

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 102

Pseudomyxome peritoneal
A propos de six cas

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Souleimane GUELZIM

Né le 11 Juillet 1983 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Pseudomyxome péritonéal – Mucocèle appendiculaire – Ascite mucineuse –
Cellule épithéliale – Immunohistochimie.

JURY

Mme. H. OUAZZANI

Professeur d'Hépatogastroentérologie

Mme. N. MAHASSINI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. L. LARAQUI

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

Mr. M. RAOUF

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا
وشفاءا من كل داء وسقم



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Docteur Ahdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen :	Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines	Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Naima LAHBABI-AMRANI
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général :	Monsieur Mohammed BENABDELLAH

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader	Pathologie Chirurgicale
--------------------------	-------------------------

Février, Septembre, Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss*	Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed	Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif	Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz	Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia	Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida	Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed	Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Ahdelmalek	Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima	Pédiatrie
---------------------------------------	-----------

Mars, Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam	Neurochirurgie
14. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- 15. Pr. BENOMAR Said*
- 16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 22. Pr. ABROUQ Ali*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek *
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENSaid Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain *
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUAZZANI ép.TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 54. Pr. LACHKAR Hassan

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne

55. Pr. OHAYON Victor*
56. Pr. YAHYAOU Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCHE Mohamed Najib
58. Pr. DAFIRI Rachida
59. Pr. FAIK Mohamed
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Nouredine
61. Pr. HERMAS Mohamed
62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
64. Pr. ACHOUR Ahmed*
65. Pr. ADNAOUI Mohamed
66. Pr. AOUNI Mohamed
67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*
68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
70. Pr. CHAD Bouziane
71. Pr. CHKOFF Rachid
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
73. Pr. HACHIM Mohammed*
74. Pr. HACHIMI Mohamed
75. Pr. KHARBACH Aïcha
76. Pr. MANSOURI Fatima
77. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
78. Pr. SEDRATI Omar*
79. Pr. TAZI Saoud Anas
80. Pr. TERHZZAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
82. Pr. ATMANI Mohamed*
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
88. Pr. BENSOUDA Yahia
89. Pr. BERRAHO Amina
90. Pr. BEZZAD Rachid
91. Pr. CHABRAOUI Layachi
92. Pr. CHANA El Houssaine*
93. Pr. CHERRAH Yahia
94. Pr. CHOKAIRI Omar
95. Pr. FAJRI Ahmed*
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
97. Pr. KHATTAB Mohamed
98. Pr. NEJMI Maati
99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

100. Pr. SOULAYMANI ép.BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUDAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed
143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSEDDAQ Rachid*

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métabolique
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumatologie Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie

146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BELAIDI Halima
153. Pr. BARHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Ilham
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANINE Ahmed*
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrie
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie - Obstétrique
Traumatologie - Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*
170. Pr. BENZAZZOUZ Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbes
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
182. Pr. BENOMAR ALI
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
184. Pr. ER RIHANI Hassan
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
186. Pr. KABBAJ Najat
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie

191. Pr. BELMAHI Amin
 192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
 195. Pr. GAMRA Lamiae
 196. Pr. GAOUZI Ahmed
 197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
 198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 200. Pr. MOULINE Soumaya
 201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 202. Pr. OUZEDDOUN Naima
 203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie réparatrice et plastique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie – Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 205. Pr. BEN AMAR Abdesselem
 206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 207. Pr. BIROUK Nazha
 208. Pr. BOULAICH Mohamed
 209. Pr. CHAOUIR Souad*
 210. Pr. DERRAZ Said
 211. Pr. ERREIMI Naima
 212. Pr. FELLAT Nadia
 213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
 214. Pr. HAIMEUR Charki*
 215. Pr. KADDOURI Nouredine
 216. Pr. KANOUNI NAWAL
 217. Pr. KOUTANI Abdellatif
 218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 220. Pr. NAZZI M'barek*
 221. Pr. OUAHABI Hamid*
 222. Pr. SAFI Lahcen*
 223. Pr. TAOUFIQ Jallal
 224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.RL.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie – Pédiatrique
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
 226. Pr. KHATOURI Ali*
 227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
 229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 230. Pr. ALOUANE Mohammed*
 231. Pr. LACHKAR Azouz
 232. Pr. LAHLOU Abdou
 233. Pr. MAFTAH Mohamed*
 234. Pr. MAHASSINI Najat
 235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Gastro - Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto- Rhino- Laryngologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie

236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
 237. Pr. NASSIH Mohamed*
 238. Pr. RIMANI Mouna
 239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurochirurgie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
 Anatomie Pathologique
 Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*
 241. Pr. AIT OUMAR Hassan
 242. Pr. BENCHERIF My Zahid
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 245. Pr. CHAOUI Zineb
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine
 251. Pr. GHANNAM Rachid
 252. Pr. HAMMANI Lahcen
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 254. Pr. ISMAILI Hassane*
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 257. Pr. TACHINANTE Rajae
 258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra
 262. Pr. BENAMR Said
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
 265. Pr. BOUTALEB Najib*
 266. Pr. CHERTI Mohammed
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 268. Pr. EL HASSANI Amine
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 270. Pr. EL KHADER Khalid
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 273. Pr. HSSAIDA Rachid*
 274. Pr. MANSOURI Aziz
 275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
 276. Pr. RZIN Abdelkader*
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
 280. Pr. AOUAD Aicha

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie

281. Pr. BALKHI Hicham*
 282. Pr. BELMEKKI Mohammed
 283. Pr. BENABDELJLIL Maria
 284. Pr. BENAMAR Loubna
 285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOACHANE Thami
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 290. Pr. BERRADA Rachid
 291. Pr. BEZZA Ahmed*
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSE Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJ Saad
 311. Pr. KABIRI EL Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jalil
 316. Pr. MIKDAME Mohammed*
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique

331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUIJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed

- Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Enterologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

- Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
382. Pr. HACHI Hafid
383. Pr. JABOURIK Fatima
384. Pr. KARMANE Abdelouahed
385. Pr. KHABOUZE Samira
386. Pr. KHARMAZ Mohamed
387. Pr. LEZREK Mohammed*
388. Pr. MOUGHIL Said
389. Pr. NAOUMI Asmae*
390. Pr. SAADI Nozha
391. Pr. SASSENOU Ismail*
392. Pr. TARIB Abdelilah*
393. Pr. TIJAMI Fouad
394. Pr. ZARZUR Jamila

Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
398. Pr. ALLALI fadoua
399. Pr. AMAR Yamama
400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
401. Pr. AZIZ Nouredine*
402. Pr. BAHIRI Rachid
403. Pr. BARAKAT Amina
404. Pr. BENHALIMA Hanane
405. Pr. BENHARBIT Mohamed
406. Pr. BENYASS Aatif
407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
408. Pr. BOUKALATA Salwa
409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
412. Pr. HAJJI Leila
413. Pr. HESSISSEN Leila
414. Pr. JIDAL Mohamed*
415. Pr. KARIM Abdelouahed
416. Pr. KENDOUSI Mohamed*
417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
418. Pr. LYACOUBI Mohammed
419. Pr. NIAMANE Radouane*
420. Pr. RAGALA Abdelhak
421. Pr. REGRAGUI Asmaa
422. Pr. SBIHI Souad
423. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
424. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio Vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Anatomie Pathologique
Histo Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
426. Pr. AFIFI Yasser
427. Pr. AKJOUJ Said*
428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie
Dermatologie

429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 430. Pr. BENCHEIKH Razika
 431. Pr. BIYI Abdelhamid*
 432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 434. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 436. Pr. DOGHMI Nawal
 437. Pr. ESSAMRI Wafaa
 438. Pr. FELLAT Ibteissam
 439. Pr. FAROUDY Mamoun
 440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 441. Pr. HARMOUCHE Hicham
 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
 443. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 444. Pr. JROUNDI Laila
 445. Pr. KARMOUNI Tariq
 446. Pr. KILI Amina
 447. Pr. KISRA Hassan
 448. Pr. KISRA Mounir
 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 451. Pr. MANSOURI Hamid*
 452. Pr. NAZIH Naoual
 453. Pr. OUANASS Abderrazzak
 454. Pr. SAFI Soumaya*
 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 456. Pr. SEFIANI Sana
 457. Pr. SOUALHI Mouna
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Hematologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie – Pédiatrique
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES **PROFESSEURS**

1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
 2. Pr. ALAOUI KATIM
 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 4. Pr. ANSAR M'hammed
 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
 7. Pr. DRAOUI Mustapha
 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
 12. Pr. REDHA Ahlam
 13. Pr. TELLAL Saida*
 14. Pr. TOUATI Driss
 15. Pr. ZELLOU Amina

* Enseignants Militaires

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie – Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique

Dédicaces

A mes très chers parents

Mustapha et Souad

Quoique je fasse, je ne pourrais vous récompenser pour tous les sacrifices que vous avez fait pour mon éducation et durant toutes mes études.

Vos prières m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours.

Aucune dédicace ne saurait exprimer l'estime, le dévouement, le respect et l'amour que je porte pour vous.

En ce jour, j'espère de tout mon cœur avoir réaliser l'un de vos rêves et que vous en êtes fiers.

Je vous dédie ce travail, en priant dieu le tout puissant de vous procurer santé, bonheur et longue vie.

Je vous aime

**A ma sœur Salwa ,mon beau
frère Moncef
et mes nièces Kawtar et
Ghita**

Vous occupez une place spéciale dans mon cœur, que je ne saurais exprimer par de simples mots.

Que dieu tout puissant vous procure une vie pleine de bonheur et de prospérité.

**A mes frères Soufiane et S
ouhail
et mes belles sœurs Dounia
et Meryem**

Pour l'affection qui nous lie, pour l'intérêt que vous portez à ma vie, pour votre soutien, votre compréhension et vos encouragements.

Veillez trouver dans ce travail, le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.

Que dieu vous protège et vous procure santé et
bonheur.

**A la mémoire de mes grands
parents**

Mahjoub et Hammadi

et mes grands-mères

Zehra et Meryem

Je leur dédie ce travail, en expression de mon profond respect et de mon amour pour eux, que Dieu les garde en sa sainte miséricorde.

**A mes tantes, mes oncles,
mes cousins et cousines**

Pour votre soutien et vos encouragements.

Je vous dédie mon travail en témoignage de mon
amour.

A tous mes amis

Veillez trouver, chers amis dans ce travail l'expression de mon sincère attachement.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de joie et de réussite.

Aux Membres du Jury

A

**Notre maître et présidente du
jury**

Mme. H. Ouazzani

**Professeur d'Hépatogastro-
entérologie**

Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu présider ce travail ;

Votre modestie et l'extrême courtoisie de votre accueil nous ont beaucoup marquées.

Veillez trouver ici l'expression sincère de notre respect et le témoignage de notre profonde considération.

A

**Notre maître et rapporteur
de thèse**

Mme. N. Mahassini

**Professeur d'Anatomie
Pathologique**

Nous vous remercions vivement de nous avoir fait l'honneur de diriger ce travail.

Sans votre clairvoyance, vos corrections méticuleuses, ce travail n'aurait pu être préparé et dirigé dans des conditions favorables.

Nous n'oublierons jamais la gentillesse dont vous avez fait preuve en nous accueillant en toutes circonstances.

Veillez cher Maître, trouvez dans ce travail l'expression de notre grande estime et nos sentiments les plus sincères.

A

**Notre maître et juge de
thèse**

Mme. L. . Laraqui

**Professeur Agrégé d'Anatomie
Pathologique**

Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait et vous voir siéger parmi nos membres du jury.

En acceptant de juger notre travail, vous nous accordez un très grand honneur.

Veillez accepter l'expression de nos considérations les plus distinguées.

A

**Notre maître et juge de
thèse**

Mr. M. Raouf

**Professeur Agrégé de
Chirurgie Générale**

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail.

Vous nous avez reçu avec beaucoup d'amabilité, nous en avons été très touché.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos sincères remerciements.

Remerciements

A

Mr . F . Zouaidia

et

Mr A. Jahid

Professeurs assistants en

anatomie pathologie

Nous vous remercions chaleureusement pour votre grande gentillesse et l'immense amabilité avec laquelle vous nous avez accueillis

Votre aide inestimable a contribué à rendre ce travail meilleur.

Nous vous exprimons notre gratitude et notre respect les plus distingués.

A

Mr Reda Kelleto

Dr Anass Nejjar

Dr Sakina Sekkat

Mr Mehdi Salmi

Nous vous remercions pour tout le temps que vous nous avez consacré, pour l'aide inestimable que vous nous avez apporté.

Sans votre contribution ce travail n'aurait pas été ce qu'il est.

A

**Tout le personnel médical et
paramédical du service
central d'anatomie pathologie
de l'hôpital Ibn Sina**

« La suprême récompense
du travail n'est pas ce
qu'il vous permet de
gagner, mais ce qu'il vous
permet de devenir »

John Ruskin.

Sommaire

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	4
RAPPEL	9
RESULTATS	21
DISCUSSION	30
CONCLUSION	88
RESUME	91
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	102

Table des matières

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	4
RAPPEL	9
A- Physiopathologie du pseudomyxome	10
B- La composition biochimique de la substance gelatineuse	12
MATERIELS ET METHODES	15
1- Le registre du service d’anatomopathologie	16
2- Les observations cliniques	17
3- Fiche d’exploitation	17
4- Tableau récapitulatif des observations	17
RESULTATS	21
A- Données épidémiologiques	22
1- Age	22
2- Sexe	22
B- Données cliniques	22
1- Les antécédents	22
2- les signes fonctionnels	23
3- les signes physiques	24
C-Données paracliniques	24
1- Les examens biologiques	24
2- Les examens radiologiques	25
2.1- Echographie	25
2.2- Tomodensitométrie abdominale et pelvienne	26
2.3 - Radiographie thoracique	26

3- Les examens endoscopiques	27
4- Les autres examens paracliniques	27
D- Les données anatomopathologiques	27
1- Aspect macroscopique.....	27
2- Aspect microscopique	28
3- Etude immunohistochimique.....	29
E- Traitement.....	29
DISCUSSION.....	30
A- Etude epidemiologique	31
1- Fréquence	31
2- Répartition selon l'âge et le sexe	31
B- Etude clinique.....	31
1- circonstances de découverte.....	31
2- Examen physique	33
C- Etude paraclinique	34
1- Les bilans biologiques.....	34
a- Les marqueurs tumoraux.....	34
b-La numération de la formule sanguine (NFS).....	35
c- Les paramètres de l'inflammation.....	35
d- L'électrophorèse des protéines plasmatiques	36
e- Autres anomalies biologiques associées à la MGP	36
2- Les examens radiologiques	36
2-A) La mucocèle appendiculaire	37
a- Abdomen sans préparation	37

b- Echographie abdominale et pelvienne.....	37
c- Tomodensitométrie abdominale et pelvienne	39
d- Imagerie par résonance magnétique	40
2-B) Le pseudomyxome péritonéal.....	40
a- Abdomen sans préparation	40
b- Echographie abdominale et pelvienne.....	41
c- Tomodensitométrie abdominale et pelvienne	42
d- Imagerie par résonance magnétique	44
e- Autres explorations radiologiques.....	45
e-1 : La radiographie thoracique	45
e-2 : La tomodensitométrie thoracique.....	45
e-3 : L'urographie intraveineuse.....	45
3- Les examens endoscopiques	45
a- La coloscopie.....	46
b- L'Endoscopie digestive.....	46
c - La laparoscopie.....	46
d- La thoracoscopie	46
4- Les autres examens paracliniques.....	47
a- La ponction d'ascite.....	47
b- La ponction pleurale.....	47
D- Etude anatomopathologique.....	48
1- Etude des lésions de la MGP	48
a- Aspect macroscopique	48
b- Aspect microscopique.....	51

b-1) La substance gélatineuse	51
b-2) Les éléments cellulaires contenus dans la substance gélatineuse	52
b-3) Les lésions péritonéales	55
2- Etude des tumeurs primitives	55
a- La mucocèle appendiculaire bénigne	58
a-1) Aspect macroscopique.....	59
a-2) Aspect microscopique	60
b- Adénome et cystadénome mucineux appendiculaire	60
b-1) Aspect macroscopique	61
b-2) Aspect microscopique	61
c- Adénocarcinome et cystadénocarcinome appendiculaire	62
c-1) Aspect macroscopique.....	62
c-2) Aspect microscopique	63
3- Classifications du pseudomyxome	63
a- Classification de RONNETT	63
b- Classification de SUGARBAKER	66
c- Classification de BRADLEY	67
4- Extension de la maladie gélatineuse du péritoine	68
a- Envahissement péritonéal, extra-péritonéal et des organes de voisinage....	68
a-1) Envahissement du péritoine pariétal.....	68
a-2) Envahissement des organes abdomino-pelviens.....	69
a-3) Envahissement extra-péritonéal	72
b- Métastases.....	72
b-1) Les métastases aux organes intra-péritonéaux	73

b-2) Les métastases extra-péritonéales	73
b-2-1) Les métastases ganglionnaires	73
b-2-2) Les métastases thoraciques.....	74
E- Traitement de la MGP	75
1- But du traitement.....	75
2- Les moyens	76
a- Chirurgie.....	76
a-1) « Debulking » chirurgical	76
a-2) Chirurgie de cytoréduction avec chimiothérapie Intrapéritonéale péri-opératoire	77
b- Chimiothérapie	78
b-1) Chimiothérapie intrapéritonéal.....	78
b-1-1) Chimiohyperthermie intrapéritonéale ou la CHIP	79
b-1-2) Chimiothérapie intrapéritonéale postopératoire immédiate ou la CIPPI	80
b-2) Chimiothérapie systémique.....	80
c) Autres moyens thérapeutique.....	81
c-1) Enzymes protéolytiques.....	81
c-2) Radiothérapie	81
c-3) Autres traitements	81
3- Indications.....	81
4- Complications.....	82
F- Evolution et pronostic.....	83
1) Evolution.....	83

2) Pronostic	83
a) Préopératoire : le passé chirurgical.....	84
b) Peropératoire.....	84
b-1 La classification de Gilly.....	85
b-2 Le « Peritoneal cancer index »	85
b-3 Le « Simplified peritoneal carcinomatosis (SPCI)	86
b-4 La radicalité de la cytoréduction	86
b-4-1 Résections R0,R1,R2.....	86
b-4-2 Completeness of Cytoreduction Score (CC score).....	87
CONCLUSION	88
RESUME	91
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	102

Abréviations

ACE	: antigène carcino-embryonnaire.
ASP	: abdomen sans préparation.
CA 125	: antigène carbohydrate 125.
CA 19-9	: antigène carbohydrate 19-9.
CCR	: chirurgie de cytoréduction.
CHIP	: chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale.
CIPPI	: chimiothérapie intrapéritonéale post opératoire immédiate.
CRO	: compte rendu opératoire.
CRP	: protéine C-réactive.
IRM	: imagerie par résonance magnétique.
MGP	: maladie gélatineuse du péritoine.
MUC2	: mucine 2.
MUC5AC	: mucine 5AC.
NFS	: numération de la formule sanguine.
PAS	: acide périodique de Schiff
PMP	: pseudomyxome péritonéal
TCK	: temps de céphaline kaolin.
TDM	: tomodensitométrie.
TP	: taux de prothrombine.
VS	: vitesse de sédimentation.

