



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2012

THESE N°110

**Aspect diagnostique et thérapeutique des
mucocèles appendiculaires au service de
chirurgie viscérale au CHU Mohammed VI (Etude
rétrospective sur 5 ans).**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2012

PAR

M^{lle}. Ilham DELMAKI

Née le 14 Novembre 1985 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Mucocèle appendiculaire–diagnostique–anatomopathologie–traitement

JURY

Mr. B. FINECH

Professeur de chirurgie générale

PRESIDENT

Mr. R. BENOMAR BENLKHAÏAT

Professeur chirurgie générale

RAPPORTEUR

Mr. A. LOUZI

Professeur agrégé de chirurgie générale

Mr. A. ACHOUR

Professeur agrégé de chirurgie générale

JUGES

M^{me}. N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI

Professeur agrégé de radiologie

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رب اوزعني ان اشكر نعمتك التي
انعمت علي وعلى والدي
وان اعمل صالحا ترضاه
وادخلني برحمتك في
عبادك الصالحين.

صدق الله العظيم



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

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche

: Pr. Badia BELAABIDIA

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
BENELKHAIAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B

MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A

PROFESSEURS AGREGES

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
LRHEZZIOUI	Jawad	Neurochirurgie(Militaire)
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B

NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie – réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie
ADALI	Nawal	Neurologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anesthésie Réanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie
AMRO	Lamyae	Pneumo – phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
ARSALANE	Lamiae	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale

BELKHOUB	Ahlam	Rhumatologie
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUE	Aicha	Pédiatrie
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
EL IDRISSE SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie – pathologique (Militaire)
EL MEHDI	Atmane	Radiologie
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques

EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique B
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique A
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie

OUERIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation
ZOUGAGHI	Laila	Parasitologie –Mycologie



DEDICACES

Je dédie cette thèse.....

A mes très chers parents :

Aucun mot ne saurait exprimer tout le respect, toute l'affection et tout l'amour que je vous porte.

Merci de m'avoir soutenu et aidé à surmonter tous les imprévus de la vie. Que ce travail, qui représente le couronnement de vos sacrifices généreusement consentis, de vos encouragements incessants et de votre patience, soit de mon immense gratitude et de mon éternelle reconnaissance qui si grande qu'elle puisse être ne sera à la hauteur de vos sacrifices et vos prières pour moi.

Je pris Dieu, le tout puissant, de vous protéger et de vous procurer santé, bonheur et longue vie ...

A mon très cher frère Yassine

Je ne peux exprimer a travers ses lignes mes sentiments d'amour et de tendresse envers toi, puisse l'amour et la fraternité nous unissent a jamais.

Je te remercie pour ton soutien et encouragement.

Je prie dieu pour que tu réalises tout ce que tu souhaites dans la vie

A mes grands-mères

Vous êtes pour moi le meilleur exemple

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours.

Je prie dieu pour que vous viviez dans le bonheur et la santé.

A la mémoire de mes grands-pères

Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir ce bonheur

ensemble et de vous exprimer tout mon respect.

Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son paradis.

A tous mes oncles et tantes

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.

A mes très chères amies

Vous êtes pour moi plus que des amies! Je ne saurais trouver une expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie.

A tous les amis et collègues

En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.

Et tous les collègues avec qui j'ai passé un service hospitalier, une garde ou de bonnes heures à

L'amphithéâtre ou de préparation.

Que Dieu vous bénisse et vous comble.

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer



REMERCIEMENTS

A notre maître et président de thèses

Pr. B FINECH chef de service de chirurgie viscérale et générale du CHU

Mohammed VI

Il nous a chaleureusement accueilli dans son service. Nous sommes très touchés par ses qualités professionnelles et humaines. Qu'il soit assuré de notre profonde gratitude.

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et nous vous sommes très reconnaissant de bien vouloir porter intérêt à ce travail. Veuillez trouver ici,

Professeur, l'expression de nos sincères remerciements

A notre rapporteur de thèse

Pr. R BENEKHAJAT professeur en chirurgie viscérale et générale CHU

Mohammed VI

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de nous confier ce travail. Nous sommes très touchés par votre disponibilité et par le réconfort que vous nous avez apporté lors de notre passage au service ainsi que lors de l'élaboration de ce travail. Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple.

Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profonde gratitude.

A notre maître et juge

Pr. A Louzi professeur en chirurgie viscérale et générale CHU Mohammed

VI

Vous avez accepté très spontanément de faire partie de notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et de l'intérêt que vous avez porté à ce travail.

Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

A notre maître et juge

*Pr. A ACHOUR chef de service chirurgie viscérale et générale Hôpital
militaire avicenne*

Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. Nous avons pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes qualités humaines.

Veillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre profond respect.

A notre maître et juge

*Pr. N CHÉRIFF IDRISSE EL GANOUNI chef de service de radiologie CHU
Mohammed VI*

Nous tenions à vous exprimer nos plus sincères remerciements pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble jury. Votre présence nous honore.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

A DR R. IGOUNNI

Nous vous sommes reconnaissants de l'aide apportée tout au long de ce travail. Veillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus distingués

A tout le personnel du service de chirurgie viscérale et générale CHU

Mohammed VI

*A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce
travail et que j'ai omis, involontairement, de citer*



ABBREVIATION

MA : mucocele appendiculaire
ASP : abdomen sans préparation
NFS : numération formule sanguine
FID : fosse iliaque droite
GPC : la gouttière pariéto-colique
PMP : pseudomyxome péritonéal
MGP : maladie gélatineuse du péritoine
AMPD : adénomucineuse péritonéale disséminée
CMP : carcinomatose mucineuse péritonéale
ACE : antigène carcino-embryonnaire
CIP : chimiothérapie intrapéritonéale
CHIP : chimio-hyperthermie intrapéritonéale
CCR : chirurgie de cytoréduction



PLAN

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
PATIENTS ET METHODES	5
RESULTATS	7
I. Les données épidémiologiques	8
1- L'âge.....	8
2- Le sexe.....	8
3- Les antécédents.....	9
II. Les données cliniques	9
1- Le délai d'évolution avant la consultation.....	9
2- Description des signes fonctionnels et généraux.....	9
2-1 La douleur.....	9
2-2 La fièvre.....	10
2-3 Nausées et vomissements.....	10
2-4 Les troubles du transit.....	10
2-5 Les signes associés.....	10
3- Les signes physiques.....	10
III. Les données paracliniques	11
1- La radiologie.....	12
1-1 L'échographie abdomino-pelvienne.....	12
1-2 Le scanner abdominal.....	15
1-3 ASP.....	17
2- La biologie.....	17
3- Les explorations des lésions associées.....	17
IV. L'attitude thérapeutique :	17
1- Le traitement chirurgical	17
1-1 Les types d'intervention choisis.....	17
1-2 L'exploration chirurgicale.....	18
1-3 Le geste opératoire.....	21
2- Le traitement adjuvant.....	21
V. Les résultats anatomopathologiques.....	21
VI. Les suites postopératoires et séjour.....	21
VII. L'évolution	22

DISCUSSION	23
I. Epidémiologie	24
1. La fréquence	24
1.1 Par rapport aux appendicectomies.....	24
1.2 Par rapport aux tumeurs appendiculaires.....	24
2. L'âge.....	24
3. Le sexe	25
II. Les formes cliniques.....	25
1. Les formes asymptomatiques.....	25
2. Les formes pseudo-appendiculaires.....	26
3. Les formes pseudo-tumorales.....	26
4. Les formes compliquées.....	27
4.1 Le PMP.....	27
4.2 Autres complications.....	32
5. Les formes associées.....	33
5.1 Les lésions coliques.....	33
5.2 Les lésions ovariennes.....	33
5.3 La mucoviscidose.....	33
5.4 Les autres associations.....	34
6. Les formes particulières.....	34
III. Les examens complémentaires	35
1. ASP.....	35
2. Opacification digestive.....	37
3. L'échographie abdomino-pelvienne.....	37
4. Le scanner abdominal.....	41
5. IRM.....	44
6. La coloscopie.....	44
7. Biologie.....	44
IV. Diagnostics différentiels	45
V. Les attitudes thérapeutiques	45
1. Le but.....	45
2. Les moyens chirurgicaux	46
2.1 Les voies d'abord.....	46
- La coelioscopie.....	46
- La chirurgie conventionnelle.....	47

2.2	Les gestes opératoires.....	47
3.	Les moyens médicaux.....	48
3.1	Le traitement mucolytique.....	48
3.2	La chimiothérapie intrapéritonéale.....	48
3.3	La chimio–hyperthermie intra–péritonéale.....	49
3.4	Chimiothérapie systémique et immunothérapie.....	49
3.5	La radiothérapie.....	50
4.	Les indications thérapeutiques	50
4.1	Les formes bénignes.....	50
4.2	Les formes malignes.....	50
4.3	Le traitement de PMP.....	51
VI.	Anatomopathologie	53
1.	Macroscopie.....	53
2.	Microscopie.....	53
VII.	Evolution et pronostic.....	55
CONCLUSION.....		
ANNEXE I : LES RAPPELS.....		
ANNEXE II : PHYSIOPATHOLOGIE.....		
ANNEXE III : LA FICHE D’EXPLOITATION.....		
RESUMES.....		
BIBLIOGRAPHIE.....		



INTRODUCTION

La mucocèle appendiculaire ou tumeur mucosécrétante appendiculaire est une affection rare, définie comme une dilatation kystique de la lumière de l'appendice 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(1).

Le terme de mucocèle est un terme descriptif pour un état macroscopique et ne permet de préjuger ni les mécanismes pathogéniques ni les lésions histologiques responsables de l'hypersécrétion ou de l'accumulation du mucus ni le mode évolutif de l'affection.

En effet, depuis sa première description, cette entité pathologique a suscité l'intérêt de plusieurs auteurs de par sa rareté, sa présentation clinique non spécifique, la difficulté de son diagnostic préopératoire (MA se découvre histologiquement en post-opératoire dans près de 70% (2)), l'absence d'unicité histologique, son étiopathogénie controversée et ses complications particulières.

Elle pose le double problème de sa malignité éventuelle et du risque de maladie gélatineuse du péritoine (pseudomyxome péritonéal) en cas de perforation (2).

Le but de notre travail, à partir des données récentes et d'une série clinique, est de faire le point sur ces mucocèles en essayant de dégager les différents moyens diagnostiques et les aspects anatomopathologiques dont découle le traitement chirurgical.



HISTORIQUE

C'est ROKITANSKI (3) qui a décrit le premier cette affection en 1842. Il parle alors « d'hydrops de l'appendice ». Il pense qu'il s'agit de faux diverticules de l'intestin formés de matières gélatineuses entourées seulement de péritoine. Il ne fait pas le rapprochement avec une pathologie tumorale appendiculaire.

Le terme de mucocèle appendiculaire n'est introduit dans le langage médical qu'en 1876 par FERRE (1).

FRANCKEL rapporte, en 1901, un cas de mucocèle appendiculaire rompue avec un pseudomyxome péritonéal (4).

DODGE rassemble, en 1916, 142 cas de la littérature et WEAVER rajoute 26 autres cas en 1928 (1).

En 1940, WOODRUFF et MAC DONALD distinguèrent les mucocèles appendiculaires bénignes des mucocèles appendiculaires malignes et proposèrent une théorie obstructive pour expliquer le mécanisme étiopathogénique de la mucocèle (5).

WESSER et EDELMAN répertorient 600 cas en 1961 (4).

En 1984, ALEXENDRE et ses collaborateurs suggèrent que le terme de mucocèle, qui regroupe des lésions très différentes, doit être abandonné et substitué par celui de tumeurs mucosécrétantes de l'appendice (6).



PATIENTS & METHODES

I. Type d'étude :

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 14 cas de mucocèle appendiculaire colligés au service de chirurgie générale du CHU Mohamed VI de Marrakech sur une période de 5 ans, allant du Janvier 2007 à Décembre 2011.

II. Population cible :

Les critères d'inclusion et d'exclusion sont les suivants :

❖ Les critères d'inclusion :

- Ont été inclus dans notre étude, tous les patients présentant une mucocèle appendiculaire, confirmée par l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire.
- Quelque soit le type histologique de la MA opérée.

❖ Les critères d'exclusion :

- Ont été exclus de notre étude tous les dossiers qui ne contiennent pas le résultat anatomopathologique malgré une iconographie suspecte.

III. Les méthodes :

Les différentes données cliniques, paracliniques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers du service de chirurgie générale de CHU Mohamed VI de Marrakech et du suivi des patients en consultations.

Les différents renseignements ont été recueillis on se basant sur une fiche d'exploitation « Annexe III », établie après recherche bibliographique et revue de la littérature, regroupant des paramètres selon neuf rubriques : épidémiologie, antécédents personnels et familiaux, motif de consultation, examen clinique, bilan radiologique, bilan biologique, prise en charge thérapeutique, étude anatomopathologique et évolution.

L'analyse des données a été faite par l'Excel.



RESULTATS

I. Les données épidémiologiques :

1. L'âge :

Dans notre série l'âge moyen est de 54,42ans avec des extrêmes allant de 24ans à 80ans (figure1).

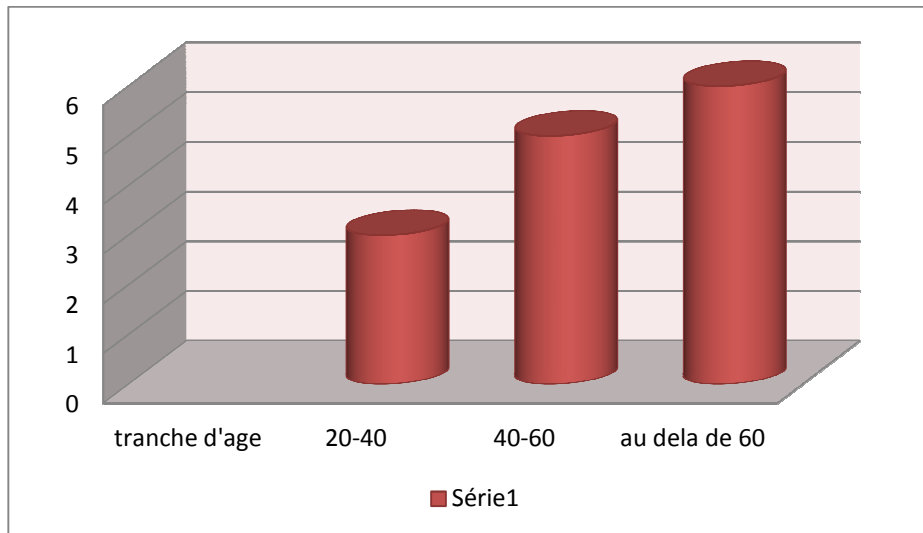


Figure 1 : Répartition des patients selon l'âge

2. Le sexe :

On note une légère prédominance féminine avec 8 femmes soit 57% des cas et 6 hommes soit 43% des cas (figure2).

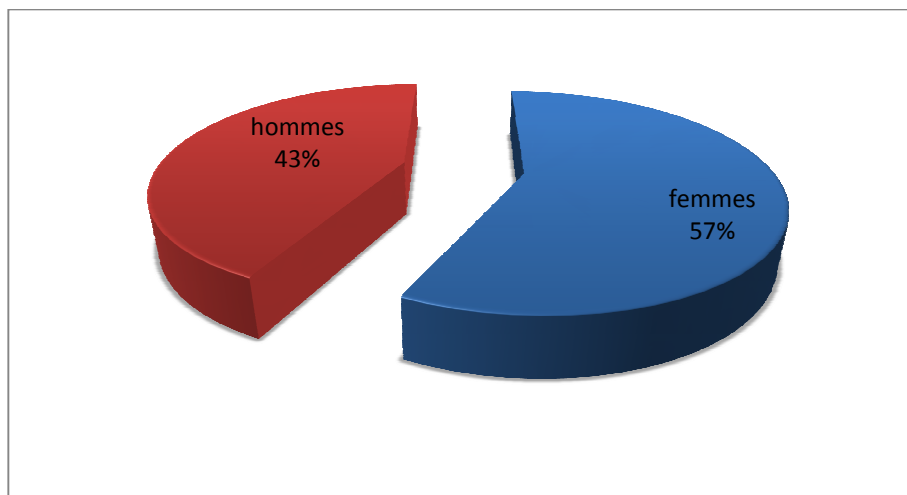


Figure 2: Répartition en fonction du sexe

3. Les antécédents : tableau 1

- 5 patients diabétiques (35,71%)
- un patient connu hypertendu (7,14%)
- un patient cardiaque (7,14%)
- chez 7 patients, aucun ATCD pathologique n'a été noté.

Tableau 1 : les types d'antécédents.

Types d'antécédent	Nombre de cas	Pourcentage
Diabète	5 patients	35,71%
Hypertension artérielle	Un seul patient	7,14%
Pathologie cardiaque	Un seul patient	7,14%
Aucun antécédent	7 patients	50%

II. Les données cliniques :

1. Le délai d'évolution avant la consultation :

Le délai moyen écoulé entre l'apparition des symptômes et la consultation a été de 4,8 jours avec des extrêmes allant de 1 jour à 15 jours.

