



CAS CLINIQUE

Titre

Pseudomyxome Péritonéal secondaire à une Tumeur Ovarienne Rompu e et à un e Mucocèle Appendiculaire, (À propos d'une observation).

Title

Peritoneal Pseudomyxoma Secondary to Ruptured Ovarian Tumor and Appendicular Mucocele, (About an Observation)

Auteurs:

Khedidja Belkharroubi

Tel : 0559574750

Email : bourabainekhadidj@yahoo.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Co Auteurs :

Ramzi Graichi

Tel : 0672414347

Email : r.graichi@yahoo.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Hafid Remouche

Tel : 0559485446

Email : hafyd@live.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Bouabdellah Kreilil

Tel : 0552471398

Email ; khelilbouabdellah@yahoo.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »
Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Résumé

Le pseudomyxome péritonéal, parfois nommée maladie gélatineuse du péritoine ou ascite gélatineuse du péritoine, est une maladie rare. Il n'est pas à proprement parler une pathologie péritonéale primitive. Longtemps considéré comme étant principalement d'origine ovarienne en raison de la fréquence de l'atteinte ovarienne métastatique, des études ont affirmé que 95% des pseudomyxomes étaient d'origine appendiculaire.

L'auteur rapporte un cas documenté (iconographie et photographies per opératoires) de maladie gélatineuse du péritoine secondaire à la rupture d'un cystadénome mucineux ovarien et d'une mucocèle appendiculaire chez une patiente de 76 ans.

Mots clés

Pseudomyxome, Tumeur ovarienne, Mucocèle appendiculaire

Summary

Peritoneal pseudomyxoma, sometimes called gelatinous disease of the peritoneum or gelatinous ascites of the peritoneum, is a rare disease. It is not strictly speaking a primary peritoneal pathology. Long considered to be mainly of ovarian origin due to the frequency of metastatic ovarian involvement, studies have claimed that 95% of pseudomyxomas were of appendicular origin. The author reports a documented case (iconography and intraoperative photographs) of gelatinous disease of the peritoneum secondary to the rupture of an ovarian mucinous cystadenoma and an appendicular mucocele.

Keywords

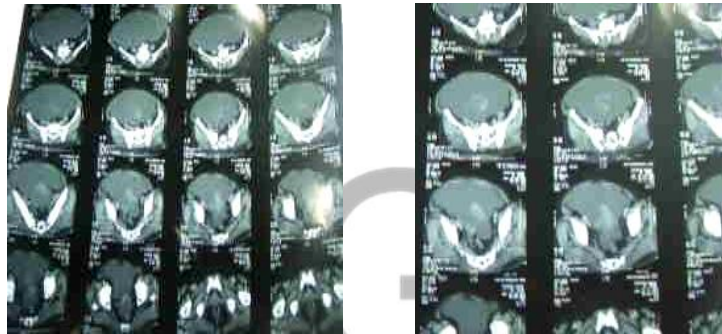
Pseudomyxoma, Ovarian tumor, Appendicular mucocele

INTRODUCTION :

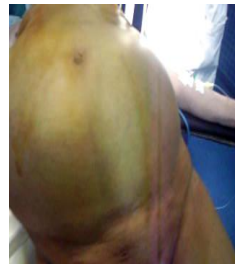
Décrit pour la première fois par Rokitansky en 1842, le terme de (PMP) a été imposé en 1884 par Werth. Parfois dénommée " maladie gélatineuse du péritoine, Il s'agit d'un état pathologique au cours duquel la cavité péritonéale se remplit d'une substance visqueuse semblable à de la gélatine **(1)**. Les causes ovariennes et appendiculaires se partagent la quasi-totalité des étiologies, l'étude multicentrique du John Hopkins Hospital en 1995 a affirmé que 95% des pseudomyxomes étaient d'origine appendiculaire (un adénome sous muqueux de l'appendice serait à l'origine du pseudomyxome, adénome qui obstruerait l'appendice, entraînant ainsi une accumulation de mucus, puis une rupture volontiers pauci symptomatique). Par ailleurs, les études immunohistochimiques ont renforcé la notion d'une majoritaire origine appendiculaire avec une réaction positive pour les cytokératines CK20 et l'ACE et négative pour CK7 et le macrophage alvéolaire humain MAH 56 **(2)**. Certaines études ont rapporté une incidence plus importante chez la femme. L'âge au moment du diagnostic varie de 20 à 80 ans. Elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez la femme, caractérisées par une évolution lente et récidivante **(3)**.