Introduction

Le pseudomyxome péritonéal (PMP) est une entité clinico-pathologique rare , qui correspond à une atteinte péritonéale diffuse, composée d'une ascite mucineuse et/ou d'implants épithéliaux multifocaux, l'élément histologique fondamental est la présence de mucine extra-cellulaire dans la cavité péritonéale, pouvant être associée à des cellules épithéliales mucineuses, plus ou moins bien différenciées [1,2].

IL est du à la rupture intrapéritonéale d'une tumeur mucineuse, dont l'origine appendiculaire ou ovarienne a longtemps été discutée. En effet, les premières études sur le PMP rapportaient une prédominance féminine et une atteinte fréquente des ovaires, souvent bilatérale, d'où l'hypothèse d'une origine ovarienne primitive.[3]

Toutefois, plusieurs études récentes, s'appuyant sur des analyses immunohistochimique et de biologie moléculaire, ont démontré l'origine appendiculaire de la quasi-totalité des pseudomyxomes péritonéaux avec extension secondaire ovarienne éventuelle. [3]

La rareté de cette pathologie en fait une maladie méconnue ayant la réputation d'évoluer de façon lente, chronique et récidivante vers une mort quasi inéluctable. Cependant, il est parfois possible d'en infléchir le cours de l'évolution. Pour ce faire, une bonne connaissance des aspects cliniques et anatomopathologiques et de la thérapeutique est nécessaire.

A travers notre travail, on va essayer de préciser :

- L'historique de cette pathologie ?
- Les théories pathogéniques de cette maladie ?

- La composition biochimique de la substance gélatineuse ?
- Les circonstances de sa découverte et la place des bilans paracliniques dans le diagnostic préopératoire.
- Les aspects anatomopathologiques que peut prendre cette maladie.
- Les nouvelles classifications histopathologiques.
- Les différentes options thérapeutiques et leur efficacité.

Historique

- En 1842, ROKITANSKY décrit le premier cas de mucocèle appendiculaire présumée bénigne. [4]

- En 1848, CRUVEILHIER décrit la « dégénérescence gélatiniforme du péritoine », forme lente de cancer secondaire du péritoine qu'il suppose en rapport avec une tumeur ovarienne, ou peut être gastrique. [2]

-En 1871, PEAN, donne le nom de « Maladie Gélatineuse du péritoine » (MGP) et évoque son origine ovarienne. [5]

- En 1884, WERTH décrit un cas de MGP où une substance gélatineuse libre est trouvée dans la cavité péritonéale chez une femme présentant une tumeur mucineuse de l'ovaire .Il s'agit pour lui d'une réaction inflammatoire du péritoine, secondaire à la rupture d'un kyste mucineux bénin de l'ovaire. HAMMARSTEM qui insiste sur l'origine non muqueuse de cette substance, pour lui elle est constituée de glycoprotéines ne coagulant pas à l'acide acétique : il s'agit donc d'une pseudo-mucine, d'où le nom pseudomyxome péritonéal (PMP). [6]

- En 1885, OLSHAUSEN donne la première idée de l'envahissement gélatineux récidivant, par des cellules provenant de kystes mucipares rompus qui, fixées sur le péritoine, reproduisent une structure identique au kyste original (implantation d'OLSHAUSEN). [5]

-En 1901, FRANKEL, cité par SMITH, FANN et KHODA, rapporte le premier cas de PMP chez l'homme, secondaire à la rupture d'une mucocèle appendiculaire (constatation post-mortem).Il fait part des difficultés pour mettre en évidence des cellules tumorales dans la substance gélatineuse. [7]

- En 1908, SCHUMAN rapporte le premier cas de MGP par rupture d'un kyste de l'ovaire associé à une mucocèle appendiculaire non rompue. [5]

-En 1910, ALSTHOM se basant sur des observations histologiques montrant des formations colloïdes et des métastases épithéliales, propose de rebaptiser la maladie gélatineuse « altération colloïde ».

Il pense que les kystes ovariens qui sont à l'origine de cette pathologie, sont des intermédiaires entre tumeurs malignes et tumeurs bénignes. [8]

-En 1918 HARTMANN et BINET soutiennent que la maladie gélatineuse d'origine appendiculaire est moins grave que celle d'origine ovarienne. [9]

-En 1934 D'AUNOY et FINE dénombrent 90 cas de maladie gélatineuse d'origine appendiculaire. [10]

-En 1940 WOODRUFF différencie les mucocèles bénignes des mucocèles malignes. Pour lui seules les formes malignes sont responsables de PMP. [11]

-En 1942 DELARUE parle de « transformation métaplasique des cellules du péritoine au contact de la substance gélatineuse ». Maladie gélatineuse et mucocèle sont pour lui, non un processus néoplasique, mais la conséquence d'anomalies de la vie cellulaire touchant l'élaboration du mucus. [12]

-En 1949, CHENG dans un effort d'évaluation de la cause du PMP, ligature la base de l'appendice chez les lapins, créant ainsi une mucocèle appendiculaire. La rupture subséquente de ces mucocèles n'a toutefois pas conduit à un tableau de PMP, suggérant ainsi qu'une obstruction maligne de l'appendice est nécessaire pour le développement d'une telle maladie. [13]

-En 1955 CARABALONA et MIMNAM [14] classent quelques PMP dans les cancers du péritoine. En 1952 DESJACQUES [15] décrit un cas d'épanchement gélatineux associé à épithélioma colloïde du colon droit, puis c'est CARABALONA qui décrit une association avec un épithélioma colloïde de l'estomac, puis DARNIS [16] qui décrit une association avec un mésothéliome péritonéal.

-En 1983, CHEVILLOTE décrit une observation, rapportant une évolution maligne, à la fois clinique et anatomopathologique, d'une MGP. [17]

-En 1987 DARNIS collige 420 cas de MGP, mais exclut de son étude tous les cas où existe un signe anatomopathologique de malignité, ou un envahissement extra péritonéal. Il définit la MGP comme une pathologie sans aucun potentiel malin, sans métastase, dont l'évolution est récidivante, mais confinée dans l'espace péritonéal. [18]

-En 1995, SUGARBAKER proposa une classification chirurgicale basée sur les localisations péritonéales secondaires des proliférations mucineuses et qui comprend quatre grades de 0 à 4. [19]

- Dans la même année (en 1995), RONNETT établit une classification comprenant trois grands types histologiques de PMP : adénomucinoïse péritonéale disséminée (AMPD), la carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP) et la carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) ou avec aspect discordants (CMP-D). [1]

- Deux ans plus tard (en 1997), toujours selon RONNETT et AL , il est actuellement admis que l'origine du pseudomyxome est dans la majorité des cas appendiculaire, secondaire à une mucocèle qui est un terme descriptif désignant un appendice distendu par une hypersécrétion de mucus.[20]

- En 2002, O'CONNEL et AL, ont étudié l'expression des mucines MUC2 et MUC5AC, deux mucines ayant la propriété de former de la gélatine comme dans le PMP. Ils ont montré que les lésions péritonéales des PMP, les tumeurs mucineuses appendiculaires et les tumeurs ovariennes en présence de PMP exprimaient essentiellement la mucine MUC2 et aussi un peu de mucine MUC5AC. En revanche, les tumeurs mucineuses ovariennes en l'absence de PMP n'exprimaient que la mucine MUC5AC. Ce qui suggère d'après eux que l'origine des PMP est le plus souvent appendiculaire. [21,13,22]

-En 2006, BRADLEY proposa une nouvelle classification simple, proche de la réalité mais dont l'efficacité reste à démontrer .Elle comprend deux stades, carcinome mucineux du péritoine de bas grade et carcinome mucineux de haut grade. [23]

Rappel

Depuis sa découverte, la MGP a toujours suscité de nombreuses interrogations quant au mécanisme pathogène. Pour un traitement optimum de cette pathologie, il importe de bien comprendre les phénomènes impliqués dans la genèse du PMP.

A- PHYSIOPATHOLOGIE DU PSEUDOMYXOME :

La physiopathologie du PMP explique sa topographie. Au stade précoce, la substance gélatineuse située dans la mucocèle se distribue localement au site de rupture et réalise un ensemencement de proximité : cette gélatine comporte de la mucine voire des cellules épithéliales, plus au moins atypiques, qui vont continuer à proliférer et à produire de la mucine dans le péritoine, d'abord focalement puis dans l'ensemble de la cavité abdominale. [1,24]

Cette diffusion dans le péritoine réalise une véritable « ascite mucineuse », avec des implantations multiples de dépôts mucineux et épithéliaux sur le péritoine.[1]

On peut dire que la distribution dans la cavité abdominale dépendra de trois facteurs : le phénomène de redistribution, l'épargne viscérale et la trappe cellulaire tumorale. [13]

1- Le phénomène de redistribution : dépend premièrement des sites d'absorption du liquide péritonéale. Les cellules tumorales auront donc tendance à s'accumuler principalement sur la surface de la coupole diaphragmatique droite et du grand et petit épiploon. Ceci explique le fréquent « gâteau épiploïque » visualisé au moment du scanner et lors de la laparotomie.

Une fois ces sites saturés, le processus de redistribution pourra alors s'étendre à la coupole diaphragmatique gauche, en péri-splénique et au reste de la cavité péritonéale.

Le phénomène de redistribution dépend aussi de la gravité. Les parties les plus déclives en position debout et décubitus dorsal seront les plus touchées : cul de sac de Douglas, espace rétro hépatique et gouttières para-coliques. [2- 13]

2-L'épargne viscérale : implique l'absence ou presque de tumeurs mucineuses sur la surface intestinale. Il existe cependant trois zones d'exception qui sont des endroits fixes d'attache des organes au rétro péritoine : le pylore, l'antrum de l'estomac, la région de la valve iléocœcale et la jonction recto-sigmoïdienne.

L'hypothèse émise sur l'absence d'envahissement intestinal repose sur le péristaltisme continu du grêle, ceci empêcherait l'adhésion de cellules tumorales.[13]

3- Le phénomène de trappe cellulaire tumorale : Les cellules tumorales ont tendance à adhérer à toutes surfaces traumatisées au cours d'une chirurgie, ce qui rend l'opération du PMP à visée curative plus difficile et parfois même impossible , particulièrement quand la surface intestinale et son mésentère sont envahis par des nodules tumoraux à la suite d'un geste chirurgical incomplet et extensif. [13]

B- LA COMPOSITION BIOCHIMIQUE DE LA SUBSTANCE GELATINEUSE :

La substance gélatineuse est composée de mucine et de cellules. Dans ce chapitre, nous ne nous intéresserons pas aux cellules, dont nous détaillerons les caractéristiques au chapitre anatomopathologie.

L'étude chimique de la substance gélatineuse a passionnée bien des auteurs dès la découverte de la maladie.

C'est WERTH, en 1884, qui semble-t-il s'y soit intéressé le premier. Il définit la substance gélatineuse comme une substance composée de glycoprotéines, très proche de la mucine fabriquée par l'épithélium sécrétant du tube digestif, mais qui ne coagule pas à l'acide acétique. Il la nomme donc non pas mucine, mais pseudo-mucine. [2]

En 1894, FISHER démontre que les caractéristiques chimiques de la mucine et de la pseudo-mucine sont identiques, et conclut au fait que la pseudo-mucine n'est en fait que de la mucine vieillie. Depuis, les recherches biochimiques se sont succédées, motivées par l'espoir d'un débouché thérapeutique.[2]

La substance gélatineuse emplissant la cavité péritonéale lors de MGP est présente en quantité importante pouvant aller jusqu'à 10 litres. Elle est initialement stérile, et peut secondairement être contaminée par la flore intestinale, sa densité est de 1,016. [5, 25-26]

Les enzymes protéolytiques telles que la trypsine, l'hyaluronidase et la pronase n'ont pas d'effet spectaculaire ni constant sur la substance gélatineuse, alors que la neuraminidase a une activité mucolytique. L'addition d'une solution composée de dextrose à 5% et d'eau à la température ambiante augmente la solubilité de la substance gélatineuse [5]. Il faut dire que la composition biochimique de cette ascite n'est pas parfaitement déterminée.

1- La teneur en eau :

Elle est de 92,7% à 95,5%. [25,26]

2- La teneur en protides :

Le taux de protides atteint 45 à 49 g/l d'ascite dont 16 à 20 g/l d'albumine. Les acides aminés les plus abondants sont la thyronine, le glycofolle, l'arginine, la cystéine et la thréonine. La teneur en azote est de 6% du résidu sec de la substance gélatineuse. [2,25,26]

3- La teneur en glucides :

La substance mucoïde contient 69,2 g de glucide pour 100g de substance sèche. Ils sont répartis de façon suivante : [2,25,26]

- Des monosaccharides neutres : le galactose et le fucose.
- Des N-acéthylhexoseamines : du N-acéthylglucosamine,
- Du N-acéthylgalactosamine, du N-acéthylgalactosaminitol.
- De l'acide N-acétylneuraminique.

4- La teneur en Glycoprotéines :

Elles représentent 7,9% de la masse totale de la substance gélatineuse. La substance mucineuse est largement composée de mucopolysaccharides acides.

Pour Germain [5] , puisque les glycoprotéines isolées dans la substance gélatineuse ne coagulent pas à l'acide acétique contrairement à celles isolées

dans la mucine, il s'agit donc d'une pseudo-mucine, alors que pour CHEVILLOTE [18] , la substance mucoïde appartient au groupes des mucines neutres et sulfatées.

5- La teneur en lipides :

Pour certains, la teneur en lipide, en triglycérides, en bêta-lipoprotéine, en alpha-lipoprotéine de la substance gélatineuse est nulle, pour d'autres la teneur en lipide céto-solubles est de 1,6% .[25,26]

6- Les autres constituants :

L'Antigène carcino-embryonnaire (ACE) , qui est par ailleurs une glycoprotéine de consistance gélatineuse , est présent dans la substance gélatineuse en quantité souvent supérieur aux taux sanguin . [26]

On trouve aussi des ions (potassium, sodium, phosphore) et des enzymes (créatinine phosphokinase, phosphatase alcaline, transaminase oxalo-acétique sérique, transaminase glutamo-pyruvique sérique).[25]

Matériels et méthodes

Notre étude rétrospective a porté sur une série de 6 cas colligés au service central d'anatomopathologie de l'hôpital Ibn Sina à rabat, au cours de la période s'étendant de janvier 2005 jusqu'au mois d'avril 2009 , soit une durée de 4 ans.

Le but de notre étude est de décrire les aspects cliniques, paracliniques et histologiques de cette maladie, préciser son origine et reclasser les différents malades selon les nouvelles classifications afin de faciliter aux praticiens la compréhension des différents stades de la maladie.

Pour se faire, on a suivi les étapes décrites ci-dessous :

1- Le registre du service d'anatomopathologie :

On a ressorti toutes les fiches anatomopathologiques portant le diagnostic de pseudomyxome, où on relève les données suivantes :

- Nom et prénom du malade.
- L'âge.
- Le sexe.
- Numéro d'hospitalisation.
- Numéro d'anatomopathologie
- Service d'hospitalisation du patient.
- Résultats :
 - Aspect macroscopique.
 - Aspect microscopique.
 - Conclusion.

2- Les observations cliniques :

On a consulté les dossiers des malades dans les services d'hospitalisation respectifs pour préciser tous les renseignements cliniques, les bilans paracliniques et le compte rendu opératoire (CRO) :

- Service des UCV (urgences de chirurgies viscérales) : 1 cas.
- Service de chirurgie générale A : 2 cas.
- Service de chirurgie générale B : 1 cas.
- Service de médecine C : 2 cas

3- Fiche d'exploitation :

Une fiche d'exploitation comprenant les paramètres suivants est établie :

- L'âge des patients
- Le sexe
- Les renseignements cliniques : les antécédents des malades, les signes fonctionnels et les données de l'examen physique.
- Les renseignements paracliniques : les examens biologiques, radiologiques et autres explorations à but diagnostic.
- Le compte rendu opératoire.
- Les données anatomopathologiques : aspect macroscopique et microscopique et conclusion.

4- Tableau récapitulatif des observations : (voir tableau I)

Résultats

A- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1- Age :

La moyenne d'âge de nos patients est de 62,17 ans, avec des extrêmes d'âge de 45 ans et 76 ans. Cette moyenne d'âge est différente entre les deux sexes, elle est de 56 ans pour le sexe féminin, et de 68,34 ans pour le sexe masculin.

2- Sexe :

Dans notre série, le nombre de femmes atteintes est égal à celui des hommes.

Ce qui nous fait un sexe -ratio de 1.

B- DONNEES CLINIQUES :

1- Les antécédents :

L'étude des antécédents était possible pour tous nos patients et qui a révélé les données suivantes :

- 2 cas n'ont pas d'antécédents pathologiques notables (obs.1et 3).
- 1 cas a des antécédents médicaux et chirurgicaux. (obs.5)
- 1 cas a uniquement un antécédent médical. (obs.6)
- 2 cas ont uniquement un antécédent chirurgical. (obs.2et 4)

Les antécédents chirurgicaux notés sont :

- Cholécystectomie. (obs.2)

- Appendicectomie avec découverte d'une mucocèle appendiculaire. (obs.4 et5)

Les antécédents médicaux notés sont :

- HTA essentielle (obs.6).
- Diabète (obs.5).

2- les signes fonctionnels :

Dans notre série, les malades ont rapporté une symptomatologie dominée par deux signes :

- Augmentation du volume abdominal (obs.2,3,4 et 5) : d'installation le plus souvent progressive , parfois asymétrique souvent tardivement . Ce symptôme est alors présent dans plus de 80% des cas.
- Les douleurs (obs.1,2,3 et 4) : abdominales sont présentes dans plus de 60 % des cas. Le plus souvent anciennes, modérées et diffuses (obs.1 et 4), elles se présentent à types de gêne ou de pesanteur abdominale (obs.2 et 3).

Les autres signes sont nombreux, variés et non spécifiques :

- Les signes généraux : à type d'asthénie et amaigrissement sont constatés chez quatre de nos patients (obs.2, 3,5et 6).
- Les signes digestifs : liés probablement au retentissement de la MGP sur le tractus digestif, sont décrits à type de vomissements (obs.5) et une constipation chronique (obs.1,2 et 6).

- Les signes respiratoires à type de gêne ont été rapporté dans deux observations (obs.2 et 5).

3- les signes physiques :

L'examen physique de nos patients a retrouvé les données suivantes :

- Une masse a été retrouvée dans deux observations (obs.3 et 4). Elle est abdomino-pelvienne (obs.3) et localisée au niveau de la fosse iliaque droite (obs.4).
- Une distension abdominale avec épanchement peu mobile à la percussion témoignant de la présence d'une ascite de moyenne ou de grande abondance ont été notés chez tous nos malades.

Les autres signes physiques retrouvés sont les suivants :

- Hernie de la ligne blanche (obs.6)
- Prolapsus génital avec palpation de deux masses latéro-utérines droite et gauche à l'examen gynécologique (obs.4).

Par ailleurs l'examen hépatique, pulmonaire et des aires ganglionnaires a été normal chez tous nos patients.

