



ROYAUME DU MAROC
Université Mohammed V - Rabat
Faculté Médecine et de Pharmacie de

RABAT



Année 2021

N°: MS214/2021

Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité en :
« GYNÉCOLOGIE OBSTETRIQUE »

Intitulé

LE PSEUDOMYXOME PERITONEAL A PROPOS D'UN CAS ET MISE AU POINT

Présenté par :

Docteur Majid BOUTERFAS

Sous la direction du

Professeur SAMIR BARGACH

**LE PSEUDOMYXOME PERITONEAL
A PROPOS D'UN CAS ET MISE AU POINT**

ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

AMPD : Adénocarcinome péritonéale disséminée

CC score: Completeness of cytoreduction score

CCR : Chirurgie de cytoréduction

CHIP : Chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale

IRM : Imagerie par résonance magnétique

PCI : L'index du cancer péritonéal de SUGARBAKER

PMP : Pseudomyxome péritonéal

PSS : Prior Surgical score

TDM : Tomodensitométrie

SOMMAIRE

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION.....	1
II- HISTORIQUE.....	3
III- PHYSIOPATHOLOGIE	6
IV- ANATOMIE PATHOLOGIQUE	11
1. Macroscopie.....	12
2. Histologie	13
V- MATERIELS ET METHODES	21
Observations.....	22
VI- DISCUSSION	29
1. Définition.....	30
2. Epidémiologie.....	30
3. Clinique	30
4. Imagerie	31
a. Echographie abdominale et pelvienne	31
b. La tomodensitométrie (TDM).....	32
c. L'imagerie par résonance magnétique.....	32
5. Biologie	35
6. Diagnostic différentiel	35
7. Prise en charge thérapeutique	35
a. La chirurgie de cytoréduction complète	36
b. La chimiothérapie intra-péritonéale	37
c. Impact clinique de la chirurgie de cytoréduction complète associée à l'HIPEC	38

8. Evolution, pronostic et complications.....	39
VII- CONCLUSION	41
VIII- RESUME	44
IX- BIBLIOGRAPHIE	47

INTRODUCTION

I- INTRODUCTION [1]

Le pseudomyxome péritonéal (PMP) est une entité clinique rare, caractérisée par une ascite gélatineuse intra-abdominale diffuse, appelée « ventre gélatineux », avec des implants mucineux sur les surfaces péritonéales. Werth a introduit pour la première fois le terme pseudomyxome péritonéal en 1884. On a d'abord cru qu'il provenait d'un cystadénome perforé de l'appendice. Cependant, actuellement, il a été plus largement utilisé pour décrire la dissémination péritonéale du néoplasme producteur de mucus le plus souvent à partir de l'appendice, mais aussi du petit et du gros intestin, de l'estomac, du pancréas, des poumons, du sein, de la vésicule biliaire, des trompes de Fallope et des ovaires. En raison de son comportement indolent, le pseudomyxome péritonéal est souvent découvert incidemment à un stade relativement avancé lors d'études de laparoscopie, de laparotomie ou d'imagerie pour d'autres problèmes médicaux.

Pseudomyxome péritonéal mérite d'être considéré comme une tumeur borderline avec un pronostic changeant en fonction du site d'origine.

Le but de cette mémoire à travers d'un cas est d'effectuer une mise au point sur les pseudomyxomes péritonéaux et sur leur étiologie la plus fréquente, les tumeurs mucineuses appendiculaires. Les aspects anatomo-pathologiques y seront abordés ainsi que ceux physiopathologiques et thérapeutiques.