.OBSERVATION :

Madame B.Y âgée de 76 ans mariée et mère de 5 enfants, sans profession et sans antécédents particuliers, est admise dans notre service de chirurgie générale pour la prise en charge d'une ascite non étiquetée. La patiente a consulté devant une augmentation de volume de l'abdomen et des douleurs abdominales, sans altération de l'état général dont le début remontait à 4 mois. Une échographie abdomino-pelvienne retrouve une ascite gélatineuse qui a été ponctionnée ramenant un liquide très dense, difficile à évacuer, cytologie : liquide exsudatif, des marqueurs tumoraux notamment les CA125 étaient normaux. Un scanner abdomino-pelvien a objectivé un épanchement ascitique de grande abondance avec cloisonnements, associé à des ilots denses pouvant correspondre à des implants développés sur le péritoine pariétal. La patiente est opérée : après évacuation de l'ascite gélatineuse (08 litres), on retrouve une tumeur ovarienne droite gélatineuse rompue dans la grande cavité abdominale ainsi qu'une mucocèle appendiculaire, on a réalisé une ovariectomie bilatérale, une appendicectomie et une omentectomie. L'intervention s'est terminée par un lavage péritonéal abondant et un drainage dans le cul de sac de Douglas. Les résultats anatomopathologiques étaient en faveur d'un cystadénome mucineux de l'ovaire avec maladie gélatineuse et mucocèle de l'appendice.



Epanchement de grande abondance au scanner abdomino-pelvien



Vue préopératoire de l'abdomen de face et de profil

Extériorisation de la tumeur gélatineuse à travers l'incision médiane



Vues per opératoires : tumorectomie, appendicectomie, omentectomie, ovariectomie controlatérale



Tumeur ovarienne, mucocèle appendiculaire, grand épiploon, ovaire controlatéral



Gélatine et pièces opératoires.

DISCUSSION

Dans le pseudomyxome péritonéal, cliniquement défini par la présence d'une ascite gélatineuse, le mucus à faible contenu cellulaire est l'élément constitutionnel principal et il présente les caractéristiques histologiques d'un adénocarcinome de bas grade. Pour qu'il y ait une prolifération péritonéale gélatineuse, il est nécessaire qu'une mucocèle appendiculaire ou qu'une tumeur ovarienne (cas de notre patiente) se soit rompu dans la cavité péritonéale (4) pour permettre l'implantation des cellules productrices de mucine. Les cellules mucineuses et la mucine (ou gélatine) s'accumuleront alors dans la cavité péritonéale au gré des courants de réabsorption des liquides péritonéaux et de la simple gravité, du fait de l'absence de capacité d'adhésion. On retrouvera donc des lésions principalement localisées dans le cul de sac de Douglas, sous les coupes diaphragmatiques (en particulier à droite) et au niveau de toutes les portions fixes de l'abdomen (angle duodéno-jéjunal, rectosigmoïde, antre). Le grêle du fait de son péristaltisme sera le plus épargné. L'implantation des cellules mucineuses (5) se fera également préférentiellement dans toutes les zones cruentées, traumatisées par une dissection chirurgicale. La symptomatologie n'est pas spécifique : distension abdominale (cas de notre patiente), douleur pseudo appendiculaire, hernie inguinale symptomatique, troubles intestinaux aspécifiques, découverte fortuite. Les marqueurs tumoraux (ACE et CA 19.9) sont parfois élevés. A l'étude immunohistochimique et moléculaire, les tumeurs d'origine appendiculaire expriment le Muc2 et le Muc5a, la CK20, le CDX2 et l'ACE et sont négatives pour la CK7 et le CA125 (6). Le maître examen est représenté par le scanner thoraco-abdomino-pelvien. L'ascite et les lésions mucineuses, parfois majeures, prédominent à la périphérie de l'abdomen, pouvant ainsi donner le classique " scaloping " péri hépatique. Le diagnostic positif se fera par une ponction du liquide gélatineux par voie transcutanée ou après la réalisation de biopsies sous coelioscopie. L'exérèse complète par chirurgie de cytoréduction suivie de chimiothérapie intra péritonéale (CHIP) donne d'excellents résultats en termes de survie (7), dans les formes de bas grade, comme dans les formes de haut grade et doit être considéré comme le Traitement de Référence.