C-DONNEES PARACLINIQUES :

1- Les examens biologiques :

Les bilans biologiques standards demandés dans le cadre du bilan initial de la maladie, qui sont revenus tous normaux étaient les suivants :

- Numération de la formule sanguine (NFS).
- Ionogramme sanguin.

- Glycémie à jeun.
- TP et TCK.

D'autres bilans biologiques n'ont été demandés que pour quelques patients :

- Une VS/1^{ère} heure (obs2) revenue augmentée avec une valeur de 60mm.
- Les marqueurs tumoraux : dans l'obs.4, un taux d'ACE a été demandé et qui est revenu augmenté avec une valeur de 10,69 ng/ml (valeur normale inf. à 5,5ng/ml), alors que dans l'obs. 5, c'est le CA 125 qui a été demandé et qui est revenu normal avec une valeur de 14,07 UI /ml (valeur normale inférieure à 35 UI /ml).
- Une sérologie hépatique B et C dans (obs.2) revenue négative.

2- Les examens radiologiques :

Tous nos patients ont bénéficié d'examen d'imagerie à type d'échographie et/ou d'une tomodensitométrie (TDM) abdomino-pelvienne et d'une radiographie du thorax, au cours du bilan initial de la maladie.

2.1- Echographie :

- Seul un de nos patients n'a pas bénéficié de cet examen (obs.3).
- Chez le reste de nos malades, l'échographie abdomino-pelvienne a objectivé les données suivantes :
 - Une ascite hypoéchogène, de moyenne (obs.1,2 et 4) ou de grande abondance (obs.5 et 6) , parfois cloisonnée (obs.6).

- La présence d'une masse (obs.6), hétérogène de localisation sous vésicale.
- Un processus lésionnel a été décrit (obs.4) hypoéchogène multilocloigné étendue le long du muscle psoas iliaque droit et évoquant en premier un abcès du psoas.
- Une échographie endorectale a été demandée dans l'obs.6 et qui a montré la présence d'une masse hyperéchogène hétérogène à 7cm de la marge anale.

2.2- Tomodensitométrie abdominale et pelvienne: (TDM)

Le scanner a été demandé chez quatre de nos patients (obs.2,3,5 et 6) et a retrouvé les éléments suivants :

- Une ascite d'abondance variable (obs.2,3,5 et 6) sous forme d'épanchement intra- péritonéal à contenu épais, cloisonnée et qui refoule les vaisseaux et les anses digestives. (obs2 et 5).
- Les implants péritonéaux, réalisant l'aspect d'un épaissement du tablier épiploïque ou une infiltration de la graisse péritonéale ou encore l'aspect de carcinose péritonéale (obs.2 et 5)
- Un « scalloping hépatique » est présent dans l'obs.6.

2.3 - Radiographie thoracique :

Toutes les radiographies du thorax demandées chez nos patients sont revenues normales.

3- Les examens endoscopiques :

Les examens endoscopiques pratiqués chez nos patient sont une laparoscopie (obs2) qui a montré un aspect de carcinose péritonéale et une rectoscopie (obs.6) qui a objectivé une compression extrinsèque à 10 cm de la marge anale.

4- Les autres examens paracliniques :

Une ponction d'ascite a été faite chez trois patients (obs.2,3 et 6) :

- Elle était blanche chez un malade (obs.3).
- Elle a ramené une quantité de liquide négligeable avec recherche de cellules néoplasiques négative (obs.2 et 6).

D- LES DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

1- Aspect macroscopique :

Les données concernant l'aspect macroscopique ont été relevées à partir des descriptions faites par l'opérateur ou le pathologiste prenant en charge les pièces opératoires.

Ces données se résument comme suit :

- La présence d'une ascite gélatineuse d'abondance variable (obs.3,4,5 et 6), sa consistance et sa répartition dans cavité abdominale non précisées.
- Aspect de carcinose péritonéale (obs.2,3 et 5), ou de masses de gélatines au dépend du côlon droit, gauche et transverse s'étendant au diaphragme et aux culs de sac de douglas (obs.6)

2- Aspect microscopique :

▪ On retrouve une hyperplasie mésothéliale (obs.1 et 2), avec des plages de mucus d'abondance variable (obs. 1,3,4,5 et 6) associées à des cellules épithéliales régulières sans atypies cyto-nucléaires (obs.1,2,3 et 4) ou montrant des atypies nucléaires (obs.6).

▪ Dans l'obs.5, les plages de mucus sont dépourvues de cellules épithéliales.

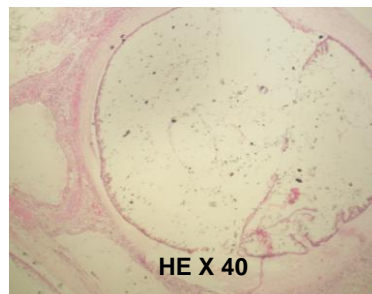


Figure 1 : Photo de l'obs.3, montrant une flaque de mucus bordée d'un épithélium cylindrique régulier

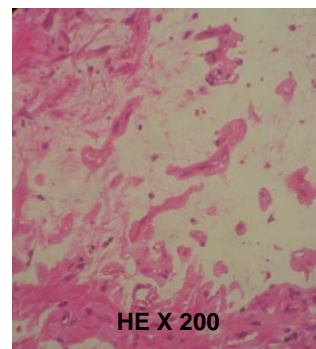
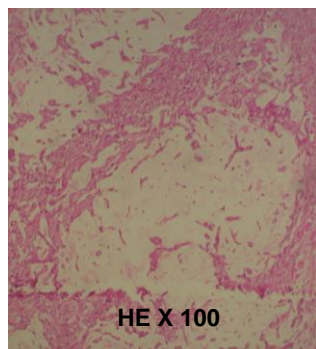


Figure 2 : photos de l'obs.5 montrant de larges plages de mucus dépourvues de cellules épithéliales.

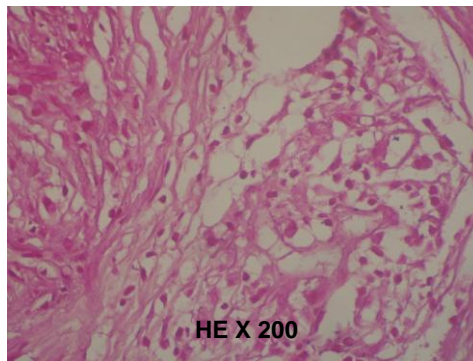


Figure 3 : photo de l'obs.6 montrant des flaques de mucus comportant des tubes bordés par un revêtement siège d'atypies cyto-nucléaires.

3- Etude immunohistochimique :

L'étude immunohistochimique a été demandée pour un seul malade (obs.3) qui présentait en plus du PMP une localisation ovarienne de masses gélatineuses. Cette étude a utilisé les anticytokératines 7et 20 (CK 7 et CK 20). Elle a révélé qu'ils s'agissaient de métastases ovariennes d'origine colique et non pas des tumeurs ovariennes primitives.

E- TRAITEMENT :

Sur les six malades :

- Quatre malades ont été opérés :
 - Trois malades ont bénéficié d'une évacuation d'ascite avec une réduction tumorale (obs.3,4,5).
 - Abstention chirurgicale (obs.6)
- Les deux autres malades sont perdus de vue (obs.1 et 2).

Discussion

A- ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

1- Fréquence :

La maladie gélatineuse du péritoine est une entité clinique rare qui surprend le plus souvent le chirurgien lors d'une laparotomie.

Elle a une incidence d'environ un pour un million d'habitant ou deux cas pour dix mille laparotomies. [1,13, 20,27]

La MGP est retrouvée dans 6,35% à 8,8% des mucocèles appendiculaires [28], alors que celles-ci représentent 0,1 à 0,3% des appendicites opérées. [29]

2- Répartition selon l'âge et le sexe :

Le pseudomyxome est une pathologie touchant des patients d'âge moyen ou avancé, il est plus fréquent dans la deuxième moitié de vie.

L'âge moyen de survenue est de 46 ans [26].

Il atteint préférentiellement la femme avec un sexe- ratio de 1 homme pour 2 femmes [27,30].

Dans notre série l'âge moyen était de 62,17 ans avec un sex-ratio égal à 1.

B- ETUDE CLINIQUE :

1- circonstances de découverte :

Cette maladie peut se révéler par une myriade de signes cliniques très tardifs avec un état général souvent peu altéré, ainsi le diagnostic est rarement fait avant laparotomie. La forme généralement trouvée est donc insidieuse. [14,24,27]

Les signes révélateurs sont nombreux dominés par l'augmentation progressive et isolée du volume abdominal et la douleur. [2,26,27,31]

Les autres signes fonctionnels sont principalement liés au retentissement de la MGP sur le tractus digestif et /ou l'appareil urinaire. [24,26,31]

Les signes habituellement décrits sont des troubles dyspeptiques, des régurgitations, un pyrosis, une dysphagie, des nausées, des vomissements, des troubles de transit, des signes urinaires voire une incontinence urinaire, souvent due à l'association d'un prolapsus.[24,26,31] Des signes respiratoires sont également décrits à type de dyspnée ou de douleurs thoraciques [29].

Dans notre série la symptomatologie clinique a été également dominée par les deux signes cités précédemment dans la littérature à savoir la douleur et l'augmentation progressive du volume abdominal.

Les autres signes sont liées soit au retentissement de la maladie ou aux antécédents de nos patients et qui sont comme suit :

- Des signes généraux à type d'asthénie et d'amaigrissement chez quatre patients soit dans plus de 60% des cas .
- Des signes digestifs : à type de vomissements et de constipation chronique et qui sont liés probablement à un retentissement de la maladie gélatineuse sur le tractus digestif comme ce qui a été décrit dans la littérature.
- Les signes respiratoires à type de gêne liée plus à la distension du volume abdominale qu'à une localisation pulmonaire de la maladie , car comme on va le voir par la suite, toutes les radiographies pulmonaires faites chez nos patients se sont révélées normales.

2- Examen physique :

L'inspection peut noter une distension abdominale importante avec circulation veineuse collatérale et déplissement de l'ombilic, parfois une asymétrie peut orienter vers une autre cause. [3,20,24,27,32]

La percussion montre un épanchement atypique, peu mobile lors des changements de position, avec des limites de matité irrégulières (aspect en damier). Le signe de flot est modifié donnant une sensation semi-solide. [3,20,24,27,32]

Une masse est notée dans 44 à 73% des cas, elle est abdominale ou pelvienne , ou localisée au niveau de la paroi abdominale. Elle peut être unique ou multiple. [5,6,32]

L'examen clinique peut aussi retrouver des signes en rapport avec l'appareil digestif , il peut s'agir d'une hernie ombilicale ou inguinale [4] ou en rapport avec l'appareil uro-génital sous forme d'une cystocèle ou prolapsus génital. [32]

Un ictère a également été décrit au stade de découverte d'une MGP [32].

Les signes physiques trouvés dans notre série sont conformes à ceux décrits dans la littérature à savoir :

- la présence chez tous nos patients d'une distension abdominale avec un épanchement peu mobile à la percussion ,témoignant de la présence d'une ascite dense de moyenne ou de grande abondance
- Une masse a été retrouvée dans deux observations, abdomino-pelvienne(obs.3) et localisée au niveau de la fosse iliaque droite (obs.4).
- Un prolapsus vaginal a été noté dans l'obs.3.

C- ETUDE PARACLINIQUE :

1- Les bilans biologiques :

La littérature fait état d'anomalies biologiques rencontrées lors du bilan biologique initial effectué lors de la découverte d'une MGP (et cela si le diagnostic a pu être porté en pré-opératoire). Il faut dire qu'ils sont peu spécifiques.

a- Les marqueurs tumoraux :

Les marqueurs tumoraux demandés dans ce cadre sont le plus souvent l'ACE, le CA 19-9 et le CA 125. [2,31]

Un taux sanguin d'ACE a été décrit dans la MGP associée aussi bien à une tumeur maligne qu'à une tumeur bénigne, avec une diminution de son taux après traitement chirurgical suivi d'une réascension corrélée à une récurrence . [26,27].

Des élévations du taux sanguin de CA 125 et de CA 19-9 ont été également rapportées [26,31].

Dans notre série le taux de marqueurs tumoraux a été demandé uniquement chez deux patients en pré-opératoire (obs.4 et 5), ACE dans l'obs. 4 et qui est revenu augmenté et CA 125 dans l'obs.5 qui est revenu normale. Ce qui nous a pas permis une réelle comparaison avec la littérature et définir la place des marqueurs tumoraux dans le diagnostic et le suivi post-opératoire du pseudomyxome chez nos malades.

Certains auteurs recommandent le dosage de l'ACE, CA 19-9 et du CA-125 mais préconisent plus l'utilisation du CA 19-9 dans le suivi et le diagnostic de récurrence de la MGP.[13]

b-La numération de la formule sanguine (NFS) :

Dans la plupart des observations la numération de la formule sanguine est normale. Une hyperleucocytose peut être rencontrée lors d'une MGP [29,33], ainsi qu'une anémie aux alentours de 10g d'hémoglobine pour 100 ml [4,5,30,33]. L'anémie serait témoin d'une maladie inflammatoire chronique [30].

Notre série rapporte les mêmes données que la littérature avec des résultats normaux de la numération de la formule sanguine dans toutes les observations.

c- Les paramètres de l'inflammation :

Une augmentation de la vitesse de sédimentation (VS) est décrite dans plusieurs observations, lors du bilan biologique initial d'une MGP [5,27,33, 34].

D'autres perturbations des paramètres inflammatoires sont rapportées moins fréquemment. Il peut s'agir d'une élévation du taux sanguin de la protéine

C- réactive (CRP) [5,34], de l'haptoglobine, du fibrinogène ou de l'orosomucoïde [5].

Dans notre série, une VS a été demandée pour un seul patient (obs.2) dans le cadre du bilan initial du diagnostic de la maladie, et qui a montré une valeur augmentée, ce qui est similaire à ce qui a été décrit dans la littérature.

d- L'électrophorèse des protéines plasmatiques :

Il a été observé une perturbation du dosages des protéines plasmatiques dans le cadre d'une MGP sans aucune explication physio- pathogénique ne soit donnée.

Parmi ces variations on peut relever dans la littérature une hypergammaglobulinémie [34], une hyper-alpha-2-globulinémie, une hyper-béta-globulinémie, une hypoalbuminémie ou une hyperalbuminémie [35].

Dans notre série, l'électrophorèse des protéines n'a jamais été demandée .

e- Autres anomalies biologiques associées à la MGP :

Une hyperprotidémie peut être retrouvée de même qu'une cholestase anictérique.[5]

Dans notre série, les autres bilans biologiques demandés sont un ionogramme sanguin avec glycémie à jeun , bilan de coagulation (TP-TCK) et une sérologie hépatiques B et C demandées chez un seul malade (obs.2) : tous revenus normaux.

2- Les examens radiologiques :

Un certain nombre d'examens radiologiques sont réalisés, mais leur place dans l'arsenal diagnostique du PMP est variable. [13]

Nous préciserons les données de la littérature concernant les descriptions radiologiques de la mucocèle pour montrer à quel point les bilans radiologiques pourront jouer un rôle dans le diagnostic préopératoire de la maladie au stade de mucocèle avant d'arriver au stade du pseudomyxome.

2-A) La mucocele appendiculaire :

a- Abdomen sans préparation : (ASP)

Demandé dans le cadre de douleurs abdominales , son rôle reste limitée dans le diagnostic d'une mucocèle appendiculaire, qui très rarement peut être visible en radiographie standard, sous forme d'une masse du flanc droit ou de la fosse iliaque droite, dont les parois sont soulignées par des calcifications dystrophiques, généralement curvilignes. La présence de calcifications est néanmoins inconstante.[3]

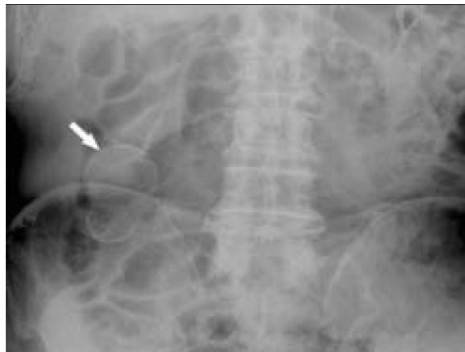


Figure 5 : ASP montrant une mucocele appendiculaire à parois calcifiées en fosse iliaque droite [3]

Rappelons que l'ASP n'est pas un examen de première intention dans le bilan d'une mucocèle appendiculaire.

b- Echographie abdominale et pelvienne :

Dans sa forme typique, la mucocèle appendiculaire se présente sous forme d'une masse en fosse iliaque droite, hypoéchogène, à contenu plus au moins stratifié en « bulbe d'oignon », bien limitée, de forme cylindrique ou

asymétrique en forme de « poire » ou de « pilon de poulet », avec un renforcement acoustique postérieur, et souvent de fines calcifications pariétales, curvilignes ou punctiformes, hyperéchogènes. Elle est mobilisable, mais reliée au caecum. [1,3,31]

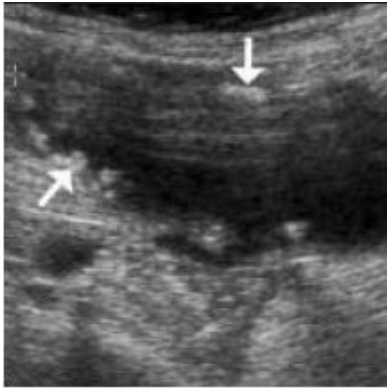


Figure 5 : Echographie montrant une large mucocèle à contenu transsonore avec calcifications pariétales hyperéchogènes. [3]



Figure6 : Mucocèle typique (flèche), à contenu stratifié, à parois fines, en arrière de la vessie (V).[3]

En dehors de ces éléments typiques, la mucocèle peut prendre certains aspects plus trompeurs. [1,3]

L'aspect du contenu de la mucocèle varie en fonction de la présence de nécrose, de débris cellulaires et surtout de la consistance du mucus, et peut prendre tous les intermédiaires entre une masse kystique anéchogène, et une lésion « solide » d'échogénicité « tissulaire ». [1,3,31]

La paroi de la mucocèle peut être plus ou moins épaisse, notamment en cas d'hyperplasie muqueuse, pouvant mimer une appendicite aigüe ou une tumeur maligne appendiculaire. [1,3]

Il peut également exister des septa intra-kystiques, des images polypoïdes intra-luminales, sans préjuger de la lésion causale. [31]

Les calcifications pariétales sont inconstantes, et ne sont observées que dans moins de 50% des cas. [1,3]

c- Tomodensitométrie abdominale et pelvienne :

Comme en échographie, la mucocèle typique apparaît sous forme d'une masse à base caecale, arrondie et bien limitée, à paroi fine, avec fines calcifications pariétales ; la densité en scanner est variable, de liquidienne à tissulaire. Un stercolithe est parfois visible à la base de l'appendice. [1,3]

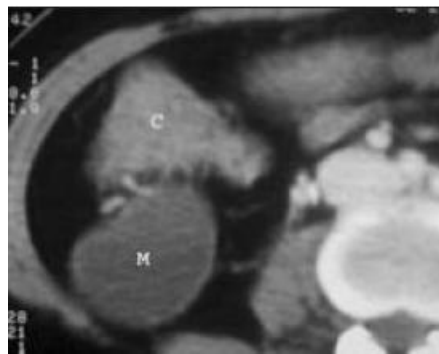


Figure 7 : Scanner coupe axiale : Mucocèle appendiculaire prenant l'aspect d'une masse hypodense (M) en arrière du caecum, à parois finement calcifiées. Les calcifications pariétales permettent le diagnostic différentiel avec un abcès appendiculaire.[3]