2. Description des signes fonctionnels et généraux :

2.1 La douleur :

Une douleur abdominale était présente chez tous nos patients. Elle se situait au niveau de :

La fosse iliaque droite chez 11 patients : 79%

L'épigastre et l'hypocondre droit chez 2 patients : 14%

Diffuse chez un seul patient : 7%

Elle évoluait selon un mode aigu chez tous les patients.

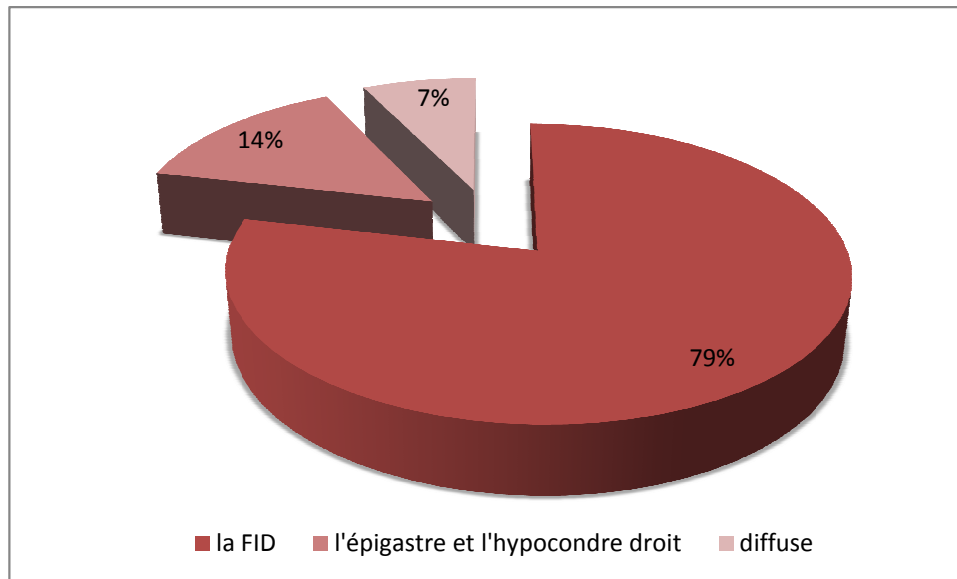


Figure 3 : répartition selon la localisation de la douleur

2.2 Fièvre :

Une température supérieure à 38°C a été retrouvée chez 7 patients (50 %) ; 37% de l'ensemble des femmes et 67% de l'ensemble des hommes.

2.3 Nausées et vomissements :

3 patients présentaient des nausées et des vomissements (21,42 %), ce qui représente 25% de l'ensemble des femmes et 16,66% de l'ensemble des hommes.

2.4 Troubles de transit :

Un seul patient qui a présentait un trouble de transit à type de diarrhée (7,14%).

2.5 Les signes associés :

Aucun autre signe n'a été trouvé chez tous nos patients notamment pas de signes gynécologiques ni urinaires.

3. Les signes physiques :

L'examen physique a montré que 9 patients (64%) présentaient une défense de la fosse iliaque droite, 3 patients (22%) une sensibilité à la fosse iliaque droite, 2 patients (14%) avaient une défense de l'hypocondre droit et de l'épigastre.

Les touchers pelviens sont normaux.

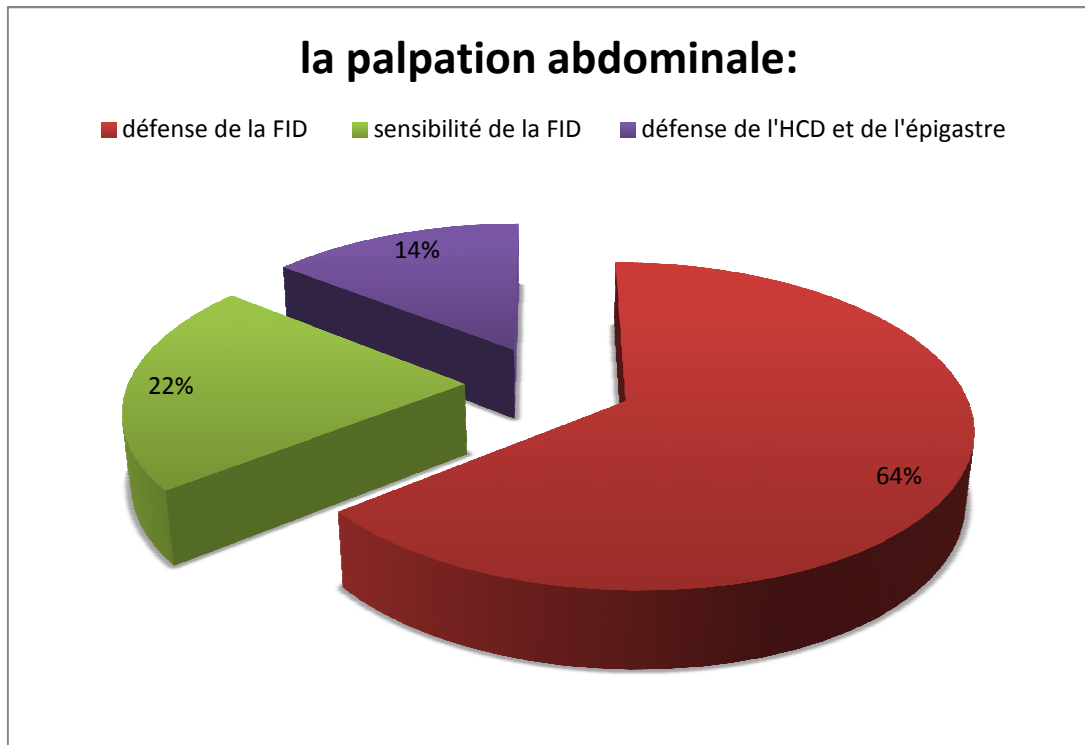


Figure 4 : répartition selon la localisation de la douleur
à la palpation abdominale.

III. Les données paracliniques :

Le diagnostic de MA a pu être suspecté en préopératoire chez 7 patients grâce au couple échographie-scanner abdominal.

1. La radiologie :

1.1. L'échographie abdomino-pelvienne :

Tous nos patients ont bénéficié d'une échographie abdominale. Les résultats sont les suivants :

a. Epaississement appendiculaire isolé :

L'épaississement appendiculaire n'a été retrouvé que dans 3 cas soit 21%.

b. Une masse abdominale :

L'échographie abdominale a montré une formation liquidienne siégeant au niveau de la FID dont l'aspect était évocateur d'une mucocèle appendiculaire chez 2 patients (14,2%). Avec la

présence d'une masse tumorale juxta-colique droite chez un patient, et une masse tubulée de la fosse iliaque droite chez un autre.

c. Un épanchement péritonéal :

Il a été révélé à l'échographie, chez 2 patients (14,2%) par une ascite cloisonnée au niveau de la fosse iliaque droite et du cul de sac de Douglas.

d. Épaississement appendiculaire associé à une collection de la FID :

➤ Siège :

La collection se situait au niveau de la fosse iliaque droite chez 5 patients (36%).

➤ La taille :

La taille variait de : 7×3cm, 5,3 ×5,5cm, 20 × 20cm, 3 × 6,3cm, 5 × 5cm.

➤ La structure :

- Bien limitée oblongue à contenu échogène hétérogène chez un seul patient soit 7,14%.
- Hypoéchogène hétérogène mal limitée chez un cas soit 7,14%.
- A contenu échogène hétérogène chez un patient soit 7,14%.
- Lésion en plage mal limitée, à contenu anéchogène homogène chez 2 cas soit 14,2%.

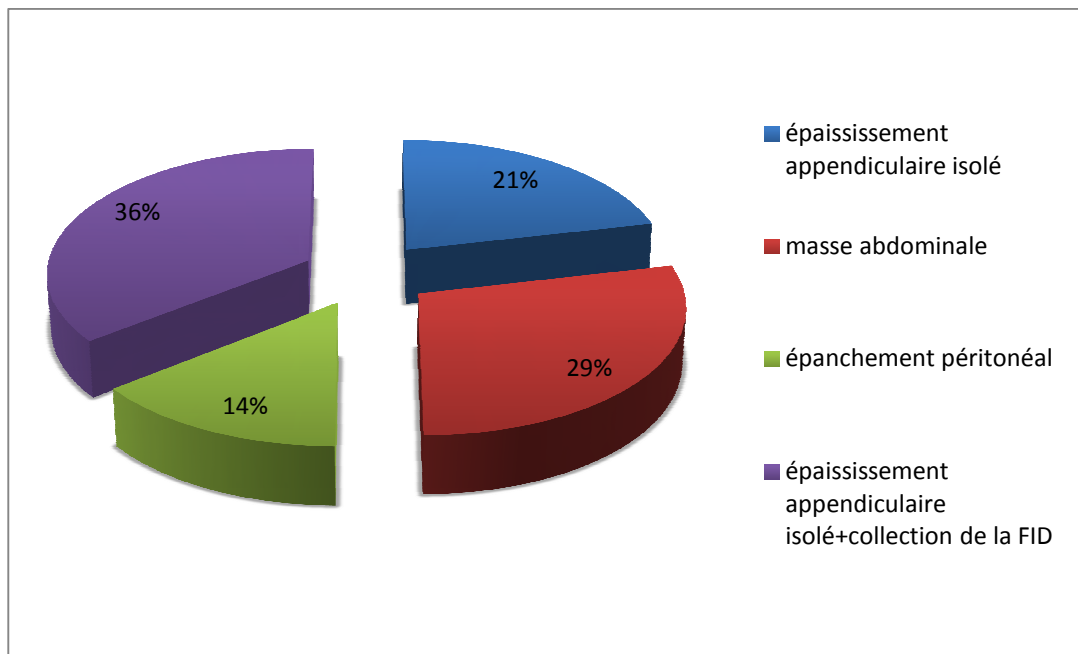


Figure 5 : les différents aspects échographiques



Figure 6 : image échographique montrant un aspect d'une collection mal limitée à contenu liquidien évoquant un abcès appendiculaire de la fosse iliaque droite .

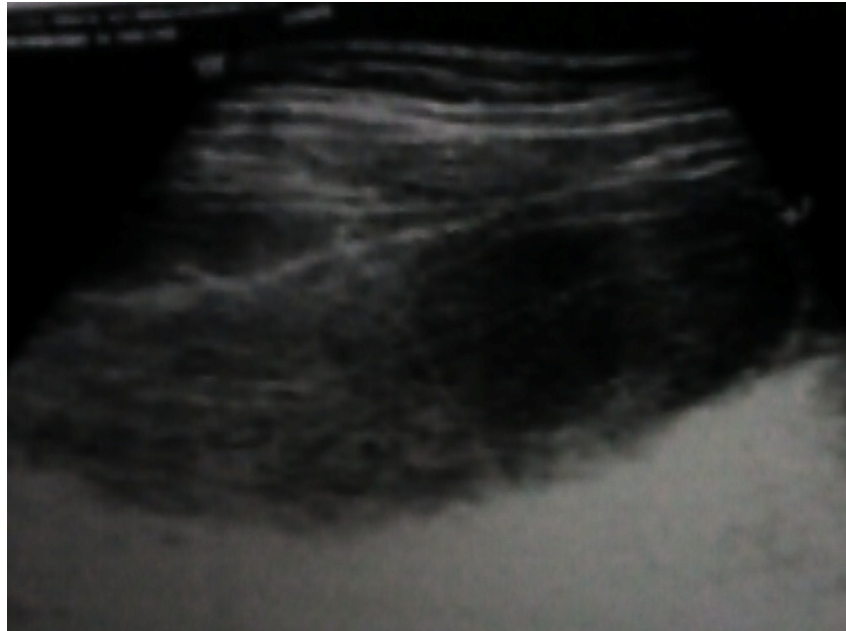


Figure 7 : image échographique montrant un aspect d'une collection bien limitée oblongue mesurant 3× 6,3cm, à contenu échogène hétérogène.



Figure 8 : image échographique montrant un aspect d'une image borgne de 17mm d'épaisseur, à contenu échogène hétérogène siège de bulles d'air.

1.2. Scanner abdominal :

Cet examen a été réalisé chez 5 patients de notre série (36%). Il a orienté vers le diagnostic de mucocèle appendiculaire chez tous les cas.

Le scanner avait objectivé au niveau de la fosse iliaque droite:

- Une masse abdominale isolée de densité liquidienne chez 3 patients (21,4%).
- Une masse abdominale avec suspicion de pseudomyxome péritonéal chez un cas (7,14%).
- Une masse abdominale associée à un épanchement péritonéal chez un seul malade (7,14%).

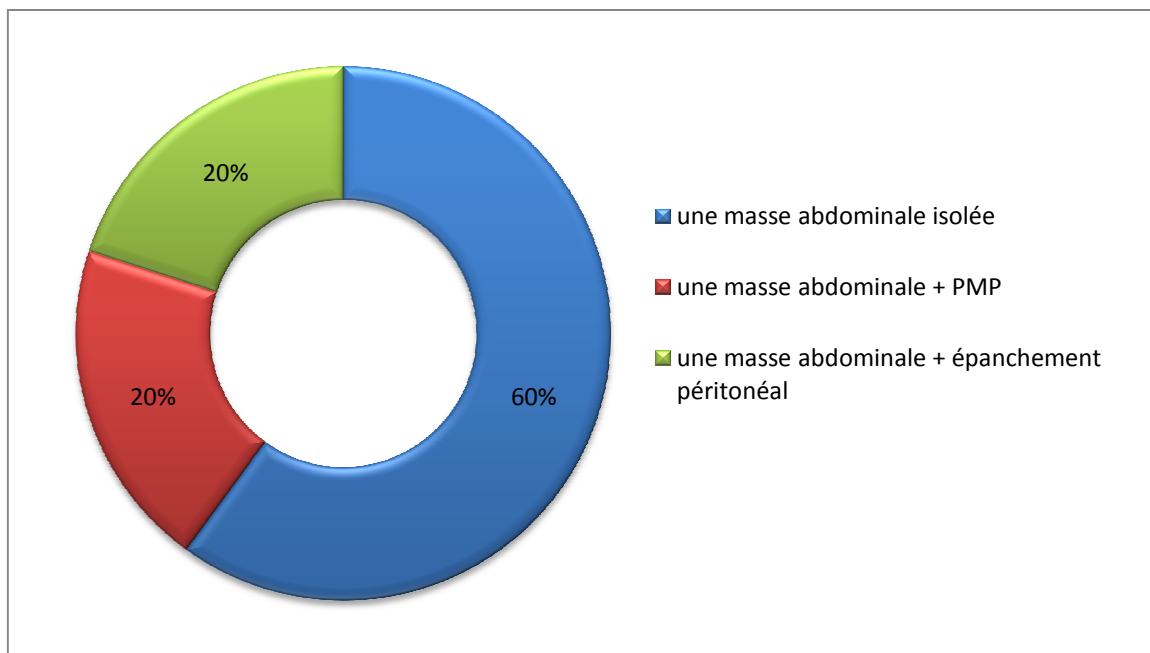


Figure 9 : Les aspects scannographiques.

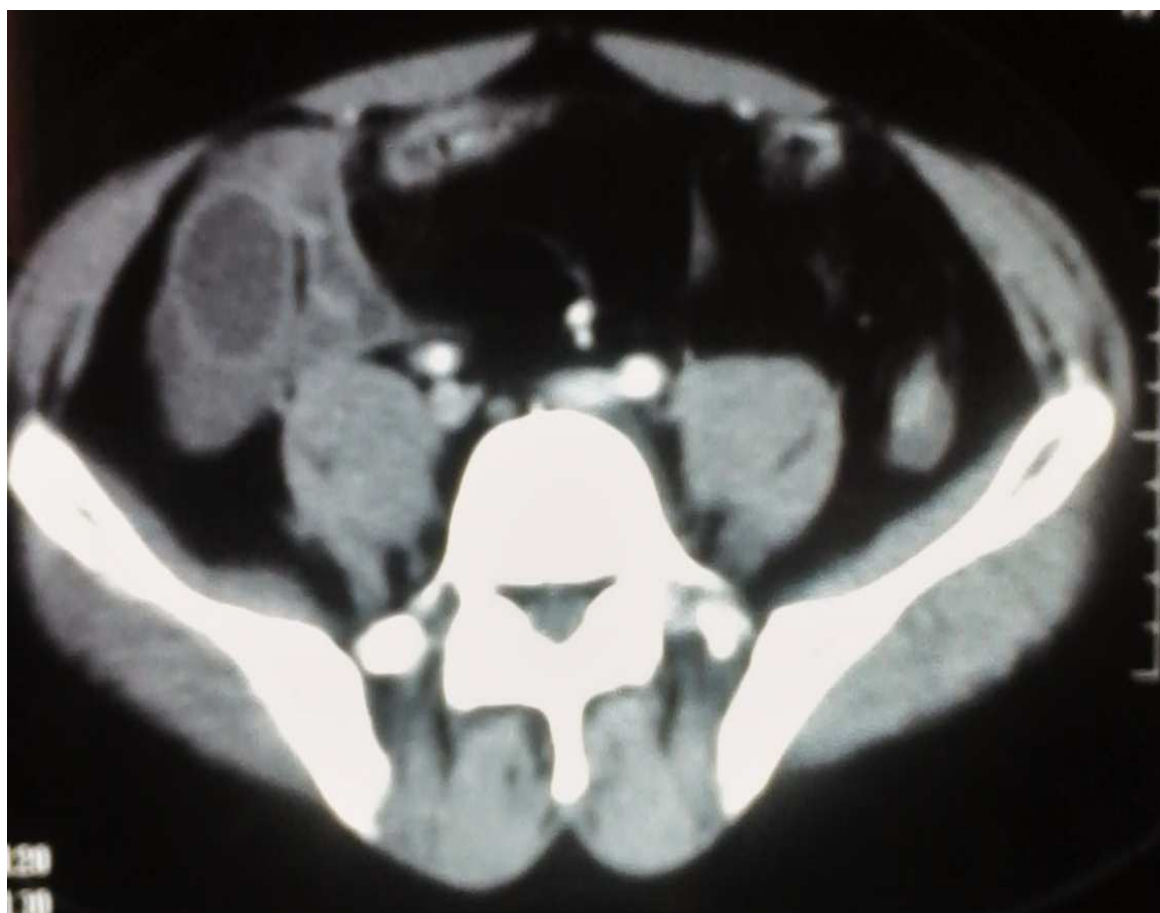


Figure 10 : une image scannographique montrant une formation oblongue mesurant 31mm à contenu liquidien et à paroi fine, qui s'abouche au niveau du caecum.

