

Le pseudomyxome péritonéal à propos d'un cas au CHU HASSAN II DE FES

FANFAN MUTSHE, FATOUMATA COULIBALY, YASSINE BELHAJ, FDILI ALAOUI FATIMA ZAHRA, JAYI SOUFIA ; CHAARA HIKMAT, MELHOUF MOULAY ABDELILLAH

CHU HASSAN II Fès, Hôpital mère et enfant, service de Gynécologie 2

Abstract : *The pseudomyxoma peritonei is a clinical entity characterized by gelatinous ascites associated with mucinous deposits scattered on the peritoneum and potentially invading abdominal organs. It is considered a tumor-related process in the vast majority of cases, mostly linked to a mucinous appendiceal tumor. Pseudomyxoma therapy is based on complete cytoreductive surgery combined with intraperitoneal chemotherapy, allowing a significant improvement in prognosis. As pseudomyxoma belongs to rare tumors, its pathophysiology, anatomopathological aspect, and clinical presentation require management in a specialized care structure. Various histopronostic classifications exist, with the most recent being the WHO 2010 classification, which distinguishes peritoneal mucinous carcinomas into low and high-grade types. We report a case received in our department.*

Keywords: pseudomyxoma peritonei, peritoneal mucinous carcinomas, ovary tumor

Résumé

Le pseudomyxome péritonéal est une entité clinique caractérisée par une ascite gélatineuse associée à des dépôts mucineux disséminés sur le péritoine et envahissant potentiellement les organes abdominaux. Il est considéré comme un processus tumoral lié dans la très grande majorité des cas à une tumeur appendiculaire mucineuse. La thérapie de pseudomyxome est basée sur la chirurgie de cytoréduction complète combinée chimiothérapie intra-péritonéale, permettant une amélioration significative du pronostic. Le pseudomyxome faisant partie des tumeurs rares sa physiopathologie, son aspect anatomopathologique et clinique nécessite une prise en charge dans une structure spécialisée des soins. Différentes classifications histopronostiques existent, la plus récente correspondant à celle de l'OMS 2010, individualisant les pseudomyxomes péritonéaux en carcinomes mucineux péritonéaux de bas et haut grade. Nous rapportons un cas reçu dans notre service

Introduction

Le pseudomyxome péritonéal sa description clinique remonte à 1842, par Rokitansky. La terminologie de pseudomyxome péritonéal a été évoqué 1884. Le pseudomyxome péritonéal est une maladie rare dont l'incidence est estimée à 1 à 2 cas par million d'habitants et par an, selon les études le pseudomyxome péritonéal est descriptif, et non un diagnostic histopathologique, illustrant un syndrome clinique relatif à l'accumulation dans la cavité péritonéale (et/ou pelvienne) de matériel mucineux d'aspect visqueux quelle qu'en soit la cause. Enfin la première observation de pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire remonte à 1901 Les critères morphologiques permettent d'évaluer sa signification pronostique. L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) a 2010 a élaboré une nouvelle classification du pseudomyxome péritonéal.

L'origine appendiculaire est souvent retrouvé dans la plupart des études anatomo-cliniques, reste le plus fréquent des origines, le génie biologique de cette maladie est encore à ce jour source de débat. Le pseudomyxome maladie des cellules calciformes exprimant le MCU₂. Ces cellules expriment également le MCU₅AC mais ce dernier n'est pas spécifique au pseudomyxome péritonéale. La détermination de profils phénotypiques et mutationnels plus précis devrait permettre de progresser dans la compréhension physiopathologique de cette maladie. Le principal schéma physiopathologique retenu pour expliquer la survenue de pseudomyxome péritonéal, est celui d'une rupture appendiculaire, comportant une prolifération épithéliale mucineuse, à l'origine d'un essaimage de mucus et de cellules néoplasiques dans la cavité péritonéale. En attendant de pouvoir disposer de classifications plus précises. La limitation de la définition de ce syndrome dans les études cliniques récente plaide en faveur des tumeurs péritonéale histologiquement bénigne résultant d'adénome appendiculaire permettant de le distinguer de la carcinomatose péritonéale, qui est plus maligne. Il faut garder à l'esprit que des recommandations pour la prise en charge des tumeurs rares du péritoine, dont fait partie le pseudomyxome péritonéal, existent et permettent d'adresser les malades aux centres de référence compétentes, pour une prise en charge adaptée. Le but de cet article est d'effectuer une mise au point sur les pseudomyxomes péritonéaux et sur leur étiologie la plus fréquente, les tumeurs mucineuses appendiculaires. Nous rapportons un cas reçu dans notre service.