La paroi de la mucocèle peut être épaissie, irrégulière, avec nodules prenant le contraste, orientant vers un cystadénocarcinome. Cependant, il n'existe pas de signes radiologiques permettant d'affirmer ou d'infirmer avec certitude la malignité de la tumeur appendiculaire sous jacente. [1,3]

De même, il peut exister une inflammation péri-appendiculaire, qui peut être inflammatoire ou tumorale, sans spécificité. [1,3]

Les calcifications pariétales, quoique inconstantes, permettent le diagnostic différentiel avec un abcès appendiculaire en cas de syndrome appendiculaire aigu. Elles sont le plus souvent curvilignes, plus rarement en amas. [1,3,31]

d- Imagerie par résonance magnétique :

La description topographique et morphologique est identique à celle du scanner ; le contenu de la mucocèle apparaît en hyposignal T1, en hypersignal T2, variable en fonction du contenu en mucine. Les calcifications peuvent être moins facilement visibles. [1,3]

2-B) Le pseudomyxome péritonéal :

En échographie comme en scanner, le diagnostic du pseudomyxome repose sur l'identification de trois lésions : l'ascite mucineuse et ses caractéristiques, les implants nodulaires péritonéaux s'ils sont visibles, et la tumeur primitive, qui n'est qu'exceptionnellement visualisée.

a- Abdomen sans préparation :

Le cliché de l'abdomen sans préparation peut montrer une opacité prédominant d'un côté de l'abdomen qui est significative si elle est associée à des calcifications curvilignes épousant la périphérie de l'opacité .[20]

Dans notre série, ce bilan n'a été demandé chez aucun de nos patients.

b- Echographie abdominale et pelvienne :

▪ L'échographie permet de définir les différents éléments constitutifs de la MGP :

- L'ascite mucineuse est typiquement hétérogène, hypoéchogène, peu mobile, à contenu plus ou moins stratifiée ; elle peut être cloisonnée, avec de multiples septa, et de fines calcifications septales. [1,3,26,34]
- Elle est classiquement plus hétérogène, moins transsonore et moins mobile qu'un épanchement liquidien pur. A l'extrême, elle peut apparaître comme une masse tissulaire échogène. [1,3,5,26]
- Les implants péritonéaux se présentent sous la forme de plages hypoéchogènes, hétérogènes, localisées au niveau du péritoine pariétal et de l'épiploon réalisant l'aspect du « gâteau épiploïque » ou « omental cake ». [1,3,5,26]
- On peut retrouver, comme en scanner un effet de compression extrinsèque sur le foie ou la rate « scalloping », un refoulement des organes creux. [1,3,5,26]

▪ Dans notre série l'échographie n'a évoqué le diagnostic de pseudomyxome chez aucun de nos patients, mais a retrouvé l'élément principale décrit dans la littérature à savoir l'ascite qui a été de moyenne ou de grande abondance, hypoéchogène et a été décrite cloisonnée dans une seule observation. (obs.6).

c- Tomodensitométrie abdominale et pelvienne : TDM

En scanner, l'ascite mucineuse du pseudomyxome est hypodense [3,32], souvent discrètement plus hyperdense qu'un simple transsudat. Elle peut être cloisonnée et contenir de fines calcifications curvilignes [20], peut également entraîner une déformation et un refoulement des organes mobiles sous-mésocoliques ou des vaisseaux, avec une compartimentalisation et une perte de mobilité des anses grêles.[4,32,35]

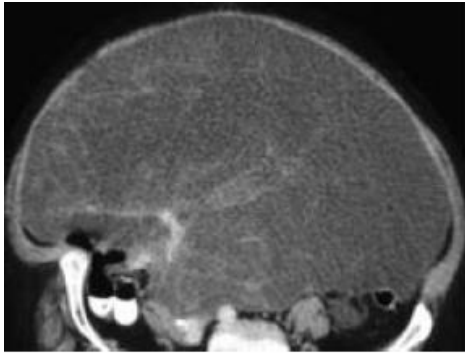


Figure 8: Scanner coupe axiale montrant une ascite cloisonnée refoulant les structures digestives en arrière.[3]



Figure 9: Scanner coupe axiale montrant une ascite hétérogène, multinodulaire, diffuse ; scalloping hépatique (têtes de flèches), de l'arrière-cavité des épiploons (P). [3]

Les implants péritonéaux sont visibles sous forme de nodules hétérogènes, pouvant se rehausser après injection de produit de contraste. Ils doivent être recherchés notamment au niveau du grand omentum, du cul de sac de Douglas, des ovaires, des gouttières pariéto-coliques, des régions sous phréniques. [1,3,20]

Ils peuvent être disséminés et toucher l'ensemble des organes rétro ou intra péritonéaux. Devant un épanchement péritonéal nodulaire, le diagnostic différentiel est parfois difficile avec une carcinose péritonéal ; la présence de

calcifications, de septas, l'importance du scalloping et le caractère hypodense des masses gélatineuses sont autant d'éléments en faveur d'un PMP. [3,5,32]

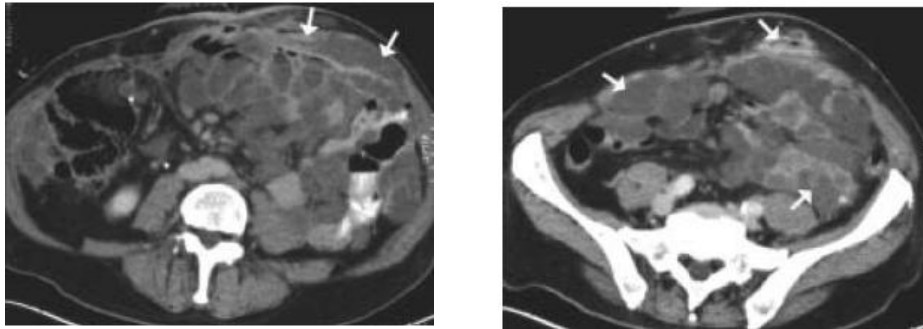


Figure 10 : Scanner coupe axiale, montrant multiples masses nodulaires péritonéales, omentales et pariétales (flèches) [3].

L'ascite gélatineuse épaisse, et les implants nodulaires péritonéaux peuvent réaliser une compression extrinsèque sur les viscères pleins de l'étage sus-mésocolique, avec des empreintes caractéristiques « scalloping ».(appellation des Anglo-Saxons),et qui est considéré pathognomonique du PMP .[1,3,20]

Un élément assez spécifique du scalloping hépatique est la discordance entre le présence de lésions hypodenses périphériques nombreuses ou volumineuses, et l'absence de lésions hypodenses centro-hépatiques à distance de la capsule. [1,3,20]

La TDM est particulièrement utile pour surveiller l'évolution de la maladie, et dépister une éventuelle récurrence ou une complication (occlusion, abcès, compression urétérale avec dilatation de cavités excrétrices). [1,3,20,26]

Dans notre série on retrouve les mêmes éléments décrits dans la littérature à savoir :

- Une ascite dense, cloisonnée et qui refoule les vaisseaux et les anses digestives. (Obs.2 et 5).
- Les implants péritonéaux au niveau du tablier épiploïque (obs2 et 5).
- Le « scalloping hépatique » (obs.6).

d- Imagerie par résonance magnétique :IRM

Dès 1989, BUY, et AL ont montré dans une série de trois cas que les lésions classiques visibles au scanner à savoir l'ascite, le « scalloping » du foie et les implants péritonéaux étaient visibles également en IRM [27,36].

L'intérêt de l'IRM réside dans son excellente résolution en contraste qui permet de mieux définir les limites du PMP par rapport aux tissus sains. [3,20,27]

Les séquences pondérées T2 montre le caractère plutôt liquidien de la lésion, en hypersignal, toute fois moins intense que le contenu vésical, contrairement à l'ascite « standard ». [20,27]

L'aspect lobulé apparaît bien sur cette séquence. Les septas sont rehaussés par le gadolinium. [3,20]

Dans notre série, l'IRM n'a été demandée chez aucun de nos patients.

e- Autres explorations radiologiques :

e-1 : La radiographie thoracique :

Elle est le plus souvent normale, elle peut montrer une surélévation des coupes diaphragmatiques, témoin de l'importance de l'épanchement abdominal. [34]

Elle peut montrer un aspect de multiples masses nodulaires pleurales correspondant à des métastases pleurales d'une MGP [37] .

Dans notre série toutes les radiographies sont revenues normales

e-2 : La tomодensitométrie thoracique :

Les métastases pleurales d'une MGP peuvent se présenter sous la forme de multiples masses nodulaires pleurales ou d'un épaissement mamelonné de la plèvre. [37,38]

L'épanchement pleural mucineux a un aspect cloisonné et dense.[37,38]

Cet examen n' a été demandé chez aucun de nos patients.

e-3 : L'urographie intraveineuse :

Elle peut être normale ou objectiver des signes de refoulement ou de compression vésico-urétérale ainsi que le retentissement sur les cavités excrétrices. [5]

3- Les examens endoscopiques :

Leur utilisation est assez peu fréquente dans le bilan paraclinique de la MGP et même dans notre série aucun examen endoscopique n'a été demandé.

a- La coloscopie :

Elle retrouve le plus souvent une muqueuse colique d'apparence normale, mais elle peut montrer aussi des signes de compression coliques extrinsèque. [5,34].

Dans notre c'est une « rectoscopie » qui a été faite, chez un seul malade (obs.2) et qui a montré une compression extrinsèque à 10 cm de la marge anale.

b- L'Endoscopie digestive :

L'endoscopie digestive haute peut être normale ou objectiver des signes de compression de l'antre.[5]

c - La laparoscopie :

Elle permet une visualisation directe de l'ascite gélatineuse ainsi que des implants péritonéaux. Elle est dangereuse car expose au risque de fistules gélatineuses et d'infections [4,5].

Dans notre série, la laparoscopie a été faite chez un seul malade (obs7) et a montré un aspect de carcinose péritonéale et qui correspondent en réalité aux implants péritonéaux de la maladie gélatineuse.

d- La thoracoscopie :

Elle visualise des adhérences de la base pleurale avec le dôme diaphragmatique et une réaction inflammatoire chronique lors d'une MGP avec fistules abdomino-pleurales. [28,38]

4-Les autres examens paracliniques :

a- La ponction d'ascite :

Lorsqu'elle ramène un liquide gélatino-muqueux , elle permet d'affirmer le diagnostic de MGP . Elle peut ramener une substance gélatineuse (jelly-like) jaunâtre et parfois un liquide exsudatif [5,7,34,35], et c'est le cas des deux malades (obs.2 et 7) , chez qui on a fait aussi une recherche de cellules néoplasique qui est revenue négative.

Cependant, le matériel mucineux est habituellement si épais que son aspiration est impossible. [5,7,34,35] c'est le cas de (l'obs.4).

b- La ponction pleurale :

Elle peut ramener du matériel gélatineux, visqueux, dans le cadre de métastases pleurales d'une MGP . [38]

D- ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :

Le pseudomyxome péritonéal est une entité clinico-pathologique qui correspond à une atteinte péritonéal diffuse, comportant une ascite mucineuse et des implants épithéliaux multifocaux.

Nous nous pencherons successivement sur l'étude macroscopique de ces lésions, puis sur leur aspect histologique.

1- Etude des lésions de la MGP :

a- Aspect macroscopique :

La substance gélatineuse, lors de sa découverte en per-opératoire, se présente de façon variable. L'épanchement gélatineux peut avoir trois aspects macroscopiques différents, et il faut dire que l'aspect

macroscopique de l'ascite se modifie au cours de l'évolution de la maladie et des interventions chirurgicales.[27]



Figure 11 : Substance gélatineuse remplissant la cavité péritonéale [39] .

La péritonite gélatineuse dite « jeune » est abondante, ambrée. La viscosité est telle qu'elle ne permet pas l'évacuation par aspirateur, ces masses tremblotantes envahissent toute la cavité abdominale « Omentum (grand épiploon), caecum, intestin grêle, côlon et ovaires chez la femme ». [27]

Dans la péritonite vieillie, l'exploration chirurgicale est pratiquement impossible, les amas intestinaux étant bloqués dans une gangue ou couenne gélatineuse et fibreuse. [27]

La péritonite gélatineuse enkystée ou localisée autour de la lésion initiale apparaît comme une coque réactionnelle (processus de défense de l'endothélium contre celle d'irruption). Dans les formes localisées de MGP, les lésions siègent le plus souvent dans la fosse iliaque droite. [27]

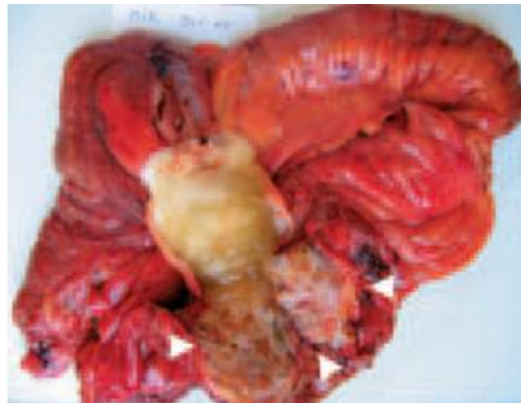


Figure 12: Extrémité de la mucocèle rompue au sein du PMP dissociant la graisse péri-sigmoïdienne (têtes de flèches) [1]. .

Dans notre série, on parle sur le plan macroscopique d'ascite gélatineuse dans quatre observations (obs.3,4,5et 6), sans avoir une description de son aspect, sa consistance ni de sa répartition dans la cavité abdominale.

Les amas de gélatine peuvent prendre l'aspect de tumeurs ou tuméfactions appendues aux viscères, de végétations ou de franges, de multiples petits kystes, de grappes, ou de vésicules, de nodules contenant une substance mucoïde blanchâtre. Leur principal diagnostic différentiel est la carcinose péritonéale.[5, 35]



Figure13 : Implants gélatineux péritonéaux visibles en per-opératoire [40]

Dans notre série, les amas de gélatines prennent les mêmes aspects décrits dans la littérature, à savoir un aspect de carcinose péritonéale (obs.2,3,5) ou de masses de gélatine appendues au viscères (obs.6).

Parfois les lésions péritonéales se présentent sous la forme de plages gélatineuse homogènes. Les implants mucineux lors de MGP ont une distribution caractéristique, superficielle et non invasive.[5,35,41]

Dans la forme diffuse, elles sont situées de façon préférentielle au niveau des sites de résorption du liquide péritonéal (épiploon « omental cake », face inférieure de l'hémi-diaphragme droit) et en partie déclive de l'abdomen ou les

dépôts se font par gravité (pelvis, espace rétro-hépatique droit, gouttière abdominale gauche et le ligament de TREITZ). [13,41]

La face péritonéale des intestins est habituellement libre de tumeurs du fait du mouvement permanent lié au péristaltisme. [13,41]

Ces lésions tapissent parfois le foie, la vésicule biliaire , les ovaires, l'utérus , la rate , l'estomac, le pancréas, la vessie , le côlon , le mésentère et l'intestin grêle.[13,41,42] .

b- Aspect microscopique :

L'élément histologique fondamental est la présence de mucine extracellulaire dans la cavité péritonéale , pouvant être associée à des cellules épithéliales mucineuses, pourvues ou non d'atypies cyto-nucléaires. [28,43]

Bien que l'ascite gélatineuse ait été parfois décrite par certains comme acellulaire, la plupart des auteurs trouvent la présence de cellules épithéliales dans la mucine. [20,27].

b-1) La substance gélatineuse :

Elle est décrite comme étant hyaline, amorphe et homogène et renferme parfois des concrétions gluco-protéiques et des sels de calcaire. Elle est basophile, mucicarmin positive, PAS positive, bleu alcian positive à pH 2,5, colorée en pourpre ou en couleur lavande par la coloration de Papanicolaou et en rouge par l'éosine.

Elle contient du tissu de collagène, souvent très hyalinisé, mélangé à la mucine. Le mucus est de nature fibrillaire, constitué de matériels linéaires. [5,28,37,44,45]

Dans notre série, on décrit la présence de flaques ou plages de mucus (obs.1,3,4,5 et 6) d'abondance variable avec une réaction péritonéale sous forme d'hyperplasie mésothéliale (obs.1 et 2).

Les caractéristiques colorimétriques de la substance gélatineuse ont été précisées chez un seul malade (Obs.1), elle a été décrite éosinophile, PAS et bleu alcian positive.

b-2) Les éléments cellulaires contenus dans la substance gélatineuse :

Selon LEIMAN, le diagnostic de PMP peut être posé avec confiance que lorsqu'une population de cellules épithéliales sont retrouvées sur un fond de mucus fibrillaire.[45]

La population cellulaire qu'on peut retrouver est la suivante :

➤ **Des cellules mésothéliales :**

- Elles se présentent sous la forme de cellules isolées ou de petits amas cohésifs. Elles sont rondes. Leur noyau, de forme ovalaire ou ronde, est placé en position centrale, il est bien délimité et contient une chromatine fine . [5,28,45]
- Les membranes cellulaires sont bien visibles pour les cellules isolées mais pas très marquées pour des cellules en amas. [5,28,45]

➤ **Des cellules fusiformes :**

- Elles se présentent sous la forme d'agrégats de cellules allongées, fusiformes. [45]

- Elles sont caractérisées par un cytoplasme mal défini, allongé, se confondant avec le fond et par un noyau bipolaire de forme fibrillaire. [45]
- Les caractères cytologiques de ces cellules sont rehaussés et encore mieux vus sur les étalements séchés à l'air et coloré par GIEMSA. [45]
- Pour LEIMAN , ces cellules sont vraisemblablement des fibroblastes qui proviendraient du stroma péritonéal et épiploïque. [45]

➤ **Des cellules Inflammatoires:**

- La substance gélatineuse contient des lymphocytes, des histiocytes.[5,28,45]

➤ **Des cellules épithéliales tumorales :**

- L'examen au microscope de la substance gélatineuse permet de voir des cellules épithéliales mucosécrétantes, en règle bien différenciées, cylindriques ou cubiques ou cylindro-cubiques, caliciformes, finement vacuolées ou hyper-mucipares. [28,42,43,46]
- Les cellules tumorales bénignes, malignes ou frontières semblent flotter dans des amas ou des flaques de mucus. Elles sont isolées, ou sous forme d'amas ou de touffes cellulaires, de glandes ou de structures glandiformes, de lambeaux d'épithélium, de colonnes, ou de bandes épithéliales.[6,45,47]
- Dans la plupart des cas, l'architecture, le degré d'atypie cytologique et l'activité sont étroitement corrélés à l'aspect histologique des tumeurs primitives. [35]

- Les cellules sont le plus souvent régulières, bien différenciées mais parfois, présentent une perte d'orientation et des atypies nucléaires modérées à type de noyaux pléomorphes et hyperchromatiques ou de noyaux augmentés de taille et surélevés par rapport à la membrane basale. [46]
- Il arrive que l'examen microscopique des lésions péritonéales ne permettent pas de retrouver de cellules tumorales. Pour certains auteurs, la présence de cellules mucineuses épithéliales au niveau des lésions péritonéales est obligatoire pour pouvoir parler de PMP.[28]
- YOUNG propose que l'on distingue le « PMP à cellules tumorales identifiées » et le « PMP sans cellules tumorales identifiées ». [28]
- Pour RONNETT, des cellules épithéliales sont virtuellement détectées dans tous les cas lorsque les échantillons de péritoine sont prélevés de façon adéquate.[42]
- Pour YOUNG et CUATRECASAS, le critère histologique permettant d'affirmer le pseudomyxome péritonéal est la présence de collection de mucus sur un fond de fibrose ou de tissu de granulation. [28,47,48]

Dans notre série on retrouve des cellules mucineuses épithéliales qui baignent dans des flaques de mucus dans cinq observations (obs.1,2,3,4 et 6), elles sont régulière et sans atypies cyto-nucléaires, sauf pour l'obs.6 ou on note des atypies discrètes. Dans l'obs.5 les plages sont dépourvues de toute population cellulaire.