1.3. ASP :

Il n'a été demandé chez aucun patient.

2. La biologie :

Le bilan biologique préopératoire notamment : NFS, CRP, bilan hépatique, bilan d'hémostase, bilan rénal et radio du thorax, était sans particularité chez 11 malades.

Pour la numération formule sanguine (NFS) : une hyperleucocytose supérieure à 10000 elem/ml a été retrouvée chez 3 patients (21,4%).

3. Les explorations des lésions associées :

-Un pycholecyste alithiasique avec abcès hépatique sous capsulaire a été trouvé chez un seul patient.

-Une cholécystite aigue microlithiasique associée à une lithiase de la voie biliaire principale et pancréatite aigue stade C ont été objectivés chez un seul malade.

IV. L'attitude thérapeutique :

1. Le traitement chirurgical :

Tous nos patients ont été opérés en urgence.

1.1. Les types d'interventions choisies (voies d'abord) :

Une laparotomie de Mac Burney a été réalisée pour 8 patients.

Une laparotomie médiane pour 6 malades.

Tableau II : Les voies d'abord

Les variables	Nombre	Pourcentage
Laparotomie Mac Burney	8	57%
Laparotomie médiane	6	43%

1.2. L'exploration chirurgicale :

L'exploration peropératoire a objectivé à :

-Un aspect de MA isolée chez 3 patients.

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

- Une masse non concluante au niveau de la fosse iliaque droite chez 2 patients.
- Un aspect d'appendice tuméfié à base large chez 5 patients, associé à une collection purulente au niveau de la FID dans 3 cas.
- Un épanchement cloisonné au niveau de la GPC avec appendice et anses d'aspect macroscopiquement normal chez un cas.
- Un aspect de MA perforée chez 3 cas, associé à :
 - Une carcinose péritonéale en regard de la fosse iliaque droite et de l'hypogastre avec plusieurs micronodules hépatiques chez un seul malade.
 - Une vésicule biliaire gangrénée alithiasique avec collection purulente péricæcale chez un patient.
 - Une collection purulente de la FID et au niveau du cul da sac de Douglas chez un malade.

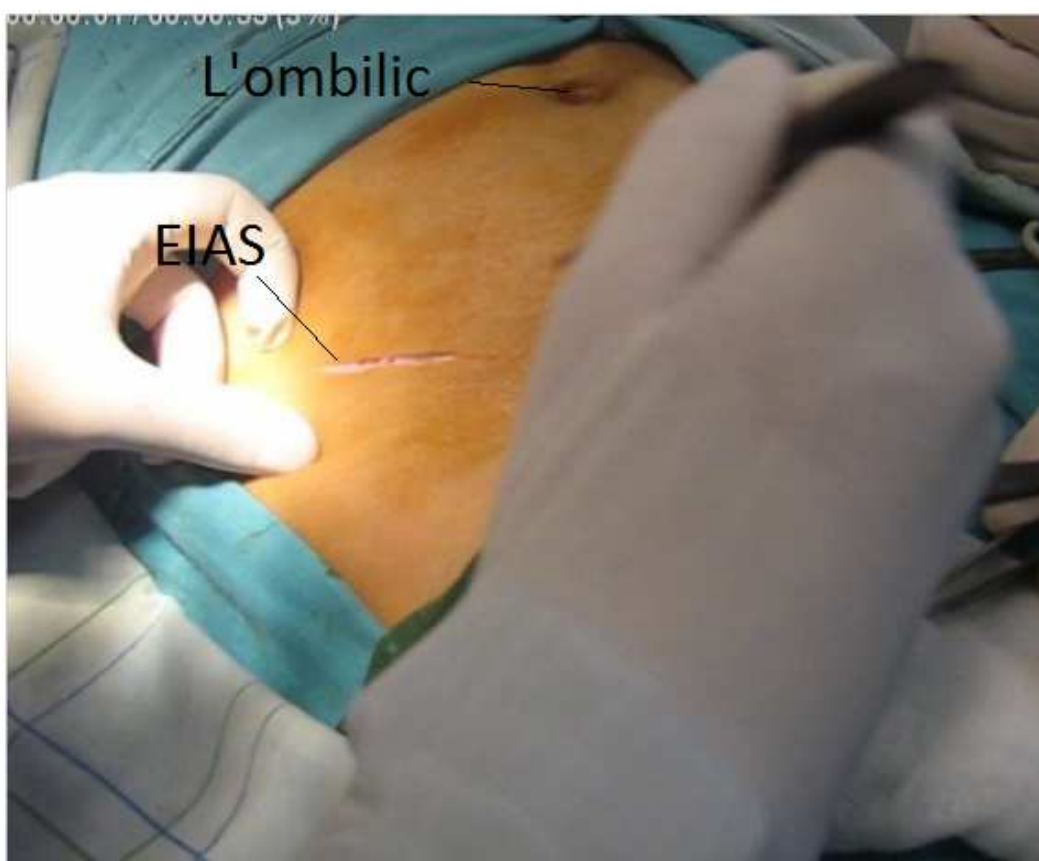


Figure 11 : photo peropératoire montrant les repères anatomiques d'une laparotomie de Mac Burney.

. EIAS : épine iliaque antéro supérieure.



(a)



(b)

Figure 12 (a, b) : vue en peropératoire d'une mucocèle appendiculaire.

1.3.le geste opératoire :

L'acte chirurgical a été réalisé en un seul temps chez 13 patients et en deux temps chez un seul.

Le geste opératoire a consisté en une appendicectomie chez 3 cas soit 21,4% ; Et a été associé à un lavage et drainage par la lame de Delbet chez 9 patients soit 64,2%.

Une appendicectomie suivie d'une hémicolectomie droite a été réalisée chez 2 patients (14,2%), dont une patiente avait été traitée par hémicolectomie droite d'emblée devant l'infiltration de la base appendiculaire.

Les gestes chirurgicaux associés sont : deux cholécystectomies, une dilatation de la voie biliaire principale et plusieurs biopsies hépatiques.

2. Le traitement adjuvant :

Un traitement antalgique à base de paracétamol a été administré chez tous les patients.

Une antibiothérapie à base de l'association amoxicilline acide clavulanique a été prescrite chez 5 patients de notre série.

V. Les résultats anatomopathologiques :

Dans notre série, le diagnostic anatomopathologique a été fait après exérèse tumorale chez tous les patients. Il a conclu à une mucocèle appendiculaire sans signe de malignité type d'hyperplasie muqueuse chez 12 patients soit 85,6% ; Et à un cystadénocarcinome appendiculaire chez 2 patients soit 14,2%.

VI. Les suites postopératoires et séjour :

Elles étaient simples chez tous nos patients, aucune complication n'a été signalée.

Dans notre série, la durée de séjour postopératoire varie de 2 jours à 15 jours avec une durée moyenne de 5,8 jours.

VII. L'évolution :

Le suivi clinique et échographique régulier n'a objectivé aucun cas de récurrence tumorale ni de métastase après un recul de un an à quatre ans.

Un seul malade a été perdu de vue.



DISCUSSION

I. Epidémiologie :

1. La fréquence :

1.1. Par rapport aux appendicectomies :

Les mucocèles appendiculaires sont rares, représentant 0,2 à 0,3% des pièces d'appendicectomies (7, 8, 9).

On note que l'incidence est variable selon plusieurs séries:

Tableau III : la répartition de l'incidence selon les séries.

Les séries	Nombre de cas	L'incidence
ARTURO (10)	-	0,28%
WOODRUFF et MAC DONALD(11)	43000	0,30%
AHO(11)	1782	0,3%
KARAKAYA (12)	240	2,01%
Notre série	3211	0,43%

Ainsi que la MA représente 0,3-0,7 % de la pathologie appendiculaire (13).

1.2. Par rapport aux tumeurs appendiculaires :

Au sein des tumeurs appendiculaires, la mucocèle appendiculaire vient en deuxième rang (8%) après les tumeurs carcinoïdes (90%) et devant les adénocarcinomes (3,5%) (14).

2. L'âge :

L'âge de survenue de cette pathologie varie selon les études entre 15 et 71ans avec un âge moyen de 55 ans (16).

L'âge moyen de survenue de mucocèles appendiculaires dans notre série était de 57 ans avec des extrêmes comprises entre 24 ans et 80 ans.

Tableau IV : répartition de l'âge selon les auteurs

Les auteurs	Moyen d'âge (ans)	Extrêmes
ARTURO et al (10)	62 ans	20 – 85 ans
MOUJAHID et al (1)	38 ans	28–60 ans
SASAKI et al (15)	65,5	58–73
Souei-Mhiri et al (2)	46 ans	21–63
Notre série	57 ans	24–80

3. Le sexe :

Le sexe ratio est variable, mais il semble que l'atteinte est plus fréquente chez la femme avec un rapport de 4 femmes pour un homme dans la série d'Aho et al (17).

Dans notre série on note une prédominance féminine avec 8 femmes et 6 hommes.

L'étude de Moujahid et al a signalé une prédominance masculine (1).

II. Formes cliniques :

La mucocèle appendiculaire est de présentation clinique très variée et non spécifique (18).

1. Les formes asymptomatiques :

A peut près 23% à 50% des patients avec une mucocèle appendiculaire sont asymptomatiques (19). La lésion est alors de découverte fortuite lors d'examens d'imagerie (scanner, échographie....), lors de coloscopie, voire en peropératoire ou en postopératoire par l'étude anatomopathologique des pièces de résection(18).

Parmi 135 patients, 69 soit 51% étaient asymptomatiques ou ont des symptômes qui pourraient ne pas être raisonnablement attribués à une mucocèle appendiculaire, dans la série de L. Stocchi et al. (20).

S. Nazari et al (13) rapportent dans leur étude un seul cas de mucocèle appendiculaire diagnostiquée incidemment à l'occasion d'une cholécystectomie coelioscopique.

Dans 14% des cas de notre série, la découverte a été fortuite au cours d'une autre pathologie notamment : la cholécystite aigue et la pancréatite aigue.

2. Les formes douloureuses pseudo-appendiculaires :

Il est rapporté que jusqu'à 50% des patients atteints de mucocèle appendiculaire peuvent avoir des symptômes compatibles avec une appendicite aigue typique (21).

Alors que WESSER et EDELMANN rapportent un taux de 48% de patients avec formes pseudoappendiculaires (4).

Le tableau réalisé peut simuler celui (2) :

- d'une appendicite aigue simple, ce qui conduit en général à une intervention chirurgicale d'emblée.
- D'une appendicite aigue compliquée de plastron ou d'abcès appendiculaire.

Dans la série d'Arturo et al. Les symptômes prédominants étaient la douleur de la fosse iliaque droite à moins de 72h d'évolution chez 14 patients parmi les 31 cas, compatible avec une appendicite aigue (10).

Dans 86% des cas de notre série, la douleur abdominale était dévolution aigue. Elle était localisée au niveau de la FID chez 11 patients et diffuse chez un seul patient.

3. Les formes pseudo-tumorales :

Ces formes sont plus rares que les précédentes avec 32% des cas. La lésion se présente comme une masse mobile ou fixe de la fosse iliaque droite, ou alors comme une masse abdomino-pelvienne. Ces formes sont plus accessibles à un diagnostic préopératoire à partir d'arguments cliniques et surtout radiologiques (2).

Dans la série de Moujahid et al. la symptomatologie clinique était dominée par la douleur abdominale avec la palpation d'une masse de la fosse iliaque droite chez huit patients soit 80% (1).

4. Les formes compliquées :

Dans certains cas, la mucocèle appendiculaire est révélée par des complications, parmi lesquelles, on peut citer :

4.1. Le pseudomyxome péritonéal :

a. Historique (22) :

Le pseudomyxome péritonéal (PMP) a été décrit pour la première fois en 1884 par Werth . Celui-ci aurait nommé cette pathologie ainsi à partir d'une description de substance gélatineuse retrouvée dans la cavité abdominale et provenant d'une rupture d'un kyste ovarien pseudomucineux.

Ce matériel gélatineux ne contenait pas de vraie mucine. Ce n'est qu'en 1901 que Frankel décrit pour la première fois un PMP secondaire à une rupture de kyste appendiculaire.

b. Définition(23) :

Le PMP est une entité clinico-pathologique qui correspond à une atteinte péritonéale diffuse, composée d'une ascite mucineuse et d'implants épithéliaux mucineux multifocaux ; l'élément histologique fondamental est la présence de mucine extracellulaire dans la cavité péritonéale, pouvant être associée à des cellules épithéliales mucineuses, plus ou moins bien différenciées.

Il est dû à la rupture intrapéritonéale d'une tumeur mucineuse, dont l'origine appendiculaire ou ovarienne a longtemps été discutée, et reste encore controversée.

c. Epidémiologie :

10% à 15% des mucocèles appendiculaires évoluent vers un PMP (10).

On estime que l'incidence du PMP est d'environ deux cas sur 10 000 laparotomies (24).

La maladie gélatineuse du péritoine MGP ou pseudomyxome péritonéal est une pathologie touchant des patients d'âge moyen ou avancé, elle est plus fréquente dans la deuxième moitié de vie. L'âge moyen des patients avec une MGP originaire de l'appendice est de 46ans comparé à 59 ans chez ceux avec un cancer primitif ovarien . Elle touche 3 femmes pour 1 homme (25).

d. Physiopathologie :

La physiopathologie du PMP explique sa topographie (26). Au stade précoce, la substance gélatineuse située dans la mucocèle se distribue localement au site de rupture et réalise un

ensemencement de proximité : cette gélatine comporte de la mucine voire des cellules épithéliales, plus ou moins atypiques, qui vont continuer à proliférer et à produire de la mucine dans le péritoine, d'abord localement, puis dans l'ensemble de la cavité abdominale(27). Cette diffusion dans le péritoine réalise une véritable « ascite mucineuse » avec des implantations multiples de dépôts mucineux et épithéliaux sur le péritoine (28). Le rétropéritoine peut être atteint en cas d'appendice rétro-caecale ou lors d'une inoculation chirurgicale (29).

La dissémination péritonéale des lésions mucineuses s'effectue par redistribution (30) c'est-à-dire selon les flux liquidiens péritonéaux, préférentiellement au niveau des sites de résorption lymphatique où ils stagnent.

Les implants péritonéaux épargnent la surface intestinale siège d'un péristaltisme important. A l'opposé, la jonction antro-pylorique, l'angle duodéno-jéjunal, la valve iléo-caecale et la jonction recto-sigmoïdienne sont des zones d'attache au rétro-péritoine donc moins sujettes au péristaltisme et plus propices à l'adhésion des cellules tumorales (28).

e. **Etiologie (31) :**

Le débat entre origine ovarienne ou appendiculaire des PMP s'est enrichi des apports récents de l'immunohistochimie et de l'analyse par amplification génique.

Ronnett et ses collaborateurs ont constaté, en 1997, que le PMP serait d'origine appendiculaire dans 70% à 80% des cas. La nature monoclonale et uniloculaire s'est renforcée par l'étude de biologie moléculaire. Il n'en demeure pas moins que le PMP peut être d'autre origine :

- certaines tumeurs mucineuses rompues dans le péritoine notamment les tumeurs "borderline" de l'ovaire et les tumeurs mucineuses kystiques du pancréas.
- Certaines tumeurs colloïdes. La filiation a été rapportée entre PMP est tumeurs colloïdes d'origine colorectale, pancréatique, vésiculaire ou biliaire, annexielle (trompe) et même mammaire et pulmonaire.

f. Présentation clinique :

Les symptômes cliniques du PMP sont également non spécifiques, à type de pesanteur, de douleurs abdominales diffuses, de symptômes gastro-intestinaux divers, à l'origine de fréquents retards diagnostiques (32).