Observation

Patiente de 68 ans ménopausée ayant comme ATCD goitre suivi en endocrinologie sous levothyrox et en neurologie pour épilepsie sous dépakine. C'est une patiente qui a présenté une distension abdominale pour laquelle elle a consulté dans une structure privée.

L'échographie réalisée en faveur d'ascite de grande abondance isolée ; le foie, le pancréas et les reins sont échographiquement d'aspect normal. Le TDM abdomino-pelvien revient en faveur d'une masse abdomino-pelvienne probablement ovarienne et ascite de grande abondance avec carcinose péritonéale.

La patiente a bénéficié d'une laparotomie CRO : masse bourgeonnante sans individualisation de l'utérus ni des annexes présence d'une ascite gélatineuse prélevée et réduction tumorale. L'anatomopathologie est en faveur adeno-mucinoïde péritonéale sans argument d'une carcinomateuse mucineuse dans la limite du prélèvement puis la patiente fut adressée au CHU pour continuité de la prise en charge.

A son admission l'examen trouve une patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire OMS= 1 IMC=28 abdomen distendu siège d'une cicatrice médiane signe de flot positif et signe glaçon négatif.

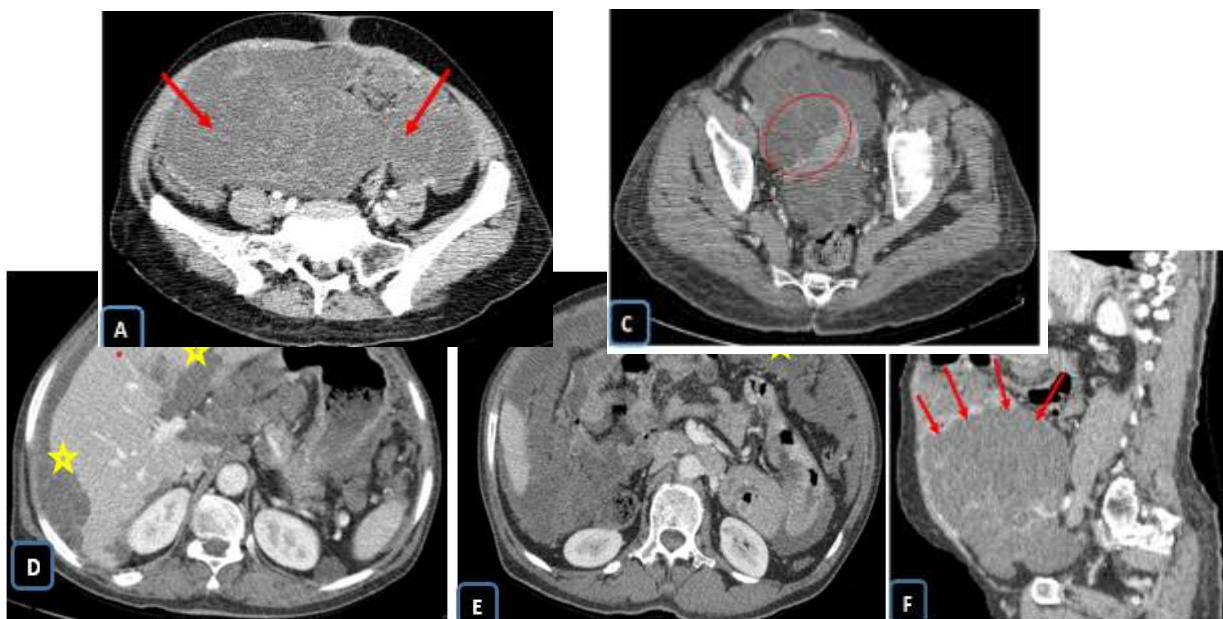
L'échographie pelvienne faite montre un utérus de taille normale avec un endomètre épaissi de 10 mm, sans vascularisation anormale au doppler présence de 2 masses ovariennes bilatérale suspecte avec épanchement pelvienne cloisonné.

L'hystérocopie ambulatoire montre une hypertrophie polypoïde généralisée de l'endomètre sans vascularisation anarchique au doppler, sans signe d'atypique visualisation des 2 ostiums.