HISTORIQUE

II- HISTORIQUE [2,3]

L'histoire du PMP fut marqué par plusieurs étapes. En effet la première description a été faite par ROKITANSKI en 1842, puis le terme de « Pseudomyxomes péritonéaux» fut introduit par WERTH en 1884. l'histoire du PMP a ensuite connu un nouveau virage concernant son origine quand PFANNENSTIEL et OLSHAUEN en 1885 ont suggéraient un origine ovarien des PMP et la mise en évidence par SCHAUMAN en 1908 de son origine mixte. l'histoire de cette maladie fut marqué incontestablement par l'apport révolutionnaire de SUGARBAKER en 1987 de la chimiothérapie intrapéritonéale et systémique en association à l'acte chirurgical. L'auteur a proposé ultérieurement une classification chirurgicale commémorant ainsi ses travaux sur les PMP. L'histoire des PMP s'est poursuivi ensuite en 1995 par une nouvelle classification proposée par RONNET mettant ainsi en évidence trois grands types histologiques. En 2002 O'CONNEL introduit le rôle important des mucines MUC2 et MUC5AC incriminés dans la genèse de ce syndrome.

PHYSIOPATHOLOGIE

III- PHYSIOPATHOLOGIE [4]

L'histoire naturel du PMP commence par une rupture appendiculaire précédé préalablement par une distension appendiculaire. Il s'ensuit une dissémination et prolifération des cellules épithéliales et du mucus dans la cavité péritonéale. Cette dissémination va être effectuée sous l'influence de trois phénomènes à savoir ; le phénomène de redistribution, le phénomène de l'épargne viscérale et enfin le phénomène de la trappe cellulaire tumorale.

Pour le phénomène de redistribution le mucus va essentiellement s'accumuler au niveau de la coupole diaphragmatique droite et du grand et petit épiploon. Ensuite le phénomène pourra s'étendre secondairement à la coupole diaphragmatique gauche et au reste de la cavité péritonéale en l'occurrence la coupole diaphragmatique gauche. Dans l'épargne viscérale, les organes digestifs vont être exclus de cet essaimage excepté le pylore et l'antrum de l'estomac, la région de la valve iléo-caecale et la jonction recto sigmoïdienne.

Finalement pour le phénomène de trappe cellulaire tumorale on assiste à un fort potentiel adhésif des cellules aux surfaces ayant subi un traumatisme chirurgical.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

V- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le PMP est une entité clinico-pathologique qui correspond à une atteinte péritonéale diffuse, composée d'une ascite mucineuse et d'implant épithéliaux mucineux multifocaux.

1. Macroscopie :

L'examen macroscopique révèle souvent une mucine pelvienne ou abdominale gélatineuse abondante ou une ascite mucineuse accompagnée d'implants épithéliaux kystiques sur les surfaces péritonéales. La taille de ces lésions varie de quelques mm à quelques centimètres. Un grand « gâteau omental » est également fréquemment trouvé.

2. Histologie : [5].

Plusieurs systèmes de classement histologique ont été proposés pour le pseudomyxome péritonéal. Ronnett et coll. ont d'abord divisé le pseudomyxome péritonéi en deux groupes : l'adénomucinoïse péritonéale disséminée (DPAM) et la carcinomatose mucineuse péritonéale (PMCA).

Le DPAM se caractérise par un mucus abondant contenant de rares cellules épithéliales mucineuses avec une atypie cytologique et une activité mitotique minimales, tandis que le PMCA est caractérisé par des cellules épithéliales mucineuses plus abondantes avec une atypie cytologique et une activité mitotique de haut grade. En 2010, l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) a encore affiné le système de notation.

- Mucine acellulaire : Mucine dans la cavité péritonéale sans cellules épithéliales néoplasiques.

- Le carcinome mucineux péritonéal de bas grade (synonyme de DPAM) se présente sous forme de pools de mucine avec une faible cellularité (moins de 10%), une cytologie fade et un épithélium cuboïde non stratifié. Cellules tumorales sont disposés en bandes ou en structures en forme de glande. La croissance infiltrante n'est pas présente.

- Carcinome mucineux péritonéal de haut grade (synonyme de PMCA): Pools de mucines avec une cellularité élevée, une atypie cytologique modérée / sévère, de nombreuses mitoses et un modèle de croissance cribriforme. Une invasion infiltrante destructrice des organes sous-jacents est souvent présente.