L'examen clinique peut identifier une induration éventuelle de l'ombilic, la perception d'un « gâteau épiploïque » dur, barrant transversalement l'abdomen à la palpation, et le toucher rectal, fondamental, peut constater une consistance dure du PMP au niveau douglassien. Ces signes cliniques sont en faveur d'une CPM plutôt que d'une AMPD (31).

g. Les investigations paracliniques (22):

Malheureusement, la découverte du PMP est le plus souvent fortuite et faite au décours d'une laparotomie pour une suspicion d'appendicite ou de cancer ovarien. Le geste chirurgical commis est alors le plus souvent insuffisant et rend la seconde intervention plus difficile. Néanmoins, une imagerie avant toute chirurgie est hautement souhaitable pour permettre un diagnostic préopératoire et planifier le traitement chirurgical adéquat.

❖ **Examens biologiques (25) :**

Les examens biologiques sont peu spécifiques. Un taux sanguin élevé d'ACE (antigène carcino-embryonnaire) a été décrit dans la MGP associée à une tumeur maligne mais aussi à une tumeur bénigne. Des élévations du taux sanguin de CA125 ou CA19-9 ont été rapportées.

❖ **ASP :**

Le cliché d'abdomen sans préparation peut montrer une opacité prédominant d'un côté de l'abdomen qui est significative si elle est associée à des calcifications curvilignes épousant la périphérie de l'opacité(33).

❖ **Echographie abdominale et pelvienne (23) :**

L'ascite mucineuse est typiquement hétérogène, hypoéchogène, peu mobile, à contenu plus ou moins stratifié ; elle peut être cloisonnée, avec de multiples septa, et de fines calcifications septales. Elle est classiquement plus hétérogène, moins transonore et moins mobile qu'un épanchement liquidien pur. A l'extrême, elle peut apparaître comme une masse tissulaire, échogène.

On peut retrouver, comme en scanner, un effet de compression extrinsèque sur le foie ou la rate (« scalloping ») et un refoulement des organes creux.

❖ **Le scanner abdomino-pelvien(28) :**

Au scanner, le PMP apparait hétérogène, plutôt hypodense, formé de lobules dont les septas sont rehaussées par le produit de contraste iodé et associées à des calcifications curvilignes. Les phénomènes de distribution de proximité et de redistribution péritonéale guident sa localisation.

Les sites de replis mésentériques ainsi que les zones d'attaches des surfaces intestinales au rétropéritoine doivent être soigneusement explorés.

La déformation des contours hépatiques et spléniques par la substance mucineuse appelée « scalloping » par les anglo-saxons est considérée pathognomonique du PMP(33).

L'infiltration du grand épiploon apparait plutôt hyperdense et nodulaire.

Plus tardivement, le « gâteau épiploïque » se présente sous forme d'une masse de densité tissulaire à contours polylobés et irréguliers.

Dans notre étude, le PMP a été signalé dans la tomodensitométrie chez un seul cas soit 7,14%.

❖ **IRM :**

L'intérêt de l'IRM réside dans son excellente résolution en contraste qui permet de mieux définir les limites du pseudomyxome péritonéal par rapport aux tissus sains. Les séquences pondérées T2 montre le caractère plutôt liquidien de la lésion en hypersignal toute fois moins intense que le contenu vésical, contrairement à l'ascite « standard ». L'aspect lobulé apparait bien sur cette séquence. Les septas sont rehaussées par le gadolinium(28).

❖ **La ponction d'ascite :**

La ponction d'ascite peut ramener un liquide gélatineux épais riche en protéines, mucicarmin+, PAS+, une substance gélatineuse jaunâtre et parfois un liquide exsudatif. Cependant le matériel mucineux est habituellement si épais que son aspiration est impossible et elle expose au risque théorique de greffe pariétale de matériel mucineux voire carcinomateux(25).

❖ **Laparoscopie :**

La laparoscopie permet une visualisation directe de l'ascite gélatineuse ainsi que des implants péritonéaux. Cependant, elle est dangereuse car expose au risque de fistule gélatineuse et d'infection (25).

h. **L'histologie :**

❖ **La substance gélatineuse (25) :**

La substance gélatineuse se présente de façon variable. L'épanchement gélatineux peut avoir trois aspects macroscopiques différents.

- La péritonite gélatineuse dite « jeune » est abondante, jaune ambrée.
- La viscosité est telle qu'elle ne permet pas l'évacuation par l'aspirateur.
- Ces masses tremblotantes envahissent toute la cavité abdominale

(omentum, caecum, intestin grêle, colon et ovaire chez la femme).

Dans la péritonite vieillie, l'exploration chirurgicale est pratiquement impossible, les anses intestinales étant bloquées dans une gangue ou couenne gélatineuse et fibreuse.

La péritonite gélatineuse enkystée ou localisée autour de la lésion initiale apparaît comme une coque réactionnelle (processus de défense de l'endothélium contre celle d'irruption).

Dans les formes localisées de MGP, les lésions siègent le plus souvent dans la fosse iliaque droite.

L'ascite est de volume variable pouvant atteindre 10 L. La substance gélatineuse contient du tissu collagène, souvent très hyalinisé, mélangé à la mucine. Bien que l'ascite gélatineuse a été parfois décrite par certains comme étant acellulaire, la plupart des auteurs trouvent la présence de cellules épithéliales dans la mucine.

❖ **Les lésions péritonéales (25) :**

Le degré d'atypie cytologique et l'activité mitotique des lésions péritonéales sont étroitement corrélés à l'aspect histologique des tumeurs primitives.

Elles reproduisent des structures glanduliformes.

❖ **Classification :**

La classification de B.Ronnett recense trois grands types histologiques de pseudomyxome péritonéal, établis à partir de données de survie d'une série de patients (28) :

- L'adénomucinoase péritonéale disséminée (AMPD) : les lésions péritonéales sont constituées de flaques de mucine extracellulaire abondante sans ou avec des cellules épithéliales mucineuses peu nombreuses, peu ou modérément atypiques et une activité mitotique faible. La lésion initiale est un adénome mucineux de l'appendice.

- La carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP) : les lésions péritonéales comportent de la mucine extracellulaire associée à des amas épithéliaux plus abondants, présentant des caractéristiques cyto-architecturales de carcinome, avec une activité mitotique élevée. La lésion initiale est un adénocarcinome mucineux appendiculaire.

- La carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) ou avec aspects discordants (CMP-D) : pour la CMP-I, il s'agit d'une association de lésions d'adénomucinoase et de rares secteurs d'adénocarcinome bien différencié, la lésion initiale étant un adénocarcinome mucineux de l'appendice avec lésions d'adénome associées ; pour la CMP-D, ce sont des lésions péritonéales d'adénocarcinome mucineux, la lésion initiale appendiculaire étant un adénome mucineux ou un adénocarcinome intra-muqueux sans véritable carcinome infiltrant.

4.2. Autres complications :

L'invagination d'une mucocèle appendiculaire est extrêmement rare, avec moins de 30 cas signalés dans la littérature (34).

Elle peut se révéler par une occlusion intestinale aiguë, une hémorragie digestive basse, une hématurie ou une péritonite (1) ; ou par des signes urinaires par effet de masse sur l'uretère droit (18).

La torsion d'une mucocèle appendiculaire a été rapportée dans la série de Chang et al chez un seul patient (35).

5. Les formes associées :

5.1 Les lésions coliques :

L'association la plus fréquente c'est avec la tumeur colorectale(36).

L'incidence de cette association est de l'ordre de 21,4%, selon une série de 42 patients publiée par WOFF et AHMED en 1976. Un tiers des malades présentant cette association avaient plusieurs néoplasies coliques (37).

AHO et ses collaborateurs ont rapporté une incidence de 19,5% (11).

Michail et al. Rapportent le cas d'une femme de 86 ans qui présente des rectorragies et chez qui les examens paracliniques objectivent l'association d'une mucocèle appendiculaire avec tumeur de l'ascendant et polype sessile du colon sigmoïde (38).

5.2 Les lésions ovariennes :

L'incidence de cancer de l'ovaire associé au cystadénocarcinome appendiculaire est de 2 à 24% (39).

5.3 La mucoviscidose (40) :

Chez les sujets atteints de mucoviscidose, l'appendice est le siège de modifications histologiques caractéristiques. Les cellules muqueuses glandulaires sont hypertrophiées, distendues par des sécrétions éosinophiles qui se déversent dans les cryptes puis dans la lumière appendiculaire.

Macroscopiquement, l'appendice apparaît épaissi et ferme, sa lumière étant le siège d'épaisses sécrétions muqueuses. Sa lumière dilatée contient des concrétions muqueuses qui deviennent dures, volumineuses et adhérentes. Ces concrétions peuvent parfois déborder dans le bas-fond cæcal pour former une masse adhérente au cæcum. Lorsque l'appendice devient volumineux, il refoule par effet de masse le bas-fond cæcal.

La fréquence de la mucocèle appendiculaire au cours de la mucoviscidose est inconnue mais probablement sous-estimée. Une étude rétrospective portant sur des patients décédés de leur maladie, a estimé la fréquence des mucocèles à 24%. Plus de 90% des patients présentaient les caractéristiques histologiques évocatrices: Hyperplasie et distension des cellules glandulaires.

Une observation de MA, chez un patient suivi pour mucoviscidose, a été rapportée dans la littérature Française. Il s'agissait d'un enfant de 4 ans atteint de mucoviscidose qui présentait des invaginations intestinales répétées et une mucocèle appendiculaire (41).

5.4 Les autres associations :

Derelle L et al (28) ont suspecté la présence de mucocèle appendiculaire au cours d'un suivi postopératoire d'un homme traité pour un carcinome urothélial.

Certains auteurs ont suggéré que l'appendice peut être impliqué dans la RCH, également dans les cas de communications unifiées distales. Il peut faire l'hypothèse que, dans les cas d'atteinte appendiculaire, l'orifice enflammé peut bloquer l'excrétion de la cavité. Le rôle de la commune immunologique ou de modification génétique pourrait également être suspectée (36).

D. Driman et al. Rapportent dans leur étude deux cas où la mucocèle appendiculaire était secondaire à l'endométriose. Egalement la participation appendiculaire dans l'endométriose peut être de 0,8% à 20% (42).

Alors que dans notre série, on note une association du MA avec une cholécystite aigue et pancréatite.

6. Formes particulières :

On peut avoir une mucocèle sur un moignon appendiculaire chez un patient appendicectomisé comme il a été décrit dans l'étude de Creuzé et al, (43).

La mucocèle appendiculaire survient exceptionnellement au cours de la grossesse, A.Louzi et al rapportent un cas de mucocèle appendiculaire sur tumeur carcinoïde chez une femme de 36 ans enceinte de 34 semaines d'aménorrhée, le tableau clinique est celui d'appendicite aigue, une hémicolectomie droite à été réalisée 2 semaines après l'accouchement, et l'évolution était favorable (44).

III. Les examens paracliniques :

1. L'abdomen sans préparation :

Son rôle reste limité dans le diagnostic d'une mucocèle appendiculaire, qui peut très rarement être visible en radiographie standard, sous forme d'une masse du flanc droit ou de la fosse iliaque droite, dont les parois sont soulignées par des calcifications dystrophiques, généralement curvilignes (figure13). La présence de calcification est néanmoins inconstante (23). Elles sont rares, mais caractéristiques réalisant « l'appendice porcelaine » (1).

L'ASP peut également montrer une compression extrinsèque des structures de voisinage, notamment l'intestin et la vessie (45).

Selon plusieurs auteurs l'ASP n'est pas un examen de première intention dans le bilan d'une mucocèle appendiculaire(23).

L'ASP n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

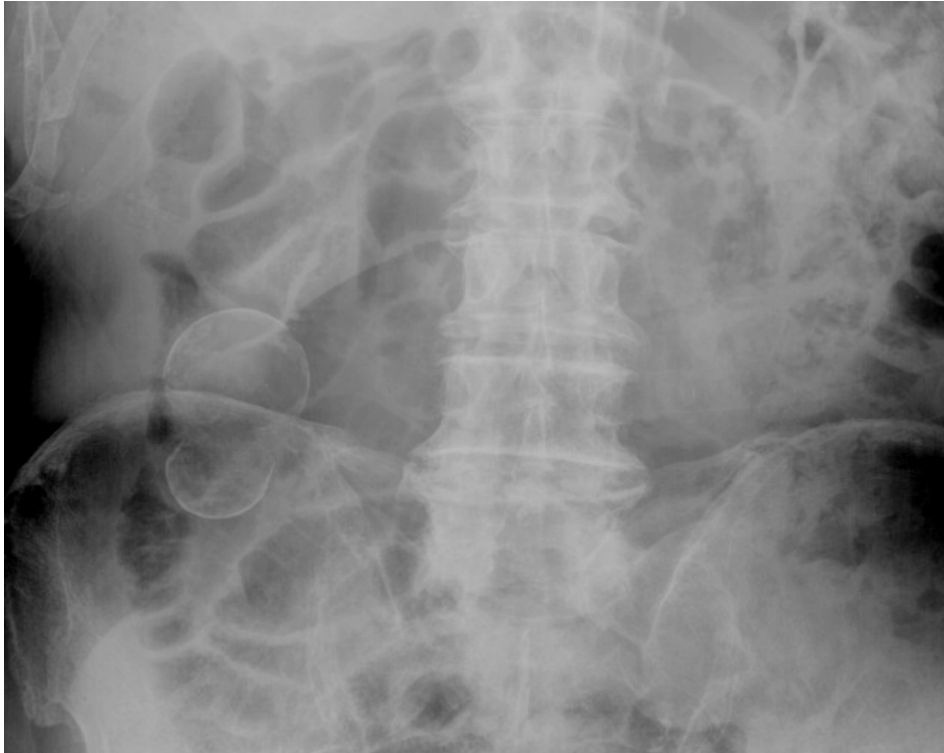


Figure 13 : Abdomen sans préparation :
Mucocèle appendiculaire à parois calcifiées en fosse iliaque droite (23).

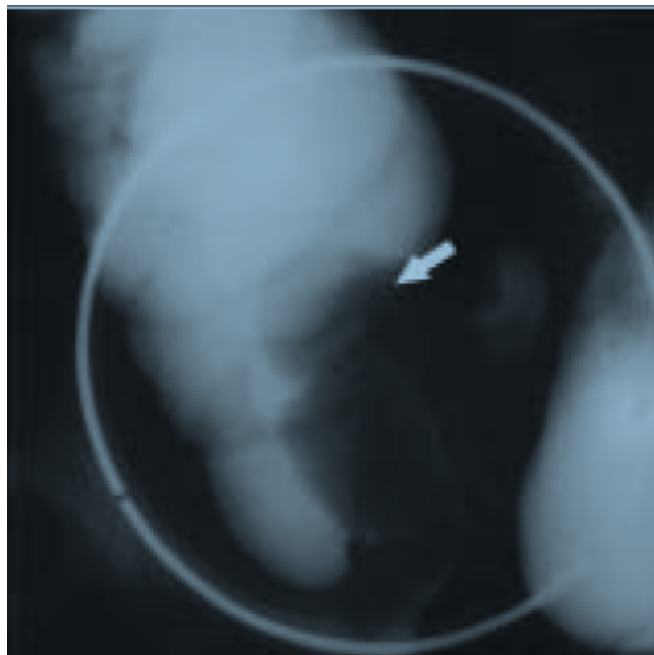


Figure 14 : Lavement radio-opaque : défaut d'opacification de l'appendice
et du bas-fond caecal, masse Intra-luminale caecale (flèche).
(mucocèle appendiculaire invaginée dans le caecum)(23).

2. Opacification digestive :

Cet examen n'est plus recommandé à l'heure actuelle dans le bilan initial de douleurs abdominales(23).

Les signes radiologiques typiquement décrits de la mucocèle appendiculaire en lavement baryté consistaient en une image d'empreinte extrinsèque sur la paroi médiale du caecum (19) ; Avec un défaut de remplissage de l'appendice par le produit de contraste, la muqueuse caecale décrivant classiquement un aspect de « plis en tourbillon » (vortical fold), correspondant à une disposition concentrique des plis de la muqueuse caecale autour de l'orifice appendiculaire obstrué (23).

En cas de complication par une invagination caecale de la mucocèle, complication peu fréquente (figure14), l'examen pouvait objectiver une masse intra-luminale en situation caecale, colique droite, voire colique transverse, à distinguer d'une invagination sur adénocarcinome de la valvule de Bauhin ou sur lipome colique(5).

L'existence de fines calcifications pariétales est, dans ce cas, un élément d'orientation important en faveur d'une mucocèle invaginée(5).