La présence ou non de cellules dans la substance gélatineuse et le degré d'atypie cyto-nucléaires qu'elles peuvent représenter sont les éléments qui déterminent le stade de la maladie (voir chapitre classifications du PMP).

b-3) Les lésions péritonéales :

Les lésions péritonéales changent d'aspect microscopique au cours de l'évolution naturelle de la maladie. Le mucus ne suscite d'abord aucune réaction tissulaire au contact des structures péritonéales, il les recouvre sans les envahir, puis progressivement il est emprisonné par une réaction fibroblastique et vasculaire myxoïde et peut s'incruster de sels calcaires.[6,42]

Selon SUGARBAKER, ces modifications sont majorées par les interventions chirurgicales répétées : les cellules tumorales sont piégées dans un matériel fibrineux, elles se développent dans un tissu cicatriciel, infiltré de cellules inflammatoires, au sein duquel un processus de néovascularisation devient prééminent. Les lésions deviennent intimement liées au péritoine viscéral. [41]

Dans notre série on décrit une hyperplasie mésothéliale dans deux observations (obs.1 et 2).

2- Etude des tumeurs primitives :

Sur un plan étiopathogénique, la grande majorité des PMP sont d'origine appendiculaire (80%) et non pas ovarienne, même si une trompeuse colonisation ovarienne se rencontre dans près de 90% des cas.

Plusieurs études récentes, s'appuyant sur des analyses immunohistochimiques et de biologie moléculaire, ont démontré l'origine appendiculaire, sous forme d'une mucocèle rompue, de la quasi-totalité des PMP avec une extension secondaire ovarienne éventuelle [21,22, 30,49].

Ces résultats ont été notamment obtenus par l'étude de l'expression du gène MUC2, codant pour une protéine constituant la mucine ; la protéine a été retrouvée dans les pseudomyxomes et les tumeurs mucineuses appendiculaires, et non dans les tumeurs ovariennes primitives [21,22, 30,49].

Les tumeurs mucineuses ovariennes, initialement considérées comme étant à l'origine des PMP, peuvent donner des implants tumoraux péritonéaux appelés carcinose péritonéale, mais pas de véritable PMP.[3]

La carcinose péritonéale d'origine ovarienne se distingue en particulier du PMP par une plus faible quantité de mucine par rapport à la quantité de cellules tumorales.[3]

A la lumière de ces données, les PMP dont l'origine ovarienne est certaine ne constitueraient plus qu'un faible pourcentage. Les seules tumeurs ovariennes primitives capables d'une authentique dissémination pseudomyxomateuse seraient les tératomes kystiques matures, peut-être par l'existence d'un contingent gastro-intestinal dans ces tumeurs embryonnaires [3,50].

Enfin une minorité de pseudomyxomes proviendrait de la rupture de tumeurs mucineuses digestives extra-appendiculaires, d'origine gastrique ou colique. [3]

Toutes ces constatations vont nous ramener à étudier les tumeurs mucineuses appendiculaires qui pourront être à l'origine du pseudomyxome.

Le terme de « mucocèle appendiculaire » a été utilisé pour définir des lésions caractérisées par au moins un des critères suivants :

- une dilatation de la lumière.
- Une altération de la muqueuse.
- Une hypersécrétion de mucus.
- Une extension à l'extérieur de l'appendice sous forme d'implants péritonéaux ou de métastases à distance.

SCHWARTZ propose que l'on réserve l'emploi du terme de « mucocèle » à la description macroscopique d'un organe dilaté par du mucus, sans préjuger du diagnostic histologique. [51,52]

PAI et AL classent les tumeurs mucineuses de l'appendice en adénome mucineux qui est la forme bénigne , tumeur mucineuse à potentiel malin incertain, tumeur mucineuse à faible potentiel de malignité et carcinome mucineux. [53].

Selon RONNETT et AL, il est actuellement admis que l'origine du pseudomyxome est dans la majorité des cas appendiculaire, secondaire à une mucocèle qui est un terme descriptif désignant un appendice distendu par une hypersécrétion de mucus. Cette hypersécrétion est produite par un kyste rétentionnel, une tumeur mucineuse bénigne (cystadénome) ou maligne (cystadénocarcinome). [54]

D'autres classent les lésions responsables de mucocèle par ordre de gravité croissante en [55] :

- kyste rétentionnel et qui correspond à l'accumulation de mucus par obstruction non tumorale de la lumière appendiculaire, par un stercolithe, une sténose inflammatoire, une compression extrinsèque...etc.
- Cystadénome mucineux qui est une tumeur mucineuse bénigne, atteignant la muqueuse, avec parfois certains degrés de dysplasie.
- Cystadénocarcinome mucineux , qui est une tumeur maligne, caractérisée par des signes de malignité cellulaire, une réaction stromale et un envahissement de la musculaire muqueuse , le cystadénocarcinome mucineux bien différencié, défini par plus de 50% de composante mucineuse , est parfois difficile à distinguer du cystadénome en l'absence d'envahissement de la musculaire muqueuse ; on utilise alors le terme de tumeur mucineuse à malignité incertaine.

Pour établir une description histopathologique des lésions appendiculaire responsables du mucocèle, on va suivre la classification suivante :

a- La mucocèle appendiculaire bénigne :

On l'appelle aussi :

- kyste rétentionnel appendiculaire.
- Mucocèle appendiculaire inflammatoire.
- Mucocèle appendiculaire obstructive.

Il s'agit d'une dilatation kystique de l'appendice, localisée ou globale, par accumulation de mucus, due soit à l'obstruction de la lumière appendiculaire par toute autre cause qu'une prolifération épithéliale (sténose inflammatoire, stercolithe, tumeur), soit à un trouble régional de l'élaboration des mucines par la muqueuse appendiculaire qui, lorsqu'il s'étend à toute la paroi et au péritoine aboutit à la maladie gélatineuse du péritoine. [51,52,56,57]

a-1) Aspect macroscopique :

Il n'est pas stéréotypé, tantôt l'appendice apparaît extérieurement normal ; tantôt a un aspect élargi en totalité ou vers la pointe (en battant de cloche) et se présente sous la forme d'une masse uniloculaire sphérique ou fusiforme, globuleuse, remplie de mucus. La paroi est habituellement fine, lisse et brillante en face externe, et confère à ce kyste un aspect translucide. [51,52,56,57]

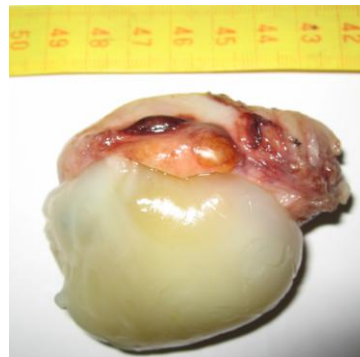


Figure14 : Photo prise au service montrant l'aspect macroscopique d'une mucocèle appendiculaire.

A la coupe sa cavité dilatée est remplie de matériel gélatiniforme et sa paroi est infiltrée de mucus ou remaniée par des phénomènes de nécrose ou de suppuration.

La lumière à la base de l'appendice peut être obturée. Le mucus est habituellement clair, légèrement opalescent et le diamètre de la mucocèle peut atteindre 4 à 6 cm.[51,52,56,57]

a-2) Aspect microscopique :

L'accumulation de mucus apparaît évidente et massive après coloration élective sur les préparations histologiques. [57]

Le mucus diffus dans l'épithélium de surface, remplit la lumière de l'organe et celle des glandes qui se rompent assez souvent en libérant des flaques mucineuses entre les lames conjonctives et musculaires pariétales, jusqu'à la sous séreuse.[57]

La mucocèle bénigne est bordée par une seule couche d'un épithélium cylindrique très mucosécrétant, parfois aplati, contenant des cellules calciformes, mais il est toujours régulier et dépourvu de signes de prolifération tumorale. [51,52,56,57]

Il arrive que la paroi du mucocèle ne soit plus constituée que de tissus fibreux renfermant de rares fibres musculaires éparses.[57]

Le mucus initialement stérile peut être le siège d'une surinfection bactérienne secondaire et être à l'origine d'une réaction inflammatoire localisée, parfois chronique, et d'ulcération muqueuse.[57]

b- Adénome et cystadénome mucineux appendiculaire :

L'adénome appendiculaire se définit comme un néoplasme épithélial glandulaire bénin, il représente probablement le précurseur de l'adénocarcinome

appendiculaire. Il se présente sous la forme d'un appendice dilaté, rempli de mucus et tapissé d'une muqueuse adénomateuse. [56]

b-1) Aspect macroscopique :

Le cystadénome appendiculaire est une tumeur kystique, parfois multiloculaire, dans la plupart des cas, l'examen macroscopique ne permet pas de le distinguer des autres types de mucocèles. [56]

b-2) Aspect microscopique :

La prolifération adénomateuse a une base large, elle est relativement plate et occupe une large surface muqueuse. [56,57]

Il existe une grande proportion de cellules cylindriques hautes, mucipares ou hyper-mucipares avec une grande fréquence d'atypies cytologiques ou de foyers de dysplasie et une activité mitotique modérée. [56,57]

Le développement circonférentiel de l'adénome aboutit à la formation d'une mucocèle par une production excessive de mucus et dilatation l'appendice. [56,57]

L'accumulation de mucus peut produire une atrophie de la muqueuse et de la sous muqueuse par pression, une disparition du tissu lymphoïde appendiculaire et de la musculature, et remplacés par un fin tissu fibreux. [56,57]

Des dépôts calciques peuvent former un véritable calcul ou, lorsqu'ils se font dans la paroi appendiculaire, peuvent aboutir à « l'appendice porcelaine ». [56,57]

Lorsque des ulcérations de la muqueuse surviennent, le contact du mucus avec le stroma pariétal produit une réaction granulomateuse. [56,57]

Des flaques de mucus peuvent être emprisonnées dans la paroi appendiculaire [56,57] .

c- Adénocarcinome et cystadénocarcinome appendiculaire :

On l'appelle aussi « mucocèle maligne ».

L'adénocarcinome appendiculaire est un néoplasme malin de l'appendice provenant de l'épithélium glandulaire.

Lorsqu'il s'associe à une dilatation de l'appendice, on utilise le terme de cystadénocarcinome. [57]

Il s'agit de tumeurs rares dont la fréquence est estimée entre 0,01% et 0,1% des appendices opérées, touchant l'adulte dans la 5^e et 6^e décennie et trois à quatre fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme . [57]

25% des adénocarcinomes appendiculaires sont découverts de façon fortuite lors d'une appendicectomie et 25% des appendices dilatées étiquetées « mucocèles » sont des cystadénocarcinomes appendiculaires lors de l'examen histopathologique.

c-1) Aspect macroscopique :

Les petites tumeurs peuvent apparaître comme un petit épaissement de la paroi appendiculaire, invisible avant section, végétant dans la lumière appendiculaire qu'elles peuvent obstruer entraînant une dilatation kystique d'amont remplie de mucus (cystadénocarcinome appendiculaire), alors que des lésions plus évoluées forment une masse englobant l'appendice au sein de laquelle des amas mucineux peuvent être visibles. Il est parfois impossible de les distinguer d'un cancer du caecum. [56]

Le cystadénocarcinome peut être aussi impossible à distinguer d'un cystadénome ou d'un autre type de mucocèle. . [56]

c-2) Aspect microscopique :

Les critères histopathologiques des adénocarcinomes appendiculaires sont similaires à ceux observés habituellement lors des adénocarcinomes colorectaux.[34]

Il peut exister de larges structures glandulaires remplies de mucus, des cordons cellulaires ou groupes de cellules entourées de mucine.[34]

Les cellules épithéliales sont stratifiées et atypiques, on trouve de nombreuses cellules (argentaffines) et il existe une infiltration de toutes les tuniques appendiculaires qui s'étend aux structures adjacentes et au péritoine.[6]

Les tissus lymphoïdes sous-jacents peuvent disparaître, le mucus dissèque la paroi appendiculaire à travers la musculuse. [57]

En absence de signes d'invasion ou de rupture de la paroi, la présence d'un épithélium appendiculaire atypique et d'un épithélium mucineux péri appendiculaire très atypique doit faire retenir le diagnostic d'adénocarcinome appendiculaire selon HIGA, YOUNG et CARR.[28]

3- Classifications du pseudomyxome :

a- Classification de RONNETT :

RONNETT et AL ont établi en 1995 une classification, à partir des données de survie des différents groupes de patients traités de manière homogène , basée sur l'analyse des amas épithéliaux au sein du mucus péritonéal et de la nature de la tumeur appendiculaire initiale.

Cette classification distingue les catégories suivantes : [1-3,13,19,20,54]

- L'adénomucinoase péritonéale disséminée (AMPD) : correspond à une ascite essentiellement constituée de mucine extra-cellulaire, contenant peu de cellules épithéliales, peu d'atypies, avec une activité mitotique faible ; la lésion initiale appendiculaire est un adénome mucineux .
- La carcinomatose mucineuse péritonéale (CMD) : comporte des lésions péritonéales associant des flaques de mucus extra-cellulaire et des amas épithéliaux abondants, plus ou moins structurés, avec des atypies cellulaires marquées, et activité élevée ; la lésion causale est un adénocarcinome mucineux appendiculaire.

Entre ces deux grandes catégories lésionnelles, RONNETT a décrit deux autres catégories de formes malignes et de pronostic intermédiaire :

- La carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) : adénomucinoase péritonéale disséminée, associée à de rares zones de carcinome mucineux bien différencié péritonéal, la lésion initiale appendiculaire étant un adénocarcinome mucineux bien différencié, associé à un adénome mucineux.
- La carcinomatose péritonéal avec aspects discordants (CMP-D) : lésions péritonéales d'adénocarcinome mucineux, en général sans lésions de bas grade, la lésion initiale appendiculaire étant un adénome mucineux avec dysplasie de haut grade ou carcinome intra-muqueux , sans véritable carcinome infiltrant.

Même s'il existe parfois des formes plus complexes de PMP difficiles à classer dans ces catégories, la classification de RONNETT présente un intérêt didactique certain, par sa clarté simplificatrice.

On établira ci-dessous un tableau qui résume les éléments distinctifs des deux principaux types de pseudomyxome péritonéal selon RONNETT et AL:

Tableaux II : Eléments distinctifs des deux principaux types de pseudomyxome péritonéal selon Ronnet et al : [2,3]

	Adénomatose mucineuse péritonéale disséminée (AMPD)	Carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP)
Tumeur appendiculaire initiale	Adénome mucineux	Adénocarcinome mucineux
Aspect macroscopique	Ascite mucineuse, dépôts épargnant le grêle	Carcinose, avec zones d'infiltration
Cellularité	Pauvre	Modérée à abondante
Morphologie	Mucine extracellulaire abondante contenant de l'épithélium mucineux simple ou prolifératif très localisé	Mucine extracellulaire modérée à abondante contenant de l'épithélium mucineux très prolifératif ou des galandes mucineuses ou des cellules cancéreuses isolées ou en amas
Atypies cellulaires	Minimes	Modérées à marquées
Mitoses	Rares	Peu fréquentes à fréquentes
Ganglions envahis	Rares	Fréquents
Invasion des organes voisins	Rare (Sauf ovaires)	Fréquente
Survie à 5 ans	80%	10%

b- Classification de SUGARBAKER :

SUGARBAKER a proposé en 1995 une classification « chirurgicale » des localisations péritonéales secondaires des proliférations mucineuses bénignes et malignes, d'intérêt essentiellement pronostic. Cette classification simple n'est plus recommandée à l'heure actuelle. [2,3,19]

Grade 0:

Mucus « pur » sans aucune cellule identifiable.

Grade 1:

- Soit cellules épithéliales flottant librement dans le mucus, isolées ou en amas, sans aspect de bague à chaton, sans mitose ni atypie.
- Soit flaques de mucus plus ou moins bordées de cellules mucineuses unistratifiées sans atypies.

Grade 2:

Adénocarcinome mucineux :

- Soit adénocarcinome mucineux avec plus de 80% de mucus.
- Soit adénocarcinome « classique »: flaques de mucus bordées de cellules tumorales pluristratifiées avec activité mitotique et atypies.

Grade 3:

Amas tumoraux avec nécrose envahissant les organes voisins, souvent associé à la présence de cellules en bague à chaton.

Correspondance avec la classification de RONNETT : [2,19]

- Adénomucinosse péritonéale disséminée (AMPD) : grades 0-1 de Sugarbaker.
- Carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP) : grades 2-3 de Sugarbaker.
- Carcinomatose péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) : grades 1-2 de SUGARBAKER.
- Carcinomatose péritonéale avec aspects discordants (CMP-D) : grades 2-3 de Sugarbaker

c- Classification de BRADLEY : [23]

Une nouvelle classification a été établie par BRADLEY en 2006, simple, proche de la réalité mais reste à démontrer . Elle comprend deux stades carcinome mucineux du péritoine bas grade et carcinome mucineux de haut grade.

Sa correspondance avec la classification de Ronnet est la suivante : [A]

- Carcinome mucineux de bas grade comprend : Adénomucinosse péritonéale disséminée (AMPD), Carcinomatose péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I).
- Carcinome mucineux de haut grade correspond à la Carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP) et Carcinomatose péritonéale avec aspects discordants (CMP-D).

Tableau III : Récapitulatif des classifications du PMP

Classifications		
Ronnett [2,3]	Sugarbaker [19]	Bradley [23]
Adénomucinoïse péritonéale disséminée (AMPD)	Grades 0-1	Carcinome mucineux de bas grade
Carcinomatose péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I)	Grades 1-2	
Carcinomatose péritonéale avec aspects discordants (CMP-D)	Grades 2-3	Carcinome mucineux de haut grade
Carcinomatose péritonéale (CMP)		

4- Extension de la maladie gélatineuse du péritoine :

a- Envahissement péritonéal, extra-péritonéal et des organes de voisinage :

Certains auteurs ont suggéré que le PMP n'envahissait pas les organes de voisinage [4].

Selon SUGARBAKER [58], les lésions péritonéales se développent par implantation ou par extension.