CONCLUSION :

L'étiologie de la maladie étant inconnue, le traitement est principalement symptomatique et repose sur l'évacuation du liquide. Cet acte étant très difficilement réalisable à l'aiguille, on pratiquera le plus souvent une cœlioscopie, voire une laparotomie. La tumeur est le plus souvent développée au dépend de l'appendice intestinal et de l'ovaire. Des études génétiques et moléculaires récentes tendent à prouver que la tumeur primitive est celle de l'appendice, qui se localiserait secondairement au niveau de l'ovaire. L'évolution naturelle de la maladie est caractérisée par des récidives. Les métastases ganglionnaires et à distance sont exceptionnelles. Les complications sont essentiellement digestives, elles peuvent entraîner la mort par infection, occlusion intestinale, envahissement de structures de voisinage ou cachexie. La chirurgie première est réalisée pour pratiquer l'ablation de la tumeur responsable et pour évacuer l'ascite gélatineuse. Beaucoup d'auteurs conseillent de réaliser une appendicectomie et, chez la femme, une ovariectomie bilatérale. L'omentectomie est également préconisée par certains. La chirurgie est également le traitement de choix dans les récidives en utilisant les enzymes protéolytiques. En raison du petit nombre de cas, des protocoles sont difficiles à établir. Actuellement l'efficacité de la chimiothérapie n'est pas clairement démontrée. Certains auteurs proposent une chimiothérapie intra péritonéale qui serait plus efficace. La radiothérapie est inefficace, les perspectives d'avenir reposent sur l'utilisation de nouvelles enzymes protéolytiques plus appropriées et aussi de chimiothérapie plus efficace. Le pronostic (8) est péjoratif car la maladie évolue presque toujours vers l'échéance fatale.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

BIBLIOGRAPHIE

1. Young RH, Gilks CB, Scully RE. Mucinous tumors of the appendix associated with mucinous tumors of the ovary and pseudomyxoma peritonei. *Am J Surg Pathol* 1991, 15 : 415-29
2. Cassagneau E. La maladie gélatineuse du péritoine. *Encyclopédie Orphanet*, Avril 2000↑ Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Shmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to "pseudomyxoma peritonei". *Am J Surg Pathol* 1995;19:1390-408.
3. Darnis E, Ronceray J, Grosieux P, Soutoul JH. [Pseudomyxoma peritonei in females. 13 personal cases. Practical deductions from a review of 420 cases in the literature]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1987;16:343-53
4. Bernhardt H, Young JM. Mucocele and pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin: clinicopathologic aspects. *Am J Surg.* 1965; 109: 235-41. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Guo AT, Song X, Wei LX, Zhao P. Histological origin of pseudomyxoma peritonei in Chinese women: clinicopathology and immunohistochemistry. *World J Gastroenterol.* 2011 Aug; 17(30):3531-3537. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

6. Guo AT, Song X, Wei LX, Zhao P. Histological origin of pseudomyxoma peritonei in Chinese women: clinicopathology and immunohistochemistry. *World J Gastroenterol.* 2011 Aug; 17(30):3531-3537. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

7. (en) D Elias, C Honoré, R Ciuchendéa, V Billard, B Raynard, R Lo Dico, C Dromain, P Duvillard, D Goéré, « Peritoneal pseudomyxoma: results of a systematic policy of complete cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy », *The British journal of surgery*, vol. 95, n° 9, septembre 2008, p. 1164-1171 ([ISSN 1365-2168](#), [PMID 18690633](#), [DOI 10.1002/bjs.6235](#)).

8. (en) C Pablo Carmignani, Regina Hampton, Christina E Sugarbaker, David Chang, Paul H Sugarbaker, « Utility of CEA and CA 19-9 tumor markers in diagnosis and prognostic assessment of mucinous epithelial cancers of the appendix », *Journal of surgical oncology*, vol. 87, n° 4, 15 septembre 2004, p. 162-166 ([ISSN 0022-4790](#), [PMID 15334630](#), [DOI 10.1002/jso.20107](#)).

