

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2012

Thèse N° 093/12

LES MUCOCELES APPENDICULAIRES (A propos de 15 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/06/2012

PAR

Mlle. KARKACH ILHAM

Née le 06 Octobre 1983 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Mucocèle appendiculaire - Critères de malignité - Pseudomyxome péritonéal
TDM - Chirurgie

JURY

- M. MAZAZ KHALID..... PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie Générale
- M. OUSADDEN ABDELMALEK.....
Professeur agrégé de Chirurgie Générale
- M. BENAHAH DAFR-ALLAH.....
Professeur agrégé de Gastro-entérologie
- Mme. KAMAOUI IMANE.....
Professeur agrégé de Radiologie
- M. AITLAALIM SAID..... MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie générale
- } JUGES

LISTE DES ABREVIATIONS

- ACE : Antigène carcino-embryonnaire.
- AEG : Altération de l'état général.
- AMPD : Adénomatose mucineuse péritonéale disséminée.
- ASP : Abdomen sans préparation.
- CCR : Chirurgie de cytoréduction.
- CHIP : Chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale.
- CIP : Chimiothérapie intrapéritonéale.
- CIPPI : Chimiothérapie intrapéritonéale post-opératoire immédiate.
- CMP : Carcinose mucineuse péritonéale.
- FID : Fosse iliaque droite.
- HCD : Hémi-colectomie droite.
- HTA : Hypertension artérielle.
- IRM : Imagerie par résonance magnétique.
- LCI : Latéro-cæcal interne.
- MA : Mucocèle appendiculaire.
- MGP : Maladie gélatineuse du péritoine.
- NFS : Numération formule sanguine.
- PMP : Pseudomyxome péritonéal.
- RIC : Résection iléo-cæcale.
- TDM : Tomodensitométrie.

PLAN

Introduction	4
Historique	7
Etio-pathogénie	11
I. La mucocèle appendiculaire	12
II. le pseudomyxome péritonéal	13
Patients et méthodes d'études	17
I. Période d'étude et lieu	18
II. Documents consultés.....	18
III. Les critères d'inclusion.....	18
IV. Paramètres étudiés	19
V. L'étude statistique	19
Résultats	20
I. Données épidémiologiques	21
A. La fréquence	21
B. L'âge.....	22
C. Le sexe	23
D. L'origine géographique	24
E. Les antécédents et les tares associées.....	25
II. Données cliniques.....	27
A. Le délai entre l'apparition des signes cliniques et la consultation	27
B. Les Circonstances de découverte.....	27
C. Les Signes fonctionnels	30
D. Les Signes généraux.....	32
E. Les Signes physiques	33

III. Données para-cliniques	35
A. Explorations morphologiques	35
B. Examens biologiques	42
IV. Traitement.....	43
A. Installation des patients	44
B. Les voies d'abord.....	44
C. L'exploration.....	45
D. Geste opératoire	50
E. Rétablissement de continuité	53
V. Suites opératoires.....	53
VI. Etude anatomopathologique	54
VII. Traitement adjuvant.....	55
VIII. Durée d'hospitalisation	55
IX. Suivi lointain.....	55
Discussion	56
I. Anatomie pathologique.....	57
II. Etude épidémiologique	67
III. Etude clinique	70
IV. Etude paraclinique	81
V. Traitement.....	101
VI. Evolution et pronostic	116
VII. Eléments prédictifs de malignité	119
Conclusion	122
Résumés	124
Annexes	131
Bibliographie	155

INTRODUCTION

La mucocèle appendiculaire (MA) ou tumeur mucosécrétante de l'appendice est définie comme une dilatation kystique de la lumière appendiculaire à la suite d'une accumulation intraluminaire de sécrétions mucineuses, translucides, gélatineuses, pouvant toucher soit la totalité de l'organe, soit un segment, le plus souvent distal [2].

Elle a été décrite pour la première fois en 1842 par ROKITANSKY qui décida alors de l'appeler « hydrops appendiculaire », depuis lors elle a suscité l'intérêt de nombreux auteurs [1].

C'est une affection rare qui ne représente que 0,25% des pièces d'appendicectomies, et entre 7 et 8% des tumeurs appendiculaires, dont la pathogénie est encore discutée [2].

La symptomatologie clinique est variable et non spécifique. Dans la plupart des cas cette pathologie se manifeste par une douleur au niveau de la fosse iliaque droite (FID) chronique ou simulant un syndrome appendiculaire, parfois par une masse palpable au niveau de la FID et plus rarement elle se révèle par une complication.

Par ailleurs dans 23% des cas la mucocèle est asymptomatique et découverte fortuitement lors de la réalisation d'un examen radiologique ou endoscopique ou lors d'une laparotomie pour une autre raison [2].

De ce fait les examens complémentaires et surtout l'échographie et la tomodensitométrie spiralée trouvent une place capitale dans l'orientation du diagnostic.

Sur le plan anatomopathologique ; les mucocèles regroupent plusieurs types de lésions histologiques : Il peut s'agir d'un simple kyste rétionnel, d'une hyperplasie muqueuse diffuse ou localisée, d'un cystadénome ou d'un cystadénocarcinome. Ainsi se pose le problème d'une malignité éventuelle et le

risque de rupture dans la cavité péritonéale et la complication par un pseudomyxome péritonéal (PMP) dont la récurrence est fréquente et le pronostic est sombre.

Le traitement et le pronostic dépendent de l'histologie, un examen anatomopathologique est donc obligatoire pour confirmer le diagnostic et dicter la conduite thérapeutique adéquate en fonction du caractère bénin ou malin de la mucocèle.

Un suivi régulier des patients est très important vu le risque de récurrence et la fréquence des lésions associées notamment ovariennes et coliques.

Nous présentons dans cette étude une série rétrospective de 15 cas de mucocèles appendiculaires colligée aux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès sur une période de cinq ans s'étalant du 1^{er} Janvier 2007 au 31 Janvier 2012.

Les objectifs de notre travail sont les suivants :

- Discuter le profil épidémiologique et clinique des mucocèles appendiculaires ;
- Discuter l'intérêt des différents examens complémentaires nécessaires pour établir le diagnostic ;
- Mettre le point sur les différentes attitudes thérapeutiques et leurs indications ;
- Décrire l'aspect évolutif et l'intérêt du suivi de ces malades.

HISTORIQUE

- En 1842 : ROKITANSKY décrit pour la première fois L'accumulation de mucus dans la lumière appendiculaire comme une entité pathologique à part, il décida alors de l'appeler : « hydrops appendiculaire » [1 ; 2].
- 1863 : Virchow l'illustre en 1863 comme une dégénérescence mucoïde de l'appendice [3].
- 1876 : Le terme de mucocèle appendiculaire est introduit pour la première fois dans le langage médical par FERE [3].
- 1884 : la maladie gélatineuse du péritoine (MGP) est isolée par Cruveilhier, elle fut longtemps rapportée à une lésion ovarienne (Péan et Wirchow) [3].
- 1884 : Werth créa le terme de pseudomyxome [3].
- 1897 : LATHMAN décrit pour la première fois la myxoglobulose [30].
- Franckel rapporte, en 1901, un cas de mucocèle appendiculaire rompue avec un pseudomyxome péritonéal [6].
- En 1916, Dodge relève 142 cas dans la littérature, Weaver rajoute 26 autres cas en 1928 [2,4].
- En 1940, Woodruff et Mac donald distinguent les mucocèles appendiculaires bénignes des mucocèles appendiculaires malignes et proposent une théorie obstructive pour expliquer le mécanisme étiopathogénique de la mucocèle [5].
- Delarue et Jouanneau avancent, en 1942, la théorie nerveuse [3].
- Une autre théorie, neuroendocrine cette fois, fût proposée par LUCCIONI et MOSINGNIER en 1958 pour la formation des mucocèles appendiculaires [7].
- WESSER et EDELMAN répertorient plus de 600 cas en 1961 [8].
- En 1963, 700 cas mondiaux avaient été colligés [3].

- L'année 1973 a été marquée par la publication de deux importants travaux de classification :
 - AHO et ses collaborateurs étudient une série de 60 cas et classent les mucocèles en quatre groupes [9].
 - HIGA et ses collaborateurs proposent une classification en trois catégories à partir d'une série incluant 73 cas [10].
- En 1984, Alexandre et ses collaborateurs critiquent le terme de mucocèle, qui regroupe selon eux des lésions très différentes. Ils suggèrent qu'il doit être abandonné et substitué par celui de tumeurs mucosécrétantes de l'appendice qui peuvent être malignes ou bénignes [11].
- VARAS et ses collaborateurs proposent, en 1985, quatre mécanismes intervenant dans la formation des tumeurs mucosécrétantes de l'appendice en se fondant sur l'étude d'un cystadénome géant [12].
- En 1995, CARR présente une classification en cinq groupes des tumeurs non carcinoïdes de l'appendice [13].

Tableau 1: les différentes classifications histologiques des MA.

auteurs	Années	Nombre de cas	Catégories des mucocèles appendiculaires				
WOODRFF et MAC DONALD	1940	145	Mucocèles simples ou bénignes	Mucocèles malignes			
AHO et Coll	1973	60	Kystes rétentionnels (18%)	Mucocèles métaplasiques bénignes (52%)	Mucocèles malignes invasives (12%)	Mucocèles associées à un cystadénome ovarien (18%)	
HIGA et coll	1973	73	Hyperplasie muqueuse diffuse ou focale (25%)	Cystadénome mucineux (63%)	Cystadénocarcinome mucineux (12%)		
CARR ET Coll	1995	184	Hyperplasie muqueuse	Mucocèle bénigne ou kyste rétentionnel appendiculaire	Adénome et cystadénome mucineux appendiculaire	Tumeur mucineuse appendiculaire frontière	Adénocarcinome et cystadénocarcinome appendiculaire ou mucocèle maligne

ETIOPATHOGENIE

I. la mucocèle appendiculaire :

Les mécanismes étiopathogéniques de la mucocèle appendiculaire ont suscités l'intérêt de plusieurs auteurs. Ainsi, de nombreuses théories pathogéniques et classifications ont été proposées pour expliquer l'hypersécrétion et l'accumulation de mucus dans la lumière appendiculaire.

A. La théorie obstructive :

C'est la théorie la plus ancienne, défendue par WOODRUFF et MAC DONALD en 1940 [5].

Elle soutient qu'il se produit initialement une obstruction à la base de l'appendice réalisant ainsi une poche close d'aval où s'accumule le mucus élaboré par les glandes jusque-là saines [2 ;3].

Cette théorie obstructive est appuyée par plusieurs expériences dont celle réalisée chez le lapin par DACHMAN et ses collaborateurs qui ont démontré que la ligature de la base appendiculaire entraînait, en l'absence d'infection, la formation d'une mucocèle appendiculaire [15].

Cette obstruction peut se voir dans de nombreuses situations pathologiques très différentes :

- Inflammatoires : Endo-appendicite chronique oblitérante, abcès appendiculaire, infection spécifique (tuberculose, typhoïde, parasites...) [14].
- Purement mécaniques : stercolithe, corps étranger, diaphragme muqueux, sténose cicatricielle, compression extrinsèque par des nodules de carcinose péritonéale, tumeur bénigne ou maligne (adénome et adénocarcinome du cæcum ou de l'appendice, tumeur carcinoïde de l'appendice) [14], une parasitose [3 ;14], une coudure, une torsion ou angulation de l'appendice par

brièveté du méso ou par adhérences, une endométriose appendiculaire, un diverticule appendiculaire [3].

B. La théorie neuro-endocrine :

En 1942 DELARUE et JOUANNEAU ont élaboré la première théorie qui a permis d'expliquer un certain nombre de cas de mucocèles dans lesquels il n'a pas été retrouvé d'oblitération de la base appendiculaire [3].

Cette théorie fait intervenir une excitation des filets nerveux sécrétoires qui conduit à une hypercrinie intense des glandes à mucus, à une distension extrême de la tunique musculaire (action inhibitrice sur les muscles constricteurs). Ainsi se trouvent réunies dilatation et hypersécrétion [2].

Par la suite Luccioni et Mosinger ont complété cette théorie en 1958, en soumettant des rats à des traitements hormonaux (hydrocortisone et testostérone), parvenant ainsi à reproduire des mucocèles appendiculaires [7].

C. la théorie néoplasique :

D'autres auteurs considèrent les mucocèles comme des néoplasies appendiculaires bénignes ou malignes [9 ;10]. La tumeur étant responsable d'une hypersécrétion de mucus qui s'accumule dans la lumière appendiculaire [14].

II. le pseudomyxome péritonéal :

Le pseudomyxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine (MGP) est une entité clinico-pathologique qui correspond à une atteinte péritonéale diffuse, composée d'une ascite mucineuse et d'implants épithéliaux mucineux multifocaux. Il est dû à la rupture intrapéritonéale d'une tumeur mucineuse.

A. Physiopathologie :

L'étiopathogénie du PMP est toujours très discutée. Trois hypothèses ont été proposées :

1. mécanique pure : par rupture de la tumeur primitive et déversement de mucus intra péritonéal.
2. Métaplasique : secondaire à une réaction péritonéale au contact du mucus responsable d'une métaplasie mucipare du mésothélium péritonéal.
3. Métastatique : par greffe tissulaire de cellules mucipares épithéliales qui continueraient à exercer leurs fonctions sécrétoires.

Cependant, aucune de ces théories ne peut expliquer tous les phénomènes constatés [31].

En générale, les cellules épithéliales et la mucine n'ont pas la propriété d'adhérer aux diverses surfaces péritonéales. Leur distribution dans la cavité abdominale dépendra de trois facteurs : le phénomène de redistribution, l'épargne viscérale et la trappe cellulaire tumorale :

- 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. 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 en décubitus dorsal seront les plus touchées (cul-de-sac de Douglas, espace rétro-hépatique et gouttières paracoliques).

- L'épargne viscérale : implique l'absence d'envahissement intestinal à cause du péristaltisme continu du grêle, ce qui empêcherait l'adhésion des cellules tumorales. Il existe cependant trois zones d'exception qui sont des endroits fixes d'attache de ces organes au rétropéritoine : le pylore et l'antrum de l'estomac, la région de la valve iléo-cæcale et la jonction rectosigmoïdienne.
- le phénomène de trappe cellulaire tumorale : Les cellules tumorales ont tendance à adhérer à toutes surfaces traumatisées au cours d'une chirurgie [32].

B. étiologies:

La maladie gélatineuse du péritoine est dans la plupart des cas provoquée par une tumeur mucineuse [33].

Un débat a longtemps subsisté sur l'origine du PMP : ovarienne ou appendiculaire ? Une telle polémique existait car une atteinte simultanée de ces deux localisations était retrouvée chez la plupart des femmes présentant un PMP.

Certains auteurs ont même simplifié le débat en affirmant que toute tumeur ovarienne mucineuse représentait l'origine de la maladie. Cependant, à l'examen anatomopathologique de l'appendice, une mucocèle, adénome ou carcinome étaient retrouvés dans presque tous les cas. Cette atteinte simultanée chez la plupart des femmes présentant un PMP pouvait être expliquée par la dissémination de la tumeur de l'appendice à l'ovaire ou encore, moins fréquemment, sur la base de deux processus primaires indépendants.

De récentes applications en immunohistochimie et analyse génétique à l'aide du PCR (Polymerase Chain Reaction) ont permis la résolution de ce débat. Selon Ronnet et al., la plupart, voire tous les PMP ont une origine appendiculaire. En effet, dans leurs travaux, cette équipe a réalisé une analyse immunohistochimique sur des tumeurs colorectales, des PMP avec atteinte appendiculaire et ovarienne, et des

tumeurs primitives de l'ovaire, avec les cytokératines (CK) 7, 18 et 20, l'antigène carcinoembryogénique (ACE) et le macrophage alvéolaire humain (MAH) 56 ; Les adénocarcinomes coliques et les tumeurs ovariennes et appendiculaires de PMP ont déclenché une réaction positive pour CK 20 et ACE, et négative pour CK7 et MAH 56. Par opposition à ces résultats, les tumeurs mucineuses ovariennes de faible malignité ont réagi positivement aux CK 7 et MAH 56. Les auteurs ont donc conclu que les tumeurs ovariennes et appendiculaires retrouvées dans un PMP sont immunohistochimiquement identiques et distinctes des tumeurs mucineuses primaires de faible malignité de l'ovaire.

O'Connell 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. Cette étude suggère également que l'origine des PMP est le plus souvent appendiculaire.

Finalement, par l'étude des mutations du gène K-ras et de la perte d'hétérozygotie des chromosomes 18q, 17q, 5q et 6q, Szych et al. suggèrent de la même façon, qu'en cas de PMP avec tumeur mucineuse appendiculaire et ovariennes, les tumeurs des deux sites ont la même clonalité et dérivent d'un même site, le plus souvent appendiculaire [32].

D'autres localisations plus rares sont également incriminées dans la genèse du PMP: il s'agit habituellement de cancers digestifs (carcinome du côlon, de l'estomac), de l'intestin grêle, des voies biliaires, du pancréas, du corps de l'utérus, du testicule. [33]

PATIENTS ET METHODES
D'ETUDES

I. Période d'étude et lieu :

Notre étude est rétrospective, elle regroupe 15 cas de mucocèles appendiculaires, colligés aux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès sur une période de 5 ans s'étalant du 1^{er} Janvier 2007 au 31 Janvier 2012.

II. Documents consultés :

- Les registres des admissions des services de chirurgie viscérale A et B, établis par l'infirmier major des services et comportant : le nom du malade, sa date d'entrée dans le service, sa date de sortie, le diagnostic, et le traitement reçu.
- Les dossiers cliniques des patients comportant : l'observation clinique, les examens paracliniques réalisés, l'attitude thérapeutique indiquée et le suivi ultérieur.
- les registres des comptes rendus opératoires rédigés par les chirurgiens ayant opéré les malades et comportant les renseignements suivants:
 - Le nom du malade, son âge, la date d'intervention, le nom du médecin opérateur.
 - La Voie d'abord.
 - Les données de l'exploration chirurgicale.
 - Les Gestes réalisés.
- Les compte rendus anatomopathologiques des pièces opératoires.

III. Les critères d'inclusions :

On a retenu tous les patients qui ont été opérés et suivis aux services de chirurgie viscérale A ou B du CHU Hassan II Fès durant la période s'étalant du 1^{er} Janvier 2007 au 31 Janvier 2012 et chez qui le diagnostic de mucocèle

appendiculaire a été confirmé par le résultat d'étude anatomopathologique de la pièce opératoire.

IV. Paramètres étudiés :

Pour une exploitation uniforme et codifiée, une fiche d'exploitation a été établie (voir annexes) pour chaque patient permettant l'analyse des paramètres suivants :

- L'âge et le sexe.
- Les antécédents.
- Les signes cliniques.
- Les données des examens radiologiques et biologiques.
- L'attitude thérapeutique : voie d'abord, geste réalisé en fonction des données de l'exploration chirurgicale, instauration d'un traitement adjuvant ou non.
- Les suites post opératoires immédiates.
- Les résultats anatomopathologiques des pièces opératoires.
- La durée d'hospitalisation.
- L'évolution à long terme.

V. L'étude statistique :

L'analyse statistique a été faite par saisie des données sur Excel et analyse sur logiciel SPSS 10.0.

Nous avons réalisé une analyse descriptive des données recueillies. Les résultats ont été présentés sous forme de pourcentage et de moyennes \pm écart type.

RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

A. La fréquence :

Nous avons colligés 15 cas de mucocèles appendiculaires hospitalisés aux services de chirurgie viscérale « A » et « B » du CHU Hassan II de Fès sur une période de 5 ans allant du 1^{er} Janvier 2007 au 31 Janvier 2012.

Durant cette même période 978 appendicectomies ont été réalisées.

La fréquence des MA au sein de notre formation est donc égale à : 1,53%.

Tableau 2 : fréquence annuelle des MA.

Années	2007	2008	2009	2010	2011
Nombre de MA	1	2	4	3	5
Nombre d'appendicectomies	222	132	216	220	188
fréquence annuelle des MA (%)	0,4	1,5	1,8	1,3	2,6

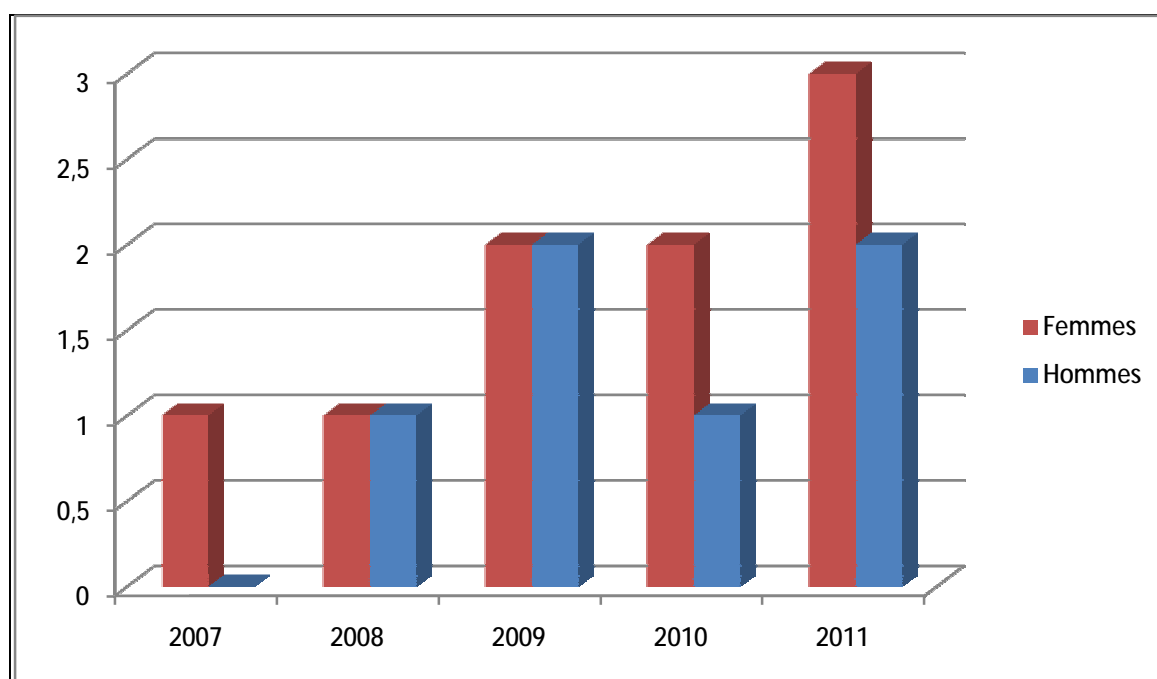


Figure 1 : répartition annuelle des patients selon le sexe.

B. L'âge :

L'âge moyen dans notre série est de $55,8 \pm 16,4$ ans.

L'histogramme suivant représente la répartition de la fréquence de la maladie par tranche d'âge :

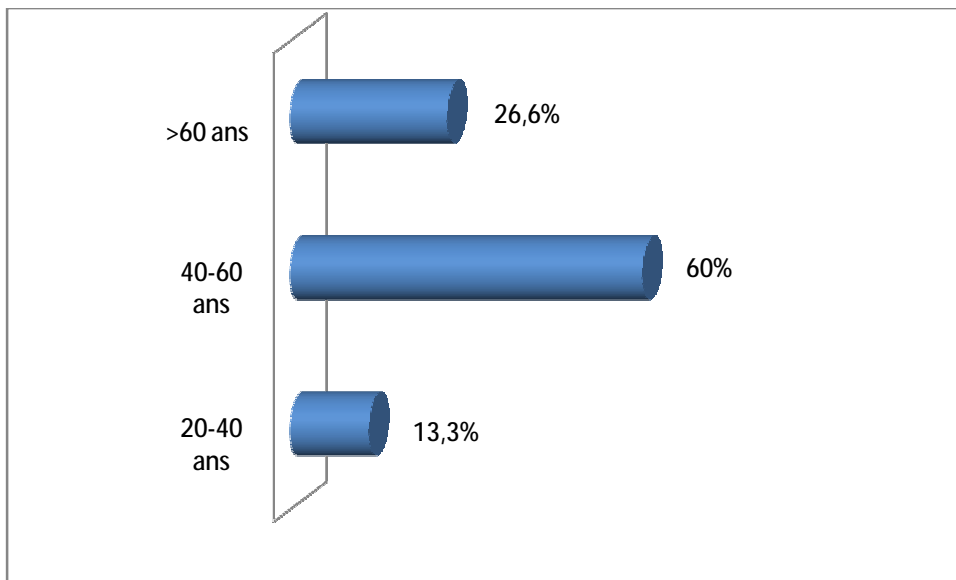


Figure 2: répartition des patients selon la tranche d'âge.

La tranche d'âge la plus touchée est celle comprise entre 40 et 60 ans, elle correspond à neuf de nos patients soit 60% des cas.

C. Le sexe :

Notre série se compose de 9 femmes et de 6 hommes, soit respectivement des pourcentages de 60% et 40%, on note donc une prédominance féminine avec un sexe ratio femme : homme de 1,5.

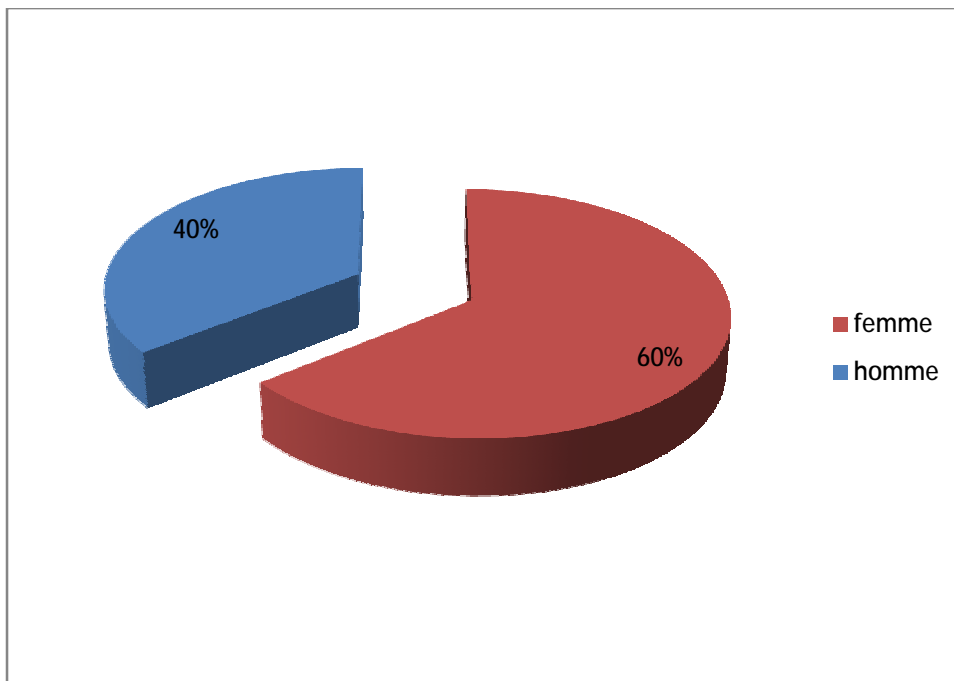


Figure 3 : répartition des patients selon le sexe.

D. L'origine géographique :

60% de nos patients sont originaires de la région Fès- Taounate, cette prédominance peut être expliquée par le fait que cette région est drainée vers le CHU Hassan II de Fès.

Tableau 3: répartition des cas selon les régions.

Région	Nombre de cas
Fès	6
Taounate	3
Taza	2
Guercif	1
Immouzer	1
Mrirt	1
taourirt	1

E. Les antécédents et les tares associées :

1. Médicaux :

- Trois patients présentent une hypertension artérielle (HTA) et sont bien équilibrés sous traitement (obs 9 ; 10 ; 11).
- Une patiente est atteinte d'un diabète type II compliqué de néphropathie diabétique actuellement au stade d'IRCT, inscrite dans la liste d'attente depuis juillet 2010 jamais dialysée. Fistule artérioveineuse (FAV) non encore confectionnée. Cette patiente a présenté un pneumothorax gauche secondaire à une rupture d'une bulle drainé à Rabat le 15/05/06 (obs11).
- Une patiente est suivie en médecine interne pour lupus érythémateux disséminé, mise sous traitement à base d'immunosuppresseurs (obs8).
- Une patiente a présenté il y a 10 ans une anémie hypochrome microcytaire, mise sous traitement martial avec bonne amélioration (Obs 4).

Tableau 4 : répartition des patients selon les antécédents médicaux.

Antécédents médicaux	Nombre de cas
HTA	3
Diabète type II	1
lupus	1
Anémie ferriprive	1
pneumothorax	1

2. Chirurgicaux :

- Deux patientes dans notre série ont été opérées pour goitre, elles ont bénéficié toutes les deux d'une thyroïdectomie sub-totale (Obs 1 ; 11).
- Une cholécystectomie fut réalisée chez deux patientes (Obs 2 ;11).
- Une patiente a été opérée un an avant son admission pour masse rétro péritonéale à contenu gélatineux, avec bonne évolution post opératoire. le résultat anatomopathologique est revenu en faveur d'un myxome (Obs 10).

Tableau 5: répartition des patients selon les antécédents chirurgicaux.

Antécédents chirurgicaux	Nombre de cas
Thyroïdectomie subtotale	2
cholécystectomie	2
Myxome rétropéritonéal	1

II. Données cliniques :

A- Le délai entre l'apparition des signes cliniques et la consultation:

Ce délai est très variable dans notre série allant de 3 jours à 2 ans, ceci peut s'expliquer par la variabilité et l'intensité des tableaux cliniques.

B- Les circonstances de découverte :

1) Les formes douloureuses :

La douleur était le motif de consultation le plus fréquent, en effet elle est retrouvée chez sept des patients ce qui correspond à 46,6% des cas, soit dans le cadre d'un syndrome appendiculaire ou dans le cadre d'une douleur abdominale chronique.

a. Le syndrome appendiculaire:

Rapporté chez cinq patients, soit dans 33,3% des cas :

- un tableau d'appendicite aigüe simple a été trouvé chez deux patients (Obs 5 ; 7),
- un tableau de plastron appendiculaire dans deux cas (obs 2 ; 10),
- un tableau d'abcès appendiculaire chez un seul patient (Obs 9).

b. Les formes douloureuses chroniques :

La MA s'est manifestée chez 2 patients ; soit dans 13,3% des cas par une douleur évoluant selon un mode chronique.