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

3. L'échographie abdomino-pelvienne (23):

L'échographie a été réalisée pour 100 % des sujets dans notre série. Ceci confirme la place privilégiée de l'échographie dans la démarche diagnostique des douleurs de la fosse iliaque droite par rapport aux autres examens complémentaires.

Dans notre formation, l'échographie est demandée de façon systématique chez les malades de sexe féminin vu la possibilité de diagnostic différentiel avec la pathologie annexielle.

Néanmoins chez le sexe masculin l'indication d'une échographie abdominale devant un syndrome appendiculaire n'est justifiée qu'en cas de doute diagnostique.

Dans sa forme typique, la mucocèle appendiculaire se présente sous forme d'une masse kystique(46) de la fosse iliaque droite, hypoéchogène, à contenu plus ou moins stratifié (en « bulbe d'oignon ») (figure 15 et 16), bien limitée, de forme cylindrique ou asymptotique en

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

forme de « poire » ou de « pilon de poulet », avec un renforcement acoustique postérieur, et souvent de fines calcifications pariétales, curvilignes ou punctiformes, hyperéchogène (figure 17). Elle est mobilisable, mais reliée au caecum (23).

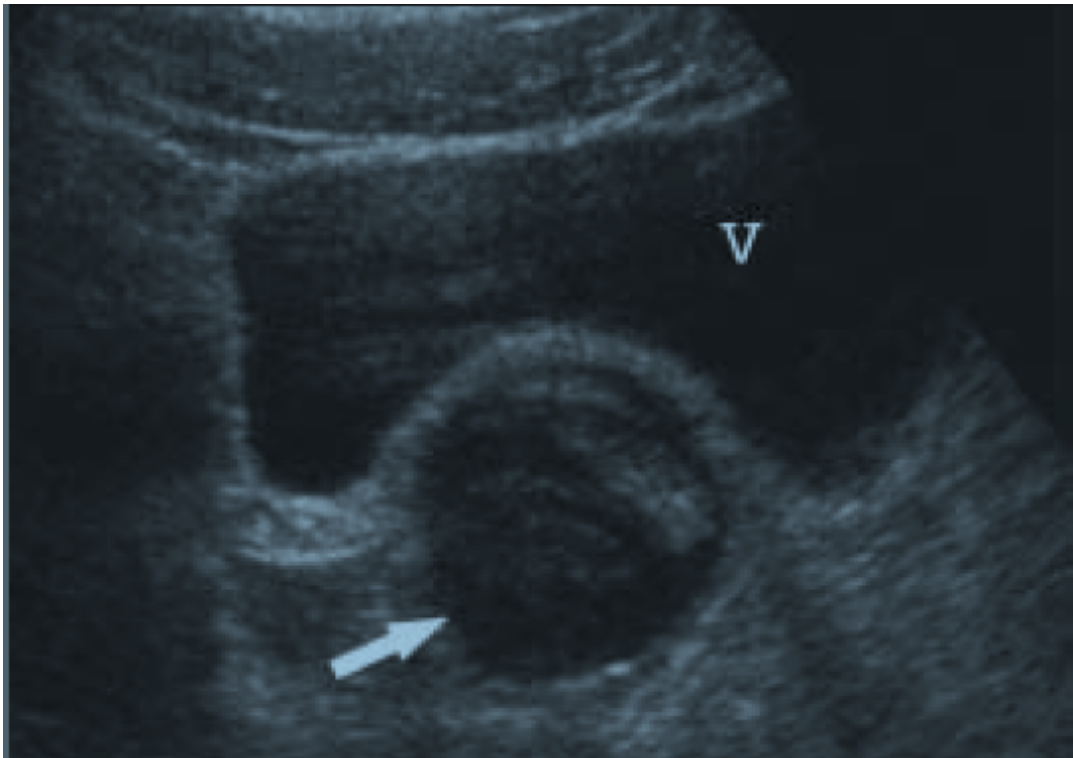


Figure 15 : mucoèle typique(flèche), à contenu stratifié,
à parois fines, en arrière de la vessie(28).



Figure 16 : Masse pelvienne à contenu échogène stratifié.
volumineuse mucocèle sur hyperplasie villeuse,
à développement rétropéritonéal(23).

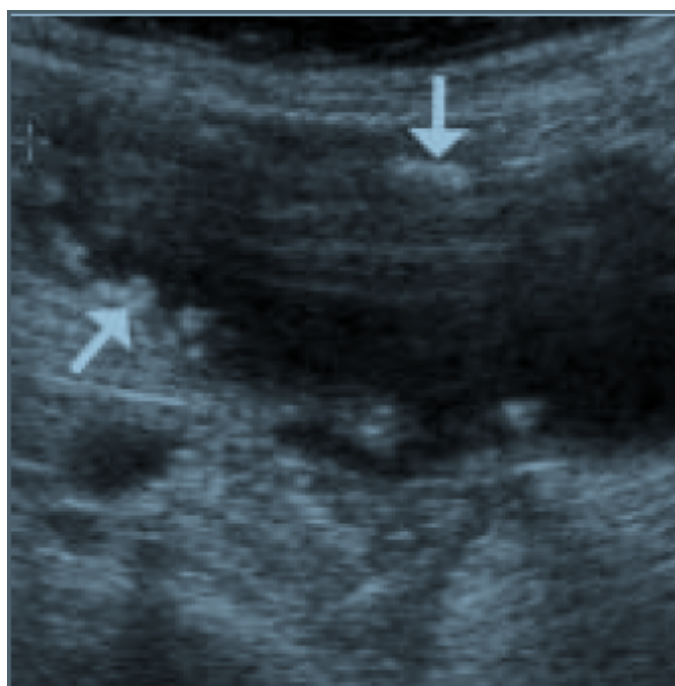


Figure 17: large mucocèle à contenu transsonore
avec calcifications pariétales hyperéchogènes (flèche)(23).

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 septas intra-kystiques, des images polyloides intraluminales, sans préjuger de la lésion causale.

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 ; les rapports anatomiques avec la région caecale peuvent être difficiles à préciser dans ces cas.

L'échographie peut aussi objectiver un épaissement pariétal appendiculaire faisant évoquer à tort une appendicite aiguë (18).

Enfin, il existe une forme particulière de mucocèle, la myxoglobulose, dont la lumière est remplie de multiples petites sphères à paroi calcifiée, visibles en radiographie standard, en échographie comme en scanner. Cette forme constitue de 0,35% à 0,8% des mucocèles (47). Elle a d'abord été décrite par Latham (48).

Une échographie appendiculaire jugée normale chez un seul patient qui présente une mucocèle appendiculaire selon l'étude de N. Kunin (45).

Dans la série de Arturo(10) : une échographie abdominale a été réalisée chez 26 patients soit 84%. Elle a montré la présence d'une structure dilatée tubulaire de la fosse iliaque droite dans 14 cas, un effet de masse dans 7 cas et une collection intra-abdominale dans 2 cas.

Dans notre série, l'échographie a montré plusieurs aspects : un épaissement appendiculaire isolé dans 21% des cas, une masse abdominale évoquant une mucocèle

appendiculaire chez 4 patients soit 29%, un épanchement péritonéal dans 14% des cas, et un épaississement appendiculaire avec collection de la FID dans 36% des cas.

4. Le scanner abdominal (23):

Comme en échographie, la mucocèle typique apparaît sous forme d'une masse à base caecale, arrondie et bien limitée, à paroi fine, avec fines calcifications pariétales ; la densité en scanner est variable, de liquidienne à tissulaire. Un stercolithe est parfois visible à 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 inflammatoire ou tumorale sans spécificité.

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.

La mucocèle peut être très volumineuse, et en situation inhabituelle, en fonction de sa taille et de la position du caecum ; elle peut se développer et se rompre dans l'espace rétropéritonéal lorsqu'elle se développe sur un appendice rétrocaecal ; elle peut être confondue avec une lésion annexielle en cas de caecum pelvien ; la clé du diagnostic repose alors dans la mise en évidence d'un raccordement au caecum, qui doit être recherché avec soin.

Les complications de la mucocèle peuvent également être visibles, en scanner comme en échographie : invagination, torsion, compression urétérale.

Dans la série de la Mayo Clinic, publiée en 1994, actualisée en 2003, seulement 40 patients sur 135 (37%) avaient eu une TDM préopératoire dont 13 vrais positifs (10%), 19 faux négatifs (14%) et 18 résultats indéterminés (13%). seuls 24 patients (19%) avaient un diagnostic préopératoire correct de MA (49).

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

Dans une série tunisienne, plus récente, portant sur dix patients (sept MA et trois PMP), explorés dans les années 1990, il est souligné qu'un diagnostic préopératoire est possible mais qu'il reste grandement dépendant de l'accessibilité à la TDM, notamment en urgence. La TDM n'avait été réalisée dans cette étude que cinq fois sur dix (49).

M. Souei-Mhiri et ses collaborateurs avaient précisé dans leur étude que la TDM représente un examen capital puisqu'elle permet de faire le diagnostic en préopératoire ; Dans leur série le diagnostic a été fait en préopératoire chez les 5 patients qui ont bénéficié d'une TDM (2), qui a une sensibilité globale de 93% pour détecter une rupture du mucocèle ou carcinose péritonéale (50).

Dans notre série, la TDM a orientée vers le diagnostic du mucocèle appendiculaire chez les 5 patients qui ont bénéficiés de cet examen.

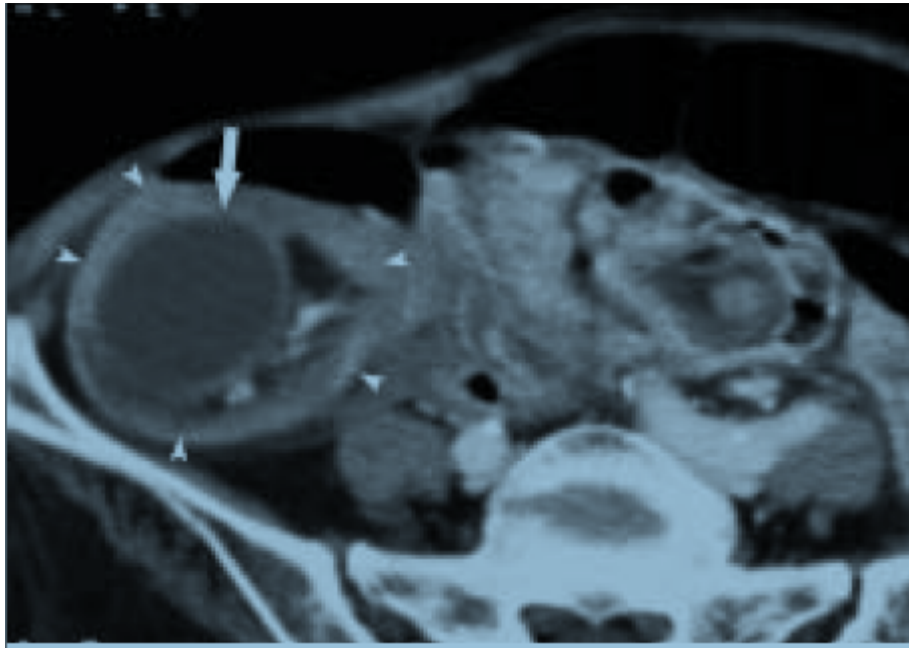


Figure 18 : mucocèle (flèche) invaginée dans le caeco-ascendant (tête de la flèches)(23).

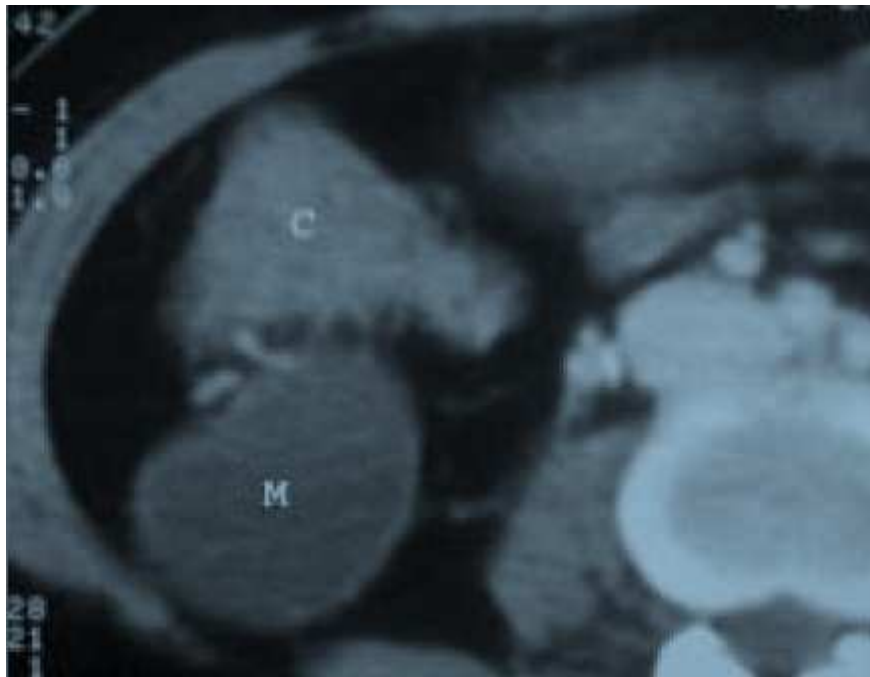


Figure 19 : masse hypodense (M) en arrière du caecum (C), à parois finement calcifiées Les calcifications pariétales permettent le diagnostic différentiel avec un abcès appendiculaire (23).

5. L'imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique très peu décrite dans la littérature, montrerait, 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(2)

6. La coloscopie :

La coloscopie est un examen non spécifique, elle confirme l'intégrité de la muqueuse caecale et permet la recherche d'une éventuelle tumeur colique associée (2). Elle permet de montrer dans le caecum un monticule sous muqueux, si l'orifice appendiculaire est vu dans le centre de ce monticule. Ce signe est appelé « le signe du volcan » (1).

Degani et al décrivent dans leur étude le cas d'une femme âgée de 23 ans, qui a bénéficiée d'une coloscopie et dont les résultats étaient normaux (46).

7. Biologie :

Le bilan biologique n'est aucun secours pour le diagnostic de la mucocèle appendiculaire selon plusieurs auteurs (1).

La numération formule sanguine (NFS), permet par la présence d'une hyperleucocytose de confirmer la cause infectieuse de la douleur abdominale. Elle ne permet pas, en dehors d'autres arguments d'en affirmer l'origine appendiculaire.

Une augmentation de l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) a été décrite dans les mucocèles néoplasiques. La surveillance de son taux en postopératoire paraît utile pour détecter précocement la récurrence d'un cystadénocarcinome (51).

Igor Mishin et al rapportent un cas de cystadénocarcinome mucineux où ACE et CA 19-9 sont élevés (52).

Les examens biologiques de routine étaient sans anomalies chez tous nos patients, sauf une hyperleucocytose chez 3 patients de notre série ; Ainsi, que l'ACE et le CA19-9 n'ont pas été demandés au cours de la démarche diagnostic.

8. Diagnostics différentiels :

En préopératoire, de nombreux diagnostics différentiels se posent avec la mucocèle appendiculaire ; que soit à l'étape clinique ou à l'étape paraclinique.

Chez la femme il faudra éliminer :

- Un kyste ou un néoplasie de l'ovaire, surtout que c'est une lésion qui peut être associée à la mucocèle (10,48).
- L'hydrosalpinx qui peut prêter à confusion avec la mucocèle à l'échographie (47,17,43).

Les autres diagnostics concernés sont :

- Les appendicites compliquées (43).
- L'abcès ou phlegmon appendiculaire (17) : n'étant pas spécifique, l'aspect échographique de la mucocèle, notamment infectée, joint aux données de l'examen clinique, peuvent amener à conclure à un abcès ou un plastron appendiculaire.
- Le diverticule de Meckel (53).
- La duplication intestinale (47,37) : fréquemment rencontrée chez l'enfant mais rare chez l'adulte.
- Un kyste mésentérique ou omental (54,47) : dans ce cas, les calcifications pariétales sont rares.
- Salpingite et des masses de grossesses ectopiques (54).

IV. Les attitudes thérapeutiques :

1. Le but :

Le traitement vise à obtenir autant que possible la guérison de la maladie par :

- La résection de la mucocèle appendiculaire.
- Une exérèse plus élargie en cas de mucocèles maligne associée à une excision de tous les implants tumoraux.
- L'évacuation la plus complète possible de la substance mucoïde.

- La prévention des complications et des récives.

2. Les moyens chirurgicaux :

Le traitement est avant tout chirurgical (55) ; l'exérèse chirurgical de la mucocèle appendiculaire peut être soit par laparotomie ou laparoscopie (19).

2.1 Les voies d'abord :

a. La cœlioscopie :

Certains auteurs ont souligné l'intérêt particulier de la cœlioscopie qui permettrait, non seulement de confirmer le diagnostic de mucocèle et de faire l'exérèse de la lésion, pour effectuer son examen histologique, mais aussi de mieux explorer toute la cavité abdominale (9,19).

Elle offre l'avantage d'une cicatrice esthétique et d'une convalescence courte (19,56).