D'autres ont dit que la prolifération de cellules épithéliales tumorales n'intéresse que très rarement les plans pariétaux ou viscéraux sous jacents au péritoine , il s'agit donc habituellement d'une affection localisée à la cavité abdominale sans métastases à distance. [37].

a-1) Envahissement du péritoine pariétal :

Comme nous l'avons décrit, le péritoine est très souvent recouvert d'implants gélatineux surtout dans les formes diffuses de MGP.

GERMAIN [5] décrit la présence de nodules gélatineux intra-pariétaux.

LEIMAN [45] décrit, au niveau du péritoine, une ulcération témoignant du pouvoir invasif des implants tumoraux. Il observe des fibroblastes, qu'il suppose à l'origine des cellules allongées, bipolaires, découvertes lors de l'examen cytologique de la gélatine.

Pour NGUEMA-MVE [59], les greffes péritonéales se comportent comme de véritables « métastases de voisinage » ne serait-ce que par leur siège atypique et leur tendance à la récurrence et à la prolifération.

Selon SEDMAN [43], en général, lorsque les lésions péritonéales sont localisées, elles sont non invasives, lorsqu'elles sont diffuses, elles sont invasives. Cependant, il considère que leur présence doit être intégrée dans le cadre d'une néoplasie multifocale intéressant l'appendice, les ovaires et le péritoine de novo. Elles ne doivent pas être considérées comme le reflet d'une dissémination tumorale.

a-2) Envahissement des organes abdomino-pelviens :

De nombreuses observations rapportent l'envahissement superficiel d'organes intra-péritonéaux.

Selon GOUGH [43], il est présent dans 65% des cas, car le bas grade de malignité des tumeurs primitives, s'il peut limiter la dissémination à distance, autorise un envahissement local.

RONNETT [42] affirme que l'invasion du parenchyme des organes abdominaux est retrouvée dans 27,8 % des cas associés à un adénome et dans 91,7 % des cas associés à un adénocarcinome. Il propose que l'association d'un adénocarcinome et de lésions péritonéales ayant des caractères de malignité soient considérées comme un adénocarcinome métastatique et non comme un

PMP, qui classiquement, a une évolution indolente et peut être traité avec succès par chirurgie et par chimiothérapie intrapéritonéale.

LEIMAN [45] décrit au niveau de l'épiploon la présence d'un stroma contenant du matériel mucineux , des cellules épithéliales, des cellules mésothéliales réactionnelles, des cellules plasmiques et neutrophiles qui caractérise l'infiltration tumorale.

CHEVILLOTE [60] décrit un envahissement des organes du tractus digestif sous la forme d'ulcérations hémorragiques du duodénum, du côlon descendant et du sigmoïde ainsi que la vessie. Ces viscères sont découvertes pleines de substance gélatineuse lors d'une autopsie.

Il décrit aussi un cas de localisation hépatique de lésions gélatineuses.

METS [61], KARAK [62],et HOLDER [63] décrivent différents cas de localisations spléniques d'une maladie gélatineuse du péritoine associée à des lésions mucineuses capsulaires et péritonéales diffuses. Les lésions kystiques spléniques, péritonéales et appendiculaires sont histologiquement identiques. Par endroit, les parois des kystes ont complètement disparu et la substance gélatineuse est directement au contact du tissu splénique.

Dans notre série, on parle de carcinose diffuse au niveau du diaphragme, rate, foie et pelvis (obs.3) ou encore de foie truffé de métastases (obs.5). Ces descriptions correspondent en réalité à l'extension du PMP aux organes intrapéritoneaux sous forme d'amas de gélatine.

Cas particulier des ovaires :

Il n'existe pas d'unanimité concernant la découverte synchrone d'une tumeur appendiculaire, d'une tumeur ovarienne et d'une MGP.

Selon RONNETT [42], YOUNG [28] et PRAYSON [64], les tumeurs mucineuses ovariennes de bas grade de malignité découvertes lors d'une MGP sont presque toujours des localisations secondaires d'une tumeur appendiculaire. Leurs caractéristiques diffèrent de leurs homologues primitives. Elles sont bilatérales dans 32 à 80 % des cas, et lorsqu'elles sont unilatérales, sont le plus souvent localisées à droite . Elles sont de grandes tailles et présentent souvent des implants ou des nodules à leur surface. D'un point de vu histologique, elles ressemblent aux implants tumoraux situés partout ailleurs sur le péritoine, qu'elles soient confinées à la surface des ovaires ou qu'elles envahissent le stroma. Leur aspect histologique est dominé par la présence de plages de mucus disséquant contenant des amas variables d'épithélium mucineux, parfois hypermucineux, isolés ou sous forme de bandes épithéliales ou de glandes mucineuses.

La stratification épithéliale, l'activité mitotique et les atypies cytologiques sont souvent minimes.

Dans notre série, on note la présence d'une atteinte ovarienne dans deux observations, elle est bilatérale (obs.3) et unilatérale gauche (obs.5).

Une étude immunohistochimique a été faite (obs.3) et a confirmé qu'il s'agissait d'une extension du PMP au niveau des deux ovaires.

a-3) Envahissement extra-péritonéal :

L'aspect macroscopique des collections mucineuses extra-péritonéales est superposable à celui précédemment décrit.

Il s'agit d'implants gélatineux de la base pulmonaire [35], de nodules ou de logettes de gélatine aux allures de kyste mucoïde de la plèvre [37], de plaques de mucus ou de kystes à contenu gélatineux remplaçant le parenchyme splénique [46], d'une masse kystique dense lobulée provenant du muscle psoas et contenant un matériel colloïde [46], d'un épanchement pleural gélatineux ou poisseux et brun , d'une plaque mucoïde lobulée du parenchyme pulmonaire contenant une substance fluide translucide [38], d'une masse gélatineuse remplaçant le tissu lymphatique ganglionnaire, d'un nodule gélatineux sous cutané, d'une masse gélatineuse emplissant la lumière vésicale et sigmoïdienne .

b- Métastases :

Classiquement, la maladie gélatineuse du péritoine est considérée comme un processus pathologique à malignité locale, ne s'étendant pas au-delà du péritoine.

Les observations rapportant des localisations métastatiques de MGP, bien que rares, semblent attester d'un potentiel malin, certain mais atténué, des cellules tumorales. [37]

b-1) Les métastases aux organes intra-péritonéaux :

FANN [46] rapporte le cas d'une tumeur mucineuse confinée au parenchyme splénique qu'il interprète comme une authentique métastase par voie hématogène du fait de l'absence de lésions mucineuses au niveau de la capsule.

MIYASHITA [34] rapporte le cas de deux localisations gastriques d'un adénocarcinome tubuleux infiltrant la muqueuse et la sous-muqueuse mais épargnant séreuse. Ces tumeurs sont survenues en deux sites différents à deux ans d'intervalle chez un patient atteint d'une MGP en rapport avec un cystadénocarcinome appendiculaire. Il les attribue à un authentique processus métastatique par voie hématogène ou lymphatique.

b-2) Les métastases extra-péritonéales :

La fréquence des localisations extra-péritonéales de maladie gélatineuse du péritoine est estimée à moins de 3% [12].

b-2-1) Les métastases ganglionnaires :

CHEVILLOTE [60] rapporte le cas d'une MGP associée à un envahissement des ganglions mésentériques et médiastinaux et à des embolies métastatiques dans les veines centro-surréaliennes permettant à l'auteur de rattacher la MGP à un authentique processus néoplasique responsable de localisations métastatiques par voie lymphatique et hématogène.

RAO [65] rapporte le cas d'infiltration tumorale des ganglions trachéo-bronchiques et péri-aortiques dans un cas de MGP associée à des métastases pleuro-péricardiques.

RONNETT [42] retrouve un envahissement ganglionnaire dans 16,7% des PMP associés à un adénome appendiculaire et dans 41,7% des formes associées à un adénocarcinome. Dans tous les cas, l'histologie des ganglions est identique à celle des lésions péritonéales.

b-2-2) Les métastases thoraciques :

Plusieurs cas de métastases pleurales [37,38,46,60] et péricardiques sans envahissement du parenchyme pulmonaire sont décrits dans la littérature sous forme de nodules gélatineux tapissant les séreuses .

Pour ZOETMULDER [66], la mise en évidence de matériel mucineux au niveau du hiatus oesophagien, sur sa face abdominale, suggère un passage transdiaphragmatique de l'ascite gélatineuse et une atteinte pleurale par contiguité ; RADOSAVLJEVIC [38] l'attribue à une véritable dissémination métastatique.

ROULET [61] décrit un cas de métastases pulmonaires associées à un envahissement de la paroi thoracique par le processus gélatineux métastatique dont l'origine est une maladie gélatineuse métastatique dont l'origine est une maladie du péritoine à point de départ appendiculaire.

E- TRAITEMENT DE LA MGP :

Selon SUGARBAKER, la maladie gélatineuse du péritoine est un processus agressif qui ne doit sa guérison qu'à l'utilisation d'un traitement qu'il qualifie de « définitif », faute de quoi il n'est pas possible d'espérer de survie à long terme [13,26,49].

1- But du traitement :

Le traitement de la maladie gélatineuse du péritoine vise trois buts essentiels [26] :

- Evacuer l'ascite.
- Rechercher et traiter la ou les tumeurs initiales ainsi que les lésions péritonéales.
- Prévenir si possible les récurrences et les complications.

Il existe de nombreuses données dans la littérature concernant le traitement de la maladie gélatineuse du péritoine. Il est extrêmement difficile d'en apprécier l'efficacité pour plusieurs raisons :

- La maladie a une évolution spontanée lente.
- Les séries sont le plus souvent de petites tailles.
- Peu de séries sont randomisées, le recrutement est très difficile d'une série à l'autre.
- Les options thérapeutiques utilisées sont nombreuses et variées.
- Les études se font sur de longues périodes pendant lesquelles le traitement évolue.

2- Les moyens :

a- Chirurgie :

Il existe essentiellement deux grand types de prise en charge chirurgicale du PMP : le « debulking » chirurgical multiple et la chirurgie de cytoréduction (CCR) avec chimiothérapie intra-péritonéale péri-opératoire : chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale (CHIP) avec ou sans chimiothérapie intrapéritonéale post opératoire immédiate (CIPPI).

a-1) « Debulking » chirurgical :

Le but du « Debulking » chirurgical est d'enlever la maximum de gélatine et formations tumorales par dissection en générale limitée à une hémicolectomie droite, une résection partielle du grand épiploon, et pour les femmes, une hystérectomie avec salpingo-ovariectomie bilatérale. Ce « Debulking » étant souvent incomplet, la maladie persiste et conduit irrémédiablement au décès.[13]

Les récidives symptomatiques se présentent sous forme d'occlusion intestinale, de douleurs abdominales ou de distensions abdominales, sont traitées par un nouveau « Debulking ». [13]

Chaque réintervention devient plus difficile (due aux nombreuses adhérences), davantage inefficace (à cause du phénomène de trappe cellulaire tumorale) et plus à risque de complications telles que entérotomies, fistules digestives, péritonite postopératoire,etc. [13]

La principale série recommandant un tel traitement provient de GOUGH et Al, en 1994, avec une étude rétrospective portant sur 56 patients opérés entre 1957 et 1983. Une résection tumorale complète devenait de plus en plus difficile n'a été accomplie que dans 34% des cas, tandis que le taux de récurrence s'élevait à 76%. Au fil des chirurgies de « Debulking » répétées pour récurrences, une résection tumorale complète devenait de plus en plus difficile, passant de 34% lors de la 1ère chirurgie, à 20% à la chirurgie de récurrence, puis à 13% à la chirurgie de seconde récurrence. [13]

a-2) Chirurgie de cytoréduction avec chimiothérapie Intrapéritonéale péri-opératoire :

La plupart des centres spécialisés dans la prise en charge thérapeutique du PMP recommande une CCR associée à une CHIP avec ou sans CIPPI. [13,67,68]

Le geste chirurgical s'effectue selon les principes énoncés par SUGARBAKER du National Cancer Institute et Washington Cancer Institute. [13]

La CCR consiste à réséquer toute formation tumorale visible en effectuant des geste de péritonectomies. Les résections les plus fréquemment nécessaires sont : la résection du grand et petit épiploon , les péritonectomies des coupoles diaphragmatiques droite et gauche, les péritonectomies antérieures, les péritonectomies du péritoine pariétal du péritoine du cul de sac de douglas (associée ou non à une résection du recto-sigmoïde), la splénectomie, la cholécystectomie et l'antrectomie. [13]

Ces procédures ne sont pas systématiquement réalisées, elles ne sont effectuées qu'en cas d'envahissement tumoral de ces organes. [13]

A noter qu'en plus de ces gestes chirurgicaux, une hémicolectomie droite et une hystérectomie avec salpingo-ovariectomie bilatérale chez la femme sont recommandées. [13]

Le but de la CCR est de réséquer toute tumeur visible en ne laissant que des nodules tumoraux de moins de 2,5 mm de diamètre, et cela pour que la chimiothérapie intrapéritonéale périopératoire soit efficace, car les molécules de chimiothérapie lorsqu'elles sont associées à l'hyperthermie ne peuvent pénétrer des nodules mesurant plus de 3 à 6 mm. [69]

A l'issue du geste chirurgical, une CHIP est alors débutée pour une durée variant de 30 à 90 minutes. Certains centres administrent en plus une CIPPI pendant cinq jours. [13]

b- Chimiothérapie :

b-1) Chimiothérapie intrapéritonéal :

Son but est d'exposer les sites tumoraux intra-abdominaux à des concentrations élevées de principes actifs, concentrations qu'il serait impossible d'atteindre par voie systémique pour des raisons de toxicité. Le contact direct entre agents chimiothérapeutiques et les surfaces du péritoine a bien plus de chance de détruire les cellules cancéreuses que ne le ferait l'injection intraveineuse, car au début de leur croissance, les implants tumoraux ne sont pas vascularisés, l'injection systémique risque donc d'être inefficace au cours de la période postopératoire précoce.[68-70]

b-1-1) Chimiohyperthermie intrapéritonéale ou la CHIP :

L'effet cytotoxique de la chaleur à 42,5 °C a été démontré in vitro et l'hyperthermie a démontré qu'elle augmentait l'efficacité de certaines molécules (mitomycine C, cisplatine, oxaliplatine), soit en augmentant leur cytotoxicité, soit en augmentant leur pénétration dans les tissus tumoraux . [67-69]

Plusieurs modalités techniques de CHIP ont été décrites. Le circuit actuellement retenu par la majorité des équipes est le circuit stérile fermé à l'aide d'une pompe qui permet de maintenir des températures intrapéritonéale entre 42 et 43°C. La température d'entrée est de 46-48°C. [67-69]

Plusieurs techniques de CHIP ont été utilisées et restent discutées : techniques « à ventre fermé » (fermeture complète de la paroi ou simple fermeture cutanée) et deux techniques « à ventre ouvert » (technique du « Coliseum » de Sugarbaker avec expendeur du péritoine, technique de suspension pariétale). [69]

Dans toutes les techniques, des drains tubulaires sont placés dans les différents cadrans et permettent d'instiller et de recueillir le liquide chauffé contenant les molécules de chimiothérapie.[69]

La quantité de liquide utilisée dans les différents protocoles est adaptée à la surface corporelle des patients : 2l/m² en perfusion continue grâce à la pompe branchée sur le circuit fermé pendant 60 à 90 min. La plupart des équipes utilisent un liquide isotonique. [67,69]

Les molécules les plus adaptées doivent avoir un poids moléculaire élevé, être hydrosolubles, être rapidement éliminées de la circulation systémique, et surtout avoir une efficacité améliorée par l'hyperthermie.

La mitomycine C et la cisplatine ont été les molécules les plus adaptées et les plus utilisées. Elles peuvent être considérées sous optimales aujourd'hui et d'autres agents anticancéreux comme l'oxaliplatine et l'irinotécan sont en cours d'évaluation. [67-69]

b-1-2) Chimiothérapie intrapéritonéale postopératoire immédiate
ou la CIPPI :

Du fait de la formation rapide des adhérences dans les suites d'une intervention chirurgicale de cytoréduction, de l'implantation préférentielle des cellules cancéreuses dans les site de cicatrisation, le délai de la chimiothérapie intrapéritonéale postopératoire est très important : il semble que tout traitement au-delà du premier jour postopératoire a peu de chance d'agir sur les résidus cancéreux ou sur l'implantation tumorale, de ces considération découle le concept de CIPPI, développé dans les suites d'une chirurgie de cytoréduction. [69,70]

Elle est généralement administrée du premier au sixième jour postopératoire. L'agent anticancéreux le plus souvent utilisé est le fluorouracil. [69,70]

b-2) Chimiothérapie systémique :

Dans la littérature, il n'existe pas de protocole thérapeutique consensuel, son efficacité n'est pas admise par tous. [26,68-70]

c) Autres moyens thérapeutique :

c-1) Enzymes protéolytiques :

Le lavage péritonéal aux enzymes protéolytiques (trypsine, hyaluronidase, dextrose à 5%, dextran sulfate à 10%) a permis d'obtenir parfois de bons résultats. [26]

c-2) Radiothérapie :

Certains auteurs la considèrent comme inutile voire même nuisible puisqu'elle favoriserait l'apparition de brides, de fibrose et augmenterait le risque de survenue d'occlusions intestinales.[26]

La radiothérapie est d'une valeur limitée dans la prévention de la réaccumulation de mucus. [26]

c-3) Autres traitements :

L'oestrogénothérapie de complément a été utilisée de façon ponctuelle avec un effet inconstant. Le traitement intrapéritonéal par l'interféron a été tenté après chimiothérapie, mais il n'a pas fait preuve d'efficacité. [26]

Dans notre série, les gestes chirurgicaux effectués chez quelques malades se sont limités à des réductions tumorales.

3- Indications :

Malgré la divergence d'évolutivité des différentes formes histologiques, le traitement reste toujours le même. [67-69]

Il repose sur le protocole proposé par Sugarbacker associant une chirurgie de cytoréduction (CCR) et une chimiothérapie intrapéritonéale péri-opératoire. [67-69]

4- Complications :

Le traitement très agressif du PMP associant chirurgie de cytoréduction et chimiothérapie intrapéritonéale péri-opératoire n'est pas sans risque. Il s'agit d'une intervention longue (6 à 12 heures).

Dans les centres expérimentés, la morbidités et la mortalité varient respectivement de 22 à 56% et de moins 1 à 14%. [13]

Parmi les complications majeurs les plus fréquentes avant été rapportées, mentionnons la fistule anastomotique, l'hémorragie intrapéritonéale, la pancréatite et l'iléus postopératoire.[13]

Du fait d'une morbidité et d'une mortalité non négligeable, il est recommandé fortement que ce type d'intervention ne soit pratiqué que par des équipes expérimentées et spécialisées dans la prise en charge de carcinose péritonéale.[13]

F- EVOLUTION ET PRONOSTIC :

1) Evolution :

L'évolution spontanée de la maladie gélatineuse du péritoine est lente et surtout locale, marquée essentiellement par la fréquence des récurrences dont la survenue assombrit le pronostic. Ces récurrences peuvent survenir tardivement.

Plusieurs facteurs (patients, tumeur et traitement) peuvent être examinés pour leur rôle éventuel dans la survenue des récurrences : [26]

- Les récurrences sont plus fréquentes dans les formes associées à une tumeur maligne que celles associées à une tumeur bénigne.
- L'absence de cellules tumorales dans le mucus intrapéritonéal retarde le délai de survenue des récurrences.
- La qualité du geste chirurgical et le protocole adopté.