Cette douleur était :

- pelvienne diffuse chez une patiente (obs1)
- siégeait au niveau de la FID dans un cas (obs4)

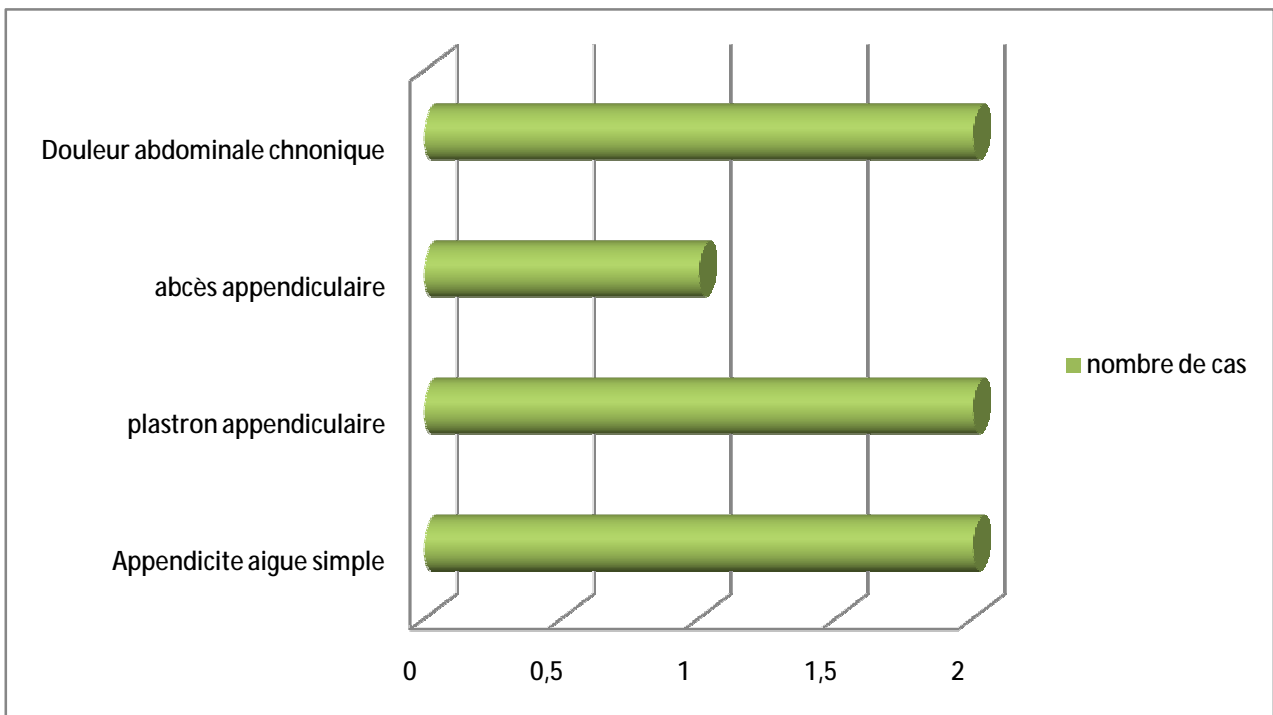


Figure 4 : répartition des formes douloureuses selon le nombre de cas.

2) Découverte fortuite :

La MA a été diagnostiquée fortuitement chez 5 patients, soit dans 33,3% des cas.

Tableau 6: les circonstances de découverte fortuite.

observations	circonstance de découverte
Observation 14	laparotomie pour exérèse d'une tumeur stromale
Observation 13	laparotomie pour exérèse d'un diverticule de Meckel
Observation 12	TDM de contrôle d'un hématome sous capsulaire du foie post traumatique
Observation 8	TDM abdominale dans le cadre du bilan d'un lupus systémique
Observation 3	Echographie abdominale

3) Formes pseudotumorales :

La masse abdominale a été le mode de révélation chez 2 patients soit dans 13,3 % des cas.

Cette masse était :

- sus-pubienne médiane dans un cas (obs6).
- s'étendait depuis l'hypochondre droit arrivant l'ombilic dans un cas (obs11).

4) Formes compliquées :

Un patient a consulté pour une augmentation progressive du volume abdominale évoluant depuis cinq mois dans un contexte d'altération de l'état général (AEG), chez qui l'examen clinique a objectivé une matité abdominale diffuse. Ceci correspond à 6,6 % des cas dans notre série.

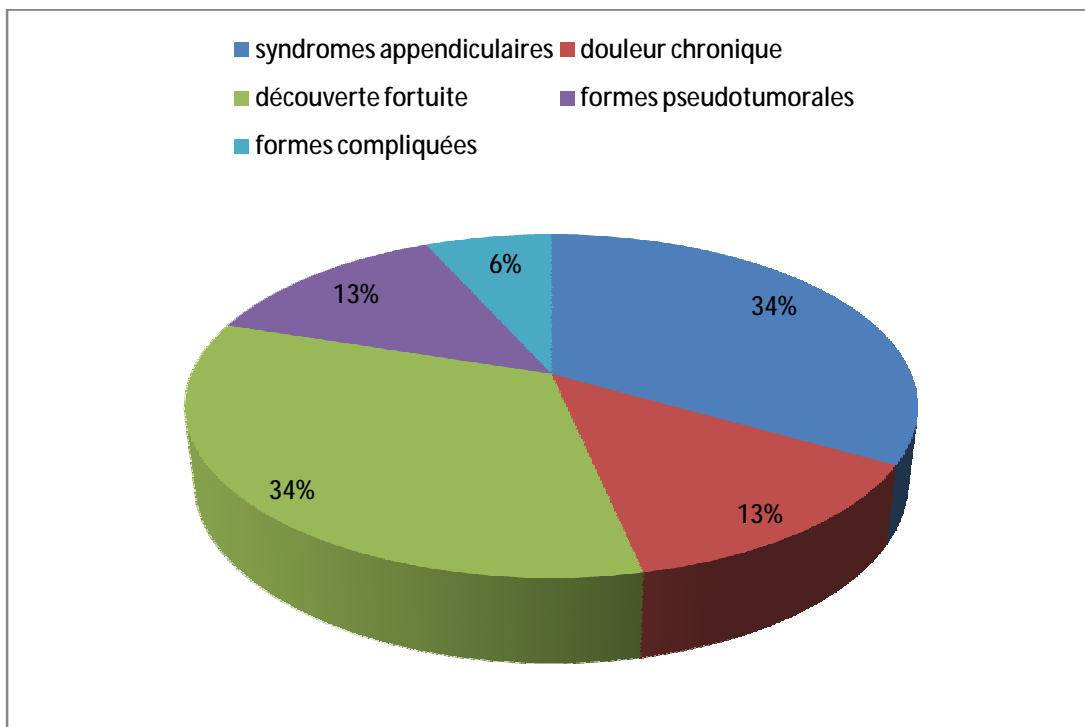


Figure 5 : répartition des malades selon les circonstances de découverte.

C- Les signes fonctionnels :

Les informations recueillies des dossiers médicaux ont mis en évidence les signes fonctionnels suivants :

1) Signes digestifs :

a. La douleur abdominale :

A été le symptôme le plus fréquent, retrouvé chez 12 patients soit 80% des cas.

a.1. Mode :

Elle évoluait de façon:

- Chronique chez 6 patients.
- Subaiguë chez 4 patients.
- aigue chez 2 patients.

a.2. Durée :

La durée était très variable, allant de 3 à 4 jours dans les formes aiguës jusqu'à 2 ans pour les formes chroniques.

a. 3. Siège :

La douleur était perçue au niveau de :

- la fosse iliaque droite chez 8 malades.
- abdominale diffuse chez 2 malades.
- L'hypochondre droit chez un malade.
- pelvienne diffuse irradiant vers les flancs chez un malade.

b. Nausées et vomissements :

Cinq patients ont rapporté des vomissements alimentaires de façon concomitante avec la douleur abdominale. Ce qui correspond à 33,3% des cas.

c. Troubles de transit :

Ont été remarqués chez une seule patiente (Obs 1) qui a présenté une constipation et des ténésmes, soit dans 6,6 % des cas.

2) Signes extradiigestifs :

- Une patiente a présenté des métrorragies minimales faites de sang noirâtre et des leucorrhées fétides nauséabondes associées à des brûlures mictionnelles depuis 2 ans (obs 1).
- Un patient a présenté une dysurie et une pollakiurie depuis trois mois (obs 6).

Tableau 7: répartition des malades selon la symptomatologie fonctionnelle.

Signes fonctionnels	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Douleur abdominale	12	80
Nausées et vomissements	5	33,3
Troubles de transit	1	6,6
Signes urinaires	2	13,3
Signes gynécologiques	1	6,6

D- Signes généraux :

1. La fièvre :

Dans notre série 5 patients, soit 33,3% des cas ont présenté une fièvre avec des chiffres allant de 38,5°C à 39,2°C.

2. Altération de l'état général :

Trois de nos patients soit 20% des cas ont présenté une AEG faite d'asthénie anorexie et amaigrissement non chiffré (obs 1 ; 14 ; 15).

3. Syndrome anémique :

A été observé chez un patient (obs 14).

Tableau 8: répartition des malades selon les signes généraux.

Signes généraux	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Fièvre	5	33,3
Altération de l'état général	3	20
Syndrome anémique	1	6,6

E- Les signes physiques :

L'examen clinique a révélé l'existence des signes physiques suivants :

1. La sensibilité abdominale :

La palpation abdominale a objectivé une sensibilité chez 6 malades, soit dans 40% des cas. Elle siégeait au niveau de la FID chez 5 patients, et était diffuse dans un cas.

2. La masse abdominopelvienne :

Une masse abdominale a été retrouvée à l'examen clinique chez 6 patients, soit dans 40% des cas.

- Cette masse siégeait chez 3 patients au niveau de la FID (obs 2 ;4 ;10). Elle était arrondie, de consistance ferme, sensible, mobile par rapport aux deux plans chez les deux 1^{er} patients et fixe par rapport au plan profond chez le 3^{ème}, avec des diamètres allant de 5cm à 8cm.
- Un malade a présenté une masse sus-pubienne médiane mesurant 16 cm de diamètre de consistance ferme, fixe par rapport au plan profond sans signes inflammatoires en regard (obs 6).
- Un malade a présenté une masse siégeant au niveau de l'hypochondre droit arrivant jusqu'à l'ombilic mobile par rapport au plan superficiel, fixe par rapport au plan profond de consistance ferme non douloureuse (obs 11).
- Un malade a présenté une masse difficilement palpable (obs 14).

3. La défense abdominale :

Une défense abdominale au niveau de la FID a été objectivée chez un seul malade (obs 9).

4. La Matité abdominale :

A été retrouvée chez un seul patient, elle était diffuse (obs 15)

5. Les touchers pelviens :

- Le toucher vaginal a été effectué chez 2 patientes (obs 1 ; 11) : il a objectivé un empatement latéro uérin gauche chez la 1^{ère} patiente et une masse latéralisée à droite chez la deuxième.
- Le toucher rectal a été effectué chez un malade, il a montré une prostate augmentée de taille homogène et douloureuse (obs 6).

Tableau 9: répartition des malades selon les données de l'examen physique

Signes physiques	Nombre de patients	Pourcentage (%)
Sensibilité abdominale	6	40
Masse abdomino-pelvienne	6	40
Défense FID	1	6,6
Matité abdominale diffuse	1	6,6
Toucher vaginal	2 § Empatement latéro-utérin gauche : 1 cas § Masse latéralisée à droite : 1 cas	13,3
Toucher rectal	1 Prostate augmentée de volume homogène et douloureuse	6,6

III. Données para-cliniques :

A. Explorations morphologiques :

1. L'Abdomen sans préparation (ASP) :

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un ASP.

2. L'Echographie abdominale :

Cet examen a été réalisé chez 10 malades, soit dans 66,6% des cas. Il a objectivé :

- Une masse ovale au niveau de la FID chez 6 patients soit dans 60% des cas :
 - Echostructure :
 - Ø Hypoéchogène hétérogène chez 2 patients (obs 2 ; 9).
 - Ø contenu liquidien clair chez 2 patients (obs 10 ; 13).
 - Ø tissulaire hypoéchogène homogène chez un patient (obs 3).
 - Ø contenu liquidien épais chez un malade (obs 4).
 - Paroi : L'aspect de la paroi est précisé chez un seul patient, elle est épaisse et régulière (obs 4).
 - Taille : Le volume des masses variait entre 52mm et 100mm de grand axe.
- Une masse latéro utérine droite chez deux patientes soit dans 20% des cas (obs 1 ; 11) : laquelle était anéchogène hyperéchogène mesurant 90mm de grand axe à paroi épaisse chez la 1^{er} patiente, et d'aspect échogène hétérogène à paroi fine non vascularisée au doppler chez la deuxième.
- Chez deux patients, soit dans 20% des cas l'échographie était en faveur d'une appendicite aigue simple (obs 5 ; 7).

Tableau 10: résultats de l'échographie abdominale.

	Nombre	Pourcentage (%)
Masse de la FID	6	60
Masse latéro utérine droite	2	20
Appendicite aigue	2	20
Total	10	100

Tableau 11: caractéristiques échographiques des masses abdominales.

Obs n°	siège	Echostructure	Paroi	Diamètre (mm)
2	FID	Hypoéchogène hétérogène	-	70
9	FID	Hypoéchogène hétérogène	-	80*50
10	FID	liquidien clair	-	70
13	FID	liquidien clair	-	70*22
4	FID	liquidien épais	épaisse régulière	52
3	FID	tissulaire hypoéchogène homogène	-	100*40
1	Latéro utérine droite	anéchogène hyperéchogène	épaisse	90
11	Latéro utérine droite	échogène hétérogène	fine	-

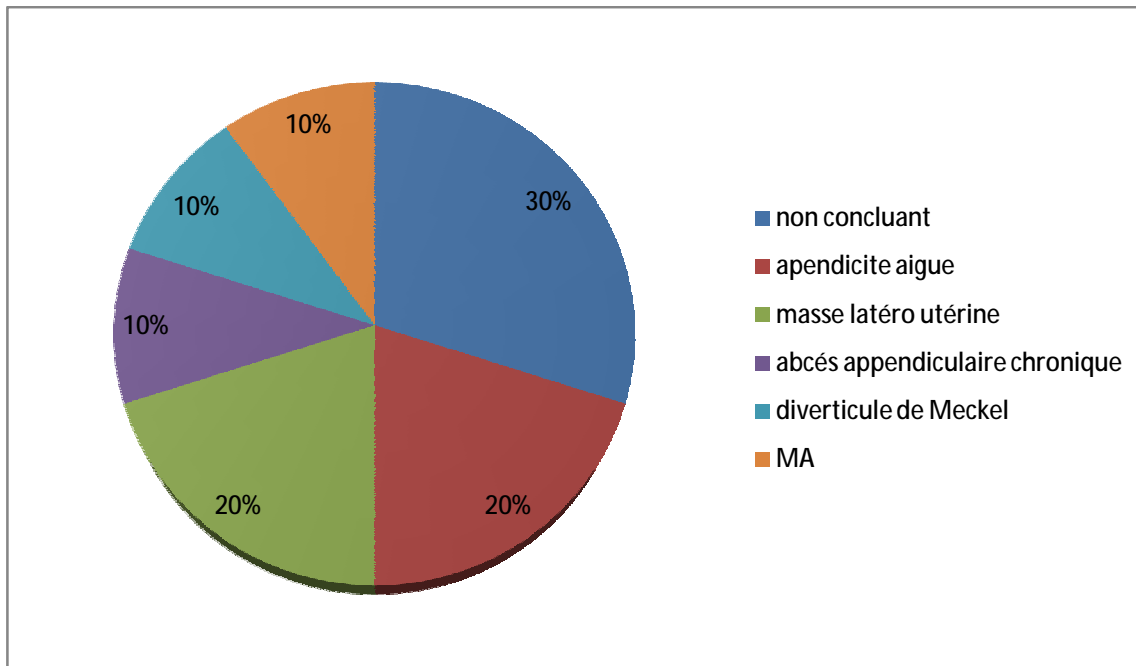


Figure 6 : les diagnostics évoqués à l'échographie abdominale.

Le diagnostic de MA a été suspecté à l'échographie chez un seul patient, soit dans 10% des cas (obs 10).

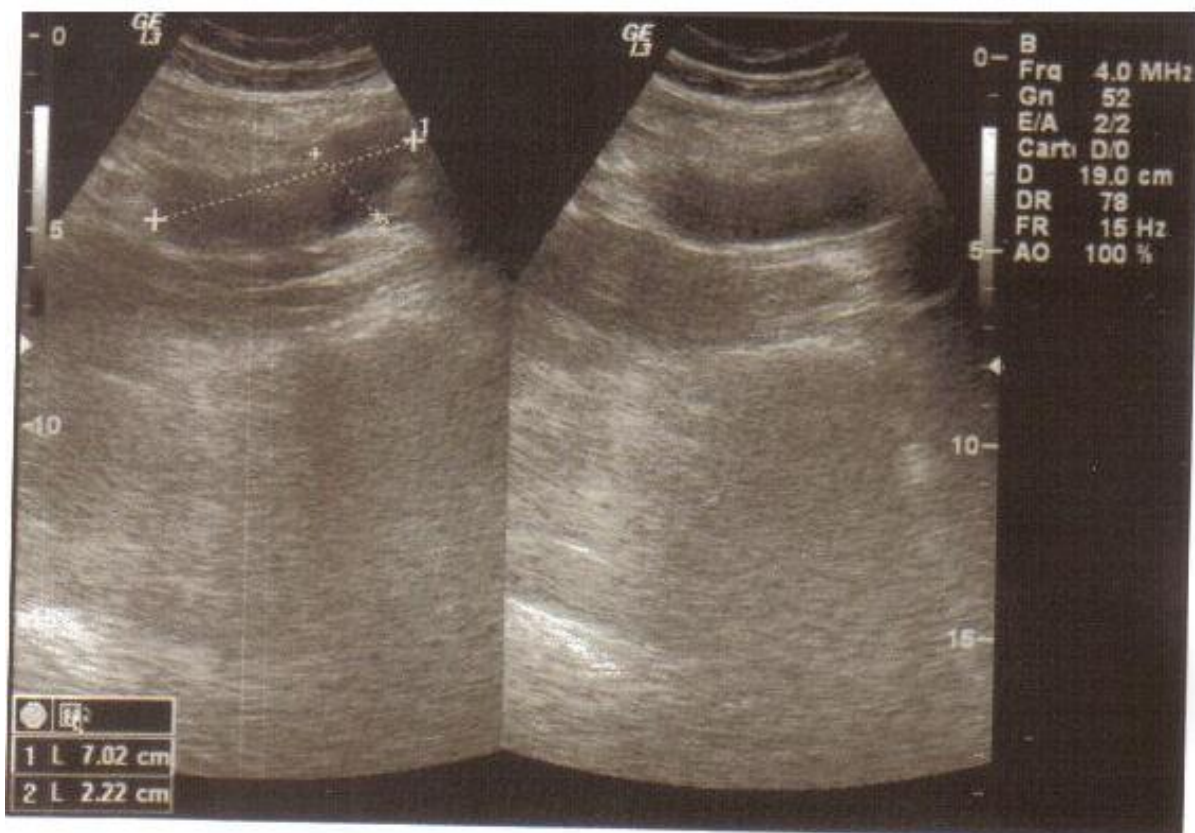


Figure 7: formation liquidienne oblongue mesurant 70*22mm au niveau de la FID évoquant une MA (service de chirurgie viscérale)

3) La tomodensitométrie (TDM) abdominale :

Cet examen a été réalisé chez 11 patients, soit dans 73,3% des cas, il a objectifé :

- Ø Une masse abdominale appendue au fond cæcal et évoquant une MA chez 5 malades soit dans 45,4% des cas.

Les caractéristiques scannographiques retrouvées sont résumées dans le tableau ci-dessous.

Tableau 12: caractéristiques scannographiques des masses abdominales évoquant une MA :

Obs	Siège	Forme	Densité	Paroi	Taille (mm)
3	FID	oblongue	liquidienne	fine, prenant le contraste	115*50
4	FID	arrondie	hypodense, liquidienne épaisse	calcifiée	45,9*40,8
8	FID	-	liquidienne	-	35*35
10	FID	arrondie	-	fine, ne prenant pas le contraste	70*55
12	sous hépatique	oblongue	contenant des calcifications	-	70*31

Ø Chez les 6 autres malades, la TDM abdominale a objectivé différents aspects retrouvés dans le tableau ci-dessous :

Tableau 13: résultats scanographiques des aspects n'évoquant pas une MA

Obs	Résultat de la TDM abdominale	Diagnostic évoqué
2	masse hétérogène mesurant 90mm de diamètre, s'étendant de la région sous hépatique droite jusqu'au bas fond cæcal.	Invagination intestinale aigue (IIA) sur Tumeur appendiculaire
6	masse hypogastrique située en avant de la charnière recto sigmoïdienne, liquidienne cloisonnée à paroi rehaussée après injection du PC, mesurant 150 mm de diamètre, avec un aspect légèrement hyperdense du mésentère, vessie de lutte, hypertrophie de la prostate.	abcès en rapport d'une diverticulose fistulisée
11	masse medio pelvienne latéralisée à droite de densité liquidienne à paroi fine mesurant 60*110mm, étendue de la bifurcation iliaque au fond utérin.	kyste d'inclusion péritonéal
13	Masse liquidienne tubulaire pseudokystique mesurant 65mm de grand axe, sans paroi propre au niveau de la FID et au contact d'une anse iléale.	diverticule de Meckel
14	processus tissulaire hétérogène au niveau de la FID, mesurant 11,5*15cm	-
15	épanchement intra abdominal de moyenne abondance, masse FID au dépend du cæcum à contenu liquidien, nodules péritonéaux.	-

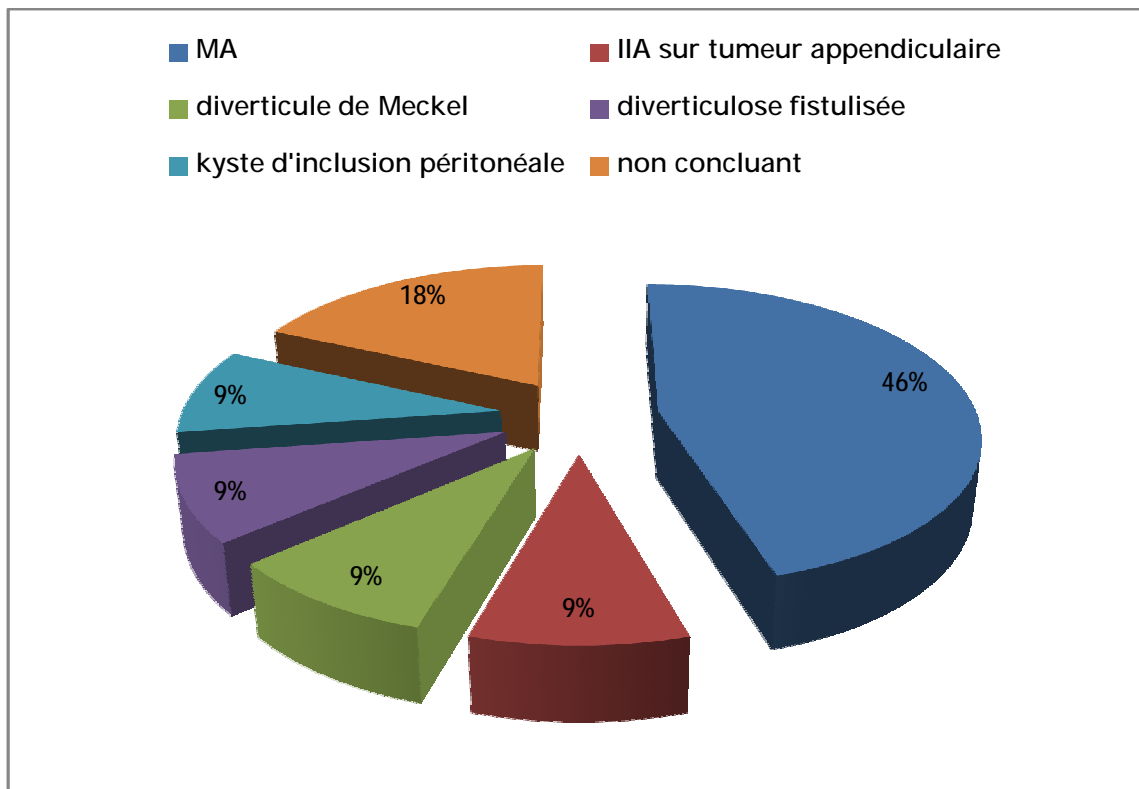


Figure 8: les diagnostics évoqués au scanner abdominal.



Figure 9: masse arrondie, hypodense au niveau de la FID évoquant une MA (service de chirurgie viscérale)

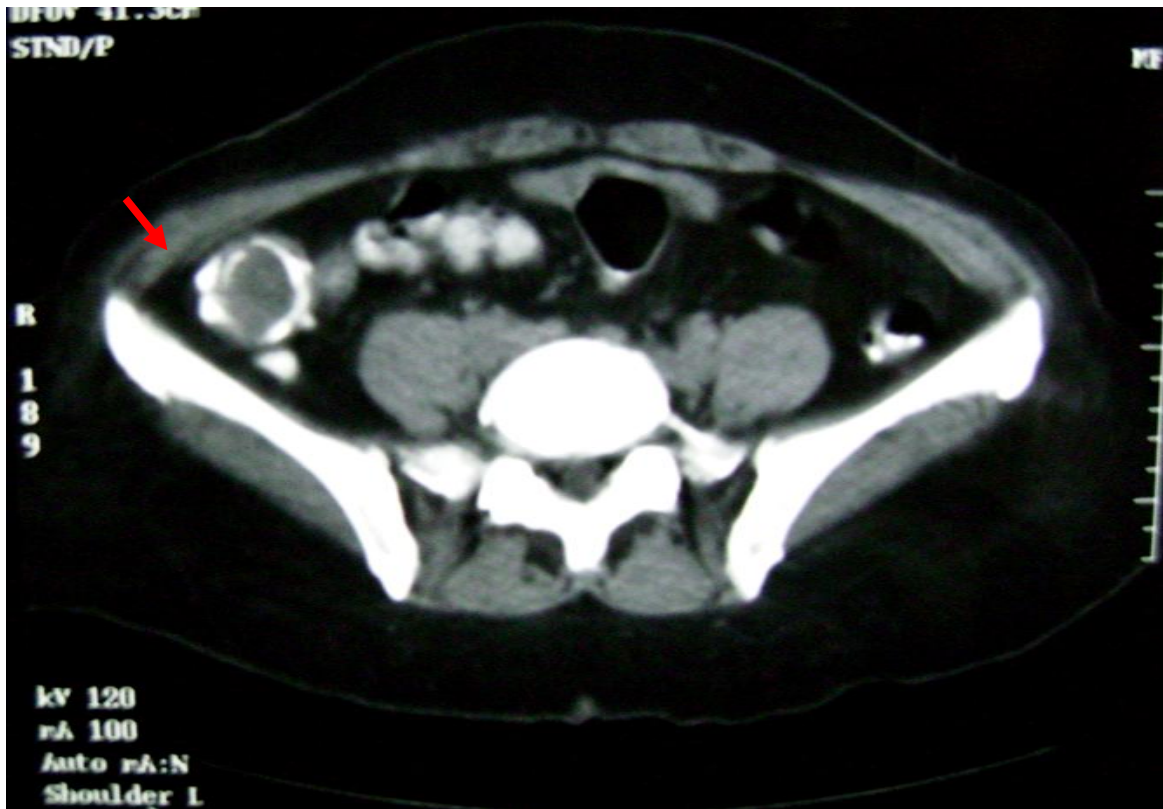


Figure 10: masse arrondie hypodense à paroi calcifiée au niveau de la FID en faveur d'une MA (service de chirurgie viscérale)



Figure 11: image hétérogène en cocard d'une invagination intestinale aigue sur MA (service de chirurgie viscérale).

4) L'imagerie par résonance magnétique (IRM) abdominale :

L'IRM a été réalisée chez une seule patiente (obs 11).

Elle a objectivée la présence d'une masse liquidienne latéro et sus-utérine droite venant au contact de l'ovaire droit qui est d'aspect normal, oblongue, à paroi fine en hyposignal T1 et T2, peu rehaussée après injection du Gadolinium. Son contenu est de signal liquidien en T1 et en T2 sans image de cloison ou de bourgeon en son sein, mesurant 11,5*5,5*5cm. un hydro-salpinx droit a été évoqué.

5) La colonoscopie :

L'indication d'une coloscopie n'a été posée chez aucun de nos patients.

6) L'Hystéroskopie diagnostique :

A été réalisée chez une seule patiente (obs 1), elle a révélé à l'exploration :

- De Multiples synéchies utérines fibreuses.
- Une Synéchie épaisse en latéro-utérin droit.
- Les Orifices tubaires étaient visualisés.

B. Signes biologiques :

Un bilan biologique standard a été réalisé chez tous nos patients dans le cadre du bilan préopératoire :

1) Numération formule sanguine (NFS) :

Elle a objectivé :

- Une hyperleucocytose modérée chez 2 malades ; soit dans 13,3% des cas (obs 10 ;11).
- Une anémie chez 5 patients : La valeur d'hémoglobine variait entre 8,4g/dl et 9,7g/dl. Cette anémie est hypochrome microcytaire chez 4 malades (obs 10 ; 11 ; 12 ; 14) et normochrome normocytaire chez une patiente dans le cadre du lupus (obs 8).

2) Ionogramme :

Il a révélé les anomalies suivantes :

- Une hypokaliémie à 3,1mEq /l a été objectivée chez une patiente, laquelle a bénéficié d'une supplémentation potassique (obs 2).
- Une fonction rénale altérée chez une patiente, laquelle est déjà suivie en néphrologie pour IRCT sur néphropathie diabétique (obs 11).
- Une hyperglycémie à 2,48g/l, avec Glycosurie : ++ et keto : ++ chez un patient (obs 6), un schéma de réhydratation avec insuline en fonction du dextro a été instauré.

3) TP/TCK :

Ont été corrects chez tous les malades de notre série.

4) CRP :

A été dosée chez 7 patients. Elle était élevée chez 3 d'entre eux ; soit dans 42,8% des cas avec des valeurs allant de 44 à 217 mg/l (obs 10 ;11 ;12).

5) Bilan thyroïdien :

A été réalisé chez les 2 patientes opérées pour goitre, elles étaient toutes les deux en euthyroïdie (obs 1 ;11).

6) Marqueur tumoraux :

Le dosage des marqueurs tumoraux n'a pas été précisé dans deux dossiers (obs 15 ;16). Chez les autres patients il n'a pas été réalisé.

IV. Traitement :

Tous les patients de notre série ont été opérés sous anesthésie générale sauf une patiente qui a bénéficiée d'une rachianesthésie (obs 11).

Aucun patient n'a nécessité une préparation pré opératoire particulière.

A. L'installation des patients:

Tous les malades ont été installés en décubitus dorsal.

B. Les voies d'abord :

- Quatorze patients ont bénéficié d'une laparotomie dont l'incision était de type :
 - Médiane dans 6 cas.
 - Mac burney dans 3 cas.
 - Jalaguiet chez 3 patients.
 - Sous costale chez un patient.
 - Transverse droite chez un patient.
- Une patiente a été opérée par voie coelioscopique (obs 2)

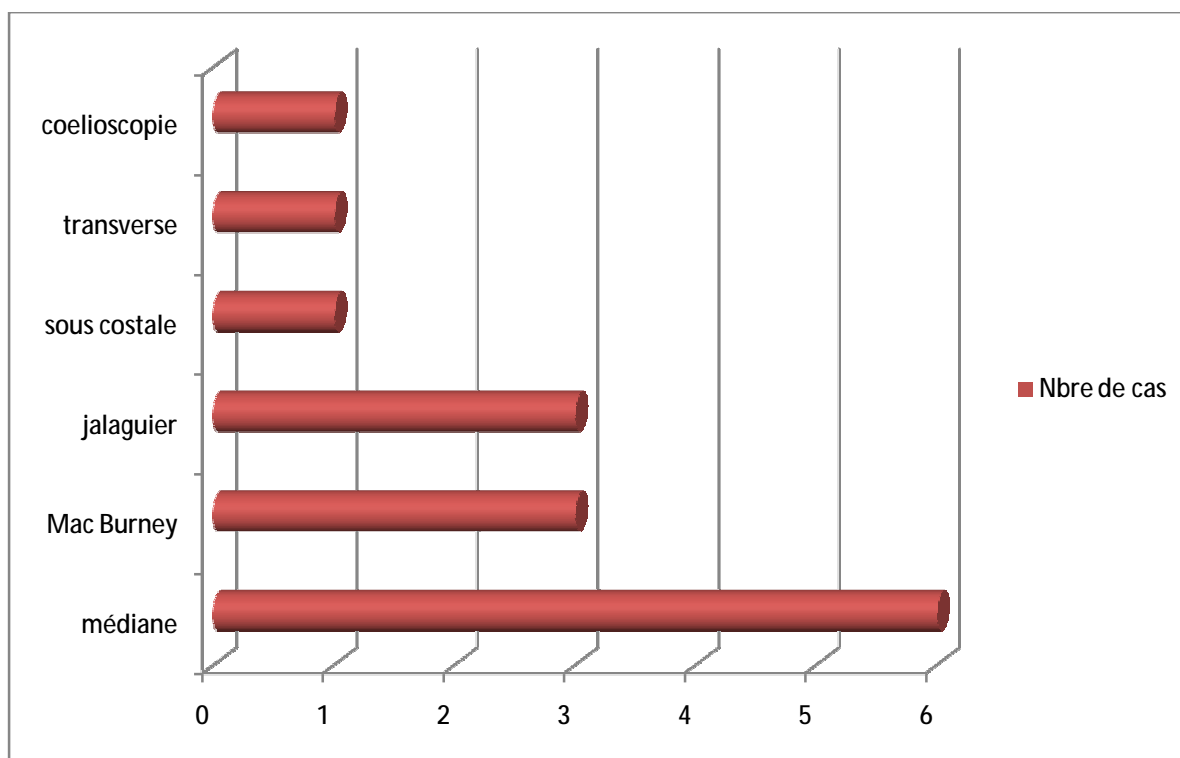


Figure 12: répartition des cas selon les voies d'abord chirurgicales.