- Carcinome mucineux péritonéal de haut grade avec cellules en bague à chaton : Toute lésion avec un composant de cellules de l'anneau de la chevalière, classée séparément en raison de leur pronostic plus sombre.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

VII- MATERIELS ET METHODES

Observation :

Patiente de 32 ans, célibataire, nulligeste, sans antécédent qui présente depuis 11 mois une augmentation progressive du volume abdominal isolée sans signes associés.

L'examen abdominal : une énorme masse abdominopelvienne polylobée arrivant jusqu'au l'appendice xiphoïde et les rebords costaux. Le toucher rectal trouve un bombement de cul de sac de douglas.

L'échographie pelvienne (figure1) : énorme image abdominopelvienne multi loculée hétérogène

La TDM TAP (figure2) : une énorme masse liquidienne multicloisonnée kystique avec végétation déclive, abdominopelvienne prenant le contraste en périphérie mesurant 325x255 mm.

Les marqueurs tumoraux étaient élevés ; La CA 125 était à 168 UI/l.



Figure1 : échographie pelvienne montrant une énorme image abdomino-pelvienne multi loculé et hétérogène



Figure 2 : TDM TAP : une énorme masse liquidienne multicloisonnée kystique.

La patiente a bénéficié d'une laparotomie qui a objectivé une énorme masse ovarienne gauche et un kyste de l'ovaire droit (figure3). On a réalisé une annexectomie gauche associée à des biopsies multiples du péritoine, une kystectomie de l'ovaire droit, une omentectomie, une appendicectomie et une cytologie péritonéale.

Le résultat anatomo-pathologique ;

L'annexectomie gauche : Tumeur mucineuse ovarienne de type endocervical rompue infiltrant la paroi tubaire.

Le kyste ovarien droit : cystadénome mucineux ovarien droit.

L'omentectomie et biopsies péritonéales en faveur de pseudo-myxomes péritonéaux.

Une mucocèle appendiculaire rompue.

La cytologie péritonéale : cellules épithéliales mucineuses non atypiques.

L'IHC : aspect histologique évoquant une tumeur mucineuse appendiculaire de bas grade rompue avec adénomucinoïse péritonéale diffuse et ovarienne bilatérale à risque élevé de récurrence.

La patiente fut reprise pour importante récurrence abdomino-pelvienne ce qui a indiqué la réalisation d'une chirurgie d'exérèse complète (CCR) avec absence de lésions résiduelles considérée comme R-0 suivi par la réalisation d'une CHIP à l'oxaliplatine.

En voici le compte rendu opératoire de la CCR avec les modalités de la réalisation de la CHIP :

Chirurgie de cyto-réduction maximale

- Laparotomie médiane
- Importante masse fixée au péritoine
- Ablation de la masse
- Exploration=atteinte multinodulaire de la coupole diaphragmatique droite
- Atteinte des ligaments falciforme et rond du foie
- Atteinte du pédicule hépatique et le petit épiploon
- Atteinte de la coupole diaphragmatique gauche et la rate
- Le grêle: lésions nodulaires au niveau du mésentère jéjunal et iléal et la séreuse
- Colon droit: respecté sauf les gouttières pariéto-colique droite et gauche
- Absence d'atteinte gastrique, duodénale et retro-péritonéale
- Exérèse du ligament falciforme et du ligament rond
- Péritonectomie complète de la coupole diaphragmatique droite et gauche
- Exérèse des lésions du pédicule hépatique
- Omentectomie complète au ras de la grande courbure

- Splénectomie respectant la queue du pancréas
- Exérèse complète de la capsule de Glisson
- Exérèses des nodules de la séreuse du grêle, du mésentère, du cul de sac de Douglas du péritoine pré-rectal et les différentes franges graisseuses
- Toilette abdomino-pelvienne au sérum et fulguration des différentes lésions résiduelles
- Mise en place du cadre de Munster

Réalisation de la CHIP

- Passage de l'acide folinique(20mg/m²) et 5-fluorouracile(400mg/m²) une heure avant le démarrage de la CHIP
- Réalisation de la CHIP à l'oxaliplatine à raison de 400mg/m² à 42° sur les différentes sondes pendant 30 mn

Examen anatomopathologique final : aspect histopathologique d'une maladie gélatineuse du péritoine de type carcinomateuse mucineuse péritonéale de bas grade étendue au foie et à la rate.