2) Pronostic:

Le pronostic de la maladie est directement corrélé au type histologique.

L'adénomucineuse péritonéale disséminée (AMPD) d'évolution relativement bénigne s'accompagne d'une survie supérieure à 80% à 10 ans. La survie chute à moins de 60% à 3 ans pour les formes intermédiaires (CMP-I). Pour les formes malignes de carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP), l'évolution est gravissime avec moins de 10% de survie à 3ans. [1,71]

L'évaluation pronostic peut dépendre aussi d'autres critères comme les données pré-opératoires (le passé chirurgical) et peropératoire.

a) Préopératoire : le passé chirurgical :

Un aspect important dans l'évaluation pronostique du PMP est le « Prior Surgical Score » ou PSS. Ce score a été décrit par l'équipe de Sugarbaker et prend en compte le nombre de régions disséquées au cours des chirurgies abdominales antérieures. [13,71]

Prior Surgical Score (PSS) ou Score précédant la chirurgie :

- PSS-0 (absent) : biopsie seulement.
- PSS-1 (minimal) : Laparotomie exploratrice, une région disséquée.
- PSS-2 (modéré) : Laparotomie exploratrice, 2 à 5 régions disséquées.
- PSS-3 (Important) : Chirurgie de cytoréduction extensive, plus de 5 régions disséquées.

L'importance du passé chirurgical du patient atteint de PMP a révélé une relation significative sur sa survie. En effet, Sugarbaker , dans une étude portant sur 385 patients avec PMP , a constaté une différence significative de survie à 5 ans chez les patients avec un PSS de 0 à 2 et un PSS de 3 avec des survies respectives de 77 et 50%. [13]

b) Peropératoire :

Plusieurs outils d'évaluation quantitative de l'extension des carcinomes péritonéales existent. Ceux-ci sont utilisés pour toutes les origines des carcinomes péritonéales. La plupart des centres expérimentés dans le traitement des PMP utilisent une de ces classifications. [13,71]

b-1 La classification de Gilly :

Elle a été décrite pour la première fois en 1994 et met en relation la dimension des implants tumoraux et leur distribution dans l'abdomen.

Classification de gilly :[13]

- **Stade 0** : Absence de lésion maligne macroscopique. Cytologie péritonéale positive.
- **Stade 1** : Granulations malignes de diamètres inférieur à 5mm situées dans un héliabdomen (sus ou sous mésocolique)
- **Stade 2** : Granulations malignes de diamètre inférieur à 5 mm, situées dans les deux héliabdomen.
- **Stade 3** : Granulations malignes de diamètre compris entre 5mm et 2cm
- **Stade 4** : Larges granulations malignes péritonéales de plus de 2 cm.

b-2 Le « Peritoneal cancer index » (PCI) ou L'index du cancer péritonéal :

Il a été établie par Jacquet et Sugarbaker. Elle divise en 13 régions l'ensemble de la cavité abdominale et l'intestin grêle. Un score allant de

0 à 3 est donné pour chaque région selon la dimension des implants tumoraux retrouvés : 0 si aucune tumeur n'est retrouvée, 1 pour les implants mesurant jusqu'à 5mm, 2 pour les implants supérieurs à 5mm et inférieur ou égale à 5cm et 3 pour les implants supérieur à 5cm. Ainsi, le PCI maximal possible est de 39.[13,71]

Les quelques études qui se sont penchées sur ce sujet n'ont pas démontré de relation entre un PCI élevé et la survie pour le PMP. Du fait du caractère non invasif de la carcinose retrouvée dans le PMP, un PCI de 39 peut être réduit à 0 par la chirurgie de cytoréduction. [13,71]

b-3 Le « Simplified peritoneal carcinomatosis (SPCI) ou l'index simplifié de carcinomatoses péritonéales :

Il est utilisé au Netherland cancer institute et divise l'abdomen en sept régions. Un score est attribué en fonction de la taille des lésions retrouvées dans chacune des régions : large (sup.à 5cm), modérée (1 à 5cm), petite (inf.à 1cm) ou absente.[13]

b-4 La radicalité de la cytoréduction :

Elle peut être évaluée par deux types de mesure à la fin du geste chirurgical.

b-4-1 Résections R0,R1,R2 : [71]

Une résection R0 signifie que toutes les tumeurs visibles ont été extirpées tandis qu'une résection R1 laisse des implants tumoraux de moins de 5mm. En pratique et surtout dans les cas de PMP, une résection R0 est quasi impossible à obtenir si bien que l'on regroupe désormais ensemble une résection R0 et R1. La survie de R0 est similaire à celle de R1. Une résection R2, quant à elle, laisse des résidus tumoraux de plus de 5mm.

b-4-2 Completeness of Cytoreduction Score (CC score) ou Score d'exhaustivité de la cytoreduction : [71]

Cette classification est subdivisée en quatre catégories selon la dimension des implants tumoraux restants. Un CC score de 0 signifie qu'aucun implant visible n'est présent. Un CC score de 1 permet la persistance de tumeurs de moins de 2,5 mm tandis qu'un CC score de 2 tolère des implants sup. à 2,5 mm et ou inf. ou égale à 2,5 mm .

Finalement, un CC score de 3 signifie la persistance de tumeurs sup. à 2,5 cm. Encore une fois, un CC score de 0 et 1 sont habituellement regroupés ensembles et considérés comme une cytoréduction complète.

Ce score a fait l'objet de nombreuses études et s'est avéré être un indicateur pronostique majeur.

Sugarbaker a démontré le rôle important d'une CCR complète (CC-0,1) sur la survie. En effet, la survie à cinq ans pour une CC-0,1 atteignait 80% tandis que la survie pour une CCR incomplète (CC-2,3) diminuait à 20% .

Conclusion

Des progrès importants ont été accomplis ces dernières années dans la compréhension de cette rare maladie qu'est le pseudomyxome.

Un long débat a subsisté sur l'origine de cette maladie : ovarienne ou appendiculaire ? Mais de récentes applications en immunohistochimie et analyse génétique à l'aide du PCR ont permis la résolution de ce débat, en confirmant que la plupart voire tous les PMP ont une origine appendiculaire.

Même si le diagnostic de PMP se fait la plupart du temps de manière fortuite lors d'une appendicite , durant une chirurgie de hernie ou de pathologie ovarienne, l'examen clinique d'un patient se plaignant de douleurs abdomino-pelviennes doit pousser le praticien à s'acharner et rechercher la présence d'une masse et d'une ascite qui se traduisent souvent par une augmentation du diamètre abdominal et contrastant avec un amaigrissement général, l'interrogatoire doit aussi rechercher préciser l'existence d'un éventuel antécédent chirurgical d'appendicectomie, en rapport avec une tumeur mucineuse appendiculaire.

L'échographie et le scanner abdomino-pelvien donnent des images qui doivent attirer l'attention du radiologue et l'opérateur, la présence d'une ascite contenant des éléments échogènes suspendus et dont l'aspect solide se traduit par la constance des distances séparant la sonde des viscères, la déformation des organes creux lorsque l'on exerce une pression sur la sonde d'échographie, ainsi que l'aspect festonné des bords du foie ou de la rate sont très évocateur d'une MGP.

Sur le plan anathomopathologique , actuellement on classe le PMP en trois types histologiques : la forme la plus fréquente et la plus bénigne correspond à l'adénomucinoïse péritonéale disséminée (AMPD), le second type, la forme hybride ou intermédiaire comprenant la carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) et avec aspect discordants (CMP-D) et finalement la forme la plus maligne est la carcinomatose mucineuse péritonéale .

Malgré son nom, le PMP demeure une maladie létale à court ou au long terme et se doit d'être traitée de manière appropriée, la CCR avec CHIP semble être aujourd'hui le traitement recommandé et privilégié par la plupart des centres expérimentés. Une sélection rigoureuse des candidats à la chirurgie établie par une équipe chirurgicale expérimentée dans la prise en charge de tels patients est le gage d'une meilleure réussite.

Résumé

RESUME

Le pseudomyxome péritonéal est une entité clinico-pathologique rare avec une incidence de 1 pour 1 million d'habitants, l'âge moyen de survenue est de 46 ans avec une atteinte préférentielle des femmes.

Il correspond à une atteinte péritonéale diffuse, composée d'une ascite mucineuse et d'implants épithéliaux mucineux multifocaux, l'élément histologique fondamental est la présence de mucine extra-cellulaire dans la cavité péritonéale, pouvant être associée à des cellules épithéliales mucineuses, plus ou moins bien différenciées.

Un long débat a subsisté sur l'origine de cette maladie : ovarienne ou appendiculaire ? Mais de récentes études en particulier immunohistochimiques, ont démontré que l'origine de la quasi-totalité des PMP était appendiculaire (80% des cas) et non pas ovarienne, même si une trompeuse colonisation ovarienne se rencontre dans 90% des cas.

Matériels et Méthodes :

Notre étude rétrospective a porté sur une série de 6 cas colligés au service central d'anatomopathologie de l'hôpital Ibn Sina à rabat, au cours de la période allant de janvier 2005 jusqu'au mois d'avril 2009 , soit une durée de 4 ans.

Le but de notre étude est de décrire les aspects cliniques, paracliniques et histologiques de cette maladie, préciser son origine et reclasser les différents malades selon les nouvelles classifications afin de faciliter aux praticiens la compréhension des différents stades de la maladie.

Pour se faire, on a ressorti et exploré toutes les fiches anatomopathologiques portant le diagnostic de pseudomyxome péritonéal. Puis on a consulté, pour compléter nos fiches d'exploitation, les dossiers des malades dans les services d'hospitalisation respectifs.

Résultats :

Les circonstances de découverte de la maladie étaient dominées par la douleur et l'augmentation progressive du volume abdominal, l'examen clinique a mis en évidence une ascite d'abondance variable et a retrouvé une masse abdomino-pelvienne chez deux patients.

Les bilans biologiques demandés chez nos malades étaient des bilans de base dans le cadre du bilan initial de la maladie.

L'échographie et le scanner n'ont pas porter le diagnostic de pseudomyxome, néanmoins, ils ont permis de décrire quelques éléments radiologiques qui caractérisent la maladie à savoir : l'ascite mucineuse et les implants péritonéaux.

Sur le plan histologique, chez tous nos malades, on parle de la présence intrapéritonéale de flaques de mucus, associée des cellules épithéliales mucineuse (sauf pour un seul malade). Ces cellules présentent un degré d'atypies cyto-nucléaires variable.

Une atteinte ovarienne concomitante est noté dans deux observations. Une étude immunohistochimique effectuée chez une des deux malade à confirmer l'origine appendiculaire du pseudomyxome et l'atteinte ovarienne n'est qu'une extension de la maladie.

Les gestes chirurgicaux effectués chez nos patients se sont limités à des gestes de réductions tumorales.

Discussion :

Si le diagnostic de PMP se fait la plupart du temps de manière fortuite durant une chirurgie d'appendicite, d' hernie ou de pathologie ovarienne, l'examen clinique d'un patient se plaignant de douleurs abdomino-pelviennes doit pousser le praticien à rechercher la présence d'une masse et d'une ascite .

- L'interrogatoire doit aussi rechercher l'existence d'un éventuel antécédent chirurgical d'appendicectomie.

- En échographie comme au scanner, le diagnostic du pseudomyxome repose sur l'identification de trois lésions : l'ascite mucineuse et ses caractéristiques, les implants nodulaires péritonéaux s'ils sont visibles, et la tumeur primitive, qui n'est qu'exceptionnellement visualisée.

- Sur le plan étiopathogénique, actuellement il est admis, grâce à des études immunohistochimiques récentes, que la plupart des pseudomyxomes sont d'origine appendiculaire et que la localisation ovarienne ne représente qu'une extension de la maladie.

- L'élément fondamental pour pouvoir parler de pseudomyxome est histologique et consiste en la présence dans la cavité péritonéale d'ascite mucineuse associée parfois à des cellules épithéliales présentant des atypies cyto-nucléaires variables.

- Trois classifications histologiques sont utilisées pour cette pathologie : celle de Sugarbaker , de Bradeley et de Ronnett, mais c'est cette dernière qui est

la plus répandue . Elle décrit trois stades : l'adénomucinoïse péritonéale disséminée (AMPD), la forme hybride ou intermédiaire comprenant la carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) et avec aspect discordants (CMP-D) et la carcinomatose mucineuse péritonéale .

- La chirurgie de cytoréduction avec chimiothérapie intrapéritonéale

per-opératoire est l'attitude thérapeutique recommandée, à condition d'une sélection rigoureuse des patients.

Conclusion :

Le PMP est une maladie rare de pronostic sévère, son diagnostic est souvent difficile en pré-opératoire. L'amélioration du pronostic passe par un diagnostic précoce et une prise en charge thérapeutique adaptée.

SUMMARY

Introduction:

The pseudomyxoma peritonei is a clinical and pathological entity with a rare incidence of 1 per 1 million; the average age of onset is 46 years, especially among women.

It is a diffuse peritoneal violation consisting of mucinous ascites and multifocal mucinous epithelial implants; the histological fundamental element is the presence of extra-cellular mucin into the peritoneal cavity, may be associated with mucinous epithelial cells, more less or well differentiated.

A long debate has remained on the origin of this disease: ovarian or appendicular? But recent studies especially immunohistochemicals have demonstrated that the origin of almost all the PMP was appendicular (80%) and not ovarian, although a misleading ovarian colonization occurs in 90% of cases.

Materials and Methods:

Our retrospective study focused on a series of 6 cases collected in the central pathology department of Ibn Sina hospital in Rabat, during 4 years from January 2005 until April 2009.

The aim of our study is to describe the clinical, paraclinical and histological features of this disease, identify its origin and reclassify the patients according to the new classifications to help practitioners understand the different stages of the disease.

To do so, it was revealed and explored all the files on the pathological diagnosis of peritoneal pseudomyxoma. Then the records of patients in the respective departments were consulted to supplement our operating files.

Results:

The diseases' circumstances of discovery were dominated by pain and progressive increase of abdominal volume. Clinical examination revealed a variable abundance of ascites and found an abdominal and pelvic mass in two patients.

Biological features required in our patients were base assessments as part of initial assessment of the disease.

Ultrasound and scanner did not carry the diagnosis of pseudomyxoma; however they have led to describe some radiological elements that characterize the disease: the mucinous ascites and peritoneal implants.

Histology, in all our patients, describes the presence of intraperitoneal amounts of mucus associated with mucinous epithelial cells (except in one patient). These cells show a variable degree of cellular and nuclear atypia.

A concomitant ovarian violation was noted in two observations. An immunohistochemical study performed in one patient confirmed the appendicular origin, the ovarian localization is only an extension of the disease.

The surgery performed in our patients was limited to tumor reductions.

Discussion:

Even if the diagnosis of PMP is performed in the most cases during surgery for appendicitis, for hernia or ovarian pathology, clinical examination of a patient complaining of abdominal and pelvic pain must lead the practitioner to seek the presence of a mass and ascites.

The questioning must determine if there is any history of surgical appendectomy.

In ultrasound and scanner, the diagnosis of pseudomyxoma is based on the identification of three lesions: mucinous ascites and its characteristics, nodular peritoneal implants if they are visible, and the primary tumor, which is exceptionally visualized.

On the etiological aspects, currently it is accepted, thanks to recent immunohistochemical studies, that most pseudomyxomas are appendicular; ovarian localization represents only an extension of the disease.

The fundamental element to speak about pseudomyxoma is histological: it is the presence in the peritoneal cavity of mucinous ascites associated with some epithelial cells with variables atypical cellular and nuclear aspects.

Three histological classifications are used for this condition: that of Sugarbaker, of BRADELEY and Ronnet, but the last one is the most widespread. It describes three stages: the “disseminated peritoneal adénomucinosi” (AMPD), the hybrid or intermediate which is peritoneal mucinous carcinomatosis with intermediate aspects (CMP-I) and with discordant aspect (CMP-D) and “peritoneal mucinous carcinomatosis”.

The ultra radical surgery with hyperthermic intraperitoneal chemotherapy is the recommended treatment, in condition of a strict selection of patients.

Conclusion:

The PMP is a rare disease with severe prognosis; diagnosis is often difficult pre-operatively. An early diagnosis and treatment can improve the prognosis.

ملخص

مقدمة:

المخاطوم الكاذب الصفاقي هو كيان سريري مرضي نادر. وقوعه يقدر ب 1 لواحد مليون فرد، ومتوسط العمر هو 46 سنة ويصيب بأفضلية الجنس النسوي. يعرف هذا المرض بإصابة صفاقية منتشرة، متكونة من حبن موسيني وغرسات ظهارية موسينية متعددة البؤر. العامل النسيجي الأساسي الذي يميز هذا المرض هو موسين خارج الخلايا في جوف الصفاق، مع إمكانية وجود خلايا ظهارية موسينية متباينة التمايز. نقاش طويل دام بخصوص أصل هذا المرض: هل مبيضي أم زاندي؟ ولكن دراسات في الكيمياء النسيجية برهنت في معظم الأحيان أن المخاطوم الكاذب الصفاقي له أصل زاندي (80% من الحالات) وليس مبيضي رغم وجود مواقع زائفة لهذا المرض على مستوى المبيضين (90% من الحالات)

المواد والأساليب:

دراستنا خضت مراجعة 6 حالات مرتبطة بالمصلحة المركزية للتحليل النسيجي الدقيق بمستشفى ابن سينا بالرباط، طوال المدة بين يناير 2005 وأبريل 2009 وهو ما يراوح مدة 4 سنوات. الهدف من دراستنا هو الوصف السريري، جنب السريري والنسيجي لهذا المرض. أيضا تأكيد أصله الزاندي وإعادة تصنيف جميع المرضى وفق التصنيفات الحديثة من أجل تسهيل فهم جميع مراحل تطور هذا المرض.

وللوصول لهذا الهدف، قمنا بإخراج جميع الملفات التي تحمل تشخيص هذا المرض في المصلحة المركزية للتحليل النسيجي الدقيق وأيضا في جميع المصلحات التي تم فيها استقبال المرضى المصابين بالمخاطوم الكاذب الصفاقي.

النتائج:

ظروف اكتشاف هذا المرض غالبا ما كانت الألم والزيادة التدريجية في حجم البطن، الفحص السريري أظهر وجود حبن متغير الكمية. أيضا وجدت كتلة على مستوى البطن عند مريضين. تخطيط الصدى والمفراس لم يمكناني من تشخيص المرض ولكن أمكان من الوصف الإشعاعي لبعض النقاط التي تميز المخاطوم الكاذب الصفاقي: الحبن الموسيني والغرسات الصفاقية. عند جميع مرضانا، على مستوى النسيجي، نتحدث عن وجود داخل الصفاق برك من الموسين مع خلايا ظهارية موسينية (باستثناء مريض واحد). هذه الخلايا توضح تمايزا خلوي نووي متباين. نجد إصابة مبيضية عند مريضين ولكن دراسة كيميائية نسيجية أجريت في المصلحة أظهرت أن أصل المخاطوم الكاذب الصفاقي هو زاندي وأنه هناك فقط انتشار لهذا المرض على مستوى المبيضين. الجراحة التي أجريت للمرضى تقتصر فقط على اختزال ورمي.