C. L'exploration :

Le diagnostic per-opératoire de MA a été évoqué chez 14 patients, soit dans 93,3% des cas, devant l'aspect macroscopique de l'appendice et/ou la présence de substance mucoïde.

L'appendice a été d'aspect pseudotumoral dans un cas (obs 5).

1) La fosse iliaque droite :

L'exploration chirurgicale de la FID a mis en évidence :

- Un boudin d'invagination incluant le grêle, l'appendice et le colon ascendant dans un cas (obs 2).
- Un volumineux abcès faisant environ 10 cm de diamètre, adhérent aux anses grêles, développé au dépend de l'appendice, et contenant une substance gélatineuse dans un cas (obs 6).
- Un appendice augmenté de taille d'allure phlegmoneux chez un patient (obs15).
- Un appendice distendu au niveau de son tiers externe d'allure pseudotumorale chez un patient avec la présence de multiples adénopathies péri-appendiculaires. (obs 5).
- Chez 12 patients, on a retrouvé une dilatation au dépend de l'appendice évoquant une mucocèle.

2) Caractéristiques de la mucocèle :

- Taille :

La taille de la mucocèle a été rapportée chez 6 patients, elle variait entre 4cm et 10cm de grand axe avec une taille moyenne de $6,6 \pm 2,1$ cm.

- Siège de la MA :
 - Chez 6 patients, on a noté une augmentation du volume intéressant tout l'appendice.
 - Deux patients ont présenté une masse au dépend de la pointe appendiculaire.
 - Chez 2 patients la mucocèle envahissait le cæcum.
 - Une masse au niveau de la base appendiculaire a été retrouvée dans un cas.
 - Le siège de la dilatation au niveau de l'appendice n'a pas été rapporté dans un cas (obs 10).

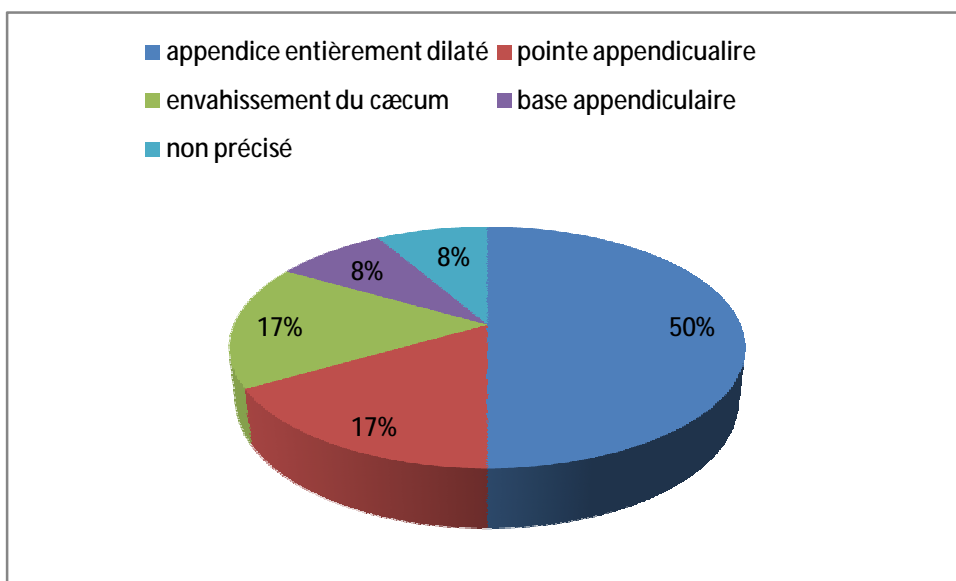


Figure 13: répartition des cas selon le siège de la mucocèle.

- Atteinte de la base :

On a noté un envahissement de la base appendiculaire chez 4 patients.

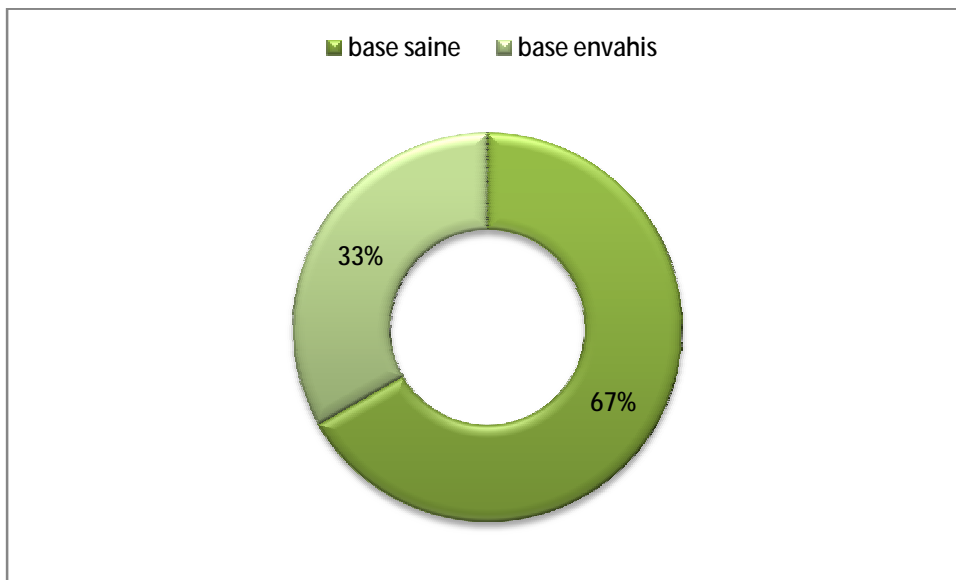


Figure 14: répartition des cas selon l'atteinte de la base appendiculaire.

- Rupture de la MA :

La MA était rompue avec écoulement minime du mucus chez 3 patients.

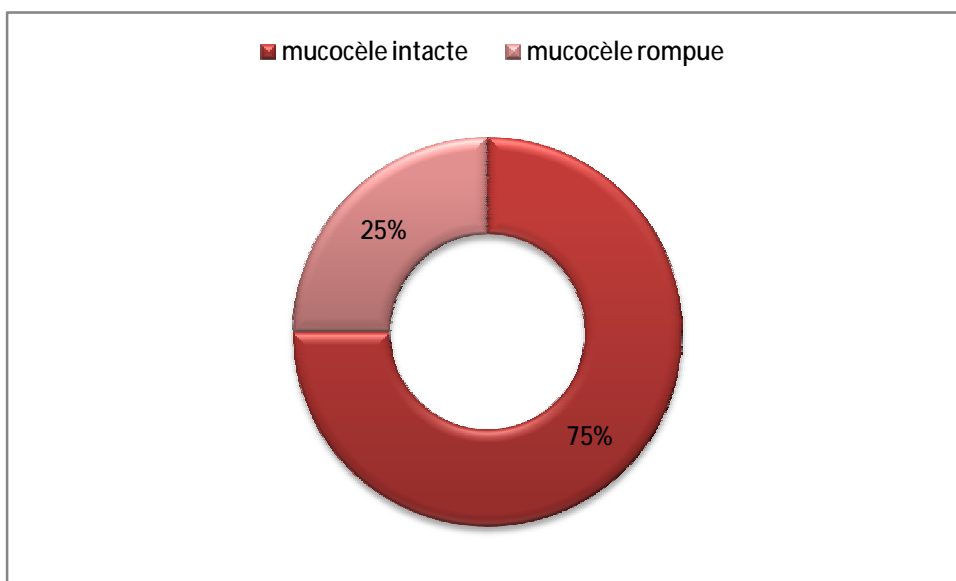


Figure 15: répartition des cas selon la rupture de la mucocèle.

Le tableau ci-dessous résume les caractéristiques des MA dans notre série.

Tableau 14: caractéristiques des MA à l'exploration chirurgicale.

obs	position de l'appendice	Taille de la MA (cm)	Siège de la MA	atteinte de la base	rupture
1	LCI	6	Pointe appendiculaire	non	non
2	LCI	-	envahissement du cæcum	oui	non
3	LCI	-	étendue à tout l'appendice	non	non
4	LCI	5	Pointe appendiculaire	non	non
7	LCI	-	étendue à tout l'appendice	non	non
8	LCI	7	étendue à tout l'appendice	oui	non
9	LCI	10	étendue à tout l'appendice	non	oui
10	Retropéritonéale	8	-	non	oui
11	LCI	4	envahissement du cæcum	oui	non
12	Retro-cæcal sous hépatique	-	étendue à tout l'appendice	non	oui
13	LCI	-	étendue à tout l'appendice	non	non
14	LCI	-	Base appendiculaire	oui	non

LCI= latéro-cæcal interne.

3) Exploration de la Cavité péritonéale :

- Epanchement :

- Un épanchement intra-péritonéal a été retrouvé chez un seul patient, il s'agissait d'un liquide séreux d'environ un litre (osb15).
- Pour les trois patients qui ont présenté une mucocèle rompue, on a retrouvé plutôt un écoulement minime de mucus en péri-appendiculaire. Cet écoulement siégeait :
 - Ø Au niveau De la FID chez un patient (obs9)
 - Ø En retro-péritonéal chez un patient (obs10)
 - Ø En Péri-hépatique se confondant avec une collection hématique dans un cas (obs12).

- Nodules de carcinose :

Une Carcinose péritonéale avec de gros nodules dans le péritoine pariétal et viscéral a été rapportée dans un seul cas. (Obs 15)

4) Metastases hépatiques :

L'exploration du foie était sans anomalies chez tous nos patients.

5) Ovaires et épiploon :

On a noté dans un seul cas Une Importante infiltration du grand épiploon qui était très épais et adhérent à l'estomac, au lobe gauche du foie, à la rate et au colon transverse. (obs15)

Les ovaires n'étaient pas atteints chez toutes les patientes de notre série.

6) Autres :

L'exploration chirurgicale a mis en évidence également :

- Une masse au niveau de la 1^{ère} anse iléale localement avancée faisant 12 cm de diamètre chez un patient (obs14).

- Un diverticule de Meckel à 30 cm de la valvule iléo-cæcale chez une patiente (obs 13).



Figure 16: vue cœlioscopique d'une MA (service de chirurgie viscérale)

D. Geste opératoire :

Le geste opératoire est variable selon les cas, en effet :

- Une simple appendicectomie a été réalisée chez 9 malades, soit dans 60% des cas, devant l'aspect bénin de la masse et l'intégrité de la base appendiculaire.
- Une résection iléo-cæcale chez 3 malades, soit dans 20% des cas.

Chez ces trois patients on avait retrouvé une atteinte de la base appendiculaire et l'un d'eux présentait un envahissement du cæcum.

- Une hémicolectomie droite chez 3 malades, soit dans 20% des cas. les indications étaient les suivantes :

- MA compliquée d'IIA, le boudin incluait le grêle, l'appendice et colon ascendant (obs2).
- Mucocele perforée en retro péritonéal, avec une vascularisation précaire du colon exéré (obs10).
- Suspicion de malignité (obs15).

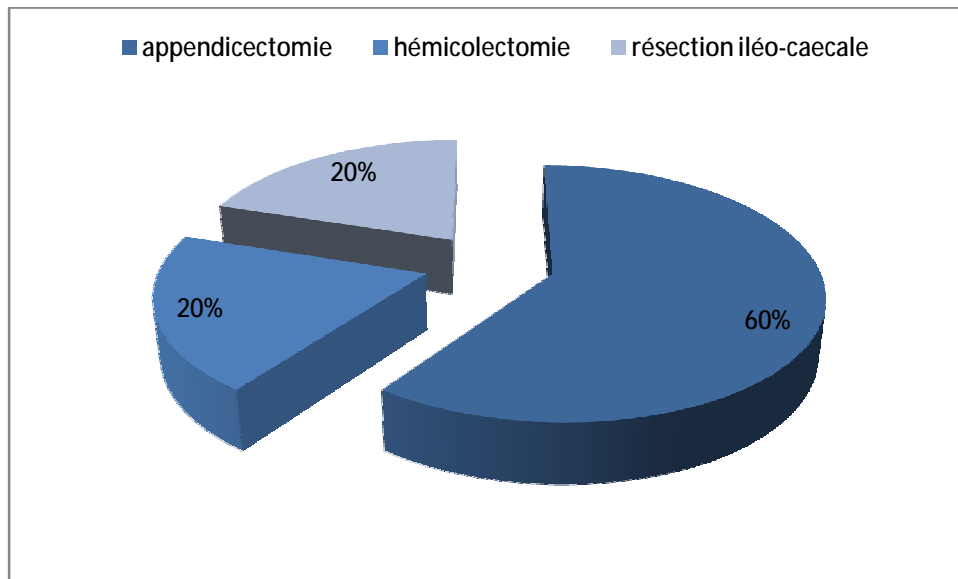


Figure 17: répartition des cas selon le geste opératoire.

Par ailleurs, il est de nécessité de noter que certains de nos patients ont bénéficié d'autres gestes chirurgicaux selon les lésions retrouvées lors de l'exploration. Ainsi:

- Une patiente a bénéficié d'une résection d'un diverticule de Meckel (obs13).
- Un patient a bénéficié de la résection d'une masse iléale localement avancée mesurant 12cm, avec rétablissement de continuité (obs14).
- Un hématome péri-hépatique a été évacué (obs12).
- L'aspiration du liquide d'épanchement avec omentectomie et ablation de quelques nodules péritonéaux ont été réalisés dans un cas (obs15).

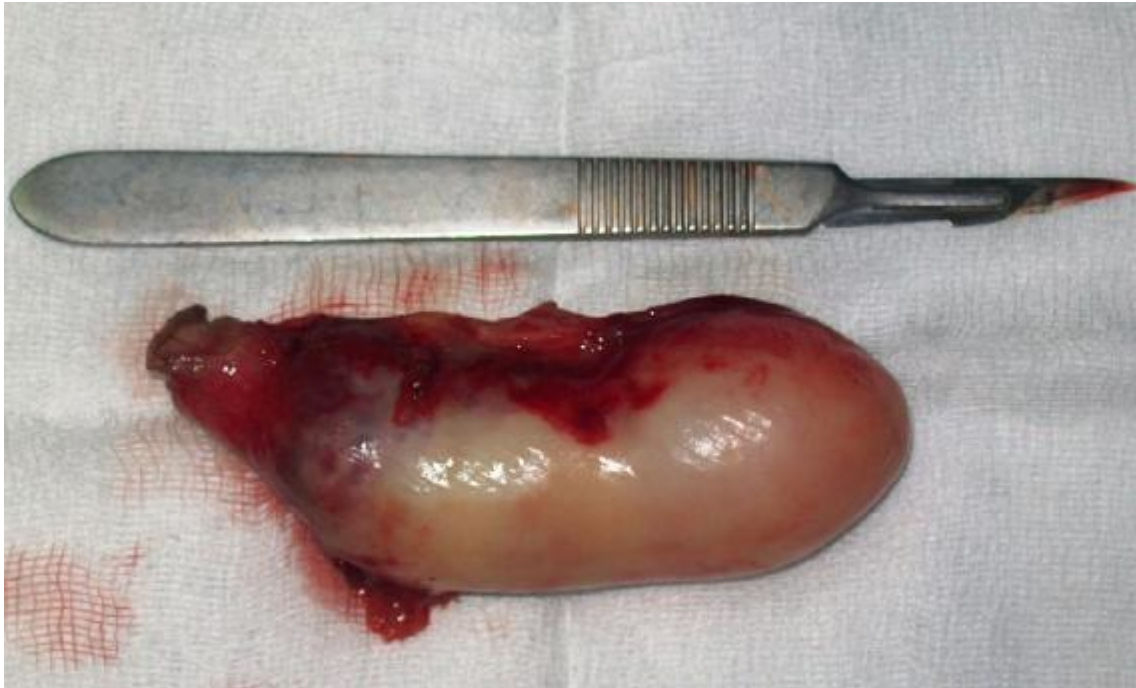


Figure 18: pièce opératoire montrant la dilatation kystique de l'appendice comblée de mucine : MA (service de chirurgie viscérale)



Figure 19 : pièce opératoire d'une hémicolectomie droite, l'appendice est augmenté de taille, boudiné par l'accumulation de mucine dans sa lumière (service de chirurgie viscérale)

E. Rétablissement de continuité :

Le rétablissement de continuité a été effectué en un seul temps opératoire chez les patients bénéficiant d'une résection iléocœcale ou d'une hémicolectomie droite.

Les types d'anastomoses réalisées sont détaillées dans le tableau suivant :
(Tableau 15)

Tableau15 : Les types d'anastomoses.

obs	type de résection	Rétablissement de continuité
8	RIC	anastomose iléo-colique termino-terminale
11	RIC	anastomose iléo-colique termino-latérale avec enfouissement
14	RIC	-
2	HCD	anastomose iléo transverse mécanique latéro-latérale.
10	HCD	Anastomose iléo colique latéro latérale mécanique
15	HCD	anastomose iléo-transverse à la pince G.I.A

RIC= résection iléo-cœcale ; HCD= Hémicolectomie droite.

V. Suites opératoires :

Les suites opératoires étaient simples chez tous nos patients sauf un qui a présenté une infection de la paroi à J+4 du post opératoire (obs8), lequel a bien évolué sous soins locaux.

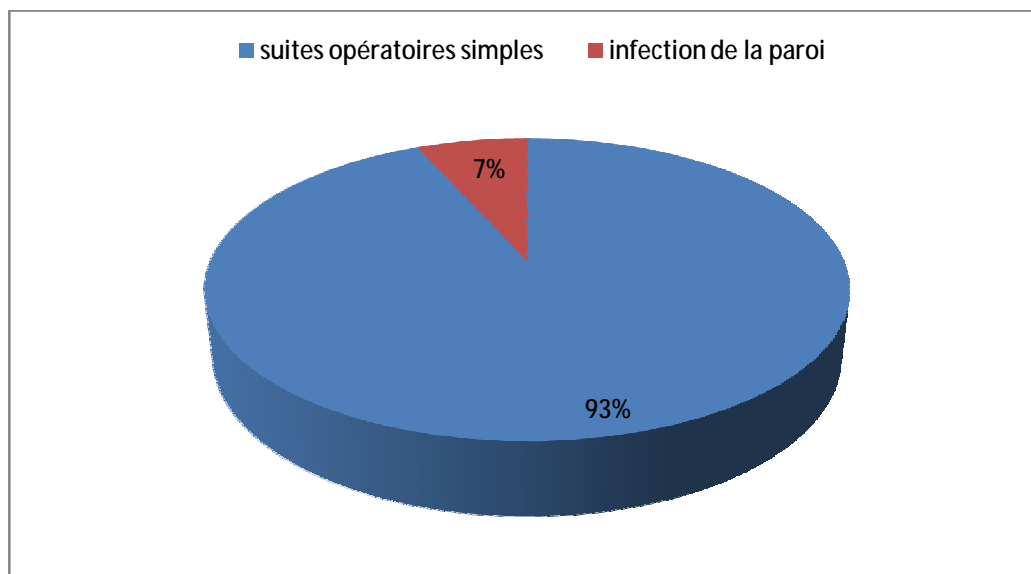


Figure 20: répartition des patients selon les suites postopératoires immédiates.

VI. Résultats anatomo-pathologique :

L'étude histologique des pièces opératoires a révélé :

- Une mucocèle rétionnelle dans 11 cas.
- Un cystadénome mucineux de bas grade dans 3 cas.
- Un cystadénocarcinome mucineux compliqué de PMP grade 1 de Sugarbaker dans un cas.

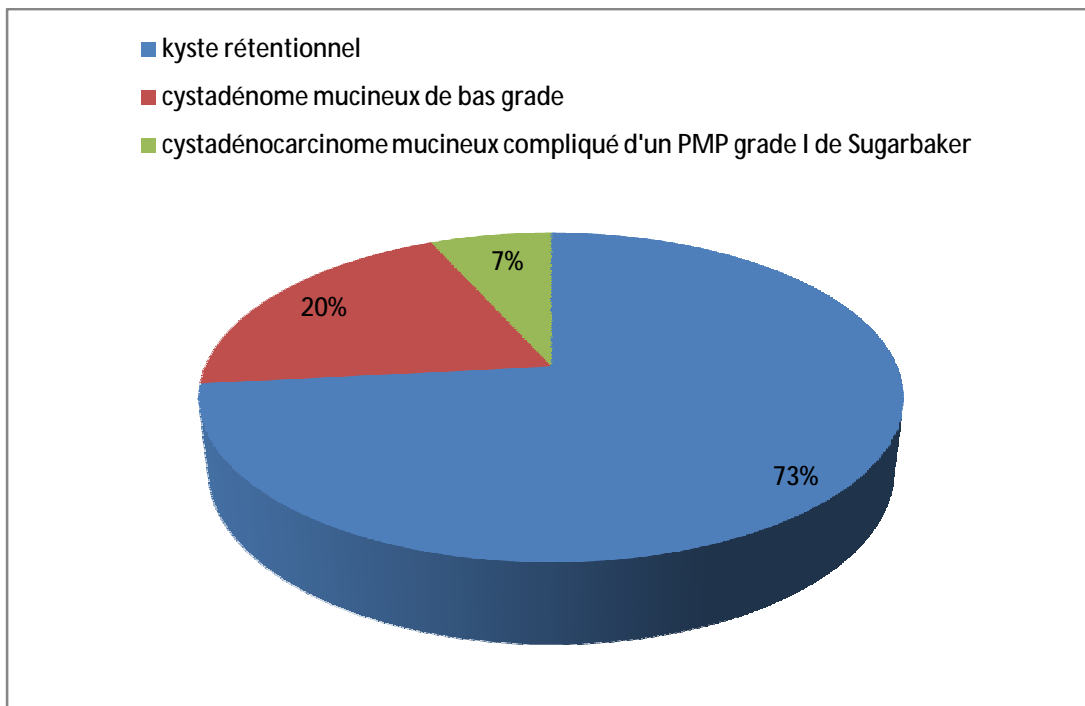


Figure 21: répartition des cas selon le type anatomopathologique.

Par ailleurs :

- l'étude histologique de la masse iléale réséquée (obs14) a objectivé une tumeur stromale à haut risque de malignité, les limites de résection chirurgicales étaient saines.
- Le diagnostic du diverticule de Meckel réséqué a été confirmé par l'examen anatomopathologique (obs13).

VII. Traitement adjuvant :

Une chimiothérapie adjuvante a été indiquée chez un seul patient (obs15). En effet il a été adressé au service d'oncologie mais on n'a pas pu instaurer ce traitement chez lui à cause de son altération de l'état général.

/III. Durée d'hospitalisation :

Dans notre série, la durée du séjour hospitalier a varié de 3 à 19 jours avec une durée moyenne d'hospitalisation estimée à $9,73 \pm 4,63$ jrs.

IX. Suivi lointain :

- Chez 14 de nos patients, l'évolution a été favorable sans récurrence locorégionale avec un recul moyen de $23 \pm 14,69$ mois et des extrêmes allant de 1 à 52 mois.
- Un patient a été perdu de vue (obs 14).

DISCUSSION

I. Anatomie pathologique :

A. Macroscopie :

L'examen macroscopique de l'appendice trouve généralement un appendice augmenté de taille, boudiné, avec accumulation d'une substance gélatineuse dans sa lumière.

a. la taille :

Le volume et la forme dépendent du degré d'ectasie de l'appendice et de la longueur du segment intéressé [3].

La mucocèle mesure en moyenne 10 à 14 cm de long et 3 à 5cm de large [3].

Toutefois la taille peut varier de celle d'un appendice normal jusqu'à 40 cm de grand axe dans le cas de MA géante [16, 17].

Chez nos patients le volume de la mucocèle variait entre 4cm et 10cm de grand axe avec une taille moyenne de $6,6 \pm 2,1$ cm.

b. la forme :

La mucocèle peut être cylindrique, fusiforme, ovoïde [3].

c. L'étendue de la dilatation :

Elle se fait surtout vers la pointe, rarement à la base où elle détermine une invagination de l'appendice dans le cæcum. Parfois elle peut concerner la totalité du corps appendiculaire [3].

On a retrouvé dans la littérature des cas de mucocèles développées sur moignon appendiculaire [18].

Dans notre série une dilatation au dépend de l'appendice évoquant une mucocèle est retrouvée chez 12 patients. Cette dilatation intéressait la totalité de l'appendice dans 50% des cas, siégeait au niveau de la pointe dans 17% des cas, envahissait le cæcum dans 17% des cas, et était au dépend de la base dans 8% des cas.

Dans 8% des cas le siège de la mucocèle n'a pas été rapporté.

d. la paroi :

Considérablement distendue et parfois réduite à une mince membrane translucide. Elle peut être épaisse et calcifiée [3].

e. le contenu

A l'ouverture, la cavité appendiculaire est remplie de substance mucoïde, jaunâtre, qui se présente sous forme d'une masse gélatineuse homogène ou de gros flocons friables éparpillés dans un liquide séro-albumineux plus ou moins teinté. Parfois, cette masse infiltre la paroi et le méso réalisant des masses ovoïdes blanc-jaunâtres autour de l'appendice [3].

Parfois une oblitération de la base appendiculaire peut être observée [3].

B. L'histologie :

L'aspect histologique de la mucocèle appendiculaire diffère en fonction de son étiologie.

1. les mucocèles appendiculaires non néoplasiques Ou mucocèles rétentionnelles :

Elles correspondent à une dilatation kystique de l'appendice en amont d'une obstruction siégeant à sa base.

Suite à cette obstruction, la muqueuse appendiculaire devient hyperplasique et hypersécrétante, sans toutefois subir des modifications histologiques de type adénomateuse et il y aura accumulation de substance mucoïde dans la lumière avec augmentation de la pression endoluminale.

Des changements dégénératifs progressifs surviennent au fur et à mesure que la distension devient importante [14] :

- Atrophie de la muqueuse où les glandes de Lieberkuhn disparaissent, l'épithélium mucosécrétant est aplati ou hyperplasique avec un aspect pseudopapillaire [11], il peut contenir des cellules inflammatoires et repose directement sur la musculature.

- La musculature est atrophiée, amincie et peut disparaître complètement, la paroi n'étant alors représentée que par une coque fibreuse pouvant se perforer, Ainsi survient un épanchement mucineux péri-appendiculaire, qui est immédiatement résorbé par la séreuse péritonéale [8 ;14].

2. les mucoécèles appendiculaires néoplasiques :

Sont la conséquence d'une hypersécrétion de mucus par les cellules tumorales. La croissance tumorale peut ensuite provoquer une obstruction de la lumière appendiculaire. La muqueuse non néoplasique devient atrophique et est parfois remplacée par du tissu de granulation [14].

a. les néoplasies bénignes :

i. l'hyperplasie muqueuse :

L'appendice est normal ou discrètement dilaté avec une muqueuse amincie.

Histologiquement, les lésions sont limitées à la muqueuse et arrangées en structures papillaires fines sans atypies ni mitoses. La différenciation cellulaire est maintenue.

Dans la plupart des cas, l'hyperplasie muqueuse est diffuse réalisant un aspect voisin de celui du polype hyperplasique du colon [10]. Elle est rarement localisée sous forme d'un polype solitaire [21].

ii. le cystadénome mucineux :

L'appendice est dilaté par du mucus et la lumière est tapissée par un épithélium mucosécrétant unistratifié avec des cellules cuboïdes ou cylindriques. Des formations papillaires peuvent exister mais l'épithélium est habituellement plat [14] du fait de l'augmentation de la pression intra-luminale.

Pour Higa [10], certains degrés de dysplasie peuvent être retrouvés associés à des atypies ou à une activité mitotique.

Les lésions sont limitées à la muqueuse. Du matériel mucineux peut disséquer la paroi appendiculaire et conduire à la perforation avec apparition d'un épanchement mucineux localisé et acellulaire [14].

b. les néoplasies malignes :

i. le cystadénocarcinome mucineux :

Macroscopiquement, les lésions ne sont pas différentes de celles des cystadénomes mucineux [14].

Il est constitué d'un épithélium cubo-cylindrique contenant de grands noyaux avec des nucléoles proéminents. Des projections papillaires peuvent s'étendre dans la lumière kystique [19]

Une rupture spontanée peut être associée dans 6% des cas [20].

Un épanchement mucineux intra-péritonéal est fréquent [14].

On retrouve un haut degré d'atypies cellulaires et de mitoses mais ceci n'est pas suffisant pour établir le diagnostic de malignité. Selon Higa [10], deux autres critères sont nécessaires :

- l'envahissement conjonctif par des cellules néoplasiques.
- la présence de cellules néoplasiques dans l'épanchement mucineux intrapéritonéal [14].

ii. les tumeurs mucineuses de potentiel malin non déterminé :

Ces tumeurs reflètent la difficulté de définir les critères d'invasion des tumeurs mucineuses appendiculaires. Les éléments de diagnostic de ces tumeurs sont [13 ;21]:

- Un épithélium mucineux bien différencié qui s'enfonce profondément dans les tuniques sous jacentes mais sans les envahir.
- La présence de mucus acellulaire disséquant la paroi ou en extra-appendiculaire sans signes francs d'invasion par les cellules malignes à condition qu'il existe une interruption de la musculaire muqueuse.

Tableau 16: comparaison des types histologiques des MA avec les séries de la littérature.

Auteur	année	Lieux	Nombre de cas	Mucocèle rétentionnelle	Hyperplasie muqueuse	Cystadénome mucineux	Cystadénocarcinome mucineux
Beyrouti M.I. Et al [101]	1996-2001	Tunisie	22	12(54,5%)	8(36,5%)	2(9%)	0
Arturo García Lozano et al. [104]	1991-2008	Valence, (Espagne)	31	0	21(67,7%)		10(32,2%)
M. Echenique-Elizondo et al [106]	1978-2006	Hôpital Donostia (Espagne)	27	11(40,7%)	4(14,8%)	12(44,8%)	0
J. Ruiz-Tovar et al [107]	1985-2006	Madrid (Espagne)	35	10(29%)	12(34%)	11(31%)	2(6%)
Notre série	2007-2012	Fès	15	11(73%)	0	3(20%)	1(7%)

On remarque une faible incidence des cystanénocarcinomes par rapport aux formes bénignes dans notre série ainsi que dans celles de la littérature.

C. La myxoglobulose de l'appendice :

C'est une forme macroscopique qui constitue une variante rare, retrouvée dans 0,35 à 8% des MA [26 ;30].