L'hystérocopie chirurgicale a consisté à un curetage de l'endomètre et de l'endocol ; l'examen anatomopathologique des pièces est en faveur de remaniement inflammatoire non spécifique pour les 2 pièces ; à noter l'absence des glandes endométriales et de l'endocol.

La relecture de TDM TAP montre deux volumineuses formations lésionnels solido-kystiques multiloculées, latéro-utérine en bilatéral, épanchement péritonéal cloisonné de grande abondance associée à une infiltration nodulaire péritonéale diffuse. Aspect évoquant en premier lieu une cystadenocarcinome mucineux ovarien avec carcinose péritonéale diffuse, cystadénome mucineux borderline avec pseudomyxome reste peu probable, petit nodule de LIG à surveiller absence d'autres anomalies à l'étage TAP.

Masse ovarienne droite Masse ovarienne gauche



Images des Coupes scannographiques axiales et sagittale (F) après injection du PDCI objectivant :

Deux volumineuses masses latéro-utérines bilatérales, multiloculées, de densité majoritairement kystique avec individualisation de quelques contingents tissulaires périphériques rehaussés (cercle jaune). Ces masses refoulent quelques anses grêliques (flèche rouge) et exercent un scalloping sur l'utérus (cercle rouge). Epanchement péritonéal de grande abondance renfermant quelques cloisons et réalisant un scalloping sur le foie. Infiltration nodulaire péritonéales diffuse évoquant un aspect de cône épingle à l'étage sup-mésocolique.

Patiente a bénéficié d'une laparotomie ; à l'exploration nous objectivons un liquide gélatineux en grande quantité qu'on a aspiré pour cytologie, estimé à 3 litres (cytologie « A ») Carcinose péritonéale généralisée (A) avec présence d'un gâteau épiploïque et carcinose mésentérique (B) avec présence de plusieurs nodules de carcinose sur le Foie et l'estomac, avec des Multiples adhérences pariéto-épiplo-gréliques qui ont été difficilement libérées. L'ovaire gauche et droit présentent respectivement une masse de 8 cm et 14 cm, rompue avec issue de gélatine, adhérente au grêle sur environ 10cm. A noter que l'utérus n'est pas individualisable à cause du blindage pelvien. L'appendice n'était pas visualise suite aux adherences. Nous avons réalisé une annexectomie bilaterale en emportant en totalité l'ovaire gauche et partiellement l'ovaire droit et des prelevement biopsique(Gouttiere Parieto-Colique Gauche, Gouttiere Parieto-Colique Droite, peri-hepatique et du gateau epiploique)

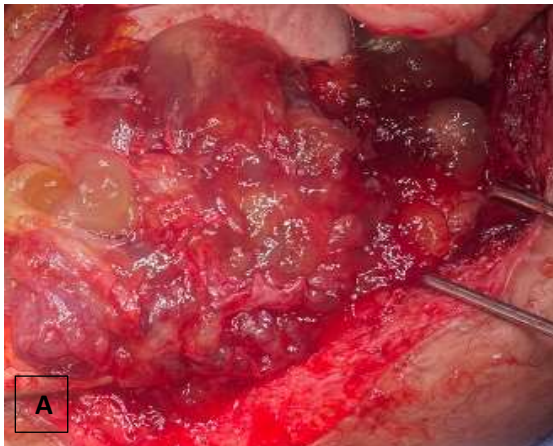


Image per opératoire montrant un aspect de pseudomyxome avec une ascite gélatineuse.

L'analyse anatomopathologique de la pièce d'annexectomie droite et gauche a conclu à une Tumeur mucineuse borderline, avec absence de foyer de micro-invasion et absence de carcinome intra-péritonéal ; alors que celle de la GPCD et GPCG a conclu à une origine tumorale ; pendant que la Biopsie péri-hépatique est saine. L'omentectomie a conclu à un pseudomyxome péritonéal de grade 1

La patiente a été adressée au service d'oncologie médicale pour la continuité de la prise en charge sur décision du staff en RCP.