المناقشة:

مهما يكن تشخيص المخاطوم الكاذب الصفاقي يتم أثناء جراحة التهاب الزائدة أو الفتق أو مرض مبيضين يجب على الطبيب الممارس أمام ألم البطن البحث عن وجود كتلة وحبن. يجب أيضا البحث عند استئطاق المرضى على وجود سابق جراحي لبثر الزائدة. التشخيص عن طريق تخطيط الصدى والمفراس يعتمد على إيجاد ثلاث إصابات: الحبن الموسيني ومميزاته، الغرسات الصفاقية والكتلة الأصلية التي نادرا ما يتم الكشف عنها.

حاليا تم إثبات بفضل دراسات كيميائية نسيجية أن أصل المخاطوم الكاذب الصفاقي في معظم الأحيان زائدي وأن إصابة المبيضين هي فقط انتشار لهذا المرض. العامل النسجياتي الأساسي الذي يمكننا من التحدث عن المخاطوم الكاذب هو وجود داخل جوف الصفاق لحبن موسيني صلبة خلايا ظهارية تظهر تمايز خلوي نووي متباين. يوجد ثلاث تصنيفات نسيجية التي تستعمل لهذا المرض، تصنيف سوكارباكر، برادلي وروني. ولكن هذه الأخيرة هي الأكثر استعمالا وتصف ثلاث مراحل: مرحلة الداء الغذائي الموسيني الصفاقي المنتشر، المرحلة الهجينة والتي تضم السرطان الغذائي الموسيني الصفاقي مع وصف وسيط وآخر مع وصف متنافر والمرحلة الأخيرة هي السرطان الغذائي الموسيني الصفاقي. الطريقة الجراحية المعتمدة حاليا هي جراحة اختزال خلوي مصاحبة بمعالجة كيميائية داخل الصفاق على شرط اختيار صارم للمرضى المرشحين لهذه العملية.

خلاصة:

المخاطوم الكاذب الصفاقي هو مرض نادر ذو تكهن صارم، تشخيصه قبل الجراحة غالبا ما يكون صعب. لتحسين تكهنه يجب تشخيصه مبكرا ومعالجته بطريقة مناسبة.

Références bibliographiques

- [1] AL. Derelle, S. Tissier, P. Granger, C. Barbary, A. Rousseau, V. Laurent, JM. Tortuyaux, F. Marchal et D. Régent. Diagnostic précoce de pseudomyxome péritonéal localisé à la zone de rupture d'une mucocèle appendiculaire : imagerie et aspects anatomopathologiques. *J Radiol* 2007 ; 88 : 289-95.
- [2] G.Jacquemin, P.Laloux. Pseudomyxoma peritonei :review on a cluster of peritoneal mucinous diseases. *Acta chir belg*, 2005;105: 127-33.
- [3] A. Fairise, C. Barbary, AL. Derelle, S. Tissier, P.Granger, F.Marchal, V.Laurent et D. Regent . Mucocèle Appendiculaire et pseudomyxome péritonéal. *J Radiol* 2008; 89:751-62.
- [4] JW. Smith , N. Kemeny ,C. Cladwell , P. Banner , E. Sigurdson , A. Huvos. Pseudomyxoma Peritonei of appendiceal origin.*Cancer* 1992; 70: 396-401.
- [5] A.Germain , J. Hureau, A. Seddik,J.P. Lafarque , Preel J.L . Maladie gélatineuse du péritoine : A propos de quatre cas. *Chirurgie* 1992 ; 118: 348-355.
- [6] I.Weirtheim, D.Fleischhacker, C.M. McLachlin,L.W. Rice, R.S. Berkowitz , B.A. Goff. Pseudomyxoma peritonei : A review of 23 Cases. *Obstet Gynaecol* 1994; 84: 17-21.

- [7] J.Khoda, G.Sebbag , L.Lantzberg , Y.Levi, A.Gavriel, Y.Barki, Y.Hertzanu .Cystadénocarcinome avec atteinte péritonéale (pseudomyxoma peritonei) : l'exérèse chirurgicale seule est-elle suffisante ?. Ann Chir 1992 ; 46: 636-41.
- [8] Alstrom . Kyste de l'ovaire colloïde et altération du péritoine secondaires à leur rupture. J.Chir.1910 ; 4 : 342.
- [9] Hartman et Binet.Le pseudomyxome d'origine appendiculaire. Ann.Gyn.Obst. 1918 ; 13 : 65-80.
- [10] D'Aunoy et Fine. Pseudomyxoma Peritonei of Appendical Origin. Ann.J.Cancer.1939; 22: 59.
- [11] J.M. Little, J.P. Halliday, D.C. Glenn. Pseudomyxoma peritonei. Lancet 1969; 2: 659-63.
- [12] J. Delarue,P. Jouanneau. Sur le mode de formation de la mucocèle de l'appendice et du pseudomyxome du péritoine. Semaine des Hopitaux de Paris 1942, n°12: 525-27.
- [13] R. Loungnarath, S. Causeret, C. brigand, F.N. Gilly and O. Glehen. Pseudomyxome Péritonéal ou Maladie Gélatineuse du Péritoine: Nouveaux Concepts et nouvelle prise en charge thérapeutique. Ann. de chirurgie 2005 ; 130 (2 : 63-69

- [14] B. Carabalona,H. Faure,E. Lebhar. « La maladie gélatineuse du péritoine, une nouvelle observation ». Med Chir digest 1980 ; 9 (1) : 57-58.
- [15] R. Desjacques, J. De Rougement, C. Schoertzig. « La maladie gélatineuse du péritoine ». Lyon Chir 1954, n°49 : 550-602 .
- [16] F. Darnis et R. Fauvert. Mésothéliome péritonéal diffus. Bull Mem Soc Med Paris 1956 Mai ;12 : 483-493.
- [17] G. Chevillote, R. Roux,G. Spick,J. Sahel,C. Schneuidier. Pseudomyxome péritonéal: un cas avec métastases multiples. Gastroentérol Clin Biol 1983; 7 :445-50.
- [18] E. Darnis,J. Ronceray,P. Grossieux,JH. Soutoul. La maladie gélatineuse du péritoine chez la femme. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1987 ; 16 : 345-353.
- [19] BM. Ronnett ,Shmookler BM,Sugarbaker PH,Kurman RJ. Pseudomyxoma Peritonei : new concepts in diagnosis, origin, nomenclature, and relationship to mucinous borderline (low malignant potential) tumors of the ovary. Anat pathol. 1997;2:197-226.

- [20] L. Menassa, 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
- [21] Kjersti Flatmark, Wenche Reed , Thomas Halvorsen, Olaf Sorensen, Johan N Wiig, Stein G Larsen, Oystein Fodstad and Karl-Erik Giercksky. Pseudomyxoma peritonei – two novel orthotopic mouse models portray the PMCA-I histopathologic subtype. BMC Cancer 2007; 7 : 116.
- [22] C. Semino-Mora, Hui Liu, T. McAvoy, C. Nieroda, K. Studeman, A. Sardi and A. Dubois. Pseudomyxoma peritonei: Is disease Progression related to microbial agents? A study of bacteria, MUC2 and MUC5AC. Expression in disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal Mucinous carcinomatosis. Ann. surg. Oncol. 2008; 15: 1414-23
- [23] RF Bradley , JH Stewart , GB Russell , EA Levine , KR Geisinger . Pseudomyxoma Peritonei of appendiceal origin: a clinicopathologic analysis of 101 patients Uniformly treated at a single institution, with literature review. Am J Surg pathol 2006; 30(5): 551-9.
- [24] BJ. Moran, TD. Cecil. The etiology, clinical presentation, and management of Pseudomyxoma peritonei. Surg oncol clin N Am 2003; 12: 585- 603.

- [25] C.Chevillote , R.Choux , G.Spik , J.Sahel , C. Scheiner, J. Montreuil , G. Lebreuil, H.Sarles. Pseudomyxome péritonéal : un cas avec des métastases multiples ; étude ultrastructurale et analyse chimique de la substance mucoïde. *Gastroentérol Clin Biol* 1983 ; 7 : 445-50 .
- [26] M.I. Beyrouti,R. Beyrouti, F. Frikha, M. Ben Amar, M. Abid, H. Ben Ameer, K. Ben Saleh, A. Guirat and S. Boujelben. La maladie gélatineuse du péritoine. *Presse med* 2007; 36 (7-8) :1141-47.
- [27] J. Jarry, G. Belleannée, A. Schwartz, T. Peycru, F. Durand Daste. Pseudomyxome péritonéal. *Presse med.* 2008 ;37 :1348-1349.
- [28] R.H.Young,C.B. Gilks,R.E. Scully. Mucinous tumors of the appendix Associated with mucinous tumor of the ovary and pseudomyxoma peritonei. A clinicopathological analysis of 22 cases supporting an origin in the appendix. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 415-29.
- [29] S.Landen ,C. Bertrand, G.J.Maddern, D. Herman , A.Pourbaix , A. De Neve, A.Schmitz . Appendiceal mucocele and pseudomyxoma peritonei. *Surg Gynecol Obstet* 1992; 175: 401-4.
- [30] Chunyanca Li, Rani Kanthan and SC kanthan. Pseudomyxoma peritonei- a revisit: report of 2 cases and literature review. *World Journal of Surgical Oncology* 2006; 4:60.

- [31] A. Dixit, J.H.P. Robertson, S.S. Mudan, C. Akle. Appendiceal mucocoeles and pseudomyxoma péritonei . World J Gastroenterol 2007; 13 (16): 2381- 84
- [32] F.Deliniere, J.P. Arnaud , C. Casa , E.Bouin , J.Ronceray .Maladie gélatineuse du péritoine : A propos de dix-neuf cas. J Chir 1993 ; 130 (3) : 141-45.
- [33] D.B Ghouch, J.H Donohue, A.J. Schutt, N. Gonchoroff, J.R. Goellner, T.O Wilson, J.M. Naessens , P.C. O'Brien , J.A. Van Heerden. Pseudomyxoma peritonei: a long term patient survival with an aggressive regional approach. Ann Surg 1994; 219: 109-111.
- [34] T. Miyashita, E.Hoschino, T. Imamura, K.Okinaga, I. Akaoka, H. Miyashita. A case of appendiceal cancer metastatic to the stomach with pseudomyxoma peritonei. J Gastroenterol 1994; 29: 71-75.
- [35] M. Kurita, H. Komatsu, Y. Hata, S. Shina, S. Ota, Terano A, T. Sugimoto , S. Oka, Y. Nanba. Pseudomyxoma peritonei due adenocarcinoma of the lung. J. Gastroenterol 1994; 29: 344- 348.
- [36] J.N. Buy, L. Malbec, M.A. Ghossain, C. Guinet, J. Ecoiffier. Magnetizing resonance imaging of pseudomyxoma peritonei. Eur. J. Radiol 1989; 9: 115-118.

- [37] T. Tcherakian,C. Thibault,M. Poinrad,A. Bisson,A. Tandjaoui,D. Sadoun. Pseudomyxome péritonéal avec metastases pleurales. Rev Mal Resp 1994;11: 522-24.
- [38] G. Radosavljevic,B. Nedeljkovic,V. Kacar. Pseudomyxoma of the pleural and peritoneal cavities. Thorax 1993;48: 94-95.
- [39] L.Herbert, C.Talakottur. Jelly Belly. Resident and staff physician 2007;53(10)
- [40] D.Yan Tritan, PH Sugarbaker. Pseudomyxoma peritonei from mucinous Adenocarcinome of the urachus. Journal of clinical oncol.2006;24:4944-46.
- [41] PH. Sugarbaker. Pseudomyxoma peritonei: a cancer whose biology is characterised by a redistribution phenomenon. Ann Surg 1994; 219: 109-111.
- [42] BM. Ronnett,R.J. Kurman,C.M. Zahn,B.M. Schmookler, K.A. Jablonsky, M.E. Kass, PH. Sugarbaker. Pseudomyxoma peritonei in women: a clinicopathologic analysis of 30 cases with emphasis on site of origin, prognosis, and relationship to ovarian tumors of low malignant potential.Hum Pathol 1995; 26: 509-524.

- [43] JD. Seidman,AM. Elsayed,LH Sobin,FH Tavassoli. Association of mucinous tumors of the ovary and appendix: a clinicopathological study of 25 cases. *Am J surg Pathol* 1993; 17: 22-34.
- [44] P. Ko-Kikov-Yun, J.C. Pourrut,J. Ayoubi,A. El Ghaoui,J. Hoff. La maladie gélatineuse du péritoine. *Rev Fr Gynecol Obstét* 1995 ; 90 : 44-47.
- [45] G. Leiman, R. Goldberg. Pseudomyxoma peritonei associated with ovarian mucinous tumors :Cytologic appearance in five cases . *Acta Cytol* 1992; 36: 299-04.
- [46] J.J. Fann , M. Vierra , D. Fischer , H.A.Oberhelman , L.Cobb . Pseudomyxoma peritonei. *Surg Gynecol Obstet.* 1993; 177: 441-47.
- [47] M. Cuatrecasas,X. Matias-Guiu,J. Prat. K-Ras mutation pattern supports a clonal nature of synchronus ovarian and appendiceal mucinous tumors. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 739- 746.
- [48] M. Costa. Pseudomyxoma peritonei : Histologic predictors of patient survival. *Arch Pathol Lab Med* 1994; 118: 1215-1219.
- [49] Van Ruth, Y.I.Z.Acherman , M.J.Van de Vijver, A.A.M.Hart,V. J. Verwaal and F.A.N. Zoetmulder. Pseudomyxoma Peritonei : A Review of 62 cases. *EJSO* 2003; 29: 682- 688.

- [50] N. Pranesh,LP. Menasce,M.S. Wilson,S.T.O'Dwyer. Pseudomyxoma peritonei: unusual origin from an ovarian mature cystic teratome. *J.Clini.Pathol* 2005; 58:1115-17
- [51] M. Schwartz. Mucoceles and epithelial tumor of the appendix: A new look at nomenclature and prognostic factors. *Adv Anat Pathol* 1996; 3: 355-361.
- [52] J. Misdraji,RK. Yantiss,FM. Graeme-Cook,UJ. Balis and RH. Young . Appendiceal mucinous neoplasms: a clinicopathologic analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol* 2003; 27: 1089- 1103.
- [53] RK. Pai,TA. Longacre. Appendiceal mucinous tumors and pseudomyxoma peritonei. histology features, diagnostic problems, and proposed Classification. *Adv Anat pathol* 2005; 12: 291-311.
- [54] BM. Ronnett,CM. Zahn, RJ. Kurman et Al. 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.
- [55] PJ. Pickhardt,AD. Levy, Rohrman CA Jr, K. Al . Primary neoplasms of the appendix: radiologic spectrum of disease With pathologic correlation. *Radiographics* 2003; 23: 645- 62.

- [56] NJ. Carr,LH. WF Sobin. Unusual tumors of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *Semin Diagn Pathol* 1996; 13: 314-325.
- [57] NJ. Carr, Mc Carthy,LH. WF Sobin. Epithelial noncarcinoid tumors and tumor- like lesions of the appendix. *Cancer* 1995; 75: 757-768.
- [58] PH. Sugarbaker,KA. Jablonski. Malignant pseudomyxoma peritonei of colonic origin. Natural history and presentation of a curative approach to treatment. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 772-9.
- [59] Nguema-Mve-R,PA. Menye. A propos d'un cas de maladie gélatineuse du péritoine. *Med Afr Noire* 1996 ; 43 : 677-680.
- [60] C. Chevillotte,R. Choux, G. Spik,J. Sahel,C. Scheiner,J. Montreuil, G. Lebreuil,H. Sarles. Pseudomyxoma péritonéal : un cas avec des métastases Multiples ;étude ultra-structurale et analyse chimique de la substance mucoide. *Gastroentérol Clin Biol* 1983 ; 7 : 445-50.
- [61] T. Mets,W. Van Hove, H. Louis. Pseudomyxoma peritonei . Repot of a case with extraperitoneal metastasis and invasion of the spleen. *Chest* 1977; 72: 792-94.
- [62] P. Karak,R. Vashisht, M. Berry. Pseudomyxoma peritonei with splenic invasion.*Trop Gastroenterol* 1991; 12: 1995-98.

- [63] P. Holder, K. Fehir, M. Schwartz, G. Smigolki, J. Madewell. Primary mucinous cystadenocarcinoma of the appendix with pseudomyxoma peritonei manifest as a splenic mass. *South Med J* 1989; 82: 1029-31.
- [64] RA. Prayson, WR. Hart, RE. Petras. Pseudomyxoma peritonei: A clinicopathologic study of 19 cases with emphasis on site of origin and nature of associated ovarian tumors. *Am J Surg pathol* 1994; 18: 591-603.
- [65] MS. Rao, I. WATANBE. Pseudomyxoma peritonei: A case of unusual case. *Oncology* 1975; 32: 21-26.
- [66] F. Zoetmulder, PH. Sugarbaker. Patterns of failure following treatment of pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. *Eur J Cancer* 1996; 32: 1723-33
- [67] R.M. Smeenk, Vic J. Verwaal, A. Ninja, and Frans A. N. Zoemulder. Survival Analysis of Pseudomyxoma Peritonei Patients Treated by Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy. *Ann Surg.* 2007 ; 245(1):104-109
- [68] C. Eveno, S. Dagois, E. Guillot, J-M. Gornet, M. Pocard. Traitement des carcinomes péritonéales par chirurgie et chimiothérapie Intrapéritonéale peropératoire (chip) : des nouveautés mais aussi des indications validées. *Bull cancer* 2008 ; 95 (1) : 141-5.

- [69] O.Glehen, E.Cotte, C. Brigand, C. Arvieux , AC. Sayag-Beaujard and F.N.Gilly . Nouveautés thérapeutiques dans la prise en charge des carcinomes péritonéaux d'origine digestive : chirurgie de cytoréduction et chimiothérapie intrapéritonéale. *La revue de medecine interne* 2006; 27 (5) : 382-391
- [70] Dominique Elias, Stanislas Laurent, Samy Antoun, Pierre Duvillard, Michel Ducreux, Marc Pocard , Phillipe Lasser. Pseudomyxomes péritonéaux traités par exérèse complète et chimiothérapie intrapéritonéale immédiate. *Gastroentérol. Clin.Biol* 2003 ; 27 (4) : 407-12.
- [71] T.J. Miner,J. Shia, D.P. Jaques, D.S. Klismstra, M.F. Brennan, and D.G. Coit. Long term Survival Following treatment of Pseudomyxoma Peritonei. *Ann. Surg.* 2005 ; 241(2): 300-308.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم ابقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

- في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:
- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

مخاطوم كاذب صفاقي
بصدد ستة حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : سليمان كلزيم
المزداد في: 11 يوليوز 1983 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مخاطوم كاذب صفاقي – قيلة مخاطية – حبن موسيني – خلية ظهارية –
الكيمياء النسيجية

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيدة: حورية الوزاني

أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي

مشرف

السيدة: نجاة محاسيني

أستاذة في التشريح المرضي

السيدة: ليلى العراقي

أستاذة مبرزة في التشريح المرضي

السيد: محسن رؤوف

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

أعضاء

{