Elle correspond à la prolifération à l'intérieur de la mucocèle de globules ovales ou arrondis de 1 à 10 mm [16]. Leur aspect macroscopique a suscité des dénominations variables : « caviar appendiculaire » ou « frog eggs » ou « porcelain appendix » [24].

Ces globules sont constituées de couches concentriques de mucus, contenant des granulocytes et des cellules mononuclées qui peuvent secondairement migrer et surtout se calcifier, réalisant de multiples et fins anneaux opaques visibles en radiologie conventionnelle [16].

Histologiquement, les différents globules seraient constitués d'un noyau amorphe, mucineux et glandulaire entouré par une structure laminaire mucoïde. Cet aspect laminaire ressemblerait à un oignon [25], le noyau serait nécrotique.

L'ensemble du globule se teindrait de manière homogène au PAS, au bleu d'alcian.

Cette variante rare de la mucocèle n'a pas été retrouvée dans notre série.



Figure 22: aspect macroscopique des globules de la myxoglobulose

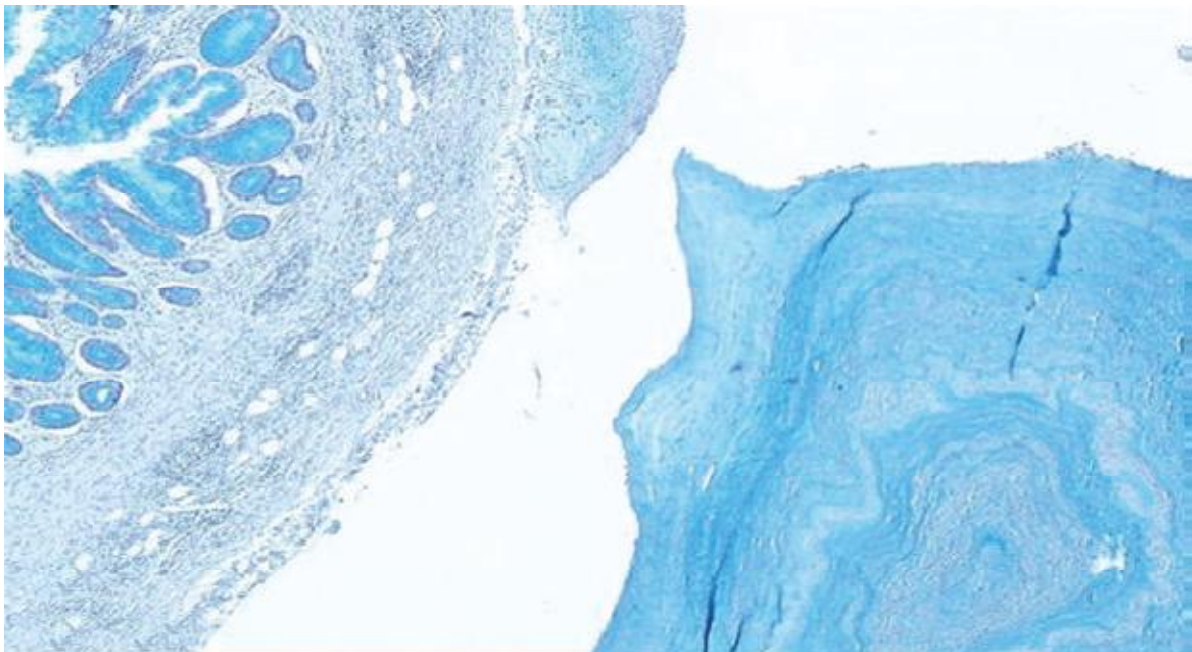


Figure 23: coloration positive des globules au bleu d'alcién (bleu d'alcién pH

2,5, x100) [30]

D. Le pseudomyxome péritonéal:

a. Macroscopie : [31]

La cavité péritonéale contient une substance visqueuse rosée et le péritoine est recouvert de petites vésicules blanchâtres.

Si le PMP est secondaire à une MA, l'épanchement peut être localisé en péri-appendiculaire [14] au niveau de la FID ou bien être généralisé à toute la cavité abdominale.

b. Microscopie : [35]

La substance mucoïde est hyaline, amorphe, basophile, mucicarmin et P.A.S positive. Elle contient du tissu collagène mélangé à la mucine et peut être acellulaire ou contenir des cellules épithéliales d'apparence bénigne en microscopie optique.

L'étude ultra-structurale de la substance mucoïde a décelé l'existence d'éléments cellulaires dont la plupart sont actifs sur le plan sécrétoire. Des atypies nucléaires, non visibles en microscopie optique, ont été détectées par cette technique.

La présence de cellules dans la substance mucoïde, en dehors d'une rupture de la mucocèle, est un signe de malignité qui est corrélé à un haut degré de récurrence après traitement.

c. Classifications :

Ronnett et al ont établi en 1995 une classification basée sur l'analyse des amas épithéliaux au sein du mucus péritonéal et de la nature de la tumeur appendiculaire initiale [37].

Cette classification distingue deux catégories principales illustrées dans le tableau suivant:

Tableau 17: Éléments distinctifs des deux principaux types de pseudomyxome
péritonéal selon Ronnett, et al. [37]

	Adénomatose mucineuse péritonéale disséminée (AMPD)	Carcinose 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 glandes 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)	Fréquent
Survie à 5 ans	80 %	10 %

Entre ces deux grandes catégories lésionnelles, Ronnett a décrit deux autres catégories de formes malignes, de pronostic intermédiaire : La carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) et la carcinomatose péritonéale avec aspects discordants (CMP-D) [37].

SUGARBAKER et al ont proposé une classification simple en trois grades :

- Grade 0 : c'est de la mucine ne contenant aucune cellule maligne identifiable. Ce grade correspond à une AMPD issue d'une MA rompue secondaire à un adénome mucineux.

- Grade 1 : caractérisé par la présence de cellules tumorales épithéliales flottant librement dans la mucine, isolées ou en amas. Ces cellules ne présentent ni atypies ni mitoses.

- Grade 2 : comporte 2 aspects

- L'adénocarcinome mucineux : contient au moins 80% de mucine
- Les adénocarcinomes classiques : la composante mucineuse est faible, et les cellules tumorales présentent une activité mitotique et des atypies.

-Grade 3 : caractérisés par des blocs tumoraux avec des atypies marquées, de la nécrose, et un envahissement des organes de voisinage. Il s'agit souvent de cellules en bague à chaton avec index mitotique élevé. [36]

On retrouve dans notre série un seul cas de PMP classé grade I de SUGARBAKER (obs 15).

II. Etude épidémiologique :

A. La fréquence :

La mucocèle appendiculaire est une affection rare qui intéresse un faible pourcentage des pièces d'appendicectomies.

Son incidence est de l'ordre de 0,13 à 0,45% et varie selon les séries rapportées dans la littérature [5 ;10 ;11 ;14].

Les MA ne représente que 8,3% des tumeurs malignes de l'appendice derrière les carcinoides (88,2%) et les adénocarcinomes de type colique (3,5%) [11].

Tableau 18: comparaison de l'incidence des MA avec les séries de la littérature.

Auteur	année	Nombre de MA	Nombre d'appendicectomies	Incidence %
MAYO et FAUSTER [3]	1932	76	31000	0,24
WOODRUFF et MACDONALD [5]	1940	129	43000	0,3%
SAEGESSER [27,3]	1965	29	6376	0,45
BRODERS [28]	1971	11	8015	0,13
AHO [9]	1973	5	1782	0,3
Beyrouti M.I. Et al [101]	2004	22	8373	0,26
Arturo García Lozano et al. [104]	2010	31	-	0,28
Kemal Karakaya et al [105]	2008	05	240	2,01
MUTHUKUMARAN RANGARAJAN et al [77]	2006	09	6000	0,15
Notre série	2012	15	978	1,53

La fréquence des MA est élevée dans notre série par rapport aux autres incidences retrouvées dans la littérature, ceci peut être expliqué par le fait que notre étude a été réalisée dans un niveau tertiaire et donc le nombre d'appendicectomies réalisées est réduit.

B. L'âge :

C'est une pathologie de l'adulte qui se rencontre chez le sujet de 50 à 60 ans avec un âge moyen de 55 ans [9 ;11].

Les âges extrêmes vont de 4,5ans [29] à 90 ans [16].

Tableau 19: âge moyen de découverte des MA dans les séries de la littérature.

Auteur	année	Lieux	Age moyen (ans)	Extrêmes (ans)
M. Moujahid et al [2]	1997- 2008	Marrakech	38	[28-60]
Beyrouti M.I. Et al [101]	1996-2001	Tunisie	52	[15-85]
Arturo García Lozano et al. [104]	1991-2008	Valence, (Espagne)	62,1	[20-85]
M. Scotté et al [14]	1979-1990	France	59	[13-81]
M. Echenique-Elizondo et al [106]	1978-2006	Hôpital Donostia (Espagne)	54,4	[17-88]
J. Ruiz-Tovar et al [107]	1985-2006	Madrid (Espagne)	52,7	[13-90]
Notre série	2007- 2012	Fès	55,8	[20-80]

Avec un âge moyen de 55,8 ans, les malades de notre série ont un âge concordant avec celui rapporté dans la littérature.

C. Le sexe :

Le sexe ratio est variable d'une série à l'autre. Plusieurs auteurs rapportent une nette prédominance féminine [9 ; 10 ; 14] : Dans la série d'AHO [9] le sexe ratio est de 4 femmes pour un homme.

Tandis qu'il existe dans la littérature quelques séries qui ont trouvé une distribution égale entre les deux sexes [23] et d'autres où une prédominance masculine fut signalée. [16 ; 77 ; 106]

Tableau 20: répartition des cas selon le sexe dans les différentes séries de la littérature.

Auteur	année	Lieux	Nombre de cas	femmes	Hommes	Sexe ratio F/H
Beyrouti M.I. Et al [101]	1996-2001	Tunisie	22	13	9	1,4
Arturo García Lozano et al. [104]	1991-2008	Valence, (Espagne)	31	17	14	1,2
M. Scotté et al [14]	1979-1990	France	16	13	3	4,3
M. Echenique-Elizondo et al [106]	1978-2006	Hôpital Donostia (Espagne)	27	12	15	0,8
J. Ruiz-Tovar et al [107]	1985-2006	Madrid (Espagne)	35	21	14	1,5
J.F. Gillion et al [115]	1996-2008	france	27	7	20	0,35
Notre série	2007-2012	Fès	15	9	6	1,5

On a retrouvé dans notre série une légère prédominance féminine avec un sexe ratio de 1,5 ce qui concorde avec la majorité des séries.

III. Etude clinique:

La symptomatologie clinique est variable ; la rareté de l'affection, d'une part, et l'absence de spécificité de la symptomatologie, d'autre part, font que le diagnostic n'est presque jamais fait en préopératoire.

Deux tableaux cliniques sont les plus fréquemment rencontrés ; les formes douloureuses simulant une appendicite et les formes pseudotumorales.

Plus rarement, la mucocèle se manifeste par une occlusion intestinale aiguë, une hémorragie digestive basse, une hématurie ou une péritonite.

Dans 23% des cas, les mucocèles appendiculaires sont asymptomatiques [2].

A. Les formes asymptomatiques :

Dans 11% à 47% des cas, la mucocèle appendiculaire est totalement asymptomatique [14] et serait découverte au cours d'une laparotomie pour une autre lésion [16], ou au cours d'un examen radiologique ou endoscopique.

Dans notre série la MA a été diagnostiquée fortuitement chez 5 patients ce qui correspond à 33,3% des cas. Ces patients étaient soit totalement asymptomatiques (obs 3 ; 8) soit présentaient des symptômes qui ne sont pas liés à cette pathologie (obs12 ;13 ;14).

B. Les formes douloureuses:

C'est le mode d'expression le plus fréquent, il représente 48% des cas selon WESSER et EDELMANN [8].

Ce tableau peut simuler celui d'une appendicite aigue :

- Simple : avec une douleur vive localisée de la FID, fièvre, nausées, vomissements et associée à une hyperleucocytose sanguine avec polynucléose à la NFS [2 ;3 ;11 ;16]
- Compliquée de plastron ou d'abcès appendiculaire [16] ou de péritonite [2 ;3].

Ceci conduit en général à une intervention chirurgicale d'emblée, en urgence sans demander des examens radiologiques pouvant orienter vers le diagnostic exact [16].

Parfois la douleur peut être isolée, localisée au niveau de la FID ou diffuse à tout l'abdomen et évoluant sous un mode subaigu ou chronique [16].

La mucocèle s'est manifestée chez 46,6% de nos patients par une douleur, il s'agissait dans 33,3% des cas d'un syndrome appendiculaire et dans 13,3% des cas d'une douleur pelvienne évoluant selon un mode chronique.

C. Les formes pseudo-tumorales :

Elles constituent 32% des cas pour WESSER et EDELMAN [8].

La lésion se présente comme une masse mobile ou fixe de la FID ou alors comme une masse abdominopelvienne [16], indolore, de volume variable, allongée, et de consistance ferme [20 ;23].

Cette masse peut être découverte lors d'un examen clinique systématique ou à l'occasion d'une symptomatologie digestive discrète [3 ;23].

Lorsqu'on suspecte une MA, certains caractères sont évocateurs [32] :

ü La diminution du volume à des examens cliniques successifs par évacuation du mucus dans le cæcum ;

ü La discordance entre le volume de la masse tumorale et l'absence de signes fonctionnels ou d'une AEG.

Ces formes sont plus accessibles à un diagnostic préopératoire à partir d'arguments cliniques et surtout radiologiques [16].

Ceci a été le mode de révélation chez deux patients de notre série, soit 13,3% des cas.

D. Les formes compliquées :

Dans certains cas, la mucocèle appendiculaire est révélée par une complication. Parmi ces complications, on peut citer :

1. Le pseudomyxome péritonéal :

C'est une affection rare qui représente 6,35 à 8,8 % des MA [33]. Sa fréquence est de 2 cas sur 10000 laparotomies [38 ;40].

Il se rencontre surtout après 40 ans [40], L'âge moyen des patients avec une MGP originaire de l'appendice est de 46 ans [33].

On note une prédominance féminine [33 ;38 ;39] avec un sexe ratio de trois femmes pour un homme [33].

Compte tenu de la rareté du PMP, sa présentation clinique reste peu définie.

La plus grande série provient de Esquivel et Sugarbaker avec 217 patients.

Les présentations cliniques décrites ont été de :

- 27 % d'appendicite suspectée,
- 23 % de distension abdominale progressive.
- 14 % de hernie révélatrice, pour la plupart inguinale.
- Chez la femme, 39 % des patientes se présentaient pour évaluation d'une masse ovarienne [32].

Cette maladie peut se révéler par une multitude de signes très tardifs avec un état général souvent peu altéré, ainsi le diagnostic est rarement fait avant la laparotomie.

La forme généralement trouvée est donc insidieuse. Les signes révélateurs sont nombreux dominés par l'augmentation progressive et isolée du volume ou du périmètre abdominal et la douleur.

Les autres signes fonctionnels sont principalement liés au retentissement de la MGP sur le tractus digestif et/ou l'appareil urinaire. Les signes habituellement décrits sont des troubles dyspeptiques, des régurgitations, un pyrosis, une dysphagie, des nausées, des vomissements, des troubles du transit, des signes urinaires voire une incontinence urinaire, souvent due à l'association d'un prolapsus [33], ou encore des œdèmes des membres inférieurs [31].

L'inspection peut noter une distension abdominale importante avec circulation veineuse collatérale et dépliement de l'ombilic, parfois une asymétrie peut orienter vers une autre cause.

La palpation révèle une ou plusieurs masses pseudo-fluctuantes d'allure tumorale.

La percussion montre un épanchement atypique, peu mobile lors des changements de position, avec des limites de matité irrégulières (aspect en damier). Le signe du flot est modifié donnant une sensation semi-solide [33].

Le toucher rectal peut mettre en évidence une consistance dure du PMP au niveau du cul de sac de DOUGLAS traduisant un remplissage pelvien [41].

Le diagnostic de PMP a été confirmé chez un seul patient de notre série ; soit dans 6,6% des cas (obs15). Il s'agissait d'un patient de sexe masculin âgé de 76 ans qui présentait une douleur abdominale diffuse associée à une augmentation progressive du volume abdominal, le tout évoluant depuis cinq mois dans un

contexte d'AEG. Chez qui l'examen abdominal a trouvé une matité abdominale diffuse.

2. L'occlusion intestinale :

a. Par volvulus appendiculaire [3 ;16 ;43 ;44] :

Complication exceptionnelle, elle réalise un syndrome abdominal aigu précédé parfois par des épisodes similaires spontanément régressifs [43 ;44]. Le volvulus est la conséquence de la mucocèle et non sa cause [43] et peut simuler une torsion de l'ovaire chez la femme [2].

Il expose à la rupture avec formation d'un épanchement mucoïde intra péritonéal et donc au risque de pseudomyxome péritonéal si la mucocèle est maligne [43].

b. Par invagination dans le cæcum: responsable de coliques intermittentes [45 ,46].

c. Par poussée inflammatoire de la MA [3].

d. Par compression ou torsion [42].

La MA s'est compliquée chez une de nos patientes par une Invagination iléo-cæco-colique ; soit dans 6,6% des cas (obs2).

3. Les formes avec symptomatologie urinaire :

Rarement, la MA peut se manifester par une symptomatologie urinaire à type de: pollakiurie, miction impérieuse, hématurie, hydronéphrose, pyélonéphrite. Ceci étant en relation avec la taille de la tumeur et de la compression de l'uretère et de la vessie [47 ;48 ;49].

Deux de nos patients rapportent des signes urinaires ; soit 13,3% des cas (obs 6 et 1). Le 1^{er} patient présentait une dysurie et une pollakiurie, mais ceci a été expliqué par une hypertrophie de la prostate qui a été retrouvée à l'examen clinique

et la TDM abdominale, tandis que chez le 2^{ème} cas il s'agissait de brûlures mictionnelles évoluant depuis deux ans.

4. Le saignement digestif [3 ;42 ;46 ;50] :

A type de melaena ou de rectorragies secondaires à l'invagination ou à une invasion du sigmoïde.

5. Signes gynécologiques :

On a retrouvé dans la littérature un cas de MA se manifestant par des leucorrhées mucoïdes [51].

Dans notre série une seule patiente a présenté des signes gynécologiques à type de : métrorragies minimales faites de sang noirâtre et des leucorrhées fétides (obs1).

6. Les complications infectieuses :

La MA peut se compliquer d'infection pouvant aller jusqu'à la suppuration et la perforation ou la rupture dans le péritoine [16].

WENHAM et SLOAN ont rapporté en 1985 un cas d'abcès sur une mucocele calcifiée [52].

7. La fistule cutanée:

C'est une complication rare qui est peu décrite dans la littérature [53 ;54 ;55].



Figure 24: lésions fistulisées de la fesse [55]

E. Les formes associées :

1. Lésions coliques :

Des lésions coliques (polypes hyperplasiques, adénomes vilieux, adénocarcinomes) peuvent être associées à une MA. Cela suggère la présence d'une instabilité chronique de la totalité de la muqueuse colique dans le cadre d'une polypose recto-colique.

Les adénomes vilieux appendiculaires et les adénocarcinomes sont rares mais il existe une similitude histologique avec les adénomes vilieux et les adénocarcinomes coliques et avec les cystadénomes appendiculaires et les cystadénocarcinomes .

Dans le colon, la transformation d'un polype hyperplasique en adénome vilieux, puis une dégénérescence en adénocarcinome sont maintenant admises.

Pour l'appendice comme pour le colon, un cystadénome peut dégénérer en une lésion hyperplasique et donner un cystadénocarcinome.

Les tumeurs appendiculaires doivent être considérées comme des tumeurs coliques, l'accumulation de mucus étant due à une hypersécrétion et à des particularités anatomiques.

La distinction entre les adénocarcinomes appendiculaires de type colique et les cystadénomes appendiculaires n'est donc plus justifiée.

Les lésions appendiculaires sont rares car la muqueuse appendiculaire représente une petite surface comparée à celle du colon [14].

L'existence synchrone ou métachrone d'une tumeur colique associée à la MA est retrouvée dans 21% des cas selon WOLF et AHMED [23].

Un patient porteur d'une MA aurait six fois plus de risque de développer une tumeur colique par rapport au risque moyen de la population générale [22].

2. Lésions ovariennes :

L'existence simultanée d'une tumeur mucineuse ovarienne, qu'elle soit bénigne ou maligne, et d'une MA est estimée entre 8 et 18% des cas [14]. En fait ces deux lésions peuvent être à l'origine d'un PMP [14].

L'origine appendiculaire ou ovarienne en cas de PMP a longtemps été discutée, actuellement les études immunohistochimiques ont démontré l'origine appendiculaire de la quasi-totalité des cas, avec une extension secondaire ovarienne éventuelle [37].

L'atteinte ovarienne est le plus souvent unilatérale, et c'est l'ovaire droit qui est le plus touché [33].

3. Autres associations :

D'autres localisations tumorales associées à une tumeur mucosécrétante appendiculaire ont été rapportées : l'estomac, la vésicule biliaire, le rein et le sein [23].

Ces données implique que la découverte d'une MA doit faire rechercher l'existence d'autres tumeurs : coliques, ovariennes, ou de la vésicule biliaire synchrone en préopératoire ou au cours de l'exploration chirurgicale.

De plus une surveillance régulière est conseillée pour déceler les lésions colorectales métachrones.

Dans notre série une tumeur stromale synchrone au niveau de la 1^{ère} anse iléale était associée à une mucocèle simple dans un cas.

4. Mucoviscidose :

Outre l'atteinte pancréatique et hépatobiliaire la mucoviscidose peut toucher l'ensemble du tube digestif. Les progrès thérapeutiques récents, en augmentant l'espérance de vie des malades atteints de mucoviscidose, en ont rendu plus fréquentes les autres manifestations digestives [29].

Chez les sujets atteints de cette affection: l'anomalie de la protéine CFTR (pour *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) responsable de la déshydratation du mucus, et les anomalies de l'expression des gènes de la mucine (MUC1, MUC2) probablement médiées par des toxines pourraient être responsables de l'obstruction de l'appendice par un mucus anormalement épais et visqueux occasionnant ainsi une mucocèle retentionnelle [113].

La fréquence de la MA au cours de la mucoviscidose est inconnue mais probablement sous-estimée : Mac Carthy et al ont observé 12 MA à l'autopsie de 51 malades mucoviscidosiques. Coughlin et al ont noté une MA chez 14 des 32 patients appendicectomisés dans leur hôpital [29 ;113].

La MA constitue un facteur mécanique favorisant la survenue d'invaginations intestinales de type iléocæcale [29 ;113]. En effet cette masse dure sert de point d'appel à l'invagination du grêle dans un colon souvent dilaté et hypotonique. Une invagination intestinale aiguë survient chez 1% des patients mucoviscidosiques.

Parmi les 22 cas d'invagination intestinale aiguë décrits par Holsclaw, chez des sujets atteints de mucoviscidose, 50% avaient une mucocèle. Le tableau clinique est celui de douleurs anciennes et récidivantes en FID pouvant être associé à une masse. Les épisodes d'invagination peuvent se répéter se traduisant par une symptomatologie stéréotypée que l'enfant reconnaît lui-même [113].

5. Lupus érythémateux disséminé :

Cette association est rapportée dans notre série chez une seule patiente soit dans 6,6% des cas. Il s'agit d'une patiente de 54 ans atteinte d'un lupus érythémateux disséminé. Dans le cadre de son bilan de systématisation une TDM est réalisée est en faveur d'une mucocèle appendiculaire. La patiente est opérée et une résection iléo-cæcale est réalisée. Le résultat anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'un simple kyste rétentionnel (obs 8).

Le lupus érythémateux disséminé peut entraîner une mucinose cutanée mais l'association mucocèle appendiculaire et lupus n'a été décrite qu'une seule fois dans la littérature : il s'agit d'une femme de 38 ans atteinte d'un lupus érythémateux systémique, chez qui on a diagnostiqué un cystadénome mucineux appendiculaire [56].

Des travaux supplémentaires plus approfondis méritent d'avoir lieu pour vérifier si le lupus peut être retenu comme facteur de risque dans le cadre de la MA.

Tableau 21: comparaison des circonstances de découverte avec les séries de la littérature.

Circonstances de découverte	Notre série (n=15)	M. Moujahid et al [2] (n=10)	Beyrouti M.I. Et al [101] (n=22)	Arturo García Lozano et al [104] (n=31)	M. Scotté et al [14] (n=16)
Syndrome appendiculaire	5(33,3%)	2(20%)	16(72,7%)	14(45,1%)	0
Douleur abdominale	2(13,3%)	0	0	6(19,3%)	6(37,5%)
Masse abdominale	2(13,3%)	8(80%)	3(13,6%)	8(25,8%)	1(6,2%)
Découverte fortuite	5(33,3%)	0	0	3(9,6%)	5(31,2%)
Distension abdominale (ascite)	1(6,6%)	0	3(13,6%)	0	0
Occlusion intestinale	0	0	0	0	4(25%)

n : nombre de cas

IV. Etude paraclinique:

A. Examens radiologiques:

1. L'Abdomen sans préparation:

L'ASP est peu contributif au diagnostic de MA car il est le plus souvent normal. Cependant il peut rarement mettre en évidence des calcifications arrondies ou polygonales se projetant au niveau de la FID et qui sont très évocatrices quand elles sont arciformes ou curvilignes [16 ;57] ou quand elles sont plus importantes réalisant l'aspect « d'appendice porcelaine » [2 ;58].

Exceptionnellement des microcalcifications peuvent être vues quand il s'agit d'une myxoglobulose.

On peut aussi noter un refoulement du cæcum et des anses grêles en rapport avec un processus tumoral de la FID [59].

L'ASP servirait au diagnostic de complication devant :

- Des niveaux hydro-aériques en rapport avec une occlusion intestinale.
- Un aspect de grisaille diffuse [40 ;60 ;61] pouvant être cloisonnée ou alvéolée en « nid d'abeilles » ou une surélévation des coupes diaphragmatiques en rapport avec l'ascite.

Aucun patient de notre série n'a bénéficié d'un ASP.

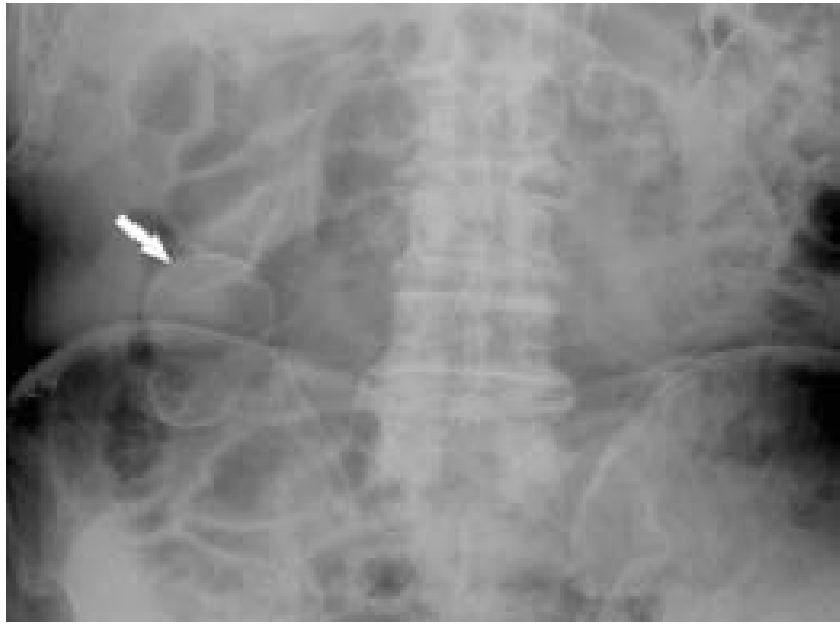


Figure 25: ASP révélant une MA à paroi calcifiée au niveau de la FID [37]



Figure 26: aspect d'un appendice porcelaine à l'ASP [100]

2. Le lavement baryté :

Les informations fournies par cet examen, confrontées aux données cliniques peuvent orienter le diagnostic, bien qu'elles ne soient pas spécifiques à la MA [14].

Le LB est normal quand la MA est de petite taille, mais dans tous les cas, on note un défaut de remplissage de l'appendice par le produit de contraste [14 ;16 ;37].

Il montre en cas de masse volumineuse, une dernière anse qui se moule sur une masse sous-cæcale de densité hydrique [16].

Le plus souvent, il n'est noté qu'un simple refoulement du cæcum dessinant une empreinte plus ou moins importante sur son bord interne et inférieur. [14 ;16 ;37]

La muqueuse cæcale décrit classiquement un aspect de « plis en tourbillon» (vortical fold), correspondant à une disposition concentrique des plis de la muqueuse cæcale autour de l'orifice appendiculaire obstrué [37].

En cas de complication par une invagination cæcale de la mucoécèle, l'examen peut objectiver une masse intra-luminale en situation cæcale, colique droite, voire colique transverse, à distinguer d'une invagination sur adénocarcinome de la valvule de Bauhin ou sur lipome colique. L'existence de fines calcifications pariétales est, dans ce cas, un élément d'orientation important en faveur d'une mucoécèle invaginée. [14 ;37]

Le lavement baryté peut montrer des images de compression extrinsèque ou de refoulement du colon en rapport avec une ascite dans le cadre de PMP.

Il peut aussi révéler des images lacunaires correspondant à des lésions coliques synchrones.

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

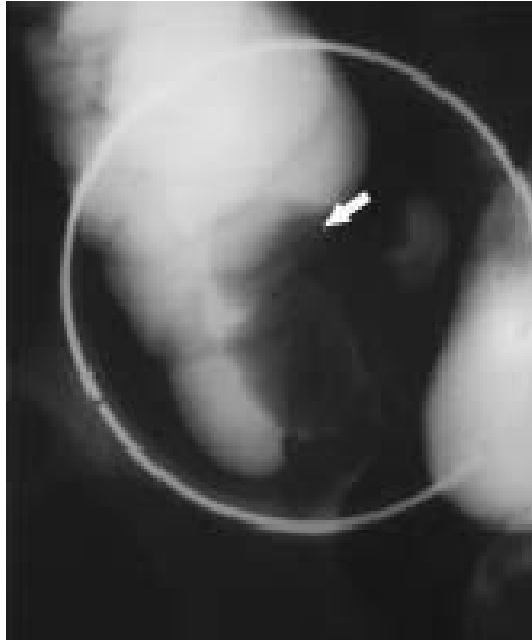


Figure 27: Lavement radio-opaque montrant un défaut d'opacification de l'appendice et du bas-fond cæcal, une masse intraluminaire cæcale (flèche) en rapport avec une MA invaginée dans le cæcum [37].

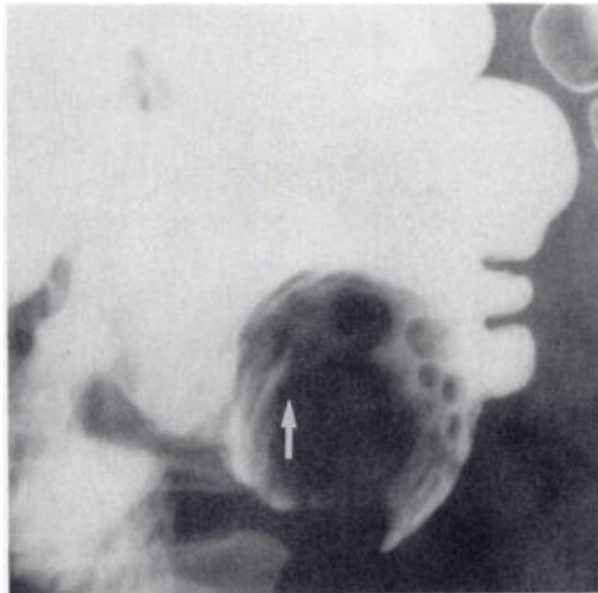


Figure 28: lavement baryté révélant un défaut de remplissage au niveau de l'appendice, avec l'aspect classique de « plis en tourbillon » (flèche) [100].