La principale préoccupation concernant son utilisation dans le traitement des mucocèles appendiculaires est le déversement possible de mucine causé par rupture accidentelle de la lésion pendant le fonctionnement qui peut conduire à un PMP si la lésion est néoplasique(36).

Une appendicectomie par laparoscopie a été décrite :

- G. Weber et al rapportent un cas de MA rétentionnelle où le patient a été opéré par voie cœlioscopique (18).

- Matsui et ses collaborateurs rapportent un cas de cystadénome mucineux appendiculaire qui a été traité avec succès par résection assistée par laparoscopie (7).

- Gonzalez Moreno et ses collaborateurs ont décrit un cas d'adénocarcinome mucineux appendiculaire réséqué par laparoscopie, après 9 mois de l'opération le patient avait un carcinome péritonéal ; donc ils ont recommandé la conversion à la chirurgie ouverte quand une tumeur mucineuse est rencontrée (57).

- Navarra et al ont également signalés un succès après résection laparoscopique d'une MA et ont suggérés que la conversion à une laparotomie doit être envisagée si la lésion est traumatique ou si la tumeur s'étend au-delà de l'appendice (58).

b. La chirurgie conventionnelle :

Elle constitue le traitement de choix de la mucocèle appendiculaire et elle était préconisée chez tous les cas de notre étude.

L'abord peut se faire par :

- ✓ L'incision de Mac Burney quand la mucocèle simule une appendicite aiguë. 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 caeco-appendiculaire, mais ne permet pas d'explorer toute la cavité abdominale (59).

La laparotomie médiane est la voie d'abord de choix de la mucocèle quand le diagnostic est fait en préopératoire. Elle permet (59) :

- Un examen attentif de la région caeco-appendiculaire qui précisera le siège exacte, distal ou proximal de la mucocèle, la présence d'un envahissement du bas fond caecal et de lacs muqueux péri-appendiculaires.
- La recherche d'adénopathie dans le territoire lymphatique du colon droit.
- L'exploration de l'appareil génital chez la femme.
- Le traitement de la mucocèle.

c. Les gestes opératoires :

- ❖ l'appendicectomie : Soit par laparoscopie ou laparotomie.

Des précautions particulières sont nécessaires lors de l'appendicectomie afin d'éviter une rupture intrapéritonéale qui pourrait être responsable d'un essaimage et donc d'un PMP(28).

- ❖ L'appendicectomie élargie au bas fond caecal :

Lorsque tout l'appendice est atteint par le processus, ou lorsque sa base est le siège de la mucocèle avec risque d'exérèse incomplète (60). Le caecum est fermé par des sutures à points séparés ou en surjet.

- ❖ L'hémi-colectomie droite :

Une hémicolectomie droite a toujours été effectuée lorsque la lésion était évocatrice d'une malignité ou en cas de chirurgie à visée curative (20).

3. Les moyens médicaux :

3.1 Le traitement mucolytique :

Le lavage péritonéal peut se faire à l'aide d'un agent mucolytique ou d'enzymes protéolytiques (trypsine, hyaluronidase, dextrose à 5%, dextran sulfate à 10%) a permis d'obtenir parfois de bons résultats (25).

3.2 La chimiothérapie intra péritonéale :

Parmi les options thérapeutiques adjuvantes à la chirurgie de cytoréduction, l'administration peropératoire immédiate d'agents chimiothérapeutiques semble la plus prometteuse. Du fait de la formation rapide des adhérences dans les suites d'une intervention chirurgicale de cytoréduction (moins de 20 minutes après la fin de la chirurgie), de l'implantation préférentielle des cellules cancéreuses dans les sites de cicatrisation et de leur protection par un gel de fibrine dans lequel affluent les facteurs de croissance favorisant la croissance tumorale, l'administration du cytotoxique doit être immédiate, c'est-à-dire en peropératoire. Son but est d'exposer les sites tumoraux intra-abdominaux à des concentrations élevées de principes actifs, concentrations qu'il serait impossible d'atteindre par voie systémique pour des raisons de toxicité. La CIP permet d'atteindre des concentrations 20 à 100 fois supérieures à celles obtenues par voie systémique. Le contact direct entre les agents chimiothérapeutiques et les surfaces du péritoine a bien plus de chance de détruire les cellules cancéreuses que ne le ferait l'injection intraveineuse car, au début de leur croissance, les implants tumoraux ne sont pas vascularisés ; l'injection systémique risque donc d'être inefficace au cours de la période postopératoire précoce (61).

La CIP adjuvante à la 5-fluoro-uracil, au thiotépa, au melphalan, au cisplatine, à la mitomycine C et au chlorambucil est bien tolérée, mais leur effet est inconstant (1).

3.3 La chimio-hyperthermie intra péritonéale :

Les cellules tumorales sont détruites à des températures proches de 43 °C tandis que les cellules normales résistent à des températures jusqu'à 45 °C. L'effet cytotoxique de la chaleur à

42,5 °C a été démontré *in vitro*, et l'hyperthermie a démontré qu'elle augmentait l'efficacité de certaines molécules (mitomycine C, cisplatine, oxaliplatine), soit en augmentant leur cytotoxicité, soit en augmentant leur pénétration dans les tissus tumoraux.

Le circuit utilisé est un circuit stérile fermé à l'aide d'une pompe qui permet de maintenir des températures intrapéritonéales entre 42 et 43 °C, et assure une recirculation permanente du perfusat. La température d'entrée est de 46–48 °C. La CHIP doit baigner la totalité des surfaces des viscères, et la température doit être le plus homogène possible dans toute la cavité. Des drains tubulaires sont placés dans les différents cadrans et permettent d'instiller et de recueillir le liquide chauffé contenant la chimiothérapie.

Des capteurs thermiques sont aussi disposés pour contrôler la température intrapéritonéale réelle. La quantité de liquide utilisée dans les différents protocoles est adaptée à la surface corporelle des patients : 2 l/m² en perfusion continue grâce à la pompe branchée sur le circuit fermé pendant 30 à 90 minutes. Plusieurs techniques de CHIP sont utilisées et restent discutées : technique « à ventre fermé » (fermeture complète de la paroi ou simple fermeture cutanée) et technique « à ventre ouvert » (technique de suspension pariétale). Dans toutes les techniques, La plupart des équipes utilisent un liquide isotonique. Dans la littérature aucune différence en terme de résultats concernant ces 2 techniques n'a été décrite (62).

3.4 La chimiothérapie systémique et l'immunothérapie : sont controversées(1).

Elis et ses collaborateurs déclarent que la chimiothérapie systémique est pour l'instant inefficace et que la chirurgie d'exérèse reste la base du traitement (63).

3.5 La radiothérapie (25) :

Certains auteurs la considèrent inutile voire même nuisible puisqu'elle favoriserait l'apparition des brides, de fibrose et augmenterait le risque de survenue d'occlusions intestinales. La radiothérapie est d'une valeur limitée dans la prévention de la réaccumulation de mucus.

4. Les indications thérapeutiques :

4.1 Les formes bénignes :

Représentées par : Le kyste rétentionnel, l'hyperplasie muqueuse et le cystadénome mucineux.

Ces formes relèvent d'une appendicectomie classique (Mac Burney ou cœlioscopie) en évitant toute dissémination cellulaire par les mesures habituelles d'asepsie chirurgicale visant à prévenir une péritonite (18).

Une appendicectomie simple semble suffisante pour plusieurs auteurs (1,12,55,64), parfois combinée à une résection du bas-fond caecal, afin que l'exérèse de la lésion soit complète (1).

Dans notre travail, on a réalisé une appendicectomie simple chez 12 patients.

4.2 Les formes malignes :

Pour les formes malignes, une ablation concomitante de l'appendice et du caecum sera envisagée d'emblée ou dans un deuxième temps opératoire. Des signes patents de malignité à l'imagerie et/ou à l'étude extemporanée de la pièce opératoire peuvent conduire à une hémicolectomie droite (18).

Certains auteurs suggèrent qu'un examen extemporané doit être réalisé si suspicion de malignité (64).

Moujahid et al ont réalisé sept hémicolectomies droites devant le caractère tumoral évident de l'appendice, et 3 appendicectomies simples devant un appendice augmenté de volume d'allure inflammatoire (1).

Dans notre série, on a réalisé 2 hémicolectomies droites devant le caractère tumoral de la lésion.

4.3 Le traitement du pseudomyxome péritonéal :

Le traitement de PMP a 3 buts essentiels (25) :

- Evacuer l'ascite.
- Rechercher et traiter la ou les tumeurs initiales ainsi que les lésions péritonéales.

- Prévenir si possible les récurrences et les complications.

Il existe essentiellement deux grands types de prise en charge chirurgicale du PMP : le « debulking » chirurgical multiple et la chirurgie de cytoréduction (CCR) avec chimiothérapie intra-péritonéale périopératoire : chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale (CHIP) avec ou sans chimiothérapie intrapéritonéale post-opératoire immédiate (CIPPI) (22).

a. « Debulking » chirurgical (22):

Le but du « debulking » chirurgical est d'enlever le maximum de gélatine et des formations tumorales par une dissection en générale limitée à une hémicolectomie droite, une résection partielle du grand épiploon, et pour les femmes, une hystérectomie avec salpingo-ovariectomie bilatérale. Ce « debulking » étant plus souvent incomplet, la maladie persiste et conduit immédiatement au décès. Les récurrences symptomatiques se présentant sous forme d'occlusion intestinale, de douleurs abdominales ou de distension abdominales, sont traitées par un nouveau « debulking ». Chaque réintervention devient plus difficile (vue la présence de nombreuses adhérences), davantage inefficace (à cause du phénomène de trappe cellulaire tumorale) en plus du risque de complications telles que entérotomies, fistule digestive, péritonite postopératoire, ect.

La principale série recommandant un tel traitement provient de Gough et al en 1994, avec une étude rétrospective portant sur 56 patients opérés entre 1957 et 1983. Cinquante-deux pour cent des patients présentaient un carcinome de l'appendice et 34% une néoplasie ovarienne. Une résection tumorale complète n'a été accomplie que dans 34% des cas, tandis que le taux de récurrence s'élevait à 76%. La survie globale à cinq ans s'élevait à 53%. Au fil des chirurgiens de « debulking » répétées pour récurrences, une résection tumorale complète devenait de plus en plus difficile, passant de 34% lors de la 1^{ère} chirurgie, à 20% à la chirurgie de récurrence puis à 13% à la chirurgie de seconde récurrence. Aucun taux de morbidité opératoire n'est rapporté dans cette étude. Les patients ayant reçu une chimiothérapie intra-péritonéale ont présenté un taux de récurrence plus faible (22).

b. Chirurgie de cytoréduction et chimiothérapie intra-péritonéale périopératoire :

La plupart des centres spécialisés dans la prise en charge thérapeutique du PMP recommandent une CCR associée à une CHIP avec ou sans CIPPI. Le geste chirurgical s'effectue selon les principes énoncés par Sugarbaker. 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 couples 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. A 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(22).

c. CHIP et CIPPI :

L'ajout d'une chimiothérapie permet d'améliorer le pronostic de la maladie en agissant sur la maladie résiduelle microscopique (63)

V. Anatomopathologie :

L'analyse anatomopathologique doit être systématique permettant de confirmer voire de redresser le diagnostic et de rechercher des signes de malignité (18).

1. Macroscopiquement :

La mucocèle appendiculaire varie en apparence d'un appendice normal à quelque centimètre de masse (37).

En plus, la plus grande majorité des mucocèles mesure moins de 2 cm, ceux qui dépassent 2cm sont plus susceptibles d'être néoplasiques (55).

Le contenu de la mucocèle appendiculaire peut être mince et aqueux ou épais et gélatineux (37,64).

2. Microscopiquement :

Selon la classification introduite par l'organisation mondiale de la santé (OMS), les mucocèles sont classés en quatre sous-groupes histologiques (15,17,50) : un kyste rétentionnel (18%), une hyperplasie muqueuse diffuse ou localisée (20%), cystadénome mucineux (52%), cystadénocarcinome mucineux (10%) (1).

2.1 Kyste rétentionnel :

Dans le kyste rétentionnel, la mucocèle se développe en amont d'un obstacle à la base de l'appendice, l'épithélium de bordure s'aplatit et la paroi peut devenir fibreuse et se perforer (1).

2.2 L'hyperplasie muqueuse :

L'appendice est normal ou légèrement dilaté avec une muqueuse amincie. Histologiquement les lésions sont limitées à la muqueuse et arrangées en structures papillaires fines sans atypies ni mitoses (65).

Elle est souvent diffuse réalisant un aspect voisin de celui du polype hyperplasique du colon (55).

2.3 Cystadénomes mucineux :

Le cystadénome mucineux est le plus fréquent des tumeurs mucineuses de l'appendice (56).

L'appendice est dilaté par le mucus et la lumière est tapissée par un épithélium mucosécrétant unistratifié. Des formations papillaires peuvent exister, mais l'épithélium est habituellement plat.

Certains degrés de dysplasie peuvent être retrouvés associés à des atypies ou des mitoses (65) ; Ainsi que la muqueuse peut être le siège d'un adénome (66).

2.4 Cystadénocarcinome mucineux :

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

Un haut degré d'atypies cellulaires et de mitoses n'est pas suffisant pour établir le diagnostic de malignité, 2 autres critères sont nécessaires : l'envahissement conjonctif par les cellules néoplasiques et la présence de cellules néoplasiques dans l'épanchement muqueux intra-péritonéal (65). Le cystadénocarcinome mucineux représente 5% des cancers de l'appendice (55).

Les résultats anatomopathologiques des 5 patients rapporté par SASAKI sont : 2 cas d'hyperplasie muqueuse, 2 cas de cystadénome mucineux et un cystadénocarcinome sur cystadénome (15).

S.Nazari et ses collaborateurs rapportent un cas de MA, dont l'examen macroscopique a révélé une masse intacte avec paroi fine pleine de matériel gélatineux mesurant 3cm de diamètre sur 15cm de longueur ; le diagnostic histologique confirmé une mucocèle simple (13).

Dans notre étude les résultats anatomopathologiques sont les suivants : une mucocèle appendiculaire simple sans signe de malignité type d'hyperplasie muqueuse chez 12 cas et un cystadénocarcinome appendiculaire chez deux cas.

VI. Evolution et pronostic :

L'évolution et le pronostic de la mucocèle appendiculaire dépend de sa nature histologique et des lésions associées.

1. Les formes bénignes :

Les formes bénignes sont guéries par la chirurgie et ne récidivent pas après résection complète avec un taux de survie à cinq ans qui varie de 85% à 100% (1).

Il n'y a pas de cas de récurrence ou de mortalité rapporté après appendicectomie simple (46). Mais I. Mishin et al rapportent un cas de fistule cutanée post-opératoire (52).

2. Les formes malignes :

Dans les formes malignes la survie à cinq ans varie de 25% à 38% selon les série (1).

La survie à 10 ans chez patients atteints de cystadénocarcinome mucineux est de 65% chez les patients traités par hémicolectomie droite, et de 37% chez les patients traités par appendicectomie simple (67).

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

Les suites post-opératoires étaient simples sans aucun signe de récurrence sur un recul de 12 ans (1), dans l'étude de Moujahid. Comme dans notre série où l'évolution a été favorable avec un recul de Un an à 4 ans.

Par ailleurs un suivi rigoureux de tous les patients porteurs de MA est souhaitable, cette affection étant parfois associée à un néoplasme colique (20,47), est susceptible d'une récurrence en PMP (13).



CONCLUSION

La rareté des mucocèles appendiculaires d'une part, et l'absence de spécificité clinique d'autre part font que le diagnostic n'était presque jamais posé en préopératoire.

Mais, actuellement, leur diagnostic préopératoire est possible, grâce à une exploration radiologique bien conduite basée sur l'échographie et le scanner abdominal, qui permettent d'adapter le geste chirurgical et d'éviter la récurrence ou la dissémination.

L'analyse anatomopathologique doit être systématique permettant de confirmer voire de redresser le diagnostic et de rechercher des signes de malignité.

Le traitement de la mucocèle appendiculaire est toujours chirurgical, allant de la simple appendicectomie dans les formes bénignes à l'hémicolectomie droite dans les mucocèles malignes.

L'évolution de ces affections est imprévisible. Elle est conditionnée par la nature et la qualité du geste opératoire.

Enfin, il faut toujours penser à une mucocèle appendiculaire devant toute douleur abdominale, surtout localisée au niveau de la fosse iliaque droite.



ANNEXE I

Rappels :

I Anatomie :

1. Anatomie descriptive :

1.1 Forme, longueur et situation : (68)

L'appendice vermiculaire est un prolongement atrophié du caecum qui naît de sa face postéro-médiale à deux ou trois centimètres au dessous de l'orifice iléo-caecal et au point de convergence des trois bandelettes coliques.

Il a la forme d'un tube flexueux mesurant sept à huit centimètres de longueur et quatre à huit millimètres de diamètre.

- Il présente :
- une partie initiale courte transversale presque horizontale
 - une partie distale descendante presque verticale.
 - une pointe arrondie.

