oncol 2010 ; 15 : 44-50

- HEIDELBERG D et coll

Apport de l'IRM dans l'exploration des pseudomyxomes pérotonéaux

poster électronique JFR 2014

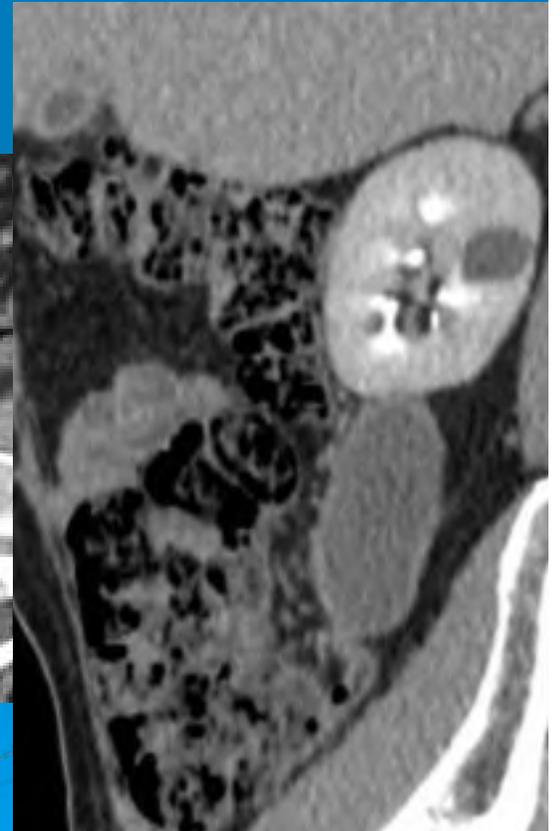
Mucocèles appendiculaires = tumeurs kystiques mucineuses

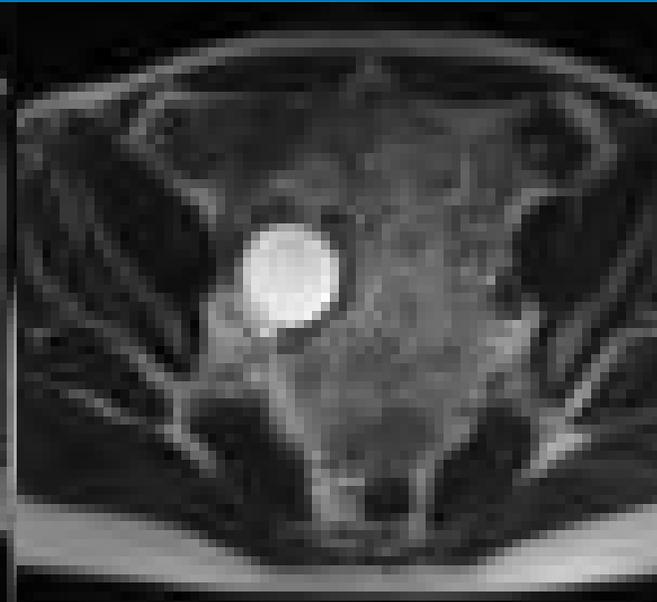
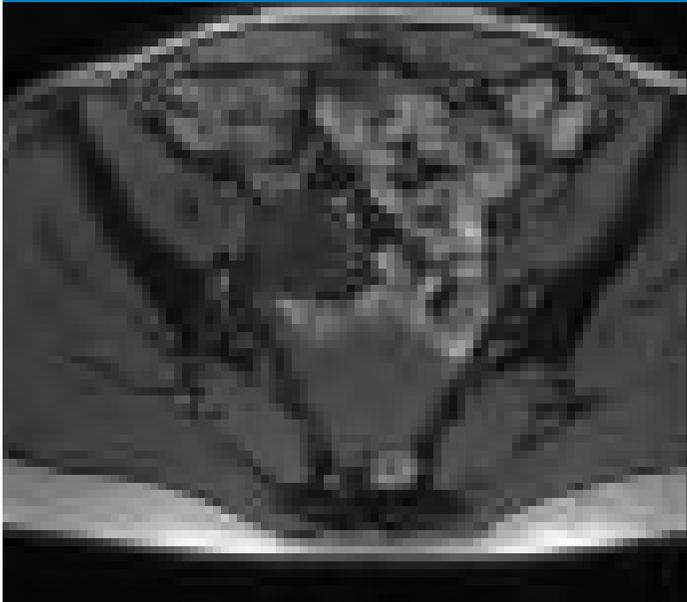
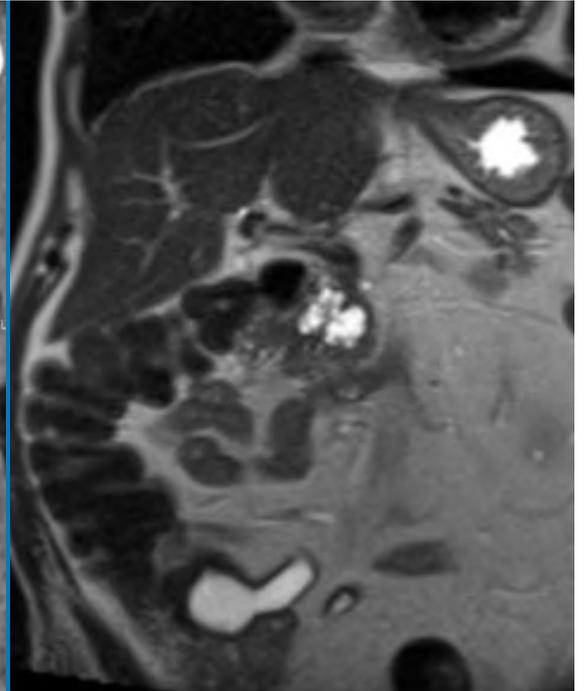
- Kyste rétentionnel simple par obstruction stercolithe , inflammation, ... < 2 cm
- Tumeurs mucosecrétantes
 - hyperplasie villeuse +/- diffuse
 - cystadénome mucineux : rare
dysplasie épithéliale de bas grade
limité à la muqueuse
 - adénocarcinome mucineux
+ rare , caractère invasif
atteinte musculieuse , +/- différencié