3. L'Echographie abdominale :

Dans sa forme typique, la mucocèle appendiculaire se présente sous forme d'une masse de la FID, à paroi fine, hypoéchogène, à contenu plus ou moins stratifié en « bulbe d'oignon », bien limitée, oblongue à grand axe vertical, 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 cæcum.

En dehors de ces éléments typiques, la mucocèle peut prendre certains aspects plus trompeurs. 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 ».

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

Il peut également exister des septa intrakystiques, des images polypoides intra-luminales.

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

La taille d'une mucocèle est variable, certaines sont très volumineuses et dépassent dix centimètres de diamètre, pouvant atteindre jusqu'à 40 cm de grand axe [37 ;16].

La mesure du diamètre de l'appendice à l'échographie peut aider le clinicien à différencier la MA de l'appendicite aiguë, en effet selon une équipe taiwanaise un

diamètre supérieur à 15 mm est prédictif de mucocèle avec une sensibilité de 83% et une spécificité de 92% [114].

L'échographie permet également de définir différents éléments en faveur du PMP permettant ainsi de réaliser des ponctions biopsies guidées des masses gélatineuses [33].

Les aspects les plus retrouvés en cas de PMP sont :

- le "gâteau épiploïque" ou "omental cake" se présentant sous la forme de plages hypoéchogènes, hétérogènes, localisées au niveau du péritoine pariétal et de l'épiploon, déplaçant les intestins en position centrale dans la cavité abdominale.
- des masses peu échogènes, transsoniques contenant des septa irréguliers entourés d'une capsule échogène, d'épaisseur variable.
- l'ascite gélatineuse souvent massive, cloisonnée, lobulaire, déformant les intestins.
- des images d'empreintes hépatiques et spléniques, ainsi qu'une indentation des intestins par des masses semi-solides.

Chez la femme, elle éliminera une tumeur mucineuse ovarienne associée [62].

L'échographie abdominale a été réalisée chez 10 malades de notre série, soit dans 66,6% des cas, l'aspect typique évoquant une MA a été objectivé chez un seul patient soit dans 10% des cas.

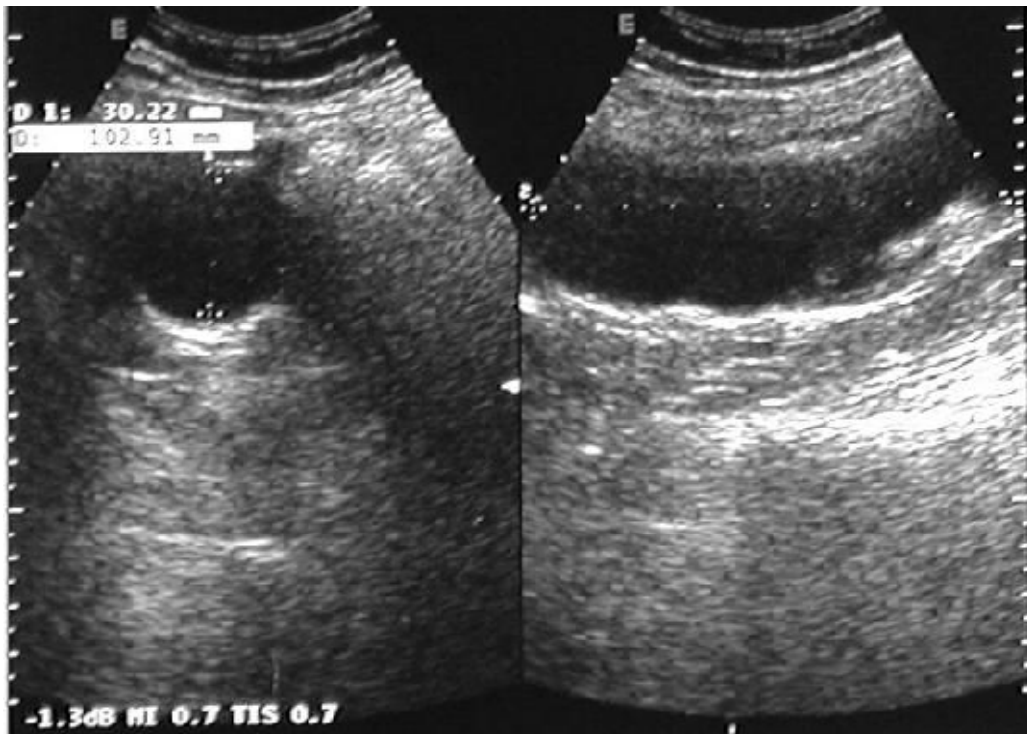


Figure 29: Masse liquidienne de la FID à paroi calcifiée évoquant une mucocèle appendiculaire [109]

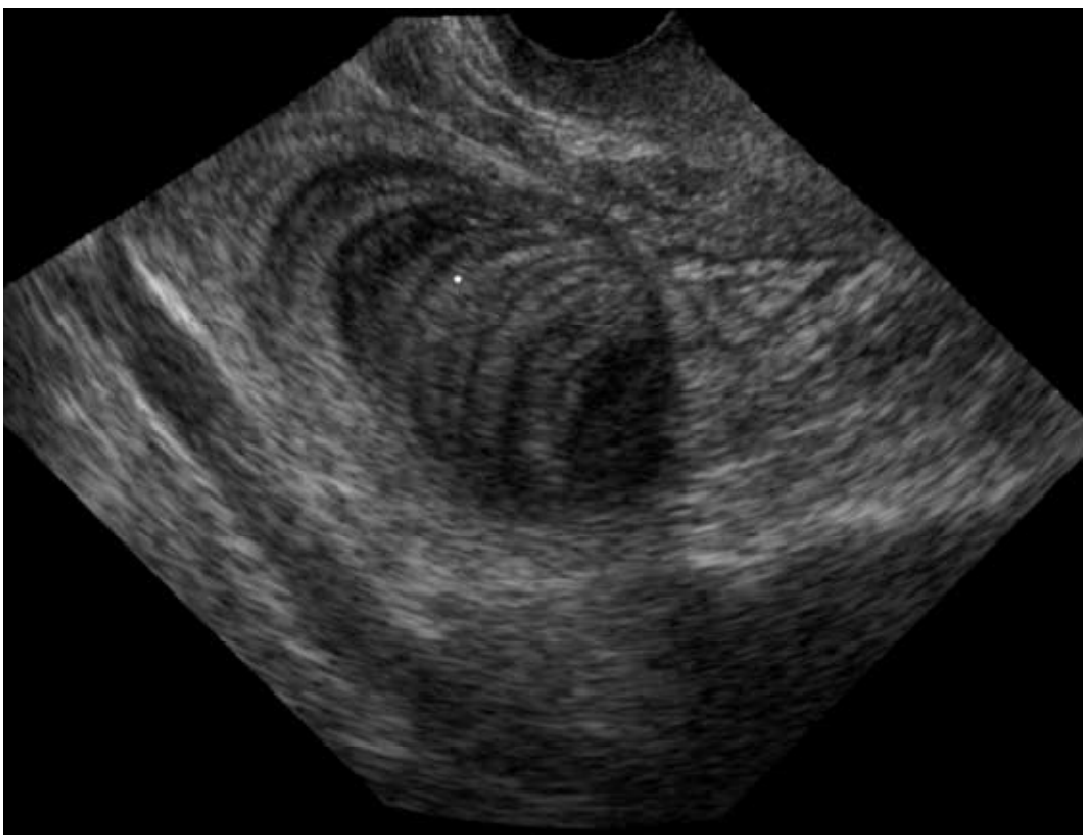


Figure 30: coupe échographique montrant l'aspect en « bulbe d'oignon » qui est pathognomonique de la MA [108].

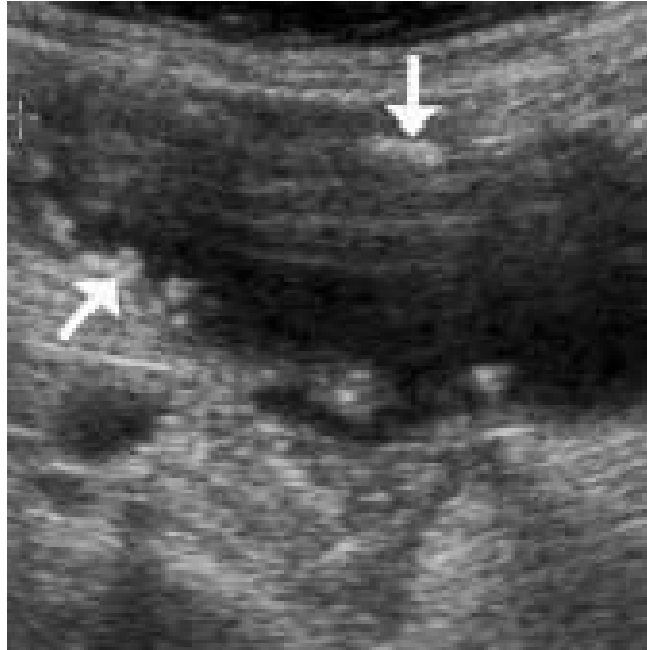


Figure 31: coupe échographie montrant une large mucocèle à contenu transsonore avec calcifications pariétales hyperéchogènes (flèches) [37].

4. le scanner abdomino-pelvien : [16 ; 37]

La TDM est un examen capital. Elle contribue au diagnostic dans la quasi-totalité des cas. En effet, cet examen permet d'objectiver le raccordement entre la tumeur et le cæcum et donc de suspecter l'origine appendiculaire du processus tumoral [16].

Comme en échographie, la mucocèle typique apparaît sous forme d'une masse à base cæcale, arrondie et bien limitée pouvant présenter des cloisonnements intrakystiques, à paroi fine, avec fines calcifications pariétales.

Le contenu de la mucocèle est hypodense, de densité comprise entre celle de l'eau et celle des tissus mous (de 10 à 45 UH), ne prenant pas le contraste après injection iodée, alors que la paroi se rehausse finement et de façon homogène, présentant une densité équivalente à celle du tube digestif.

Un stercolithe est parfois visible à la base de l'appendice.

La paroi de la mucocèle peut être épaissie, irrégulière, avec nodules prenant le contraste, orientant vers un cystadénocarcinome; cependant, il n'existe pas de signe radiologique permettant d'affirmer ou d'exclure avec certitude la malignité de la tumeur appendiculaire sous-jacente. De même, il peut exister une inflammation péri-appendiculaire, qui peut être d'origine inflammatoire ou tumorale.

Les calcifications pariétales, quoique inconstantes, permettent le diagnostic différentiel avec un abcès appendiculaire en cas de syndrome appendiculaire aigu. Elles sont le plus souvent fines et curvilignes, plus rarement en amas.

En cas de PMP, l'ascite mucineuse est hypodense, souvent discrètement plus hyperdense qu'un simple transsudat, elle peut être cloisonnée et contenir de fines calcifications curvilignes.

L'ascite gélatineuse, épaisse, et les implants nodulaires péritonéaux peuvent réaliser une compression extrinsèque sur les viscères pleins de l'étage sus-mésocolique, notamment sur les surfaces hépatiques réalisant ainsi des empreintes caractéristiques « scalloping ».

À la différence des ascites liquidiennes et en cas d'ascite gélatineuse, les anses digestives se trouvent figées par la substance mucoïde qui s'insinue entre elles et les parois antérieure et postérieure de la cavité abdominale, ainsi donc les anses digestives ne flottent pas librement et n'occupent plus la partie antérieure de l'abdomen.

Les implants péritonéaux sont visibles sous forme de nodules hétérogènes, pouvant se rehausser après injection de produit de contraste.

L'origine de cette ascite, qu'elle soit appendiculaire ou ovarienne, est habituellement facilement reconnue à la TDM. Néanmoins, et dans de rares cas, elle peut être méconnue du fait de l'abondance et de l'hétérogénéité de l'ascite.

La TDM est particulièrement utile pour surveiller l'évolution de la maladie, la réponse au traitement par chimiothérapie et dépister la survenue d'une récurrence ou d'une complication (occlusion, invagination, abcès, compression urétérale avec dilatation des cavités excrétrices) [33].

Cet examen a été réalisé chez 11 patients de notre série, il a permis de suspecter le diagnostic de MA chez 5 d'entre eux, soit dans 45,4% des cas.



Figure 32 : Coupe scannographique montrant une masse kystique de 6 cm de diamètre en faveur d'une MA [2]



Figure 33: Coupe scannographique sans injection de PC montrant une masse liquidienne latéro cœcale interne à paroi calcifiée évoquant une MA [109].



Figure 34: coupe scannographique montrant une masse péri-cæcale à rehaussement irrégulier nodulaire des parois (flèches) en rapport avec une MA sur adénocarcinome mucineux [37].

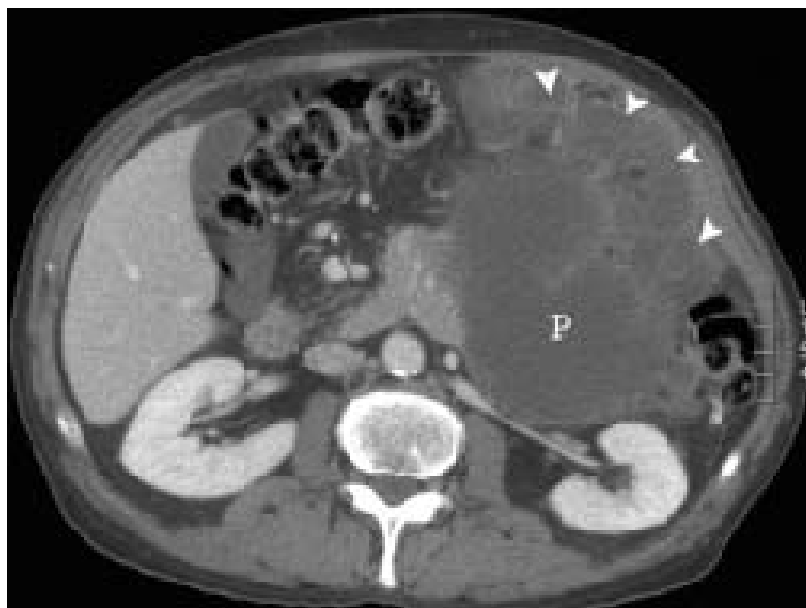


Figure 35: Scanner en coupe axiale révélant une ascite mucineuse cloisonnée dans le flanc gauche (P), avec implants épiploïques (têtes de flèches) [37].

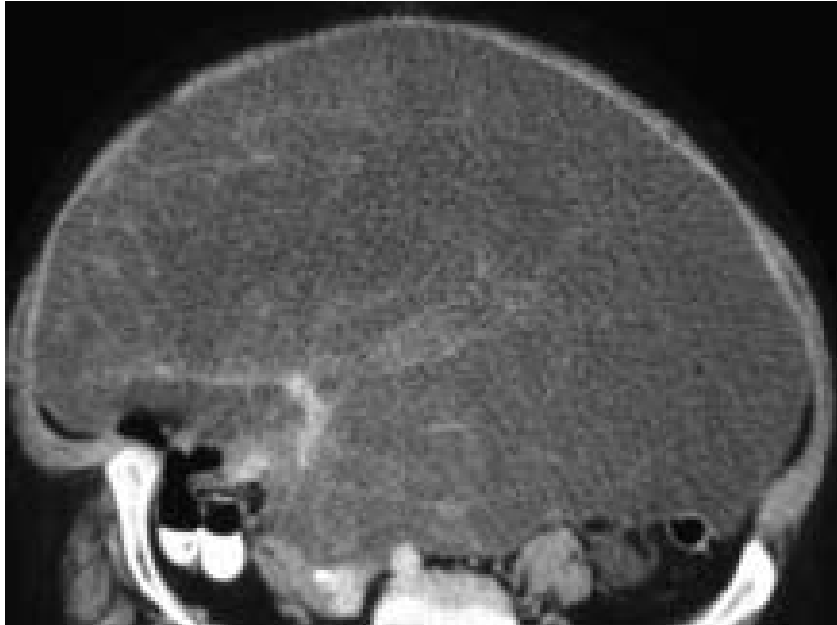


Figure 36: coupe scannographique montrant une ascite cloisonnée, refoulant les structures digestives en arrière [37]



Figure 37: Scanner en coupe axiale objectivant une ascite hétérogène, multinodulaire, diffuse; scalloping hépatique (têtes de flèches), de l'arrière-cavité des épiploons (P) [37].

5. l'imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique montre en cas de mucocèle appendiculaire, une masse kystique en hyposignal sur les séquences pondérées en T1, et en hypersignal sur les séquences pondérées en T2, avec une paroi épaisse, se rehaussant progressivement et de façon homogène après injection de Gadolinium [37].

L'IRM n'a d'intérêt que dans l'évaluation de l'extension du pseudomyxome péritonéal dans les suites d'une perforation de la mucocèle [62], elle montre bien les masses gélatineuses, le festonnage hépatique et splénique, les septa intra-ascitiques [33] et permet de différencier les implants tissulaires au sein de l'épanchement péritonéal en séquence T2 [31].

Cet examen a été réalisé chez une patiente dans notre série (obs 11) elle a objectivé un aspect en faveur d'un hydro-salpinx droit.

B. Examens endoscopiques :

1. La colonoscopie :

La colonoscopie peut révéler une masse sous muqueuse de la consistance d'un lipome [14] enveloppée souvent d'une muqueuse d'aspect normal [65].

Il s'agit d'une tuméfaction cæcale érythémateuse non ulcérée, centrée par une dépression cratériforme, rénitente au palper biopsique et bombant au niveau habituel de l'orifice appendiculaire. Cet aspect est connu sous le nom du « signe du volcan » et semble particulièrement évocateur de MA.

Déjà rapporté par Ponsky, Hamilton, et Nakagawa, le volcano signe ne préjuge en rien du caractère histologique bénin ou malin de la lésion. Dans les cas rapportés cependant, il s'agissait toujours d'une mucocèle bénigne.

L'émission d'un mucus épais par le cratère de la tuméfaction, parfois décrite, est un argument diagnostique supplémentaire [63].

RAIJMAN a décrit un autre aspect « le trapped ballon signe » qui correspond à une protrusion appendiculaire, par son ostium, apparaissant et disparaissant avec les mouvements respiratoires [64].

La colonoscopie est un examen non spécifique, elle n'est donc pas indispensable au diagnostic préopératoire d'une MA. Cependant, elle permet de vérifier l'intégrité de la muqueuse cæcale et de rechercher une éventuelle tumeur colique associée à la mucocèle [16].

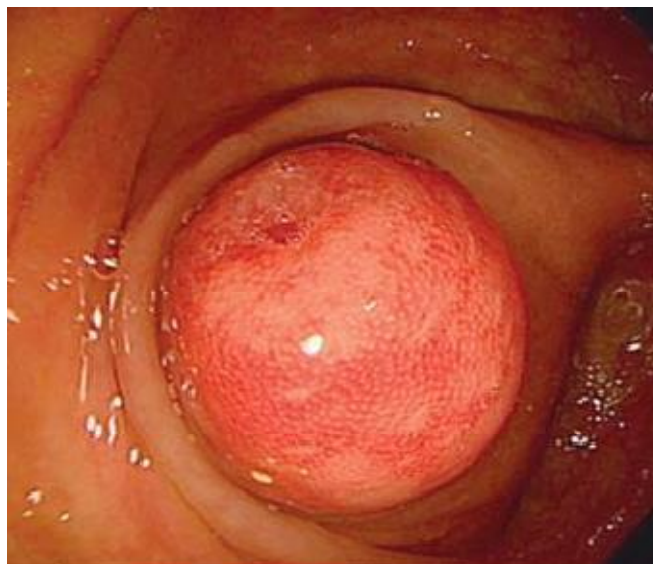


Figure 38: colonoscopie montrant une tuméfaction cæcale érythémateuse, molle, centrée par une dépression cratériforme [110]

2. L'écho-endoscopie :

Elle est plus performante que l'échographie abdominale, et peut différencier la MA d'une masse ovarienne.

Elle montre une masse hypoéchogène avec des débris hyperéchogènes orientant vers un matériel gélatineux [66].

Cet examen reconnaît la compression extrinsèque de la paroi cæcale par la masse kystique, ainsi que les rapports de cette masse. Elle révèle aussi bien les caractéristiques de l'espace intrakystique, en montrant les prolongements papillaires sous forme d'échos internes, que la discontinuité de la paroi de la masse qui serait occasionnée par l'invasion du stroma. [66 ;67]

3. La cœlioscopie :

En matière de MA la cœlioscopie présente un intérêt diagnostique et thérapeutique, en effet, elle permet de confirmer le diagnostic de la mucocèle et de réaliser son exérèse afin de l'adresser pour étude anatomopathologique [65], ainsi qu'une meilleure exploration de la cavité abdominale à la recherche d'une lésion ovarienne ou colique associée, laquelle exploration ne peut être réalisée correctement par une simple incision Mac-burney [65 ;75].

Elle permet également de poser le diagnostic d'ascite gélatineuse [71].

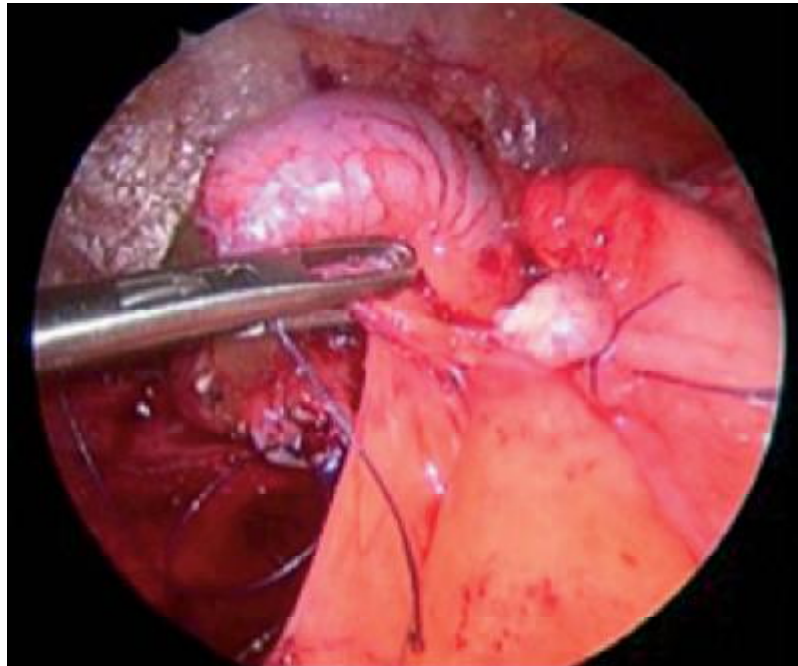


Figure 40: Aspect cœlioscopique d'appendice rétentionnel [62].



Figure 39: Vue cœlioscopique montrant une masse gélatineuse péritonéale fortement évocatrice du diagnostic de pseudomyxome péritonéal [111].

C. Scintigraphie au Gallium: [68 ;69]

Quelques cas de découverte fortuite de la MA lors de la scintigraphie au ⁶⁷Ga ont été rapportés dans la littérature.

La lésion s'est dévoilée sous la forme d'une hyperfixation anormale dans la FID, laquelle serait due à une affinité de l'acide mucopolysaccharidique qui compose le mucus contenu dans la lumière et l'épithélium de surface pour le ⁶⁷Ga.

D. Ponction à l'aiguille fine :

Ce geste généralement réalisé sous contrôle échographique ou scannographique, est à proscrire vu le risque de diffusion péritonéale en cas de cystadénocarcinome [70].

E. Ponction d'ascite : [71 ;72]

Ramène un liquide gélatino-muqueux dont l'examen histologique permet de poser le diagnostic de PMP, complication la plus grave de la MA.

Cependant :

§ elle expose au risque de greffe pariétale de matériel mucineux voir carcinomateux.

§ Elle peut être blanche vu la nature gélatineuse du mucus.

F. La biologie :

1. Bilan biologique standard :

Dans la majorité des cas le bilan biologique est sans anomalies.

La numération formule sanguine peut révéler une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile. Celle-ci peut être associée à un syndrome inflammatoire avec augmentation de la VS et de la CRP [73].

On rapporte dans notre série une hyperleucocytose chez deux malades, et une élévation de la CRP dans trois cas.

2. Marqueurs tumoraux :

Le taux sérique de l'ACE est augmenté en cas de MA néoplasique, il diminue après la chirurgie réductrice et serait donc un moyen de surveillance pour détecter précocement la récurrence d'un cystadénocarcinome.

L'augmentation de l'ACE et du CA19-9 serait en faveur d'une carcinose mucineuse péritonéale [74].

Le CA-125 peut être utile à la recherche d'une pathologie du péritoine s'il est élevé [74].

En matière de PMP, les examens biologiques sont peu spécifiques [33]. Plusieurs auteurs recommandent le dosage du CEA, CA19-9 et du CA-125, mais peu d'informations existent sur ce sujet dans la littérature. Ces marqueurs, et surtout le CA 19-9, peuvent être utiles dans le suivi de la maladie et le diagnostic de récurrence tumorale [32].

La biologie n'a donc pas d'intérêt dans le diagnostic positif de la MA.

Le dosage des marqueurs tumoraux n'a pas été fait chez nos patients.

Tableau 22 : comparaison de l'apport de l'imagerie dans le diagnostic des MA avec la littérature.

	Nombre de cas	Echographie		TDM	
		Nombre	Aspect de MA	Nombre	Aspect de MA
		D'examens	Nbre/%	d'examens	Nbre/%
Beyrouti M.I. Et al [101]	22	16	0	3	1(33,3%)
J.Ruiz-Tovar et al [107]	35	12	7(58%)	9	8(89%)
Luca Stocchi et al [112]	135	33	2(6%)	50	9(18%)
Notre série	15	10	1(10%)	11	5(45,4%)

Actuellement grâce au développement des techniques de l'imagerie médicale le diagnostic de MA se pose de plus en plus souvent en préopératoire, ceci implique une diminution des formes découvertes fortuitement.

En effet ; selon une étude française incluant 27 cas ; la sensibilité de la TDM dans les MA et PMP était de plus de 90 % tant pour les critères de diagnostic positif de MA, que pour les critères de gravité : rupture de la MA, présence d'un PMP généralisé ou localisé. La sensibilité de l'échographie n'était comparable à celle de la TDM que pour la visualisation de la MA et de ses calcifications évocatrices mais inconstantes. Elle était inférieure pour les autres critères. Selon cette étude l'imagerie a aidé 25 fois sur 27 au choix d'une voie d'abord adaptée.

Le challenge actuel serait d'aller plus loin encore et de parvenir à distinguer en préopératoire les CPM des AMPD pour une meilleure adéquation des patients et de la thérapeutique [115].

Dans notre série le diagnostic préopératoire a été posé grâce au couple échographie/scanner abdominal dans 45,4% des cas.

V. Traitement :

A. Le but :

Le traitement vise à obtenir la guérison de la maladie autant que possible, tout en évitant les récurrences.

Les attitudes thérapeutiques divergent selon :

- La nature histologique de la MA ;
- L'intégrité de la paroi de l'appendice ;
- La présence d'un épanchement mucoïde intra-péritonéal ;
 - ü Contenant des cellules épithéliales, ou
 - ü Acellulaire.

B. Les moyens thérapeutiques :

1. La chirurgie :

a. Les voies d'abord :

i. La cœliochirurgie :

§ Avantages : outre son rôle dans la confirmation du diagnostic, cette technique permet de réaliser l'exérèse de la mucocèle ainsi qu'une bonne exploration de la cavité abdominale [65 ;75].

§ Procédure : Les patients sont placés en décubitus dorsal [77], jambes écartées [79].

L'intervention débute par la réalisation d'un pneumopéritoine par l'insufflation de CO₂ à travers un trocart, à extrémité mousse, introduit dans la cavité abdominale au niveau ombilical. Elle s'effectue par deux trocarts : un sus-pubien et l'autre en FID. L'optique, où est raccordée la caméra, est introduite au niveau de l'ombilic. L'intervention se termine

par une évacuation soigneuse du CO₂, une fermeture cutanée des orifices des trocarts et aponévrotique de l'orifice ombilical [78].

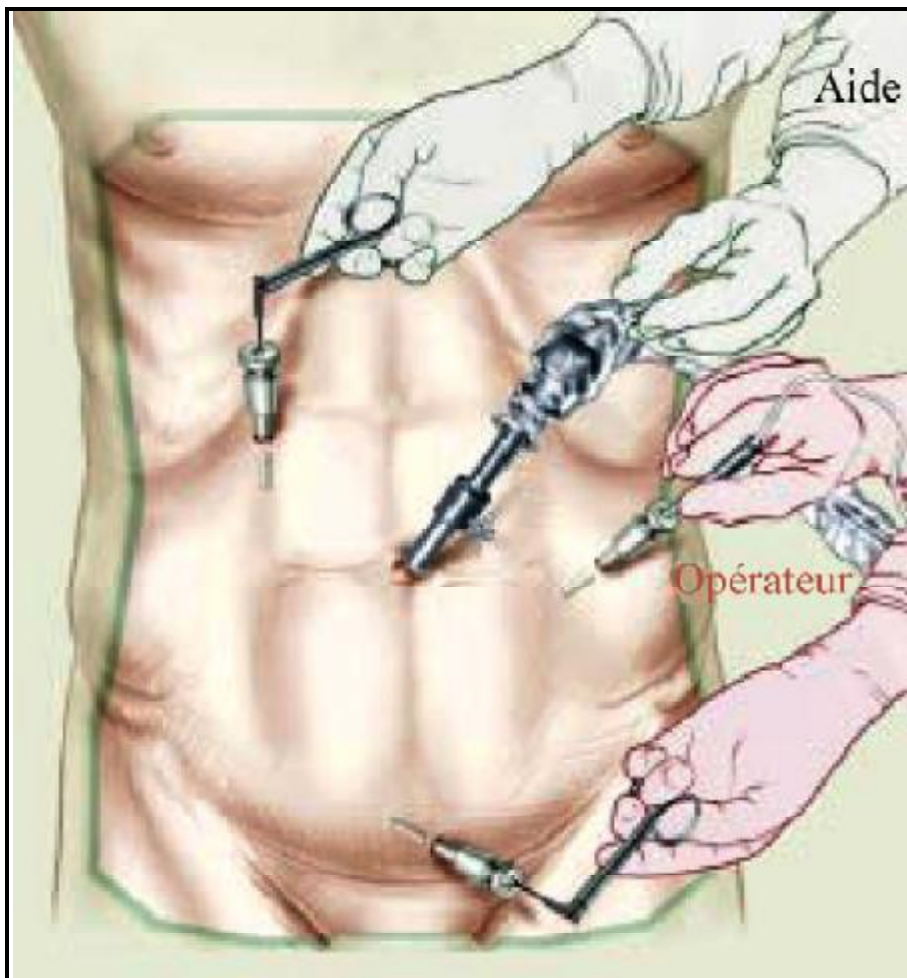


Figure 41: emplacement des trocarts [80]

Une étude Coréenne a proposé de réduire le nombre de trocarts en un seul péri-ombilical en cas de MA non compliquée. Selon cette étude, il serait possible de reséquer avec succès la lésion en prenant toutes les précautions nécessaires et en manipulant prudemment la masse. Cela permet d'être moins invasif, réduit la douleur post opératoire au niveau des sites d'incision et offre l'avantage d'une cicatrice plus esthétique. Cette technique permet également une conversion plus facile en laparotomie si l'indication se pose [81].