Les variations de situation sont extrêmement fréquentes :

- Appendice interne transversal ou ascendant, rétro-iléal parfois rétro-mésentérique.
- Appendice sous caecal.
- Appendice ascendant latéral externe pré ou rétrocaecal.

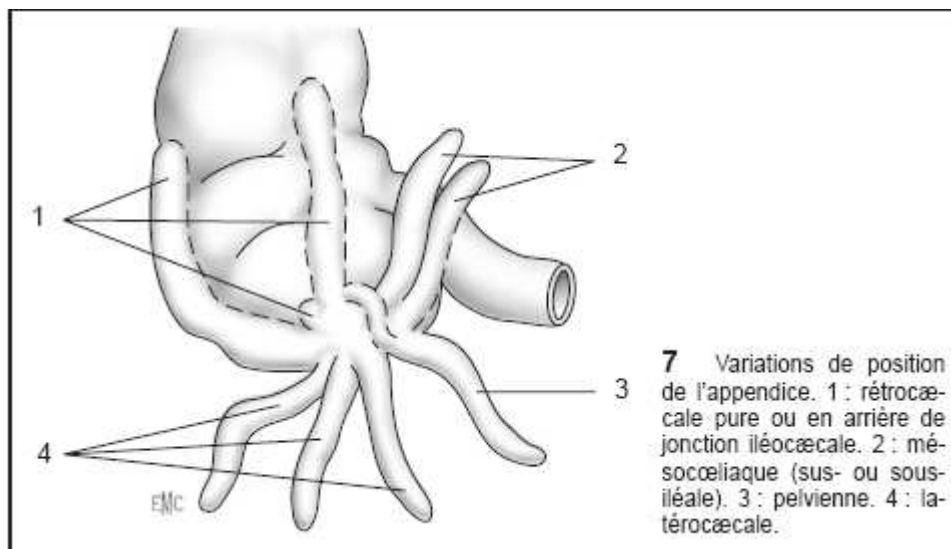


Figure 20 : Schéma montrant les variations anatomiques de l'appendice

1.2 Configuration interne (69) :

L'appendice a généralement la forme d'un tube cylindrique, sa cavité l'est aussi. Il s'ouvre dans le caecum par un orifice muni, parfois, d'un repli muqueux nommé : valvule de Gerlach. Il est parfois obturé.

1.3 Fixité :(68)

Normalement, le caecum et l'appendice sont entièrement enveloppés, par le péritoine viscéral, et mobile dans la cavité péritonéale.

Le péritoine viscéral forme, au bord supérieur de l'appendice, un méso qui s'attache à la face postérieure du mésentère, au dessus de la dernière anse iléale. Ce méso-appendice ne va pas toujours jusqu'à la pointe et s'attache, en dehors, sur le caecum, entre l'appendice et l'iléon.

Son bord interne, libre et concave, est suivi par l'artère appendiculaire. Il contient entre ces deux feuillets pariétaux : du tissu adipeux d'abondance variable et les vaisseaux et les nerfs de l'appendice.

Le péritoine forme trois replis accessoires entraînant la formation de fossettes :

- Ligament mésentérico-caecal : soulevé par l'artère caecale antérieure. Il limite en avant la fossette iléo-caecale antérieure.
- Ligament iléo-appendiculaire : inconstant, soulevé, parfois, par une branche récurrente de l'artère appendiculaire, entre la face antérieure du méso-appendice et le bord interne iléal. Il limite en avant la fossette iléo-appendiculaire.
- Ligament appendiculo-ovarien : inconstant, relie le méso-appendice au ligament large.

2. Rapports : (68,69)

Comme l'appendice est uni au caecum, il présente des rapports qui diffèrent non seulement avec sa situation par rapport au caecum mais aussi avec la situation du caecum : normale, haute ou basse.

2.1 En position normale :

La projection de la base se trouve dans la zone du point de Mac Burney sur la paroi antérieure en un point qui occupe le milieu de la ligne ombilic-épine iliaque antéro-supérieure droite. Il est en rapport avec :

- En dehors : la face antérieure du caecum.
- En dedans : anses grêles.
- En avant : les anses intestinales et la paroi abdominale.
- En arrière : la fossette iliaque et les vaisseaux iliaques externes droits.

2.2 En position anormale :

Caecum haut ou appendice ascendant :

- . Le foie et la vésicule biliaire en avant
- . Le rein droit en arrière
- . L'uretère droit, les vaisseaux spermatiques ou utéro-ovariens droits en dedans.

Caecum bas ou appendice long et pelvien :

- . L'orifice profond du canal inguinal et le cordon droit en avant.
- . Les vaisseaux iliaques externes et hypogastriques droits, l'uretère droit en arrière.
- . Le rectum en arrière, le cul de sac de Douglas, l'utérus, les annexes droits et la vessie

en avant.

Appendice interne, méso-cœliaque :Il se situe au milieu des anses grêles.

3. Vaisseaux et nerfs : (68,69)

3.1 Les artères :

Elles sont des branches terminales de l'artère iléo-caeco-colo-appendiculaire qui naît de l'artère mésentérique supérieure à l'extrémité inférieure du segment moyen de la racine du mésentère et chemine le long du segment inférieure.

L'artère caecale postérieure vascularise le segment proximal de l'appendice.

L'artère appendiculaire croise la face postérieure de l'iléon puis longe le bord libre du méso-appendice et donne quelques rameaux pour le segment distal de l'appendice. Elle donne parfois une branche récurrente iléale et une artériole pour le fond du caecum

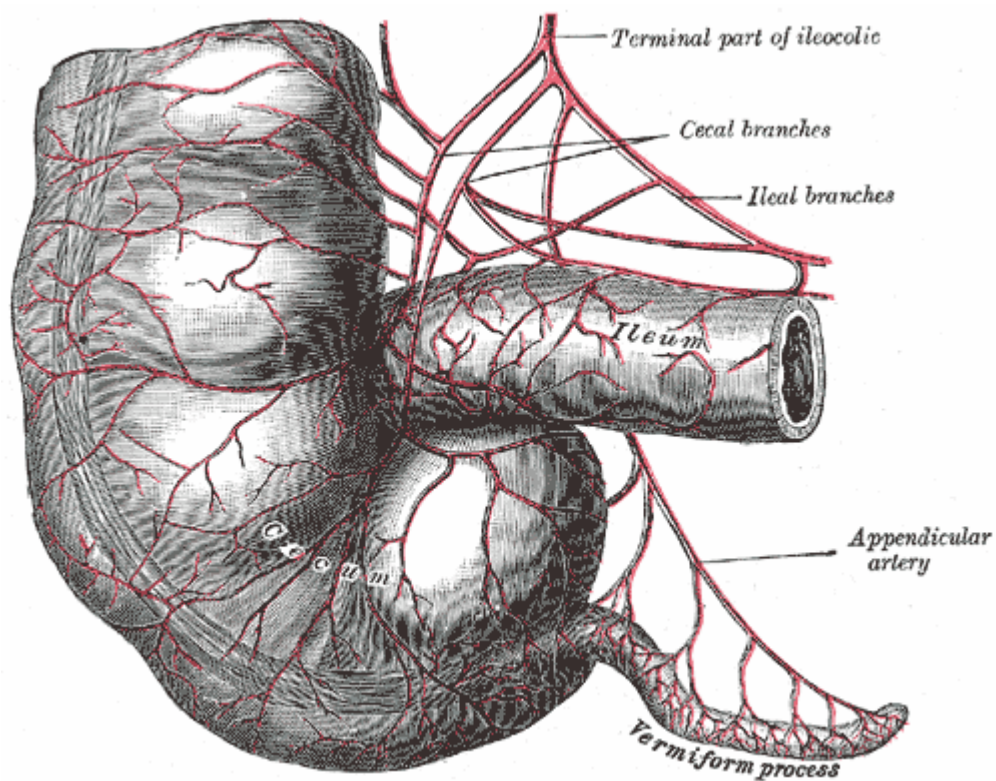


Figure 21 : vascularisation de l'appendice.

3.2 Les veines : (68)

Une par artère, elles vont au système porte par les veines iléo-caeco-colo-appendiculaire puis la veine mésentérique supérieure.

3.3 Les lymphatiques : (68)

Les relais lymphatiques successifs sont :

- Les ganglions périphériques satellites des vaisseaux caecaux antérieurs et postérieurs et appendiculaires.

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

- Les ganglions intermédiaires situés le long de l'artère iléo-caeco-colo-appendiculaire.
- Les ganglions principaux à l'origine de cette artère, dans la racine du mésentère.
- Les ganglions centraux mésentériques supérieurs juxta-aortiques en arrière du pancréas.

La lymphe gagne ensuite le canal thoracique et le système cave supérieur.

3.4 les nerfs : (68)

Ils viennent du plexus solaire par le plexus mésentérique supérieur satellite des artères.

II. Histologie :

1. La muqueuse : (70)

Faite d'un épithélium de surface qui s'invagine dans le chorion pour former des glandes ou les cryptes de Lieberkuhn. Au niveau de l'appendice, ces cryptes ont une répartition irrégulière et sont peu nombreuses.

L'épithélium comporte quatre types de cellules :

-Les entérocytes : cellules prismatiques hautes à plateau strié, jointes à leur pôle apical par des systèmes de jonction. Elles possèdent un noyau ovoïde situé au tiers inférieur de la cellule. Le pôle apical de la cellule est siège de microvillosités parallèles appelées plateau strié(70).

-Les cellules muqueuses caliciformes (71) : ou cellules à pôle muqueux ouvert. Peu nombreuses, elles sont reconnues parmi leurs voisines par l'absence de plateau strié(72). Le tiers inférieur de la cellule contient la plupart des organites avec un noyau refoulé à la base et un appareil de Golgi très développé(71). La région supranucléaire contient de nombreux grains de sécrétion, limités par une membrane et renfermant un mucus PAS positif. La cellule ressemble à un calice avec un pied étroit contenant le noyau et une coupe large renfermant les grains de mucigène, non colorables par l'éosine(72).

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

Les gouttelettes les plus proches sont graduellement libérées et dispersées dans du liquide tissulaire modifié pour former un liquide visqueux appelé mucus(72).

-Les cellules argentaffines : assez nombreuses, ce sont des cellules endocrines retrouvées surtout au fond des cryptes glandulaires. Leur pôle apical est effilé et le pôle basal est enflé. Le noyau est arrondi, situé au milieu de la cellule et le cytoplasme contient des granulations arrondies denses entourées par un halo clair lui-même bordé par une membrane.

-Les cellules de Paneth : en nombre moins important et situées au fond des glandes.

Elles sont en forme de cône avec un noyau arrondi, placé à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur. Elles contiennent des granulations rondes réfringentes, rose vif en hématoxyline-éosine et PAS positives ; elles ont les caractéristiques des cellules sécrétrices de protéines.

2. Le chorion : (70)

Un tissu conjonctif lâche qui contient de nombreux îlots lymphoïdes soit isolés, pouvant franchir la musculaire muqueuse, soit sous forme de plaques de Peyer qui représentent un tissu lymphoïde dense dans lequel on trouve des centres germinatifs.

3. La musculaire muqueuse : (70)

Elle est fragmentée et discontinue par les îlots lymphoïdes ;

4. La sous-muqueuse : (73)

Épaisse et conjonctivo-adipeuse, elle contient les nerfs et les vaisseaux.

5. La musculature : (73)

Elle est mince et constituée de deux couches : une interne circulaire et une externe longitudinale dans laquelle sont dispersés les éléments nerveux qui ne forment pas de plexus individualisés.

6. La séreuse : (73)

C'est la séreuse péritonéale constituée d'un endothélium fait de cellules aplaties.

7. La lumière : (73)

Etroite et irrégulière, elle contient des cellules mortes et des matières stercorales.

II Physiologie :

1. L'appendice : (74)

L'appendice vermiculaire est une formation propre à l'homme et quelques mammifères parmi lesquels seuls le lapin et le chimpanzé ont une sécrétion appendiculaire spontanée ou en réponse à la pilocarpine comme l'homme.

Il est considéré comme un organe rudimentaire dont le rôle reste assez limité.

Le suc appendiculaire possède des propriétés diastatiques insignifiantes et il semblerait que son rôle se limite à rincer l'appendice en permanence. Malgré cela, la disposition et la forme de l'appendice favorisent la stase alimentaire et microbienne. Sa richesse en îlots lymphoïdes, fait de l'appendice une véritable amygdale abdominale.

2. La sécrétion du mucus :

La cellule caliciforme est une glande unicellulaire exocrine qui déverse son produit de sécrétion : le mucus, dans une cavité en continuité avec le milieu extérieur : le tube digestif(74).

Heidenhain en 1883 et Duthie en 1933 ont décrit le cycle sécrétoire de ces cellules. Florey en 1960, Shearman et Muir en 1960 ont réalisé une étude cytologique des cellules caliciformes à l'aide du microscope électronique. Ils ont observé que le mucus est élaboré dans la région de l'appareil de Golgi(71)

En effet, l'autohistoradiographie en microscopie électronique des cellules caliciformes du colon de rat, après injection de glucose tritié, montre le marquage de l'appareil de Golgi puis

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

des grains de mucus. L'appareil de Golgi est donc le lieu de synthèse de la fraction glucidique du mucus et probablement le lieu de sa combinaison à la fraction protéique (74).

Ainsi, le mucus étant riche en mucoprotéines, les processus cytophysiologique de sa synthèse sont analogues à ceux des cellules endocrines sécrétant des hormones glycoprotéiques (74) :

La cellule capte les acides aminés de la circulation sanguine au niveau de la membrane basale par un mécanisme actif consommant l'ATP. Celui-ci est fourni par la mitochondrie.

La synthèse des chaînes polypeptidiques se fait par les ribosomes bordant les citernes du réticulum endoplasmique granulaire basal. Les acides aminés sont amenés sur place par leur ARNt et sont enchaînés les uns aux autres dans l'ordre dicté par la lecture du code génétique contenu dans l'ARNm par le ribosome.

Les protéines pénètrent dans les citernes du réticulum endoplasmique granulaire d'où elles gagnent, dans des vésicules de transition, l'appareil de Golgi où s'effectue l'adjonction des groupements glucidiques.

Les vésicules de sécrétion, contenant le mucus, se forment à partir de l'appareil de Golgi (72) et migrent vers la surface de la cellule où elles s'accumulent.

L'exocytose du contenu de ces vésicules, dans la lumière, est continue et se fait par fusion des membranes de plusieurs granules entre elles et avec la membrane plasmique(71).

Le mucus est un mucopolysaccharide contenant des protéines appelées mucine. Celles-ci possèdent la propriété de se combiner aux acides et de coaguler en leur présence pour former une couche protectrice à la surface de la cellule (72).

La coloration du PAS met en évidence la fraction polysaccharidique en la colorant en rouge ou en rouge pourpre. Certains mélanges de colorants de l'aluminium (mucicarmin, mucihémateine) colorent les grains de mucus en rouge vif ou en bleu (72).



ANNEXE II

La physiopathologie :

L'histogénèse de cette lésion est discutée et oppose deux théories étiopathogénique :

- La théorie obstructive :

L'obstruction initiale pourrait être une inflammation aigue, un coprolithe, une tumeur bénigne ou maligne (1).

- La théorie neuroendocrine : l'absence d'obstacle

proximal sur l'appendice a permis d'envisager la possibilité d'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 (1).



ANNEXE III

CHU Med VI

Hôpital Ibn Tofail

Service de chirurgie viscérale

Mucocèle appendiculaire :

Fiche d'exploitation :

N° du dossier :

Adresse :

Tel :

Identité : -Age :

-Sexe: -M

F

-Origine géographique.....

MDH :

- Douleur :

- Localisation :

- FID :

- l'hypogastre :

- Diffuse :

- Début :

- Aigu :

- Chronique :

- Durée :

- Signes associés :

ATCDS :

-Médicaux :

-Chirurgicaux :

DIAGNOSTIC :

- Par TDM :

- oui

-non

- Anatomopathologique :

- oui

-non

-Découverte :

-clinique

-radiologique

-fortuite en per opératoire

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucocèles appendiculaires.