Patiente actuellement sous surveillance clinique régulière.



Figure 3 : Pièce opératoire montrant une énorme masse kystique : 35/30cm

DISCUSSION

VIII- DISCUSSION

1. Définition

Le pseudomyxome péritonéal c'est une entité anatomoclinique en rapport avec un épanchement et un dépôt visqueux ou mucineux dans la cavité péritonéale, associé ou non à des cellules épithéliales néoplasiques. Le pseudomyxome péritonéal a aussi pour synonyme ascite gélatineuse, maladie gélatineuse du péritoine et « jelly belly » selon la terminologie anglo-saxonne.

2. Epidémiologie [6]

La plupart des études se concordent que l'incidence oscille entre à 1 à 2 cas par million d'habitants et par an mettant ainsi l'accent sur la rareté de cette maladie. Avec un intervalle d'âge du diagnostic allant de 20 à 80 ans. Le sexe féminin apparait plus touché.

3. Clinique [7,8]

La sémiologie des PMP reste longtemps silencieuse avant de se prononcer par des signes tardifs souvent dans un contexte de conservation de l'état générale, ainsi dans la plupart des cas le diagnostic est fait au moment de la laparotomie .

L'augmentation progressive du volume abdominal et la douleur constituent le maître symptôme énonciateur de cette maladie. Les signes fonctionnels à tropisme digestifs et urinaire viennent souvent compléter le

tableau clinique en l'occurrence des nausées, une dysphagie et trouble de transit ainsi que la symptomatologie en rapport avec un prolapsus.

4. Imagerie

a. Échographie abdominale et pelvienne [9] :

À l'échographie on va trouver des images caractéristiques des PMP à savoir des plages hypoéchogènes, hétérogènes appelées le gâteau épiploïques ou « omental cake », des masses avec septa et une ascite gélatineuse cloisonné avec empreinte hépatique et splénique.

b. La tomодensitométrie (TDM) [10] :

La TDM est un temps essentiel dans le diagnostic des PMP. Tandis qu'elle va pointer aux doigts des masses avec contours fin, multiloculaires épargnant les viscères elle va aussitôt lever le rideau sur des signes pathognomonique des PMP à savoir : une compartimentalisation du grêle En cas d'adénomucinoсе péritonéale disséminée ainsi le grêle se trouve au milieu du gâteau épiploïque. le scalloping hépatique est un autre signes pathognomonique qui vient se prononcer à un stade évolué de la tumeur.

c. L'imagerie par résonance magnétique [11]:

La littérature en ce sujet n'est pas abondante. L'IRM va surtout mettre l'accent sur le scalloping du foie et les implants péritonéaux.

En cas des contre-indications à la TDM, l'IRM représente l'alternatif de choix dans le diagnostic des PMP.

5. Biologie [12]

L'intérêt de la biologie c'est surtout dans la rechute des patients traités ainsi le dosage du CA19-9 est important comme marqueur pronostic.

6. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel des PMP se fait essentiellement avec les différentes étiologies des ascites.

7. Prise en charge thérapeutique [13] :

Un véritable virage depuis les années 2000.

Depuis longtemps la chirurgie itérative avec ou sans chimiothérapie constituait le standard dans le traitement des PMP. Mais avec l'avènement de la chirurgie dite de cytoréduction complète et la chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale le gain en survie globale fut largement démontré positionnant ainsi ce nouveau concept thérapeutique comme le gold standard dans le traitement des PMP.

a. La chirurgie de cytoréduction complète [14]

La chirurgie de cytoréduction complète vise la résection de tous les implants tumoraux et lésion macroscopiquement visible dans l'abdomen ainsi on se voit réalisé une péritonectomie avec résection de tous les organes atteint. Ce geste est souvent associé à la résection de la rate voire une colectomie subtotale.