Figure 42: incision verticale de la peau au niveau de l'ombilic et de l'aponévrose du muscle grand droit pour placer le trocart [81].



Figure 43: emplacement du trocart péri-ombilical [81]

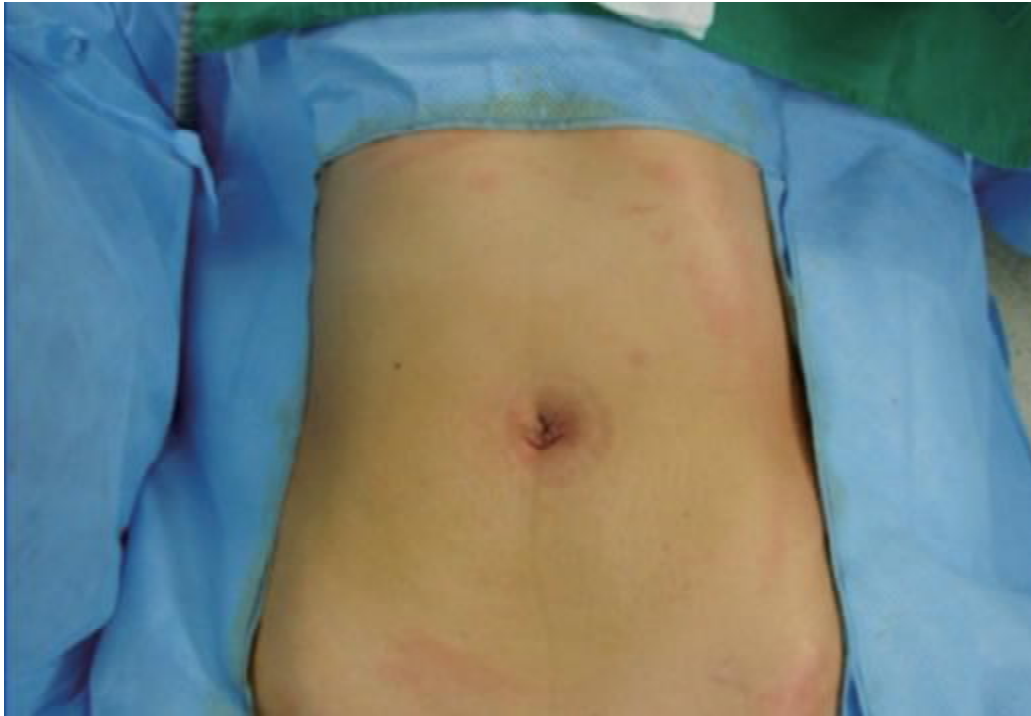


Figure 44: cicatrice post opératoire d'une appendicectomie par incision laparoscopique unique [81]

§ Inconvénients : la résection laparoscopique expose au risque de rupture de la mucocèle et ainsi à la diffusion de son contenu dans la cavité péritonéale, certaines précautions semblent donc nécessaires, tel que l'utilisation de pinces non traumatiques ainsi qu'un endobag (sac en plastique) pour contenir la pièce lors de son transport à travers la paroi abdominale [76 ;77]. Il faut également manipuler la mucocèle de façon atraumatique et éviter toute traction sur le méso [74].

Beaucoup d'auteurs estiment qu'il serait plus prudent de convertir en laparotomie, lorsqu'une dilatation appendiculaire évoquant une mucocèle est observée au cours de la laparoscopie [79 ;76].

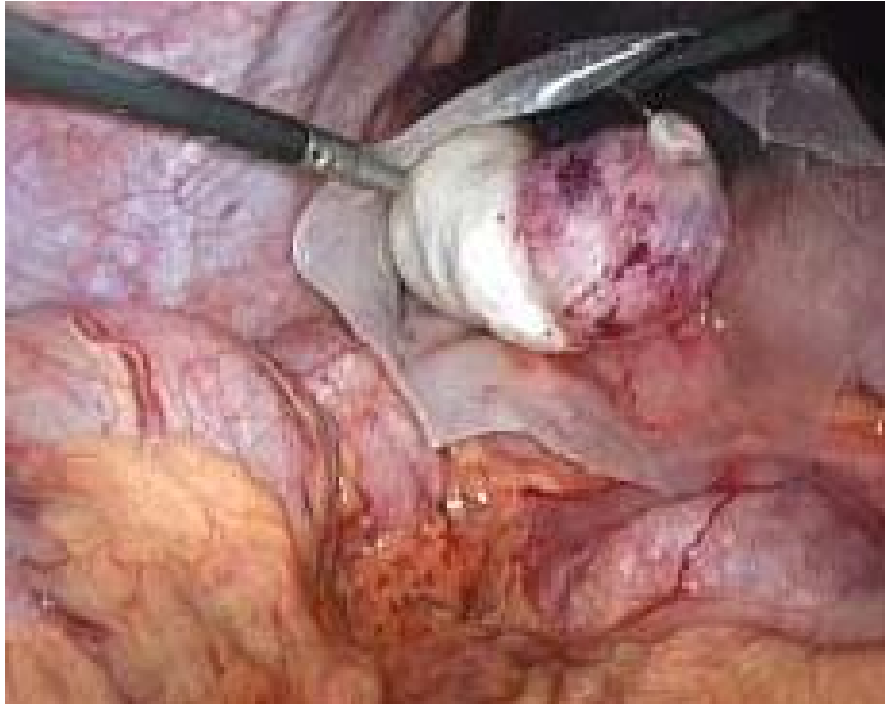


Figure 45: MA placée dans un sac d'extraction en plastique [77].

ii. La chirurgie conventionnelle :

Constitue le traitement de choix des MA pour beaucoup d'auteurs.

L'abord peut se faire par :

- L'incision de Mac burney : quand la mucocèle simule une appendicite aigue.

C'est une incision oblique de la fosse iliaque droite située à la jonction du tiers externe et du tiers moyen de la ligne joignant l'épine iliaque antéro-supérieure droite et l'ombilic. Cette voie donne un accès direct sur la région cæco-appendiculaire, mais ne permet pas d'explorer toute la cavité abdominale [78].

- La laparotomie médiane est la voie d'abord de choix de la mucocèle quand le diagnostic est fait en préopératoire [79 ;82]. Elle permet de faire:

ü Un examen attentif de la région cæco-appendiculaire [79] qui précisera le siège exacte, distal ou proximal, de la mucocèle, la

présence d'un envahissement du bas fond cæcal et de lacs muqueux péri-appendiculaires.

- ü La recherche d'adénopathies dans le territoire lymphatique du colon droit.
- ü L'exploration de l'appareil génital chez la femme
- ü Le traitement de la mucocèle.

Tableau 23: comparaison de la voie d'abord chirurgicale avec les séries de la littérature.

séries	Nombre de cas opérés	laparotomie	laparoscopie
Beyrouti M.I. Et al	22	22 (100%)	0
Kemal Karakaya et al [105]	05	05 (100%)	0
Arturo García Lozano et al [104]	31	26 (84%)	05 (16%)
Luca Stocchi et al [112]	129	129 (100%)	0
MUTHUKUMARAN RANGARAJAN et al [77]	09	01(11%)	08 (89%)
Notre série	15	14 (93%)	1 (7%)

La chirurgie conventionnelle a été la plus utilisée chez nos patients ce qui concorde avec la majorité des séries retrouvées dans la littérature.

La laparotomie médiane était la voie d'abord de choix dans notre série, elle a été réalisée chez 6 patients. Une seule patiente a été opérée par coelioscopie. Les autres patients ont bénéficiés d'autres types d'incision surtout pour les formes pseudo-appendiculaires, ainsi une incision Mac Burney est rapportée dans 3 cas,

une incision Jalaguier dans 3 autres cas. Une incision transverse et une sous costale ont été réalisées chacune chez un patient.

b. Les gestes réalisés :

i. L'appendicectomie :

- Par laparoscopie : l'hémostase du méso-appendice se fait, dans la plupart des cas, par coagulation. Elle peut nécessiter l'emploi de clips ou de ligature. La ligature et la section de la base de l'appendice peuvent se faire en intrapéritonéal ou en extrapéritonéal selon les techniques de chirurgie conventionnelle. Un lavage de la cavité abdominale est effectué selon nécessité en fin d'intervention, de même qu'un drainage abdominal [78].
- Par laparotomie : elle débute par la ligature de l'artère appendiculaire et de ses branches. Lorsque l'appendice est fixé, la ligature du méso peut être effectuée après ligature et section de la base appendiculaire (appendicectomie rétrograde). L'appendicectomie est faite au raz du cæcum après mise en place d'une ou deux ligatures à sa base [78].

ii. L'appendicectomie élargie au bas fond cæcal :

Lorsque tout l'appendice est atteint par le processus, ou lorsque sa base est le siège de la mucocèle avec risque d'exérèse incomplète [59].

Le cæcum est fermé par des sutures à points séparés ou en surjet.

iii. L'hémicolectomie droite (HCD) :

Elle comporte l'exérèse de tout le colon droit, la dernière anse iléale et la moitié droite du grand épiploon. Les pédicules artériels sont liés à leurs origines sur l'artère mésentérique supérieure et les pédicules veineux sont liés à leur jonction avec l'axe veineux mésentérique supérieure. Le curage ganglionnaire régional ainsi

fait, emporte tous les ganglions du méso-colon droit jusqu'au bord inférieur du pancréas. La continuité est rétablie par une anastomose iléo-transverse [83].

iv. La chirurgie maximale ou "debulking surgery" :

Le but du « debulking » chirurgical est d'enlever le maximum de gélatine et de formations tumorales par une résection 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 plus souvent incomplet, la maladie persiste et conduit irrémédiablement au décès.

Les récurrences symptomatiques se présentant sous forme d'occlusion intestinale, de douleurs abdominales ou de distension abdominale, sont traitées par un nouveau «debulking ».

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 : entérotomies, fistule digestive, péritonite postopératoire, etc [32].

En cas de chirurgie de « debulking », la récurrence est aussi fréquente (76%) qu'après chirurgie subtotale (75%), mais elle apparaît plus tard (en moyenne 2,6 années contre 1,9 années) [87].

v. Chirurgie de cytoréduction (CCR) associée à une chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale (CHIP) périopératoire :

Le geste chirurgical s'effectue selon les principes énoncés par Sugarbaker. Il consiste à retirer la maladie macroscopique par la chirurgie puis traiter la maladie microscopique résiduelle (source de récurrences) par une chimiothérapie locale à forte concentration et immédiate avant que les cellules tumorales soient piégées dans les adhérences [87].

La CCR consiste à réséquer toute formation tumorale visible en effectuant des gestes de péritonectomies. Les résections les plus fréquemment nécessaires sont : la résection du grand et petit épiploon, les péritonectomies des coupes diaphragmatiques droite et gauche, les péritonectomies antérieures, les péritonectomies du péritoine pariétal du cul de sac de Douglas (associée ou non à une résection du rectosigmoïde), la splénectomie, la cholécystectomie et l'antrectomie.

Ces procédures ne sont pas toutes systématiquement réalisées. Elles ne sont effectuées qu'en cas d'envahissement tumoral de ces organes.

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

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 [32].

vi. la chirurgie subtotale :

Elle représente le traitement standard des PMP [84, 85, 86].

Elle consiste à retirer autant de gélatine et de tumeur que possible, sans prendre le risque chirurgical majeur. Il s'agit d'un geste palliatif. L'appendice doit être retiré de principe pour analyse histologique.

Parmi les patients traités par cette chirurgie, 88% sont opérés une deuxième fois et 70% une troisième fois.

Les résultats en termes de survie sont de 42% à 5 ans et voisins de 30% à 10 ans [87].

Dans notre série on a procédé à une appendicectomie dans 60% des cas, une résection iléo-cæcale dans 20% des cas et une hémicolectomie droite dans 20% des

cas. Le patient qui présentait un PMP a bénéficié d'une chirurgie de debulking en plus de l'hémiectomie.

2. Enzymes protéolytiques :

Le rinçage de la cavité abdominale à l'aide d'un agent mucolytique en cas de rupture de la mucocèle peut prévenir la récurrence [2].

Le lavage péritonéal aux enzymes protéolytiques (trypsine, hyaluronidase, dextrose à 5%, dextran sulfate à 10 %) a permis d'obtenir parfois de bons résultats [33].

3. La chimiothérapie :

i. La chimiothérapie systémique :

La chimiothérapie intraveineuse peut être bénéfique mais ses résultats sont transitoires, elle est principalement indiquée en cas de cystadénocarcinome de haut grade [103], et dans les formes récurrentes et/ou évoluées de PMP [41 ;103].

L'utilisation des dérivés de platine, importants en matière de cancer de l'ovaire, se sont montrés inefficaces dans les PMP [41].

ii. La chimiothérapie intra péritonéale (CIP) :

La chimiothérapie délivrée par voie intra péritonéale a l'avantage de mettre les tissus tumoraux intra péritonéaux (pas ou peu vascularisés au début de leur croissance) en contact avec des concentrations élevées d'agents cytotoxiques en limitant les concentrations systémiques et donc le risque de toxicité [88].

iii. La chimio-hyperthermie intra péritonéale (CHIP) :

Il a été démontré que l'hyperthermie augmentait l'efficacité de certaines molécules (mitomycine C, Cisplatine, oxaliplatine), soit en augmentant leur cytotoxicité, soit en augmentant leur pénétration dans les tissus tumoraux [89 ;90].

La CHIP utilise un circuit d'instillation du liquide et des molécules de chimiothérapie : celui actuellement retenu par la majorité des équipes est le circuit

stérile fermé à l'aide d'une pompe qui permet de maintenir la température intrapéritonéale entre 42°C et 43°C [91 ;92].

Plusieurs modalités techniques de CHIP ont été décrites dans la littérature : [89 ;91 ;92]

- Technique à ventre fermé.
- Technique à ventre ouvert :
 - ü Technique du « coliseum » de Sugarbaker avec expandeur du péritoine
 - ü Technique de suspension pariétale.

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

La température doit être maintenue à 42-43°C dans tous les quadrants de la cavité abdominale.

La mitomycine est la molécule la plus adaptée [93].

La cisplatine est la deuxième molécule utilisée [91]. Elle est administrée seule ou en association à la mitomycine C.

Pour être efficace la CHIP doit être précédée par une chirurgie de réduction tumorale optimum car la survie à 5 ans après CHIP en cas de résidu tumoral persistant est nulle [94 ;95] et les molécules de chimiothérapie ne peuvent pénétrer des nodules mesurant plus de 3 à 6mm.

Le traitement très agressif du PMP associant chirurgie de cytoréduction et CHIP n'est pas sans risque. Il s'agit d'une intervention longue (6 à 12 heures) [96 ;97].

Dans les centres expérimentés, la morbidité et la mortalité varient respectivement de 22% à 56% et de moins de 1 à 14% [97 ;98].

4. La radiothérapie :

La radiothérapie a été utilisée en adjuvant à la chirurgie et en cas de récurrence mais sans résultats probants et avec une morbidité certaine. Elle est réalisée en intra-péritonéale avec les isotopes P_{32} et Au^{198} [41].

Elle est d'une valeur limitée dans la prévention de la ré-accumulation de mucus. Certains auteurs la considèrent comme inutile voire même nuisible puisqu'elle favoriserait l'apparition des brides, de fibrose et augmenterait le risque de survenue d'occlusions intestinales [33].

5. L'immunothérapie :

Elle consiste en l'utilisation de OK_{434} , qui est une préparation streptococcique (mélange de streptocoques pyogènes du groupe A lyophilisé et dénaturé) en intra péritonéale [99].

Un traitement adjuvant a été indiqué chez un seul patient qui présentait un cystadénocarcinome compliqué de PMP, on avait opté pour une chirurgie de debulking suivie d'une chimiothérapie systémique vu le manque de moyen et d'un centre spécialisé. Malheureusement celle-ci n'a pas été instaurée chez lui car son état général était très altéré.

C. Les indications :

La laparotomie médiane est la voie d'abord de choix dans le traitement des MA [59 ;79 ;102].

1. les formes bénignes :

Dans les formes bénignes (kyste rétentionnel, hyperplasie muqueuse, cystadénome mucineux), une simple appendicectomie est généralement suffisante, parfois combinée à une résection du bas-fond cæcal, lorsque la mucocèle atteint la

base appendiculaire ou tout l'appendice [14 ;59] afin que l'exérèse de la lésion soit complète [2 ;101].

Wolff et Ahmed recommandent de faire une hémicolectomie droite « prophylactique » lorsque le cystadénome est près de la zone de résection afin de prévenir, en théorie, une récurrence locale ou une dégénérescence des cellules adénomateuses résiduelles [14].

2. les formes malignes :

Le traitement du cystadénocarcinome impose une hémicolectomie droite de principe après l'appendicectomie pour plusieurs auteurs [2 ;14] vue la possibilité d'envahissement des organes de voisinage et de métastases lymphatiques ou viscérales [11].

Récemment une étude menée par Gonzalez-moreno et ses collaborateurs a démontré que la réalisation d'une hémicolectomie, pour le traitement d'un cystadénocarcinome ou d'un PMP n'offre pas un avantage en matière de survie. Il n'est donc plus nécessaire de procéder à une résection élargie au colon droit [102], sauf dans les cas suivants [103]:

- ü nécessité de réséquer la tumeur primitive pour avoir une cytoréduction complète.
- ü Envahissement des ganglions iléo-coliques ou appendiculaires prouvé par examen histopathologique.
- ü La présence d'une tumeur non mucineuse à l'étude histopathologique.

3. La MA rompue :

L'attitude thérapeutique en cas de rupture de la mucocèle appendiculaire est cependant obscure. Cette rupture est souvent associée à un adénocarcinome mucineux, et donc à une dissémination métastatique intra-péritonéale.

Il semble qu'il faut enlever un maximum de mucine et de réséquer l'appendice, le côlon droit, le grand épiploon [2].

4. Le pseudomyxome péritonéal:

La plupart des centres spécialisés dans la prise en charge thérapeutique du PMP recommandent une CCR associée à une CHIP avec ou sans chimiothérapie intrapéritonéale post-opératoire immédiate (CIPPI).

À l'issue du geste chirurgical effectué selon les principes énoncés par Sugarbaker, une CHIP est débutée, pour une durée variant de 30 à 90 minutes.

Les agents chimiothérapeutiques utilisés au cours des CHIP varient selon les centres : il s'agit le plus souvent de la mitomycine C et du cisplatine et de l'oxaliplatine.

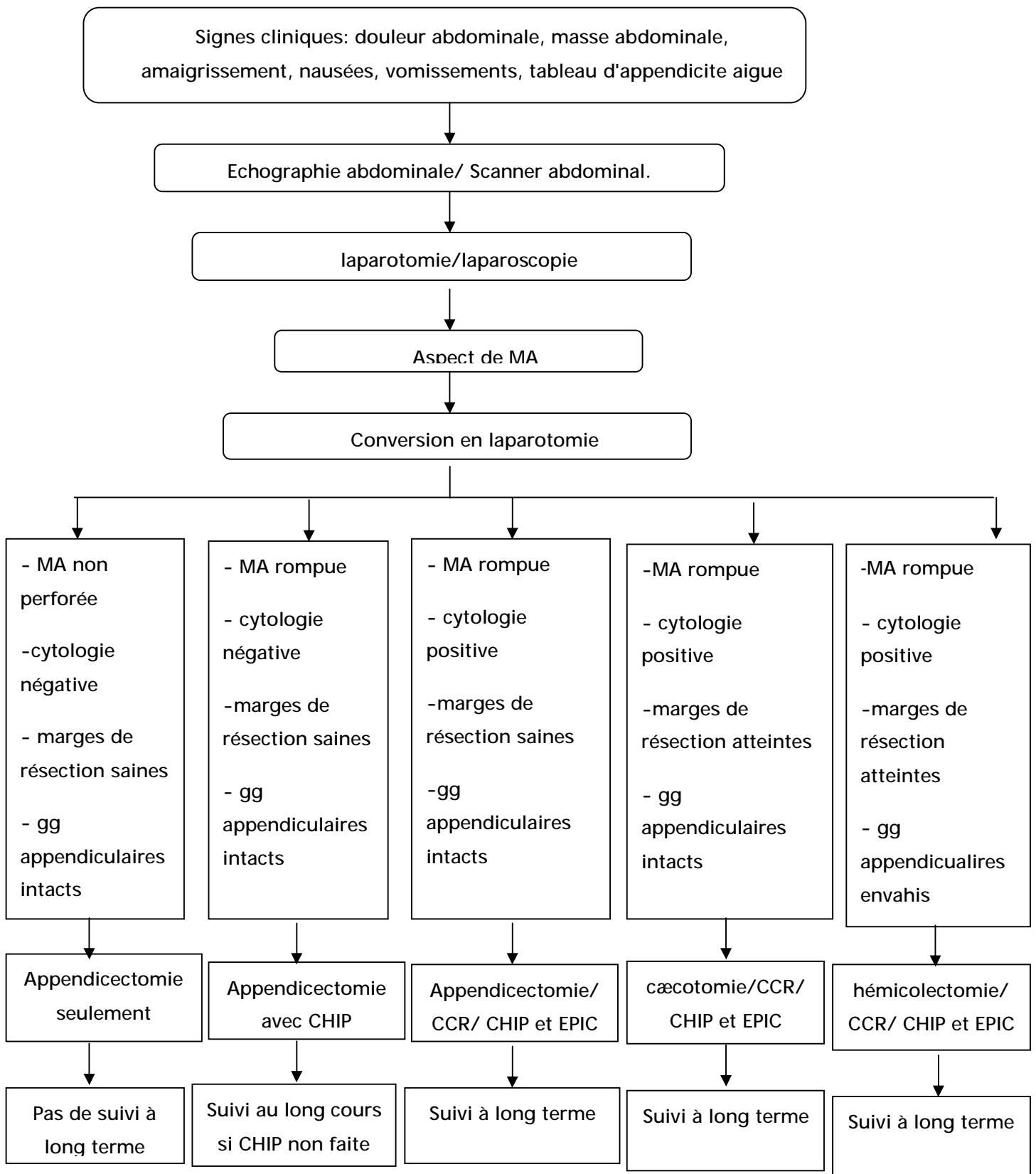
Certains centres administrent en plus une CIPPI pendant cinq jours avec du 5-FU [32]

Les gestes de péritonectomie donnent de meilleurs résultats que le debulking [103]

Il est important de référer les patients vers un centre spécialisé dès le début d'évolution de la maladie [103].

Un examen histopathologique systématique de la pièce opératoire est donc nécessaire pour guider le niveau de résection.

Dhage-Ivatury et Sugarbaker ont proposé une nouvelle approche pour la prise en charge per-opératoire des MA (figure46).



CCR : chirurgie de cytoréduction ; CHIP : chimiohyperthermie intrapéritonéal,
 EPIC : chimiothérapie intrapéritonéale postopératoire immédiate,
 gg : ganglions.

Figure 46: Prise en charge thérapeutique des MA [102]

VI. Evolution et pronostic :

A. Le kyste rétentionnel, l'hyperplasie muqueuse, le cystadénome mucineux :

Les formes bénignes sont guéries par la chirurgie et ne récidivent pas après résection complète [2 ;14] avec un taux de survie à cinq ans qui varie de 85 à 100 % [2].

Aho et al rapportent un taux de survie de 100% à 5 ans et 10 ans.

La recherche d'un cancer ovarien ou colique synchrone et un suivi régulier pour détecter des lésions colorectales métachrones est conseillé [14].

B. Le cystadenocarcinome :

Comme dans les autres formes d'adénocarcinomes colorectaux, le cystadénocarcinome a toujours un pronostic réservé [14].

Dans ce cas la survie à cinq ans varie de 25 à 38 % selon les séries [2].

La présence d'un épanchement mucoïde intrapéritonéal, contenant des cellules épithéliales libres, aggrave le pronostic car il récidive souvent après son évacuation. La récurrence peut être très tardive, survenant plusieurs dizaines d'années plus tard [11] nécessitant des interventions multiples et palliatives pour occlusion intestinale [14].

C. Le pseudomyxome péritonéal:

1. Evolution :

L'évolution naturelle du PMP se fait vers l'aggravation et la survenue de complications graves aboutissant à la mort des patients. En cas de traitement, l'évolution peut se faire vers la guérison ou vers des récurrences et des complications.

- Les récurrences :
 - Le PMP évolue généralement d'une façon lente, chronique et récurrente assombrissant ainsi le pronostic [33].
 - Ces récurrences surviennent dans 52 à 76% des cas [87]. Leur délai d'apparition est compris entre trois mois et 25,6 ans [87].
 - Elles sont plus fréquentes dans les formes associées à une tumeur maligne que celles associées à une tumeur frontalière [33].
 - L'absence de cellules tumorales dans le mucus intra-péritonéal retarde le délai de survenue des récurrences [33].

- Les complications :

La plus fréquente des complications est la survenue d'une occlusion intestinale dont le mécanisme est en rapport soit avec l'effet mécanique compressif de l'ascite gélatineuse, soit avec la formation de brides ou d'adhérences fibreuses iatrogènes.

On peut également voir des compressions urétérales bilatérales avec insuffisance rénale. Plus rarement, on rencontre des fistules digestives, coliques ou grêliques entérocutanées.

L'évolution ultime de la MGP se fait vers des dysfonctionnements gastro-intestinaux liés à l'ascite, aux résections digestives aboutissant à la cachexie et au décès [33].

2. Le pronostic :

Le taux de survie est d'environ 50 % à 5 ans et de 32 % à 10 ans [33].

Plusieurs facteurs influencent la survie :

- Le type histologique :

RONNET et al rapportent une survie à 10 ans supérieure à 80 % en cas d'AMPD sans potentiel métastatique.

Par contre en cas de CMP l'évolution est gravissime avec moins de 10 % de survie à 3 ans. Les métastases hépatiques, lymphatiques et pulmonaires sont possibles [37].

Une survie inférieure à 60 % à 3 ans est notée dans les formes intermédiaires [37].

- Le type de traitement instauré :

La survie à 5 ans est de 82 % si la réduction est complète contre 36 % si elle est incomplète [33].

La chirurgie de cytoréduction avec une CHIP donne une survie à 5 ans de 92 % pour un résidu minime postopératoire, de 48 % pour un résidu modéré et de 20 % pour un gros résidu [33].

Les auteurs ont décrit plusieurs scores pour l'évaluation pronostique du PMP [32]. (Voir annexes)

L'évolution est favorable chez 14 de nos patients sans récurrence avec un recul moyen de $23 \pm 14,6$ mois.

Le patient qui a présenté un PMP est toujours en vie, il n'a présenté aucun signe de complication ou de récurrence jusqu'à ce jour avec un recul de sept mois.

Le patient qui chez qui on a diagnostiqué une tumeur stromale a été perdu de vue.

VII. Éléments prédictifs de malignité:

Vue le risque potentiel de malignité et la possibilité de se compliquer par un PMP dont la survenue assombri le pronostic à cause de son évolution imprévisible et ses récives fréquentes, il est important d'établir un diagnostic préopératoire le plus précis possible.

En effet, ce dernier à un triple intérêt, il permettra : de prévoir une voie d'abord chirurgicale large pour explorer la cavité péritonéale et en particulier les ovaires, de prévoir un examen histologique extemporané de l'appendice et, enfin, en s'aidant des données préopératoires et de l'histologie, de décider de l'importance du geste chirurgical [16].

Plusieurs éléments peuvent orienter le clinicien sur l'origine bénigne ou maligne de la mucocèle lui permettant ainsi d'assurer une stratégie thérapeutique adéquate :

1. Sur le plan clinique :

En recueillant et analysant les données cliniques chez 135 cas de MA, Luca Stocchi et al avancent que l'existence de signes cliniques, particulièrement la douleur abdominale, l'amaigrissement, et la présence d'une masse abdominale sont associés à un grand risque de cystadénocarcinome [112].

Une autre étude française portant sur 27 cas rapporte que les tableaux cliniques aigus sont significativement plus fréquents dans les formes malignes [115].

2. Sur le plan radiologique : TDM abdominale.

La visualisation d'une paroi d'épaisseur variable et irrégulière ne semble pas être corrélée à la malignité [116], toutefois la présence de nodules prenant le contraste oriente vers un cystadénocarcinome [37 ;102].

Une mucocèle appendiculaire simple a rarement un diamètre supérieur à 2cm [112]. Les mucocèles dues à un cystadénome ou un cystadénocarcinome sont habituellement plus larges avec un diamètre supérieur à 6 cm et sont associés à un risque de perforation de 20% [102].

D'après les résultats de leur étude ; Luca Stocchi et al rapportent qu'il n'y a pas une relation significative entre la taille de la mucocèle et la malignité, cependant ils ont trouvé que le cystadénome est significativement plus large que la mucocèle simple avec un diamètre supérieur ou égal à 2cm [112].

La présence d'une ascite mucineuse au niveau du pelvis et au niveau du quadrant supérieur droit entre le foie et l'hémi-diaphragme droit indique une rupture de la mucocèle.

Luca Stocchi et al ont également conclu que les patients chez qui le diagnostic de MA est établi en préopératoire sont significativement plus susceptibles d'avoir une lésion maligne par rapport aux autres cas où le diagnostic n'a pas été posé avant l'exploration chirurgicale.

3. A l'exploration chirurgicale :

Une MA intacte est en faveur de bénignité et ne présente pas de risque de récurrence pour le patient [102].

Par contre la présence de PMP au moment de la chirurgie est fortement associée à une lésion maligne ; en effet chez 95% des patients ayant un PMP il s'agissait d'une mucocèle maligne. De la même façon la rupture spontanée de l'appendice ou la présence d'un épanchement mucineux péri-appendiculaire est associée à une mucocèle maligne dans 83% des cas [112].

4. A l'étude anatomopathologique :

La réalisation d'un examen extemporané pour guider le niveau de résection est souvent peu contributive au diagnostic vue l'absence d'unicité anatomopathologique et la difficulté de confirmer la malignité [14].

Il est parfois difficile de différencier le cystadénome du cystadénocarcinome à l'étude histologique, puisque macroscopiquement les lésions sont identiques, et le fait de retrouver un haut degré d'atypies cellulaires et de mitoses n'est pas suffisant pour établir le diagnostic de malignité [14].

Selon Higa, l'envahissement conjonctif par des cellules néoplasiques, et la présence de ces cellules dans l'épanchement mucineux intrapéritonéal sont deux critères nécessaires pour confirmer la présence d'un cystadénocarcinome [10 ;14].

Ainsi vue les difficultés diagnostiques, et l'apport négligeable de l'examen extemporané, il reste au chirurgien de juger de l'étendue de l'acte opératoire la plus appropriée en se basant sur les données de la clinique, de l'imagerie et de l'exploration chirurgicale, en attendant le résultat de l'étude histologique de la pièce opératoire qui doit être le plus précis possible.

Un suivi régulier s'impose également pour dépister très tôt les signes de récives qui peuvent être très tardives en cas de présence d'un épanchement mucoïde intrapéritonéal [14] lequel est associé dans la majorité des cas à une mucocele maligne.

CONCLUSION

La mucocèle appendiculaire est une affection rare, dont les manifestations cliniques sont variées et non spécifiques.

Le diagnostic préopératoire est difficile, mais possible grâce au couple échographie/ scanner abdominal qui mettent en évidence une lésion kystique de la FID dont la découverte doit faire rechercher :

- Une lésion associée, ovarienne ou colique.
- Une complication dont la principale est la survenue de PMP par rupture de la paroi appendiculaire et dissémination de son contenu dans la cavité péritonéale.