Discussion

La pseudomyxome mucineux le plus souvent bilatéral de grandes taille et souvent multiloculées par fois avec des zones solides. Le pseudomyxome péritonéal prend l'aspect le plus souvent d'une tumeur mucineux borderline de type intestinal Chez notre patiente la tumeur est bilatérale comme dans dans la grande majorité des cas mais elle est de grande taille et multiloculées avec des zones solides qui permettent aux anatomo-pathologistes des multipliés des prélèvements à la recherche d'éventuelles composantes carcinomateuses infiltrant ce qui est le cas de notre patiente. La tumeur mucineuse de type intestinal associé à la pseudomyxome péritonéale est le plus souvent de localisation secondaire a une tumeur primitive d'origine appendiculaire La présence des sécrétions gélatineux est l'un d'élément retrouvé dans la pseudomyxome peritoneal mucineux ce qui est le cas pour notre patiente ou on a objectivé la présence de l'ascite gélatineuse L'étude histologique retrouve des kystes et des glandes revêtues par un

épithélium pluristratifié de type intestinal réalisant par places des aspects papillaires et siège d'atypies cytonucléaires qui restent modérées pour notre cas nous retrouvons une formation kystique comportant plusieurs formations papillaires à axe conjonctivo-papillaire. Dans le pseudomyxome mucineux borderline la présence des cellules calciformées n'étant pas obligatoires et pas d'invasion stromale ; ces 2 composantes n'étaient pas retrouvés dans notre cas

La tumeur mucineuse type intestinal se caractérise par leur hétérogénéité avec la présence associée des zones bénignes, borderline

L'évolution est le plus souvent favorable de tumeur mucineuse de type intestinal, il faut toujours se méfier dans ce cas d'une localisation secondaire. Par ailleurs elle peut récidiver en cas d'exérèse partielle. La patiente est adressée au service d'oncologie médicale pour la poursuite de la prise en charge

Conclusion

La pseudomyxome péritonéale associée à une tumeur mucineuse ovarienne type intestinal est une pathologie très rare, le plus souvent d'origine primitive appendiculaire. Elle nécessite un examen clinique, d'imagerie et d'anatomopathologie qui confirme le diagnostic. La prise en charge étant spécialisée d'où l'obligation d'adresser la patiente dans un centre spécialisé. L'approche thérapeutique repose sur l'association la chirurgie de cytoréduction et la chimiothérapie intrapéritonéale. La patiente a bénéficié de la chirurgie de cytoréduction et actuellement suivie en oncologie médicale

Déclaration d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références (12)

- M.R. Teixeira *et al.* **Cytogenetic analysis of several pseudomyxoma peritonei lesions originating from a mucinous cystadenoma of the appendix.** *Cancer Genet Cytogenet.* (1997)
- C. Szych *et al.* **Molecular genetic evidence supporting the clonality and appendiceal origin of pseudomyxoma peritonei in women.** *Am J Pathol.* (1999)
- J.T. O'connell *et al.* **Pseudomyxoma peritonei is a disease of MUC₂-expressing goblet cells.** *Pseudomyxoma Am J Pathol.* (2002)
- Y. Mizuta *et al.* **Pseudomyxoma peritonei accompanied by intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas** *Pancreatol.* (2005)
- J.T. O'connell *et al.* **MUC₂ is a molecular marker for pseudomyxoma peritonei.** *Mod Pathol* (2002)
- R.F. Chuaqui *et al.* **Genetic analysis of synchronous mucinous tumors of the ovary and appendix.** *Hum Pathol* (1996)
- R.M. Smeenk *et al.* **Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study.** *Eur J Surg Oncol* (2008)
- G. Chejfec *et al.* **Pseudomyxoma peritonei associated with colloid carcinoma of the pancreas** *Gastroenterology* (1986)
- D. Elias *et al.* **Pseudomyxoma peritonei: a French multicentric study of 301 patients treated with cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy.** *Eur J Surg Oncol* (2010)
- L.W. Lamps *et al.* **The coexistence of low grade mucinous neoplasms of the appendix and appendiceal diverticula: a possible role in the pathogenesis of pseudomyxoma peritonei.** *Mod Pathol* (2000)
- E. Frankel. **Uher das sogenante pseudomyxoma peritonei.** *Med. Wochenschr* (1901)
- F.L. Hinson *et al.* **Pseudomyxoma peritonei.** *Br. J. Surg.* (1998)
- B.M. Ronnett *et al.* **Immunohistochemical evidence supporting the appendiceal origin of pseudomyxoma peritonei in women.** *Int. J. Gynecol. Pathol.* (1997)