La chirurgie de « debulking » trouve son indication en cas atteinte extensive de l'intestin-grêle.

Au terme du geste chirurgicale un score de resecabilité est établi : Peritoneal Cancer Index (PCI) ce score est en rapport avec la taille et la distribution des nodules.

b. La chimiothérapie intra-péritonéale [15]

La chimiothérapie intra-péritonéale (CHIP) ou Hyperthermia Intraperitoneal Chemotherapy (HIPEC) vise l'éradication des lésions microscopiques résiduelles. Elle est axée sur l'utilisation de la mitomycine C, cisplatine, oxaliplatine et irinotécan à doses élevées. la procédure de la CHIP doit être effectuée immédiatement après le geste chirurgical.

c. Impact clinique de la chirurgie de cytoréduction complète associée à l'HIPEC

Le Péritonéal Surface Oncology Group (PSOG) a réalisé une étude comportant 2298 patients dont les résultats sont comme suit :

Le taux de survie a 5ans est :

.59 % pour l'ensemble

.24% pour de cytoréduction incomplète CCR-2

. 80 % pour les CCR-1

. 85 % pour les CCR-0

8. Evolution, pronostic et complications

L'évolution lente est le maitre mot qui décrit le chemin évolutif des PMP. Ce chemin est parsemé des récives fréquentes qui rend le pronostic sombre. Parmi ces complications on peut citer : une occlusion intestinale, des fistules digestives et une insuffisance rénale par compressions urétérales bilatérales.

CONCLUSION

IX- CONCLUSION

Le PMP est une entité rare qui garde encore des mystères à décrypter dans les années à venir quoique des progrès importants ont vu le jour ces derniers temps.

Sa physiopathologie contient encore des zones d'ombre à éclairer dans les années à venir.

Les études immunohistochimiques accomplies ont permis de confirmer son origine appendiculaire et ce dans la majorité des cas.

Son diagnostic est peropératoire évoqué devant une augmentation progressive du périmètre abdominale.

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic et la planification de sa prise en charge en l'occurrence l'échographie et la TDM.

La chirurgie de cytoréduction associée à une CHIP constitue la pierre angulaire du traitement.

RESUME

X- RESUME

Le Pseudomyxome Péritonéal est une entité rare défini par le dépôt de la mucine et des implants dans la cavité péritonéale.

Cette pathologie concerne surtout les femmes avec une médiane d'âge de 53,4 ans.

Son diagnostic est peropératoire confirmé par les études anatomopathologiques. La clinique et l'imagerie jouent un rôle important dans le diagnostic présomptif.

La chirurgie de cytoréduction associée à une CHIP constituent la pierre angulaire du traitement.

L'évolution suit un chemin long parsemé des récurrences fréquentes qui rend le pronostic sombre.

Summary

Peritoneal Pseudomyxoma is a rare entity defined by the deposition of mucin and implants in the peritoneal cavity.

This pathology mainly affects women with a median age of 53.4 years.

Its diagnosis is intraoperative confirmed by pathological studies. The clinic and imaging play an important role in presumptive diagnosis.

Cytoreduction surgery combined with CHIP is the cornerstone of treatment.

The evolution follows a long path dotted with frequent recurrences that makes the prognosis poor.

ملخص

الورم المخاطي الصفاقي الكاذب هو مرض نادر يعرف بتراكم مادة الغشاء
المخاطي. داخل الصفاق. يصيب خاصة النساء اللاتي متوسط أعمارهن هو
٥٣ سنة

يتم تشخيصه أثناء العملية الجراحية ويأكد بالتشريح الدقيق. تلعب الأعراض
العيادية والأشعة دورا هاما في التشخيص الأولي.

تشكل جراحة الإستئصال الخلوي و العلاج الكيميائي داخل الصفاق حجر
الزاوية في العلاج.

تطور المرض مزمن ويتسم بانتكاسات متعددة.