Une MA maligne doit être évoquée devant :

- La présence d'une symptomatologie clinique.
- La visualisation à la TDM d'une paroi à rehaussement irrégulier nodulaire.
- La présence lors de l'exploration : d'un PMP, d'une rupture spontanée de l'appendice, ou d'un épanchement mucineux péri-appendiculaire.
- La survenue de récurrence.

Le traitement de la MA est chirurgical. La laparotomie médiane est la voie d'abord de choix.

La nature du geste réalisé dépend du type histologique. Une étude anatomopathologique minutieuse est donc obligatoire pour confirmer le diagnostic et dicter le niveau de résection et la nécessité d'un traitement adjuvant ou non.

L'évolution de cette affection est conditionnée par la nature histologique de la mucocèle et la qualité du geste chirurgical.

Le pronostic est excellent pour les formes bénignes. Par contre en cas de PMP le pronostic devient sombre à cause de la fréquence des complications et des récurrences, mêmes tardives.

RESUMES

RESUME

A la lumière d'une étude rétrospective réalisée au sein des services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès sur une période de 5 ans entre 2007 et 2012, on a essayé d'approcher le profil épidémiologique ; clinique ; paraclinique ; thérapeutique et évolutif des mucocèles appendiculaires.

Durant cette période, 15 cas ont été colligés soit une fréquence de 1,53% de l'ensemble des appendicectomies.

L'âge moyen de nos patients est de $55,8 \pm 16,4$ ans, avec une prédominance féminine et un sexe ratio de 1,5.

Cliniquement le mode de révélation a été : un syndrome pseudo appendiculaire dans 33,3% des cas, une douleur abdominale chronique dans 13,3% des cas ; une masse abdominale dans 13,3% des cas ; et une distension abdominale dans 6,6% des cas ; alors que chez 33,3% des patients la découverte a été fortuite.

Sur le plan paraclinique, l'échographie abdominale réalisée chez 10 patients n'a suspecté le diagnostic que dans un seul cas alors que la TDM abdominale réalisée chez 11 malades était nettement plus sensible puisqu'elle a orientée le diagnostic dans 5 cas, alors que l'IRM abdominale réalisée dans un seul cas n'a pas été concluante.

Tous nos patients ont été opérés : 14 d'entre eux par laparotomie et un seul par cœlioscopie. La voie d'abord médiane a été la plus utilisée.

Le diagnostic per-opératoire a été évoqué chez 14 patients.

Le geste chirurgical a consisté en une simple appendicectomie chez 60% des malades, une résection iléo-cæcale dans 20% des cas et une hémicolectomie droite dans 20% des cas.

La résection chirurgicale a été complétée par une omentectomie, ablation de nodules péritonéaux et évacuation du liquide d'ascite chez un seul patient.

L'étude anatomopathologique a conclu à: Une mucocèle rétentionnelle dans 73% des cas ; un cystadénome mucineux dans 20% des cas et un cystadénocarcinome mucineux compliqué de PMP dans 7% des cas.

L'évolution était favorable chez 14 patients, sans récurrence ni complication avec un recul moyen de 23 mois.

Vue la variété et la non spécificité des signes cliniques et radiologiques il convient d'établir une démarche diagnostique et thérapeutique rigoureuse.

ABSTRACT

In the light of a retrospective study in general surgery services A and B at the university hospital of Fez between 2007 and 2012, we tried to approach the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolution's of appendiceal mucoceles.

During this period, 15 cases have been collected with a frequency of 1.53% of all appendectomies.

The average age of our patients was 55.8 ± 16.4 years, with a female predominance (sex ratio=1.5).

The mode of revelation was: a pseudo appendicular syndrome in 33,3% of cases, chronic abdominal pain in 13,3% of cases; an abdominal mass in 13,3% of cases, and abdominal distention in 6,6% of cases, whereas in 33,3% of patients the diagnosis was incidental.

The abdominal ultrasound performed in 10 patients and the diagnosis was suspected in one case while the abdominal CT performed in 11 patients was significantly more sensitive since it has oriented the diagnosis in 5 cases; Abdominal MRI performed in only one case was not conclusive.

All patients underwent surgery: 14 of them by laparotomy and one by laparoscopy. The median incision was the most used.

The intraoperative diagnosis was suspected in 14 patients.

The surgical procedure consisted of a simple appendectomy in 60% of cases, ileo cecal resection in 20% of cases and a hemicolectomy in 20% of cases.

Surgical resection was completed by an omentectomy, removal of peritoneal nodules and drainage of ascites in one patient.

The anatomical pathology showed: a retentional mucocele in 73% of cases, a mucinous cystadenoma in 20% of cases and a mucinous cystadenocarcinoma complicated by pseudomyxoma peritonei in 7% of cases.

The outcome was favorable in 14 patients without recurrence or complications with a mean of 23 months.

View the variety and non specificity of clinical and radiological signs a rigorous diagnostic and therapeutic's approach must be established.

ملخص

في إطار دراسة رجعية أنجزت بمصلحة الجراحة الباطنية أ و ب بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس و على مدى 5 سنوات ممتدة من 2007 إلى 2012 ؛ حاولنا تسليط الضوء على الحالة الوبائية، السريرية، العلاجية، وكذا التطورية لمرض السليلة المخاطية الزائدية. خلال هذه المدة، تم تجميع 15 حالة أي بنسبة 1.5 % من مجموع عمليات استئصال الزائدة الدودية.

كان متوسط السن في دراستنا هو 55 سنة ، وأغلبيتهم من النساء وذلك بمعدل 1.5 أنثى لكل ذكر.

فيما يخص الأعراض السريرية ، كانت حالات الالتهاب الزائدي الكاذب هي الغالبة في 33.3 % حالات ، تليها الام البطن المزمنة عند 13.3 % من الحالات ، اكتشاف الكتلة البطنية عند 13.3 % من الحالات وانتفاخ البطن في 6.6 % أما في 33.3 % حالات فقد كان التشخيص فجائيا.

أما فيما يخص الفحوصات التكميلية ، فقد تم إجراء تخطيط الصدى عند 10 حالات طرح تشخيص المرض في حالة واحدة

وتم إجراء التصوير المقطعي الإشعاعي عند 11 حالة طرح التشخيص في 5 حالات، أما التصوير بالرنين المغناطيسي فقد أنجز في حالة واحدة .

جميع المرضى خضعوا للجراحة، حيث أن الجراحة المفتوحة تم إجراؤها عند 14 مريضا أما الجراحة بالمنظار فقد تم إجراؤها عند مريض واحد، تم التشخيص أثناء الجراحة عند 14 مريضا.

تم القيام باستئصال الزائدة الدودية عند 60 بالمئة من المرضى، استئصال جزئي للدقاق والأعور عند 20 بالمئة من المرضى، و استئصال نصف القولون الأيمن في 20 بالمئة من الحالات.

بالإضافة إلى الاستئصال الجراحي، فقد تم قطع الثرب والكتل الورمية للصفاق مع إفراغ السائل منه في حالة واحدة.

جاءت نتائج التشريح الدقيق كالأتي:سلبية مخاطية زائدية ضاغطة في 73% بالمئة من الحالات، سرطان غدي حميد في 20% من الحالات و سرطان غدي خبيث في 7% من الحالات أدى إلى مخاطوم كاذب للصفاق.

بعد الجراحة، كان التطور مرضيا لدى 14 مريضا، بدون مضاعفات أو انتكاسات مع معدل تراجع 23 شهرا.

نظرا لمدى تنوع الأعراض السريرية وكذا نتائج الفحوصات التكميلية، من الضروري اتباع استراتيجية محكمة لتشخيص وعلاج هذا الداء.

ANNEXES

OBSERVATIONS

Observation n°	1
année	2007
Sexe	féminin
Age (ans)	60
Origine géographique	Taza
ATCD	Opérée pour goitre
Circonstance de découverte	Douleur pelvienne chronique
clinique	<p>- Douleurs pelviennes diffuses (2ans) , métrorragies minimales faites de sang noirâtre, leucorrhées fétides et nauséabondes associées à des brûlures mictionnelles, des ténésmes et une constipation, le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'AEG faite d'asthénie, anorexie et d'amaigrissement non chiffré.</p> <p>- TV : empatement latéro-utérin gauche.</p>
Bilan morphologique	<p>- Echographie abdominale : masse latéro-utérine anéchogène hyperéchogène à paroi épaisse, mesurant 90mm de diamètre.</p> <p>- hystérocopie Diagnostique :</p> <ul style="list-style-type: none"> § Multiples synéchies utérines fibreuses § Synéchie épaisse en latéro-utérin droit § Orifices tubaires visualisés
bilan biologique	<p>- NFS: Hb=13,3 g/dl; GB=6700/mm³; PLQ=336000/mm³</p> <p>- Ionogramme: Gly =1,07g/l; Na=137mEq/l ; K=4,1mEq/l</p> <p>- urée= 0,29 g/l; créat= 8mg/l</p> <p>- TP= 100%; TCK =36/36</p> <p>- TSH : 0,81µUI/ml</p>
Traitement	<p>-voie d'abord : laparotomie (médiante)</p> <p>-exploration : formation kystique oblongue au dépend de l'appendice</p> <p>-geste réalisé : appendicectomie</p>
Suites opératoires immédiates	Simples
Durée d'hospitalisation	9 jours
Anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 52 mois

Observation n°	2
année	2009
Sexe	féminin
Age (ans)	47
Origine géographique	Fès
ATCD	Cholécystectomie
Circonstance de découverte	Tableau de plastron appendiculaire
clinique	- Douleur FID (4jrs), vomissements alimentaires, - Examen clinique : sensibilité FID, masse FID arrondie de 7*8cm de diamètre, sensible, mobile, sans signes inflammatoires en regard. T°=37,8°C
Bilan morphologique	- Echographie abdominale: Formation hypoéchogène hétérogène de 7cm de grand axe se projetant au niveau de la FID. -TDM abdominale : masse hétérogène mesurant 90mm de diamètre, s'étendant de la région sous hépatique droite jusqu'au bas fond cæcal.
bilan biologique	- NFS: Hb=13,5g/dl; PLO=329000/mm ³ ; GB=9870/mm ³ - Ionogramme: Gly=1,02g/l ; Na=135mEq/l; K=3,1mEq/l - fonction rénale : urée=0,22g/l; créat=8mg/l - TP=100%; TCK=35/35. → la patiente a bénéficié d'une supplémentation potassique.
traitement	-voie d'abord : laparoscopie -exploration : boudin d'invagination incluant le grêle, l'appendice et le colon ascendant. - geste réalisé : hémicolectomie droite avec anastomose iléo transverse mécanique latéro-latérale.
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	8 jours
Anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 27 mois

Observation n°	3
année	2009
Sexe	féminin
Age (ans)	45
Origine géographique	Fès
ATCD	Pas d'antécédents particuliers.
Circonstance de découverte	Fortuite (échographie abdominale)
clinique	Asymptomatique Examen clinique sans particularités.
Bilan morphologique	-Echographie abdominale : présence au niveau de la FID d'une masse tissulaire, ovale, bien limitée hypoéchogène homogène, mesurant 100*40mm. -TDM abdominale : masse liquidienne oblongue, venant au contact du fond cæcal qui est déformé, à paroi fine prenant le contraste, mesurant 115*50mm
bilan biologique	-NFS: Hb=13,1g/dl; PLO=295000/mm ³ ; GB=10660/mm ³ -Ionogramme: Gly=0,98g/dl ; Na= 140mEq/l ; K=4,5mEq/l -Fonction rénale : urée= 0,28 g/l ; créat= 9mg/l -TP= 100%, TCK= 35/35
Traitement	-Voie d'abord : laparotomie (médiante) -exploration : volumineux MA à base saine -geste réalisé : appendicectomie
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	5 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 29 mois

Observation n°	4
année	2010
Sexe	féminin
Age (ans)	54
Origine géographique	Fès
ATCD	Anémie hypochrome microcytaire hyposidérémique
Circonstance de découverte	Douleur chronique FID
Clinique	- Douleur FID (1 an) - Examen clinique : Sensibilité de la FID avec présence d'une masse palpable, indurée et douloureuse de 5cm de diamètre au niveau de la FID.
Bilan morphologique	-Echographie abdominale : masse FID, contenu liquidien épais, à paroi épaisse régulière, mesurant 52mm de diamètre. -TDM abdominale : masse FID appendue au fond cæcal arrondie hypodense, densité liquidienne épaisse à paroi calcifié 45,9*40,8mm
bilan biologique	- NFS: Hb=12,3g/dl; PLO= 239000/mm ³ ; GB=5440/mm ³ - Ionogramme : Gly=1,13g/l ; Na=138mEq/l; K=4,1mEq/l - fonction rénale: urée=0,29g/l ; créat= 9mg/l - CRP=12mg/l - TP= 96%; TCK =39/35
Traitement	-Voie d'abord : laparotomie (incision type Jalaguier) -exploration : masse arrondie blanchâtre au dépend de la pointe appendiculaire faisant 5 cm de diamètre -geste réalisé : appendicectomie
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	7 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 24 mois

Observation n°	5
année	2009
Sexe	masculin
Age (ans)	20
Origine géographique	Taounate
ATCD	Pas d'antécédents particuliers
Circonstance de découverte	Appendicite aigue simple
Clinique	- Douleur FID (10 jours), vomissements alimentaires, - Examen clinique : sensibilité FID, T°=38,5°C
Bilan morphologique	-Echographie abdominale : aspect échographique en faveur d'une appendicite aigue.
bilan biologique	- NFS: Hb=14,9g/dl; GB=5540/mm3; PLQ=224000/mm3 - Ionogramme: Glycémie=0,96g/l; Na=140mEq/l; K=4,1mEq/l - fonction rénale: urée= 0,31g/l ; créat= 9mg/l - CRP= 14mg/l - TP= 92%; TCK= 35/35
traitement	- Voie d'abord: laparotomie (incision type Mcburney) -exploration : appendice en position latéro cœcale interne sous séreuse à base saine. l'appendice est d'environ 10 cm de longueur avec un tiers externe distendu d'aspect pseudo tumoral situé en latéro cœcale externe adhérent au cæcum avec présence de multiples adénopathies péri-appendiculaires. -geste réalisée : appendicectomie
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	3 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 26 mois

Observation n°	6
année	2009
Sexe	masculin
Age (ans)	61
Origine géographique	Mrirt
ATCD	Pas d'antécédents particuliers.
Circonstance de découverte	Masse abdominale
clinique	<p>- DI abdominale diffuse (15jrs) ; dysurie pollakiurie (3mois).</p> <p>- Examen clinique : sensibilité abdominale diffuse, masse sus-pubienne médiane faisant 16cm de diamètre, de consistance ferme, fixe par rapport au plan profond sans signes inflammatoires en regard.</p> <p>TR : prostate augmentée de taille homogène douloureuse.</p> <p>T°= 39°C</p>
Bilan morphologique	-TDM abdominale : masse hypogastrique située en avant de la charnière recto sigmoïdienne, liquidienne cloisonnée à paroi rehaussée après injection du PC, mesurant 150mm de diamètre, avec un aspect légèrement hyperdense du mésentère, vessie de lutte, hypertrophie prostate.
bilan biologique	<p>- NFS: Hb= 13g/dl; GB=7000/mm³;PLQ=409000/mm³</p> <p>- Ionogramme: Gly= 2,48 g/l; k=3,9mEq/l; Na=133mEq/l</p> <p>- fonction rénale: urée=0,28 g/l; créat=8mg/l</p> <p>- TP= 73% ; TCK= 32/32</p>
traitement	<p>- Voie d'abord: laparotomie (incision médiane)</p> <p>-exploration : volumineux abcès faisant environ 10 cm de diamètre adhérent aux anses grêles. Adhésiolyse faite permettant d'individualiser un abcès développé au dépend de l'appendice.</p> <p>-geste réalisée : Drainage de l'abcès ramenant environ 200cc de pus franc+ une substance gélatineuse.</p> <p>Appendicectomie emportant l'appendice et la coque de l'abcès.</p>
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	5 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 31 mois

Observation n°	7
année	2010
Sexe	masculin
Age (ans)	30
Origine géographique	Taounate
ATCD	Pas d'antécédents particuliers
Circonstance de découverte	Appendicite aigue
clinique	- Douleur FID (03jrs) ; vomissements alimentaires - Examen clinique : sensibilité FID, T°= 38,5°C
Bilan morphologique	Echographie abdominale : aspect échographique en faveur d'une appendicite aigue simple
bilan biologique	- NFS: Hb=12,8g/dl; GB=7820/mm ³ ;PLQ=150000/mm ³ - Ionogramme: Gly= 1,1g/l; Na= 136mEq/l; K=4mEq/l - fonction rénale: urée=0,37g/l; créat=8mg/l - TP= 92% ; TCK= 35/35
traitement	- Voie d'abord: laparotomie (incision type Mc burney) - exploration : appendice augmenté de taille à base saine - geste réalisée : Appendicectomie.
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	4 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 19 mois

Observation n°	8
année	2008
Sexe	féminin
Age (ans)	54
Origine géographique	Fès
ATCD	lupus érythémateux disséminé (sous immunosuppresseurs).
Circonstance de découverte	Fortuite (TDM abdominale)
clinique	- asymptomatique - Examen clinique sans particularités
Bilan morphologique	-TDM abdominale : Masse FID appendue au fond cæcal liquidienne mesurant 35*35mm
bilan biologique	- NFS: Hb=9,7g/dl; PLQ=212000/mm ³ ; GB=5600/mm ³ - Ionogramme: glycémie=1,02g/l; Na=140mEq/l; K=4,0mEq/l - fonction rénale: urée= 0,25g/l; créat= 11mg/L - TP=100%, TCA= 36 / 36
traitement	- Voie d'abord: laparotomie (incision type jalaguier) - exploration : Présence au niveau de la base du cæcum d'un appendice non inflammé distendu à base très large (mucocèle) - geste réalisée : L'appendicectomie étant difficile et à grand risque de dissémination et de lâchage, on a réalisé une résection iléo-caecale (5cm de l'iléon reséqué, 5cm du colon reséqué) -Confection d'une anastomose iléo-colique termino-terminale
Suites opératoires immédiates	infection de la paroi à j+4 ; bonne évolution sous soins locaux
Durée d'hospitalisation	14 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 42 mois

Observation n°	9
année	2011
Sexe	féminin
Age (ans)	56
Origine géographique	Taounate
ATCD	HTA (sous IEC+diurétique)
Circonstance de découverte	Abcès appendiculaire
clinique	- Douleur de la FID (15jrs), vomissement alimentaires - Défense de la FID. T°=38,5°C
Bilan morphologique	-Echographie abdominale : collection étendue de la FID jusqu'en sous-hépatique, hypoéchogène hétérogène, mesurant 80*50mm
bilan biologique	-NFS: Hb=13,9mg/l; GB=10660/mm3; PLO=272000/mm3 -Ionogramme : Gly=1,22g/l; Na=140mEq/l; K=4mEq/l -fonction rénale : urée= 0,26g/l ; créat=9mg/l -CRP=19mg/l -TP= 95%; TCK =35/35
traitement	- Voie d'abord: laparotomie (incision type jalaguiet) - exploration : appendice en position latéro-cæcale interne, augmenté de taille, boudiné faisant environ 10cm/3cm d'allure tumorale qui est par ailleurs rompu au niveau de sa pointe avec issue de gélatine. Cette perforation était collematée par le colon droit et la paroi abdominale postérieure. présence au niveau de la FID du contenu mucineux de l'appendice provenant de la perforation de la pointe. -geste réalisé : appendicectomie rétrograde
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	7 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 11 mois

Observation n°	10
année	2010
Sexe	féminin
Age (ans)	80
Origine géographique	Fès
ATCD	-HTA -opérée il y a un an pour masse rétro-péritonéale à contenu gélatineux dont l'anapath est revenue en faveur d'un myxome
Circonstance de découverte	Plastron appendiculaire
clinique	-DI FID (20jrs) - Masse au niveau de la FID mesurant à peu près 6cm de grand axe, de consistance ferme, mobile par rapport au plan superficiel, fixe par rapport au plan profond, douloureuse sans signes inflammatoires en regard. T°=39,2°C.
Bilan morphologique	-Echographie abdominale : masse liquidienne au niveau de la FID mesurant 70mm de diamètre. -TDM : masse au niveau de la FID kystique présentant un contact intime avec le fond cæcal, arrondie, de contours réguliers à paroi fine non rehaussée après injection du PC, mesurant 70*55mm.
bilan biologique	-NFS: Hb= 9,7g/dl; GB=11180/mm ³ ; PLQ= 126000/mm ³ -Ionogramme: Gly=1,19g/l; Na=135mEq/l; K=3,8mEq/l -fonction rénale: urée= 0,39g/l; créat=9mg/l; -CRP=217mg/l -TP= 89%; TCA=35/35
traitement	-Voie d'abord: laparotomie médiane -exploration : masse rétro-péritonéale d'environ 8cm au niveau de la région de la FID et de la GPCD. l'appendice est de siège retro-péritonéal en continuité avec la masse évoquant une mucocèle appendiculaire rétro-péritonéale. La masse est très adhérente au plan postérieur et latéral ainsi qu'au méso-colon descendant présentant une perforation punctiforme avec écoulement minime du mucus mais sans dissémination péritonéale. -geste réalisé : Vue que la mucocèle été perforée en retro-péritonéal on a réalisé une hémicolectomie droite d'autant plus que la vascularisation du colon exéré était précaire. Anastomose iléo-colique latéro latérale mécanique.
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	19 jours
anatomopathologie	Mucocèle simple
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 17 mois

GPCD : gouttière pariéto-colique droite.

Observation n°	11
année	2011
Sexe	féminin
Age (ans)	80
Origine géographique	Immouzer
ATCD	-HTA -diabète compliqué de néphropathie diabétique actuellement au stade d'IRCT, inscrite dans la liste d'attente depuis juillet 2010 jamais dialysée. Fistule artério-veineuse non encore confectionnée. - pneumothorax gauche secondaire à la rupture d'une bulle drainé le 15/05/06. -opérée pour goitre. -cholécystectomie.
Circonstance de découverte	Masse abdominale
clinique	-DI FID (4mois), -Examen clinique : masse au niveau de l'hypochondre droit arrivant jusqu'à l'ombilic mobile par rapport au plan superficiel, fixe par rapport au plan profond de consistance ferme non douloureuse. -TV : Présence d'une masse latéralisée à droite mal limitée.
Bilan morphologique	-Echo abd : masse latéro-utérine droite d'échostructure complexe échogène hétérogène, à paroi fine, non vascularisée au doppler -TDM abd : masse medio pelvienne latéralisée à droite de densité liquidienne à paroi fine mesurant 60*110mm, étendue de la bifurcation iliaque au fond utérin. -IRM abd : masse liquidienne latéro et sus utérine droite venant au contact de l'ovaire droit oblongue, à paroi fine en hyposignal T1 et T2 peu rehaussée après injection du Gadolinium. Son contenu est de signal liquidien en T1 et en T2 sans image de cloison ou de bourgeon en son sein, mesurant 11,5*5,5*5cm.
bilan biologique	-NFS: Hb=8,4g/dl; GB=11260/mm ³ ; PLO=224000/mm ³ -Ionogramme: Gly=1,33g/l; Na=138mEq/l ; K=4,7mEq/l; -fonction rénale: urée=1,37g/l ; créat= 60mg/l -TP= 98%; TCK = 35/35 -TSH= 0,07μUI/ml; T4=1,41ng/dl; T3=2,58pg/ml
traitement	-Voie d'abord: incision sous costale à cheval sur l'ombilic élargie en sus-ombilicale. -exploration : volumineux appendice faisant 04cm de diamètre, envahissant le cæcum faisant évoquer une MA, non rompue -geste réalisée : résection iléo-cæcale avec anastomose iléo-colique termino-latérale avec enfouissement.
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	12 jours
anatomopathologie	Cystadénome mucineux de bas grade
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 07 mois

Observation n°	12
année	2011
Sexe	Masculin
Age (ans)	60
Origine géographique	Taurirt
ATCD	Pas d'antécédents particuliers
Circonstance de découverte	Fortuite (TDM abdominale)
Clinique	<p>-patients victime il y a 2 ans d'un traumatisme fermé de l'abdomen occasionnant chez lui des douleurs de l'hypochondre droit (HCD), une contusion hépatique sans autres signes associés, le patient a gardé depuis des douleurs résiduelles de l'HCD d'où son admission au service pour prise en charge.</p> <p>-Examen clinique : légère sensibilité de l'HCD et du flanc droit, le reste de l'abdomen est souple</p>
Bilan morphologique	TDM abdominale : présence d'une collection péri-hépatique en forme de lentille biconvexe déformant les contours hépatiques mesurant 29cm d'épaisseur se continuant avec une collection oblongue en sous hépatique sans parois propres contenant des calcifications et mesurant 70mm*31mm venant adhérer au fond cæcal.
bilan biologique	<ul style="list-style-type: none"> - NFS: Hb=9,3g/dl; GB=7320/mm³; PLQ=196000/mm³ - ionogramme: Gly= 1,32g/l; Na=137mEq/l; K=3,9mEq/l - fonction rénale: urée= 0,18g/l ; créat= 5mg/L - CRP=44mg/L - TP= 100% ; TCA=35/35
traitement	<p>-Voie d'abord: incision transverse droite.</p> <p>-exploration : appendice sous hépatique augmenté de taille et retro-cæcal. Sa dissection sur sa face postérieur montre l'issue de mucus = mucocèle rompue en retro pariétal et dont la pointe se continue jusqu'en sous hépatique ou elle se confond avec une collection périhépatique faite de sang noirâtre mêlé à du mucus.</p> <p>-geste réalisé : appendicectomie rétrograde + évacuation de l'hématome péri hépatique.</p>
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	13 jours
anatomopathologie	Cystadénome mucineux de bas grade
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 11 mois

Observation n°	13
année	2011
Sexe	féminin
Age (ans)	60
Origine géographique	Guercif
ATCD	Pas d'antécédents particuliers
Circonstance de découverte	Fortuite (laparotomie)
Clinique	- Douleur FID (18 mois) ; vomissements alimentaires post prandiaux - Examen clinique : Sensibilité de la FID irradiant vers l'ombilic
Bilan morphologique	- Echographie abdominale : masse au niveau de la FID liquidienne, oblongue, mesurant 70*22 mm - TDM abdominale : Masse liquidienne tubulaire pseudokystique mesurant 65mm de grand axe, sans paroi propre au niveau de la FID et au contact d'une anse iléale.
bilan biologique	- NFS : Hb=11,7g/dl ; GB=7850/mm ³ ; PLQ= 331000/mm ³ - ionogramme: Gly= 0,84g/l; Na= 136mEq/l; K= 4,4mEq/l - fonction rénale: urée= 0,42g/l; creat= 7mg/l - CRP=1mg/l - TP= 92%; TCK= 38/35
traitement	- Voie d'abord: laparotomie (incision type Mc burney) - exploration : MA à base saine non envahit. diverticule de Meckel à environ 30cm de la valvule iléo-caecale. - geste réalisé : appendicectomie plus résection du diverticule de Meckel.
Suites opératoires immédiates	simples
Durée d'hospitalisation	13 jours
Anatomopathologie	Cystadénome mucineux de bas grade/ diverticule de Meckel
Traitement adjuvant	non
Suivi lointain	Bonne évolution, pas de récurrence, recul de 01 mois.

Observation n°	14
année	2008
Sexe	Masculin
Age (ans)	55
Origine géographique	Fès
ATCD	Pas d'antécédents particuliers
Circonstance de découverte	Fortuite (laparotomie)
Clinique	-syndrome anémique avec altération de l'état général depuis 7 mois -masse abdominale difficilement palpable.
Bilan morphologique	TDM abdominale : processus tissulaire hétérogène au niveau de la FID, mesurant 11,5*15cm
bilan biologique	-NFS: Hb=9,1g/dl; GB=7000/mm ³ ; PLQ=228000/mm ³ -ionogramme: Gly=1,02g/l; Na=135mEq/l; K= 3,5mEq/l -urée= 0,39g/l; créat=8 mg/l -TP= 90%. TCA=35/35
traitement	- voie d'abord: laparotomie (incision médiane) - exploration: tumeur au niveau de la 1 ^{ère} anse iléale localement avancée, taille= 12cm, avec MA -geste réalisé : résection anastomose, résection iléo-caecale, avec résection iléo-cæcale.
Suites opératoires immédiates	simples
anatomopathologie	MA simple, avec tumeur stromale à haut risque de malignité
Durée d'hospitalisation	13 jours
Traitement adjuvant	Non précisé
Suivi lointain	Patient Perdu de vue

Observation n°	15
année	2011
Sexe	Masculin
Age (ans)	70
Origine géographique	Taza
ATCD	Pas d'antécédents particuliers.
Circonstance de découverte	Forme compliquée (augmentation du volume abdominal)
Clinique	-Douleur abdominale diffuse (5mois), associée à une augmentation du volume abdominal, le tout évoluant dans un contexte d'AEG. - Examen abdominal : matité abdominale diffuse.
Bilan morphologique	TDM abdominale : épanchement intra abdominal de moyenne abondance, masse au niveau de la FID au dépend du cæcum à contenu liquidien, nodules péritonéaux.
bilan biologique	-NFS: Hb=13,8g/dl; GB=6500/mm ³ ; PLQ=265000/mm ³ -ionogramme: Gly=1g/l ; Na=139mEq/l; K=4,6mEq/l -fonction rénale: urée=0,45g/l; créat=9mg/l -TP=98% TCA= 36/36
traitement	-voie d'abord: laparotomie (incision médiane) -exploration: épanchement intra-péritonéal séreux d'environ 1litre prélevé puis aspiré. Importante infiltration du Gd épiploon qui est très épais et adhérent à l'estomac, au lobe gauche du foie, à la rate et au colon transverse. Carcinose péritonéale avec de gros nodules dans le péritoine pariétal et viscéral. Masse au niveau du cæcum dans laquelle on individualise l'appendice qui augmenté de taille et phlegmoneux. -geste réalisé : omentectomie avec HCD suivie d'une anastomose iléo-transverse à la pince G.I.A. et ablation de quelques nodules péritonéaux laissant en place plusieurs nodules surtout au niveau du péritoine viscéral.
Suites opératoires immédiates	simples
anatomopathologie	cystadénocarcinome mucineux compliqué d'un pseudomyxome péritonéal grade 1
Durée d'hospitalisation	14 jours
Traitement adjuvant	Etat général altéré : Pas de chimiothérapie instaurée jusqu'à ce jour
Suivi lointain	Pas de complications ni de récurrence jusqu'à ce jour (recul de 07 mois)

LES MUCOCELES APPENDICULAIRES

FICHE D'EXPLOITATION

A- Identité :

- Nom et prénom :
- Sexe :
- Age :
- Situation familiale :
- Profession :
- Niveau socio économique :
- Adresse :
- Numéro de téléphone :

B- Antécédents :

1. Personnels :

- Médicaux :
- Chirurgicaux :
- Toxiques :

2. Familiaux :

C- Circonstances de découverte :

- Fortuite lors de :
 - Ø Laparotomie
 - Ø Examen radiologique
 - Ø Examen endoscopique
- Syndrome appendiculaire
 - Ø Appendicite aiguë simple
 - Ø Abscessus appendiculaire
 - Ø Plastron appendiculaire
- Douleur abdominale subaiguë ou chronique
- masse abdominale ou abdomino-pelvienne
- syndrome occlusif :
 - Ø invagination intestinale
 - Ø volvulus appendiculaire
 - Ø compression extrinsèque sur le cæcum
- abdomen aigu
- Autres :

D- Signes fonctionnels :

- Douleur abdominale : oui non
 - Ø Aiguë

Ø subaigue

Ø chronique

Ø Siège de la douleur

- Fosse iliaque droite

- Abdominale diffuse

• Distension abdominale : oui non

• Nausées vomissements : oui non

• Troubles de transit : oui non

• Saignement digestif : oui non

• Signes urinaires : oui non

• AEG : oui non

• Autres :

E- Signes physiques :

• Sensibilité de la fosse iliaque droite : oui non

• Défense de la fosse iliaque droite : oui non

• Empatement au niveau de la fosse iliaque droite : oui non

• Contracture abdominale généralisée : oui non

• Masse abdominale ou abdomino-pelvienne: oui non

• Matité abdominale diffuse : oui non

• Examen gynécologique: ou non

.....
.....