CLINIQUE

- Rare 0,2 à 0,6 % des appendicectomies
- 0-60 ans , prédominance féminine
- Le plus souvent asymptomatique
- Parfois
 - douleurs abdominales, vomissements,
 - masse palpable
- Complications , le plus souvent révélatrices :
 - invagination intestinale iléo-colique aiguë,
 - hydronéphrose sur obstruction urétérale
 - pseudomyxome péritonéal

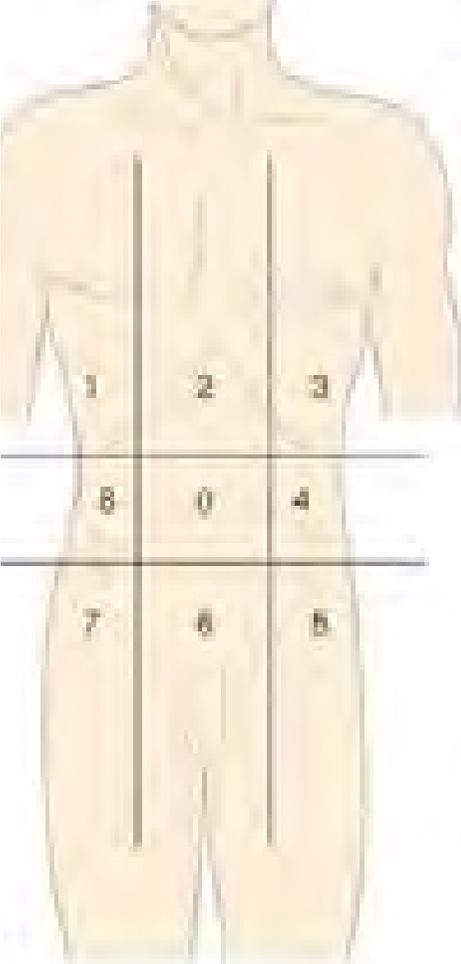




Approche pré-opératoire du "peritoneal cancer index"

- évaluation la dissémination péritonéale
- possibilité d'une chirurgie radicale ?

Sugarbaker



Régions	Taille de la lésion
0 - Centrale	_____
1 - Haut droit	_____
2 - Epigastrie	_____
3 - Haut gauche	_____
4 - Flanc gauche	_____
5 - Bas gauche	_____
6 - Pelvis	_____
7 - Bas droit	_____
8 - Flanc droit	_____
9 - Haut jéjunum	_____
10 - Bas jéjunum	_____
11 - Haut iléus	_____
12 - Bas iléus	_____

Score de la lésion
LS 0 Pas de tumeur visible
LS 1 Tumeur < 0,5 cm
LS 2 Tumeur < 5 cm
LS 3 Tumeur > 5 cm ou confluent