• Toucher rectal : oui non

.....
.....

• Fièvre : oui non

• Autres :

F- Examens paracliniques :

1) Biologie :

• NFS:

- Hg=

- GB=

- PLQ=

• Ionogramme :

- Glycémie=

- Na=

- K=

- Urée=

- Créatininémie=

• TP= TCA=

• VS= CRP=

• Marqueurs tumoraux :

- ACE :
- CA19-9 :
- CA125 :

• Autres :.....

2) Imagerie :

a. ASP :

ü Calcifications de la fosse iliaque droite: oui non

ü Opacité de tonalité tissulaire : oui non

ü Refoulement du cæcum ou des anses grêles : oui non

ü niveaux hydro-aériques : oui non

ü grisaille diffuse : oui non

ü Autre :

b. Lavement baryté :

ü LB normal : oui non

ü Appendice non opacifié : oui non

ü Compression extrinsèque sur le cæcum : oui non

ü Autre :

c. Echographie abdominale :

ü Dilatation de l'appendice : oui non

ü Masse kystique appendue au cæcum : oui non

- Volume de la masse :

- Echostructure:

- Aspect de la paroi :

- Calcifications pariétales hyperéchogènes oui non

ü Epanchement intrapéritonéal : oui non

ü Masse ovarienne associée : oui non

ü Autre :

d.TDM abdominale :

ü Formation kystique appendue au bas fond cæcal : oui non

- Volume:

- Densité:

- Aspect de la paroi:

- Calcifications pariétales: oui non

- Cloisonnements intra-kystiques : oui non

- Rehaussement périphérique par le PC : oui non

ü Ascite : oui non

ü Autre :

e.IRM abdominale :

ü Masse kystique : oui non

ü Contenu :

§ T1 :

§ T2 :

ü Aspect de la paroi :

§ T1 :

§ T2 :

§ Rehaussement après injection du gadolinium : oui non

ü Autre:

3. Colonoscopie : oui non

Résultat :

.....

.....

.....

4. ECG: oui non

5. Radio thorax: oui non

6. EFR: oui non

7. Echo cardiographie : oui non

G- Décision thérapeutique :

-Patient opéré : oui non

- Installation du malade

Décubitus dorsal : oui non

Jambes écartées : oui non

- Voie d'abord :

Ø Laparotomie : Mac Burney

Jalaguiet

Médiane

Sous costale

Ø Cœlioscopie :

Emplacement des trocars :

.....

.....

- 1^{er} temps : exploration

- caractéristiques de la mucocèle :

Ø Siège :

ü Pointe

ü Base

ü Etendue à tout l'appendice

ü Envahissant le cæcum

Ø Volume :

Ø Atteinte de la base : oui non

Ø rupture : oui non

- Exploration de la cavité péritonéale :

SCORES POUR L'ÉVALUATION PRONOSTIQUE DU PMP [32].

1. En 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 (Tableau1).

Dans une série de 385 patients atteints de PMP, les patients ayant un PSS de 0 à 2 avaient une survie à cinq ans supérieure de 25 % par rapport à ceux avec un PSS de 3.

Tableau 1: Prior Surgical Score (PSS).

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

2. En peropératoire :

Plusieurs outils d'évaluation quantitative de l'extension des carcinomes péritonéaux existent. Ceux-ci sont utilisés pour toutes les origines des carcinomes péritonéaux. La plupart des centres expérimentés dans le traitement des PMP utilisent une de ces classifications. Aucune différence sur la survie n'a toutefois été démontrée entre un PMP extensif versus localisé.

2.1. 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. La description de cette classification est détaillée dans le tableau suivant.

Tableau 2: Classification de Gilly.

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

2.2. Le « Peritoneal cancer index » (PCI):

Il a été établi 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. Ainsi, le PCI maximal possible est de 39.

Tableau 3: Le « Peritoneal cancer index » (PCI):

Score: 0	aucune tumeur n'est retrouvée
Score: 1	implants mesurant jusqu'à 5 mm
Score: 2	implants > 5 mm et ≤ 5 cm
Score: 3	implants > à 5 cm

2.3. Le Simplified Peritoneal Carcinomatosis Index (SPCI) :

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 (> 5 cm),
- modérée (1 à 5 cm),
- petite (< 1 cm),
- absente.

2.4. La radicalité de la cytoréduction :

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

2.4.1. Résections R0, R1, R2 :

- Une résection R0 signifie que toutes les tumeurs visibles ont été extirpées.
- Une résection R1 laisse des implants tumoraux de moins de 5 mm.
- Une résection R2 laisse des résidus tumoraux de plus de 5 mm.

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.

2.4.2. Completeness of Cytoreduction Score (CC score):

Cette classification est subdivisée en quatre catégories selon la dimension des implants tumoraux restants :

- CC score de 0 : aucun implant visible n'est présent.
- CC score de 1 : persistance de tumeurs de moins de 2,5 mm.
- CC score de 2 : tolère des implants > 2,5 mm et ≤2,5 cm.
- CC score de 3 : persistance de tumeurs > 2,5 cm.

Encore une fois, un CC score de 0 et 1 sont habituellement regroupés ensemble et considérés comme une cytoréduction complète.

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

BIBLIOGRAPHIE

[1] ROKITANSKY C.

A manual of pathological anatomy, vol.2 (english translation of the Vienna edition).

Philadelphia; Blanchard and Lea, 1842, p: 89.

[2] M. MOUJAHID, A. AIT ALI, A. ACHOUR, M.I. JANATI.

Mucocèle appendiculaire : à propos de dix cas.

J. Afr. Cancer (Mai 2010) 2:107-111.

[3] LEGER L., PREMONT M., DELAITRE B., CHICHE B., LOUVEL A.

Mucocèles appendiculaires a propos de 09 cas.

J. Chir (Paris). 1973 Nov ; 106(5) : 413-24.

[4] BEN ALI ET COLLABORATEURS.

Les mucocèles appendiculaires : aspects cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques.

Tunisie. Med 1984 ; 68(3) : 187-191.

[5] WOODRUFF R., MC DONALD J.R.

Benign and malignant cystic tumors of the appendix.

Surg gynecol obstet 1940; 71:750-5.

[6] FRANKEL E.

Uher das sognante pseudomyxoma peritonei.

MMW, 1901, 48, 965-970.

[7] LUCCIONI F., MOSSINGER M., FIORENTINI H., CARCASSONE M.

Sur la maladie gélatineuse du péritoine (mucopéritoine) et ses rapports possible avec le syndrome de Demons-Meigs (hydropéritoine d'origine ovarienne).

Marseille chir. 1958 ; 10 : 293-317.

[8] WESSER D.R., EDELMAN S.

Experiences with mucoceles of the appendix.

Ann surg 1961; 153: 272-6.

[9] AHO A. J, HEINONEN R., LAUREN P.

Benign and malignant mucoceles of the appendix: histological types and prognosis.

Acta chir Scand. 1973; 139(4): 392-400.

[10] HIGA E., ROSAI J., PIZZIMBONO C.A., WISE L.

MUCOSAL HYPERPLASIA, MUCINOUS CYSTADENOMA, AND MUCINOUS

CYSTADENOCARCINOMA OF THE APPENDIX: A Re-evaluation of Appendiceal "Mucocele".

Cancer 1973 Dec; 32(6): 1525-41.

[11] ALEXANDRE J.H., BILLEBAUD T., MOLKHOU J.M, GUETTIER C.

Les tumeurs mucosécrétantes de l'appendice: trois observations.

Presse Med. 1984 Dec1; 13(43): 2625-6, 2631-3.

[12] VARAS M.J., CURTO J.A. BENASCO C.

Cystadénoma giganté del appendice.

Rev. Esp. Enf. Ap.Diget. 1985.67:187-190.

[13] CARR N.J., MCCARTHY W.F., SOBIN L.H.

Epithelial non carcinoid tumors and tumor-like lesions of the appendix : A clinicopathologic study of 184 patients with a multivariate analysis of prognostic factors.

Cancer 1995 Feb 1; 75(3): 757-68.

[14] SCOTTE M., LAQUERRIERE A., RIFF Y., ET AL.

Les mucoèles appendiculaires : physiopathologie et implication thérapeutiques.

J.Chir. (Paris). 1994 Juin-jul ; 131(6-7) : 303-12.

[15] A.H. DACHMANN, J.B. NICHOLS, D.H. PATRICK, J.E. LICHTENSTEIN.

Natural history of the obstructed rabbit appendix. Observations with radiography, sonography and CT.

AJR: 1987; 148: 281-54.

[16] M.SOUËI-MHIRI, K.TLILI-GRAÏES, L.BEN CHERIFA, ET AL.

Les mucocèles appendiculaires: étude rétrospective à propos de 10 cas. J.Radiol.
2001 Apr ;82(4) : 463-8.

[17] BARTHOD E., FARAH A., HUTIN E., BERGMAN AM.

Mucocèle appendiculaire géante. À propos d'un cas.
Chirurgie 1993-94;119:185-9.

[18] N. CREUZE, C. SAVOYE-COLLET, F. LEMOINE, ET AL.

Mucocèle sur moignon appendiculaire.
J Radiol 2008;89:57-9.

[19] C.M. FENOGLIO-PREISER, A.E. NOFFSINGER, G.N. STEMMERMANN, ET AL.

Gastrointestinal pathology : an atlas and text.
Second edition. Chapter 12-13; page 539-549.

[20] A.M. SOWEID, W.K. CLARKSTON, C.H. ANDRUS, C.G.JANNEY.

Diagnosis and management on appendiceal mucocèles.
Dig Dis. 1998 May-Jun; 16(3):183-6.

[21] HARRY S. COOPER.

Diagnostic surgical pathology. Third Edition, volume 2. Stephen S. Sternberg, editor.
Intestinal neoplasm. Chapter 34; page 1413-1467.

[22] MACEK D., ZAFAR S., JAFRI H., MADRAZO B.

Ultrasound case of the day.
Radiographics 1992; 12: 1247-1249.

[23] M. WOLFF, N. AHMED.

Epithelial neoplasms of the vermiform appendix (exclusive of carcinoid).
II. Cystadenomas, papillary adenomas, and adenomatous polyps of the appendix.
Cancer, 1976 May; 37(5): 2511-22.

[24] GONZALEZ J.E., HANN S.E., TRUJILLO Y.P.

Myxoglobulosis of the appendix.

Am J Surg Pathol, 1988 dec, 12:12, 962-6.

[25] MATSUYAMA T., NAKATSUKA H., KAWABORI K., ET AL.

A rare case of appendiceal mucocele with myxoglobulosis.

Hiroshima J of Med Sci, 1986 dec, 35: 4, 299-302.

[26] MORTMAN K.D., SUGARBAKER P.A., SHMOOKLER B.M., ET AL.

Pulmonary metastases in pseudomyxoma peritonei syndrome.

Ann thorax surg; 1997; 64, 1434-6.

[27] F.SAEGESSER.

Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome peritoneal.

Lyon chir. Septembre 1965, 61, 5, 641-660.

[28] C.W. BRODERS, R. MIRANDA.

Mucocele of the appendix: review of eleven cases and report of two cases.

Am. Surg: 1971; 37: 434-438.

[29] P. EKERT, J.F. MOUGENOT, P. DE LAGAUSIE, ET AL.

Invaginations intestinales itératives et mucocèle appendiculaire chez un enfant atteint de mucoviscidose.

Arch. Pediatr. 1998 Apr ; 5(4) : 400-3.

[30] PANAGIOTIS AROUKATOS, DIONYSIOS VERRAS, GERASSIMOS P. VANDOROS, AND MARIA REPANTI.

Myxoglobulosis of the Appendix: A Case Associated with Ruptured diverticulum.

Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Medicine.

Volume 2010, Article ID 745021, 3 pages.

[31] LAHMEK P.

Maladie gélatineuse du péritoine.

EMC, gastro-entérologie 9-038-A-10, 1997.

[32] R. LOUNGNARATH, S. CAUSERET, C. BRIGAND, ET AL.

Pseudomyxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine :
nouveaux concepts et nouvelle prise en charge thérapeutique.

Annales de chirurgie 130 (2005) 63-69.

[33] MOHAMED ISSAM BEYROUTI, RAMEZ BEYROUTI, FOUED FRIKHA, ET AL.

La maladie gélatineuse du péritoine.

Presse Med. 2007; 36: 1141-7.

[34] LO RH, KAN PS.

Appendiceal mucinous cystadenoma presenting as "porcelain" appendix with
myxoglobulosis, a rare cause of a right lower quadrant mass.

Singapore Med J. 1998 Apr;39(4):174-6.

[35] MANKAR BENNIS N.

Les mucocèles appendiculaires: a propos de 6 cas.

Th. Univ.Med V. FMPR. 2004, n°115.

[36] SUGARBAKER PH., JABLONSKI KA.

Prognostic features of 51 colorectal and 130 appendiceal cancer patients with
peritoneal carcinomatosis treated by cytoreductive surgery and intraperitoneal
chemotherapy.

Ann. Surg. 1995; 221: 124-132.

[37] A. FAIRISE, C. BARBARY, AL. DERELLE, ET AL.

Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome péritonéal.

J Radiol 2008;89:751-62.

[38] JULIEN JARRY, GENEVIEVE BELLEANNEE, ANTOINE SCHWARTZ, ET AL.

Pseudomyxome péritonéal.

Presse Med. 2008; 37: 1348-1349.

[39] HANI BARADI, AND JEFFREY PONSKY, CLEVELAND, OHIO.

Pseudomyxoma peritonei.

Surgery 2002;131:230-1.

[40] S. BENAMR, E. MOHAMMADINE, A. EL MRINI, ET AL.

LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE A PROPOS DE 13 CAS.

Médecine du Maghreb 2001 n°85.

[41] ELIAS D., SABOURIN J.C.

Les pseudomyxomes péritonéaux.

Journal de chirurgie 1999; 136: 341-347.

[42] LEGG NG.

Rare cases of intestinal obstruction. 3. Torsion complicating mucocele of the appendix.

J R Coll Surg Edinb. 1973 Jul;18(4):236.

[43] C.KING-PAN.

Volvulus complicating mucocele of the appendix.

Br. J. Surg 1965; 52: 713-4.

[44] D.L. AKERS, M.F. HENDRICKSON, I.P. MARKOWITZ, M.D. KERSTEIN.

Volvulus of an appendiceal mucocele presenting as a small bowel obstruction. J La State Med Soc. 1988 Nov; 140(11): 29-33.

[45] KIM SH, LIM HK, LEE WJ, LIM JH, BYUN JY.

Mucocele of the appendix: ultrasonographic and CT findings.

Abdom Imaging. 1998 May-Jun;23(3):292-6.

[46] DACHMAN AH, LICHTENSTEIN JE, FRIEDMAN AC.

Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei.

AJR Am J Roentgenol. 1985 May;144(5):923-9.

[47] URETZ J. OLIPHANT, ANDREW ROSENTHAL,

Hematuria: An Unusual Presentation for Mucocele of the Appendix. Case Report and Review of the Literature.

JSLS (1999)3:71-74.

[48] KIM-CHOY NGA, CHEE-KEONG TANB, SHIH-WEI LAIB, ET AL.

Mucocele of the Appendix with Hematuria.

YALE JOURNAL OF BIOLOGY AND MEDICINE 74 (2001), pp. 9-12.

[49] RISHER WH, RAY JE, HICKS TC.

Calcified mucocele of the appendix presenting as ureteral obstruction.

J La State Med Soc. 1991 Nov;143(11):29-31.

[50] CORDER AP, MASTERS A, HEALD RJ.

Sigmoid invasion as a late complication of mucinous cystadenoma of the appendix. Report of a case.

Dis Colon Rectum. 1990 Jul;33(7):619-20.

[51] DAN GRISARU, JOSEPH B. LESSING, ELI BRAZOWSKI, ET AL.

Mucocele formation 20 years after an appendiceal uterine transplantation for infertility mistaken for hydrops tubae profluens.

Human Reproduction vol.11 no.7 pp 1433-1434, 1996.

[52] WENHAN P.W., SLOAN J.P.

An unusual mucocele of the appendix.

J. R. Coll. Surg. Edinb. 1985 Jun; 30(3): 205-206.

[53] KOIZUMI J, NOGUCHI H.

Pseudomyxoma retroperitonei with spontaneous skin fistula.

Abdom Imaging. 1999 Mar-Apr;24(2):193-5.

[54] NAKAO A, SATO S, NAKASHIMA A, ET AL.

Appendiceal mucocele of mucinous cystadenocarcinoma with a cutaneous fistula.

J Int Med Res. 2002 Jul-Aug;30(4):452-6.

[55] I.HADJ-TAIEB, A. MASMOUDI, L. AYADI, ET AL.

Cystadénocarcinome appendiculaire fistulisé à la peau

Annales de dermatologie et de vénéréologie (2010) 137, 198—202.

[56] DEBRAH A. WIRTZFELD, LORNE M. PRICE, MAIRE A. DUGGAN, ET AL.

Mucinous cystadenoma of the appendix in a patient with systemic lupus erythematosus. Can J Gastroenterol 1998;12(8):573-576.

[57] BEYROUTI MOHAMED ISSAM, GHARBI AHMED, ABID MOHAMED, ET AL.

Les tumeurs mucocecrétantes de l'appendice a propos de 22 cas.

La tunisie medicale - vol : 82-N°12, 2004 ; 1100-1106.

[58] BUXTON J.T

Porcelain appendix. A calcified mucocele fractures to produce an acute abdomen.

Arch. Surg.; 1979; 114: 736-737.

[59] C. QUINTART, C. CHOUGHARI, D. MICHEZ, ET AL.

Appendiceal mucocele : a case report.

Ann. Chir. 1999; 53(9): 928-32.

[60] GERMAIN A., HUREAU J., SEDDIK A., ET AL.

Maladie gélatineuse du péritoine : à propos de quatre cas.

Chirurgie 1992, 118 : 348-355.

[61] GERMAIN MA.

Maladie gélatineuse du péritoine.

E.M.C., GAS. 1, 9038 A-10. 1987.

[62] G. WEBER, C. TERIITEHAU, Y. GOUDARD, ET AL.

Mucocèle appendiculaire.

Feuillets de Radiologie 2009, 49, n° 1,40-44.

[63] BRUNA TH., GINESTON J.L., LAMBLIN G., ET AL.

Diagnostic et traitement endoscopiques d'une mucocèle appendiculaire : sous le signe su volcan.

Gastroenterol. Clin. Biol. 1995; 19: 229-230.

[64] RAIJMAN I. LEONG S., HASSARAM S., ET AL.

Appendiceal mucocele: Endoscopic appearance.

Endoscopy 1994, 26: 326-328.

[65] SFAIRI A., DETCHEV R., PATEL J.C.,

Mucocèle appendiculaire : interet de l'exérèse par coelioscopie.

J Chir, 1995, 132 : 10, 403-405.

[66] HIDEKI KOGA, KUNIHICO AOYAGI, HIROSHI HONDA, ET AL.

Appendiceal mucocele : sonographic and MR imaging findings.

AJR. 1995 December; 165: 1552.

[67] N. MIZUMA, T. KABEMURA, K. AKAHOSHI, ET AL.

Endosonogographic features of mucocele of the appendix: report of a case.

Gastrointest Endosc. 1997 Dec; 46(6): 549-52.

[68] ALPERT LAURENCE, FRIEDMAN RON.

Gallium scintigraphy demonstation of an appendiceal mucocele: a proposed mechanism uptake.

Clinical nuclear medicine 1981, 6(8): 378-378.

[69] OHTA HITOYA, KOMIBUSHI TMOO, HANAFUSA TETSUJI, ET AL.

Incidental 67GA uptake into appendiceal mucocele in a patient with sigmoid colon cancer.

Annals of nuclear medicine 1996, 10 (2): 257-259.

[70] ZUZARTE J.C., LIU Y.C., COHEN A.M.

Fine needle aspiration cytology of appendiceal mucinous cystadenome: a case report.

Acta Cytologica 1996, 40: 327-330.

[71] W.S. JAMES, N. KENNEDY, C. CALDWELL, ET AL.

Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin.

Cancer 1992; 70: 396-401.

[72] J.KHODA, G. SEBBAG, L. LANTZBERG, ET AL.

Cystadénocarcinome avec atteinte péritonéale (pseudomyxome peritoneal).

L'exérèse chirurgicale seule est-elle suffisante ?

Ann. Chir. 1992, 46, N°7 : 636-641.

[73] LANDEN S., BERTRAND C., MADDERN G.J., ET AL.

Appendiceal mucoceles and pseudomyxoma peritonei.

Surg Gynecol Obstet, November 1992, 175: 5, 401-4.

[74] ARMSTRONG O., ET AL.

Mucocèle appendiculaire : intérêt d'une coelio conversion de prudence et d'un suivi.

Gastroenterol Clin Biol (2010), doi:10.1016/j.gcb.2009.11.007.

[75] MIRALIKBARI R, CHAPMAN WH 3RD.

Laparoscopic treatment of an appendiceal mucocele.

J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A. 1999 Apr; 9(2): 159-63.

[76] YOUNG-TAE JU, SOON-TAE PARK, WOO-SONG HA, ET AL.

Laparoscopic resection of a appendiceal mucocele.

J Korean Surg Soc 2011;80:S21-25 DOI: 10.4174/jkss.2011.80.Suppl 1.S21.

[77] MUTHUKUMARAN RANGARAJAN, CHINNUSAMY PALANIVELU, ALFIE JOSE KAVALAKAT, RAMAKRISHNAN PARTHASARATHI.

Laparoscopic appendectomy for mucocele of the appendix: report of 8 cases

Indian Journal of Gastroenterology 2006 Vol 25 September - October 257.

[78] S. ROHR, H. LONG, A. MEHCINE, C. MEYER.

EMC: Gastro-entérologie: appendicite aigue 9-066-A-10p :9.

[79] S. GONZÁLEZ MORENO, B. M. SHMOOKLER, P. H. SUGARBAKER

Appendiceal mucocele : Contraindication to laparoscopic appendectomy.

Surg Endosc (1998) 12: 1177-1179.

[80] B. BLANC, M. POCARD.

Techniques chirurgicales de l'appendicectomie pour appendicite aiguë. Journal de Chirurgie (2009) 146S, S22—S31.

[81] KI BUM PARK, JUN SEOK PARK, GYU-SEOG CHOI, ET AL.

Single-incision Laparoscopic Surgery for Appendiceal Mucoceles: Safety and Feasibility in a Series of 16 Consecutive Cases.

J Korean Soc Coloproctol 2011;27(6):287-292.

[82] KOHLMANN G, ROUFFET F, DESOUTTER P, NAIT-DJOUHI H.

Mucoceles of the appendix. Clinical and pathological aspects. Therapeutic considerations about six cases.

Ann Chir. 1980 Jan;34(1):57-62.

[83] R.LAMBARD-PALET, X. BARTH.

EMC : Gastroentérologie : cancer du colon : 9-068-A-10

Cancerologie : 60-9-050-A-10.

[84] HINSON FL., AMBROSE S.

Pseudomyxoma peritonei.

Review. Br J Surg 1998, 85: 1332-1339.

[85] PRAYSON RA.; HART WR.; PETRAS RE.

Pseudomyxoma peritonei. A clinicopathologic study of 19 cases with emphasis on site and origin and nature of associated ovarian tumors.

Am J Surg Pathol 1994 18: 591-603.

[86] RONNETT BM, SHMOOKLER BM, DIENER-WEST M, SUGARBAKER PH, KURMAN RJ.

Immunohistochemical evidence supporting the appendiceal origin of pseudomyxoma peritonei in women.

Int J Gynecol Pathol. 1997 Jan;16(1):1-9.

[87] D B GOUGH, J H DONOHUE, A J SCHUTT, ET AL.

Pseudomyxoma peritonei. Long-term patient survival with an aggressive regional approach.

Ann Surg. 1994 February; 219(2): 112-119.

[88] K. SLIM, O. GLEHEN, F.N. GILLY.

Chimiohyperthermie pour carcinomes péritonéaux primitifs et d'origine digestive.

Annales de Chirurgie 2003, 128 : 580-589.

[89] GLEHEN O., BEAUJARD AC., ARVIEUX C., ET AL.

Les carcinomes péritonéaux. Traitement chirurgical, péritonectomies et chimiohyperthermie intrapéritonéale.

Gastroenterol Clin Biol 2002, 26 : 210-5.

[90] PESTIEAU SR, BELLIVEAU JF, GRIFFIN H, ET AL.

Pharmacokinetics of intraperitoneal oxaliplatin: experimental studies.

J Surg Oncol. 2001 Feb;76(2):106-14.

[91] CEELLEN WP, HESSE U, DE HEMPTINNE B, PATTYN P.

Hyperthermic intraperitoneal chemoperfusion in the treatment of locally advanced intra-abdominal cancer.

Br J Surg. 2000 Aug;87(8):1006-15.

[92] WITKAMP AJ, DE BREE E, VAN GOETHEM R, ZOETMULDER FA.

Rationale and techniques of intra-operative hyperthermic intraperitoneal chemotherapy.

Cancer Treat Rev. 2001 Dec;27(6):365-74.

[93] PANTEIX G, GUILLAUMONT M, CHERPIN L, ET AL.

Study of the pharmacokinetics of mitomycin C in humans during intraperitoneal chemohyperthermia with special mention of the concentration in local tissues.

Oncology. 1993 Sep-Oct;50(5):366-70.

[94] GLEHEN O, MITHIEUX F, OSINSKY D, ET AL.

Surgery combined with peritonectomy procedures and intraperitoneal chemohyperthermia in abdominal cancers with peritoneal carcinomatosis: a phase II study.

J Clin Oncol. 2003 Mar 1;21(5):799-806.

[95] BEAUJARD AC, GLEHEN O, CAILLOT JL, ET AL.

Intraperitoneal chemohyperthermia with mitomycin C for digestive tract cancer patients with peritoneal carcinomatosis.

Cancer. 2000 Jun 1;88(11):2512-9.

[96] MORAN BJ, CECIL TD.

The etiology, clinical presentation, and management of pseudomyxoma peritonei.

Surg Oncol Clin N Am. 2003 Jul;12(3):585-603.

[97] Elias D, Laurent S, Antoun S, et al.

Pseudomyxoma peritonei treated with complete resection and immediate intraperitoneal chemotherapy.

Gastroenterol Clin Biol. 2003 Apr;27(4):407-12.

[98] DERACO M., GRONCHI A., MAZZAFERRO V., ET AL.

Feasibility of peritonectomy associated with intraperitoneal hyperthermic perfusion in patients with Pseudomyxoma peritonei.

Tumori. 2002 Sep-Oct;88(5):370-5.

[99] HARSHEN R, JYOTHIRMAYI R, MITHAL N.

Pseudomyxoma peritonei.

Clin Oncol (R Coll Radiol). 2003 Apr;15(2):73-7.

[100] DAVID MADWED, R. MINDELZUN, AND R. B. JEFFREY, JR.

Mucocele of the Appendix: Imaging Findings

AJR 159:69-72, July 1992.

[101] BEYROUTI MOHAMED ISSAM, GHARBI AHMED, ABID MOHAMED, ET AL.

Les tumeurs mucosécrotantes de l'appendice : A propos de 22 cas.

La Tunisie médicale, 2004, vol. 82, n°12, pp. 1101-1106.

[102] SHUBHADA DHAGE-IVATURY, PAUL H SUGARBAKER.

Update on the Surgical Approach to Mucocele of the Appendix.

J Am Coll Surg Vol. 202, No. 4, April 2006.

[103] ANUPAM DIXIT, JOHN HP ROBERTSON, SATVINDER S MUDAN, CHARLES AKLE.

Appendiceal mucocoeles and pseudomyxoma peritonei.

World J Gastroenterol 2007 April 28; 13(16): 2381-2384.

[104] ARTURO GARCÍA LOZANO, ANTONIO VÁZQUEZ TARRAGO, CARMEN CASTRO GARCÍA, ET AL.

Mucocele of the appendix: Presentation of 31 cases.

CIR ESP. 2010;87(2):108-112.

[105] KEMAL KARAKAYA, FIGEN BARUT, ALI UGUR EMRE, ET AL.

Appendiceal mucocele: Case reports and review of current Literature.

World J Gastroenterol 2008 April 14; 14(14): 2280-2283.

[106] MIGUEL ECHENIQUE-ELIZONDO, CARLOS LIRON DE ROBLES, JOSE ANTONIO AMONDARAIN ARRATIBEL Y XAVIER ARIBE.

Mucoceles apendiculares.

Cir Esp. 2007;82(5):297-300.

[107] J. RUIZ-TOVAR, D. GARCIA TERUEL, V. MORALES CASTINEIRAS, ET AL.

Mucocele of the Appendix.

World J Surg (2007) 31: 542-548.

[108] BENJAMIN CASPI, ERAN CASSIF, RONI AUSLENDER, ET AL.

The Onion Skin Sign: A Specific Sonographic Marker of Appendiceal Mucocele.

J Ultrasound Med 23:117-121, 2004.

[109] W ZOUAOUI, A DAGHFOUS, S SEHILI-BRIKI, ET AL.

MUCOCELE APPENDICULAIRE: APPORT DE L'IMAGERIE A PROPOS DE 8 CAS.

Service de radiologie Hôpital Habib Thameur Tunis - Tunisie.

[110] J. W. CHOU, C. L. FENG, H. C. LAI.

Appendiceal mucocele presenting with lower abdominal pain.

Endoscopy 2009; 41: E222-E223.

[111] JULIEN JARRY, GENEVIEVE BELLEANNEE, ANTOINE SCHWARTZ, ET AL.

Pseudomyxome péritonéal.

Presse Med. 2008; 37: 1348-1349.

[112] Luca Stocchi; Bruce G. Wolff; Dirk R. Larson; Jeff R. Harrington

Surgical Treatment of Appendiceal Mucocele.

Arch Surg. 2003;138:585-590.

[113] A. DUQUENOY, G. GAUSSIN, D. CAILLEZ, et al.

MUCOCELE APPENDICULAIRE UNE ETIOLOGIE AUX DOULEURS ABDOMINALES
CHRONIQUES DE L'ENFANT.

Article disponible sur net sur le site suivant :

<<http://pro.gyneweb.fr/portail/sources/congres/jta/01/ped/LELUYER.HTM>>

[114] Wan-Ching Lien, Shih-Pei Huang, Chun-Lin Chi, et al.

Appendiceal outer diameter as an indicator for differentiating appendiceal mucocele from appendicitis.

American Journal of Emergency Medicine (2006) 24, 801-805.

[115] J.-F. Gillion, D. Franco, O. Chapuis, et al.

Mucocèles appendiculaires, pseudomyxomes péritonéaux et tumeurs mucosécrétantes du carrefour iléocæcal : apport de l'imagerie dans la stratégie thérapeutique et le choix de la voie d'abord laparoscopique ou classique.

Journal de Chirurgie (2009) 146, 150—166

[116] Muhammad R Khan , Rashida Ahmed and Taimur Saleem.

Intricacies in the surgical management of appendiceal mucinous cystadenoma: a case report and review of the literature.

Khan et al. Journal of Medical Case Reports 2010, 4:129