- Cystadénocarcinome : -oui -non
. Tumeur ovarienne synchrone : -oui -non

- Les suites postopératoires :

- Simples : -oui -non
- Compliquées : -oui -non
 - Complications générales : - Thrombophlébites
 - Infections urogénitales
 - Infections traumatologiques
 - Complications spécifiques : - Infection de la paroi
 - Eviscération
 - péritonite post opératoire (lâchage du moignon)
 - Collection post opératoire (abcès résiduelles)
 - Eventration
 - OIA sur bride
 - Récidive tumorale



RESUMES

Résumé

La mucocèle appendiculaire ou tumeur mucosécrétante appendiculaire est une affection rare, définie comme une dilatation kystique de la lumière de l'appendice 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; Représentant seulement 0,2 à 0,3% des pièces d'appendicectomies et de découverte histologique en postopératoire dans près de 70% des cas. L'objectif de notre étude est de faire le point sur ces mucocèles appendiculaires en essayant de dégager les différents moyens diagnostiques et les aspects anatomopathologiques dont découle le traitement chirurgical. Nous rapportons 14 cas de mucocèles appendiculaires, colligées au service de chirurgie générale, du CHU Mohammed VI, du janvier 2007 au décembre 2011. L'âge moyen de nos patients est de 54,4 ans avec une prédominance féminine de 57%, le tableau clinique était dominé par une douleur abdominale localisée à droite dans 79%. L'échographie et le scanner ont permis d'évoquer le diagnostic de mucocèle appendiculaire dans sept cas. Une appendicectomie simple a été réalisée chez 12 cas et une hémicolectomie droite chez 2 cas. Le compte rendu anatomopathologique était en faveur d'une mucocèle appendiculaire sans signe de malignité chez 12 cas et à un cystadénocarcinome appendiculaire chez 2 cas. Les suites postopératoires étaient simples sans aucun signe de récurrence sur un recul de un an à quatre ans.

Summary

Appendiceal mucocele or tumor mucosecretante appendix is a rare condition, defined as a cystic dilatation light of the appendix after an intraluminal accumulation of mucinous secretions, translucent, gelatinous that may affect the entire body or segment usually distant. Representing 0,2 to 0,3% parts appendicectomies and histological findings and postoperative of nearly 70% of cases. The aim of our study is to review these appendiceal mucocèles and to take stock and trying to identify the different diagnostic and pathological aspects which stems from the surgical treatment. We report 14 cases of appendiceal mucocèles collected at the general surgery, CHU Mohammed VI, from January 2007 to December 2011. The average age of our patients is 54,4 with a female predominance of 57%, the data sheet view was dominated by abdominal pain localized on the right in 79% of cases. Ultrasound and scanner (CT) evoke the diagnostic of appendicular mucocele in 7 cases. A simple appendicectomy was performed in 12 cases and a right hemicolectomy in 2 cases. The pathology report was in favor of a mucocele of the appendix without signs of malignity in 12 cases and an appendix in 2 cases cystadénocarcinoma. The postoperative course was uneventful without any signs of recurrence on a decline of one to four years.

ملخص

السليلة المخاطية الزائدية أو الورم المخاطي الإفرازي الزائدي هي حالة نادرة، تعرف بأنها توسع كيسي لقناة الزائدة الناتج عن تراكم داخلي لإفرازات موسينية، شفافة، هلامية، يمكن أن تلمس العضو بكامله أو جزءا منه غالبا الجزء القاصي. تمثل ما بين 0,2-0,3% فقط من الإستئصالات الزائدية و تكشف عن 70% من الحالات بعد الدراسة النسيجية البعد جراحية. الهدف من دراستنا تسليط الضوء على هذه السليلات المخاطية الزائدية حتى نتمكن من إستخراج مختلف الوسائل التشخيصية و المظاهر التشريحية المرضية التي تسهل العلاج الجراحي. نورد في هذا العمل 14 حالة من السليلة المخاطية الزائدية، أخذت من قسم الجراحة العامة، من المركز الإستشفائي الجامعي محمدVI ، من يناير 2007 إلى دجنبر 2011. معدل سن هذه الشريحة هو 54,4 عام مع هيمنة نسائية ب 57% . أما الفحص السريري فيظهر طغيان آلام بطنية ممرضة على الجهة اليمنى في 79%. مكن الفحص بالصدى الصوتي و الماسح الضوئي من تشخيص سبعة حالات من السليلة المخاطية الزائدة. تم إستئصال الزائدة لوحدها عند 12 حالة و إستئصال نصف القلون الأيمن في حالتين. بين التقرير للتشخيص التشريحي المرضي على وجود سليلة مخاطية زائدية حميدة لدى 12 حالة، و على حالتين سرطانية غدية كيسية. كما أن تتبع الحالات بعد العملية على مدى عام إلى 4 سنوات لم تظهر أي علامات التنكس.



BIBLIOGRAPHIE

1–Moujahid M, Ait Ali A, Achour A , Janati MI.

Mucocèle appendiculaire : à propos de dix cas.

J. Afr. Cancer 2010;(2):107–11.

2–Souei–Mhiri M, Tlili–Graies K, Ben cherifa L, Derbel F, Hmissa S, Dahmen Y et al.

Les mucocèles appendiculaires, Etude rétrospectives à propos de 10 cas.

J Radiol 2001;82:463–8.

3–Rokitansky CF.

A manual of pathology anatomy, (English translation of the vienna edition). Philadelphia, Blanchard and Lea, 1855, p: 89.

4–Wesser DR, Edelman S.

Experiences with Mucocoles of the Appendix.

Ann Surg 1961;153:272–6.

5–Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC.

Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei.

Am.J. Roentgenol 1985;144:923–9.

6–Alexandre JH, Billeband T, Molkhou JM, Guettier C.

Mucosecreting tumors of the appendix. 3 cases

Presse Med.1984 Dec 1;13(43):2625–6, 2631–3.

7– Matsui H, Igarashi N, Okamura A, Itano O, Koyama Y, Miyakita M.

Laparoscopy–assisted resection of an appendiceal mucinous cystadenoma

Tokai J Exp Clin Med. 2007;32(4):140–3.

8– Noakia R, Kawaharaa H, Watanabea K, Kobayashia S, Uchiyamab K, Yanagac K .

Appendiceal Mucocele Detected under Treatment of Ulcerative Colitis.

Case Rep Gastroenterol 2009;3:360–5.

9– Ki Bum Park, Jun Seok Park, Gyu–Seog Choi, Hye Jin Kim, Soo Yeun Park, Jong Pil Ryuk 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):287–92.

10–Arturo García Lozano, Antonio Vázquez Tarrago, Carmen Castro García, José Richart Aznar, Segundo Gómez Abril, and Manuel Martínez Abad.

Mucocele of the appendix: Presentation of 31 cases

CIR ESP. 2010;87(2):108–12.

11–Aho AJ, Heinonen R, Lauren P.

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

Acta Chir Scand 1973;139–40.

12–Kemal Karakaya, Figen Barut, Ali Ugur Emre, Hamdi Bulent Ucan, Guldeniz Karadeniz Cakmak, Oktay Irkorucu et al.

Appendiceal mucocele: Case reports and review of current literature

World J Gastroenterol 2008;14(14):2280–83.

13–Nazari S, Khosroshahi SM, Hosain Sabas, Amini A, Sadr F, Khedmat H et al.

Mucoécès appendiculaire

Le journal de coelio–chirurgie 2011;(80):17–21.

14–Godlewski G, N’guentrou A, Kertesz P, Joujou JM.

Cystadénocarcinome mucineux de l’appendice. Chirurgie 1991;117:113–18.

15–Sasaki K, Ishida H, Komatsuda T, Suzuki T, Konno K, Ohtaka M et al.

Appendiceal mucocele: sonographic findings

Abdom Imaging 2003;28:15–18.

16– Carrn J, McCarthy WF, Sobin LH .

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;75:757–68.

17–Jennifer R Tynan, MD; Geoffrey B Marshall, MD; Robin R Gray, MD

Appendiceal Mucocele as a Presentation of Mucinous Adenocarcinoma
CARJ 2006;57(2) :117–19.

18– Weber G, Teriitehau C, Goudard Y, De Saint-Blancard P, Minvielle F, Chavihot C et al.

Mucoécès appendiculaire.
Feuillets de Radiologie 2009 ;49(1):40–44.

19– Ciprian Bartlett, Madhavi Manoharan and Anne Jackson.

Mucocele of the appendix – a diagnostic dilemma: a case report
Journal of Medical Case Reports 2007;1:183.

20– Stocchi L, Wolff BG, Larson DR, Harrington JR.

Surgical treatment of appendiceal mucocele.
Arch Surg 2003;138:585–90.

21– Genevieve L. Bennett¹, Teerath P. Tanpitukpongse ,Michael Macari ,Kyunghee C et al.

CT Diagnosis of Mucocele of the Appendix in Patients with Acute Appendicitis.
AJR 2009;192:103–10.

22– Loungnarath R, Causeret C, Brigand C, Gilly NF, Glehen O.

Pseudomyxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine : nouveaux concepts et nouvelle prise en charge thérapeutique.
Annales de chirurgie 2005;130 :63–69.

23– Fairise A, Barbary C, Derelle AL, Tissier S, Granger P, Marchal F et al.

Mucocèle appendiculaire et pseudomyxome péritonéal

J Radiol 2008;89:751–62.

24– Ahad MA, Kamal SM, Bakar MA, MYusuf A.

Pseudomyxoma Peritonei: A Case Report

Faridpur Med. Coll J 2011;6(1):61–63.

25– Beyrouti MI, Beyrouti R, Frikha F, Ben Amar M, Abid M, Ben Ameer H et al.

La maladie gélatineuse du péritoine

Press Med. Gastroentérologie 2007;36:1141–7.

26– Régent D, Laurent V, Cannard L, Leclerc JC, Tissier S, Nicolas M et al.

Le péritoine témoin de la pathologie abdomino–pelvienne.

J Radiol 2004;85:555–71.

27– Moran BJ, Cecil TD.

The etiology, clinical presentation, and management of pseudomyxoma peritonei.

Surg oncol Clin N Am 2003;12:585–603.

28–Derelle AL , Tissier S, Granger P , Barbary C, Rousseau A, Laurent V et al.

Diagnostic précoce de pseudomyxome péritonéal localisé à la zone de rupture d'une mucocèle appendiculaire : imagerie et aspects anatomopathologiques.

J Radiol 2007;88:289–95.

29– Hemet J, Lemoine F, Irimescu D, Michot F, Dunet F.

Le pseudomyxome extra–péritonéal.

Ann Pathol 1998;18:137–40.

30–Sugarbaker PH.

Pseudomyxoma peritonei: a cancer whose biology is characterized by a redistribution phenomenon.

Ann Surg 1994;219:109–11.

31– Elias D, Sabourin J.

Les pseudomyxomes péritonéaux.

J. Chir 1999;136:341–47.

32–Dixit A, Robertson JHP, Mudan SS, Akle C.

Appendiceal mucoceles and pseudomyxoma peritonei.

World J Gastroenterol 2007;13(16):2381–84.

33– Menassa–Moussa L, Tohmé C, Smayra T, Sader–Ghorra C, Aoun N et Ghossain M.

pseudomyxome péritonéal d'origine appendiculaire : diagnostic IRM

J Radiol 2008;89:1105–8.

34– Madwed D, Mindelzun R, Jeffrey RB.

Mucocele of the appendix: Imaging Findings.

AJR 1992;159:69–72.

35–Chang Ho Lee, Min Ro Lee, Jae–Chun Kim, Myoung Jae Kang, Yeon Jun Jeong

Torsion of a mucocele of the vermiform appendix: a case report and review of the literature.

J Korean Surg Soc 2011;81:47–50.

36– Laszlo Lakatos P, Gyori G, Halasz J, Fuszek P, Papp J, Jaray B et al.

Mucocele of the appendix: An unusual cause of lower abdominal pain in a patient with ulcerative colitis-. A case report and review of literature

World J Gastroenterol 2005;11(3):457–59.

37–JHorgan JG, Chow PP, Richter JO, Rosenfield AT, Taylor KJ.

CT and Sonography in the Recognition of Mucocele of the appendix
AJR 1984;143:959–62.

38– Pitiakoudis M, Argyropoulou PI, Tsaroucha AK, Prassopoulos P, Constantinos Simopoulos C .

Cystadenocarcinoma of the appendix: an incidental imaging finding in a patient with adenocarcinomas of the ascending and the sigmoid colon.

BMC Gastroenterology 2003;3:30.

39– Emmanuel Kalu . Carolyn Croucher.

Appendiceal mucocele: a rare differential diagnosis of a cystic right adnexal mass.

Arch Gynecol Obstet 2005;271:86–8.

40–Duquenoy A, Gaussin G, Caillez D, Chevet JB, Guillot M, Le Roux P, Le Luyer B.

Mucocèle appendiculaire : une étiologie aux douleurs abdominales chroniques de l'enfant.

Revue internationale de pédiatrie 2004;28(3):6–11.

41–Ekert P, Mougnot JF, De Lagausie P, Gerardin M, Le Bourgeois M, Munck A et al.

Iterative intestinal intussusceptions and appendiceal mucocele in an infant with mucoviscidosis.

Arch. Pediatr. 1998;5(4):400–3.

42– Driman DK, Melega DE, Vilos GA, Plewes EA.

Mucocele of the Appendix Secondary to Endometriosis. Report of two cases, one with localized pseudomyxoma peritonei.

Am J Clin Pathol 2000;113(6):860–4.

43– Creuzé N, Savoye–Collet C, Lemoine F, Tapon E, Ribeiro C, Theibot J.

Mucocèle sur moignon appendiculaire

J Radiol 2008 ;89:57–9.

44– Louzi A, Nargis Y, Belaabidia B, Alatawna H, Benelkhaïat R, Finech B, Dafali AE.

Mucoèle de l'appendice sur tumeur carcinoïde pendant la grossesse.

Gynécologie Obstétrique et Fertilité 2006;34:1051–54.

45– Kunin N, Musolino A, Skufca J, Cisero N.

Mucoèle appendiculaire

J Chir 2003;140(1):46–47.

46–DEGANI S, SHAPIRO I, LEIBOVITZ Z, OHEL G.

Sonographic appearance of appendiceal mucocele

Ultrasound Obstet Gynecol 2002;19:99–01.

47– Johnson MA, Jyotibas D, Ravichandran P, Jeswanth S, Kannan DG, Surendran R.

Retention mucocele of distal viable remnant tip of appendix: An unusually rare late surgical complication following incomplete appendectomy.

World J Gastroenterol 2006;12(3):489–92.

48– SAGGAR K, AHLUWALIA A, SANDHU P, KALIA V.

Mucocoele Of The Appendix

Ind J Radiol Imag 2006;16(2):191–2.

49– Gillion JF, Franco D, Chapuis O, Serpeau D, Convard JP, Jullès MC et al.

Mucoèles appendiculaires, pseudomyxomes péritonéaux et tumeurs mucosécrétantes du carrefour iléocaecal : apport de l'imagerie dans la stratégie thérapeutique et le choix de la voie d'abord laparoscopique ou classique.

Journal de chirurgie 2009;146:150–66.

50–Kim–Fuchsa CY. Chittazhathu Kurian Kuruvillaa Y. Angsta E, Weimannb R, Gloora B, Candinasa D.

Appendiceal Mucocele in an Elderly Patient: How Much Surgery?

Case Rep Gastroenterology 2011;5:516–22.

51–Landen S, Bertrand C, Maddern GJ, Herman D, Pourbaix A, de Neve A et al.

Appendiceal mucoceles and pseudomyxoma peritonei

Surg. Gyneco. Obstet 1992;175(5):401–4.

52–Igor Mishin , Gheorghe Ghidirim , Marin Voizian.

Appendiceal Mucinous Cystadenocarcinoma with Implantation Metastasis to the Incision Scar and Cutaneous Fistula.

J Gastrointest Canc 2012;43(2) :349–53.

53–Jeffrey J, Hebert, Perry J. Pickhardt.

MDCT Diagnosis of an Appendiceal Mucocele with Acute Torsion.

AJR 2007;189:4–6.

54–Aghahowa EJ, Bharati C, Al– Adwani M.

Appendicular Mucocele – A Case Report.

Kuwait Medical Journal 2008;40(1):78–80.

55– Ruoff C, Hanna L, Wanqing Zhi, Shahzad G, Gotlieb V, Wasif SM.

Cancers of the Appendix: Review of the Literatures.

ISRN Oncology 2011;2011:6.

56– Palanivelu C, Rangarajan M, John SJ, Senthilkumar K, Annapoorni S.

Laparoscopic Right Hemicolectomy for Mucocele Due to a Low–Grade Appendiceal Mucinous Neoplasm.

JSLs 2008;12(2):194–7.

57– Moreno GS, Shmookler BM, Sugarbaker PH.

Appendiceal mucocele. Contraindication to laparoscopic appendectomy.

Surg Endosc 1998; 12:1177–9.

58- Navarra G, Asopa V, Basaglia E, Jones M, Jiao LR, Habib NA.

Mucous cystadenoma of the appendix: is it safe to remove it by a laparoscopic approach? Surg Endosc 2003;17:833-4.

59- Rohr S, Long H, Mehcine A, Meyer C.

Appendicite aigue.

EMC: Gastro-entérologie,9-066-A-10 p:9.

60- Quintart C, Choghari C, Michez D, Oana-Cahoolessur M, Boudaka W.

Appendiceal mucocele: a case report.

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

61- Glehen O, Mohamed F, Gilly FN.

Peritoneal carcinomatosis from digestive tract cancer: new management by cytoreductive surgery and intraperitoneal chemohyperthermia.

Lancet Oncol 2004;5:219-28.

62- Marchal F, Fuks D, Kaminsky MC, Meistelman C, Guillemin F.

Prise en charge des carcinomatoses péritonéales d'origine digestive : chirurgie de cytoréduction et chimiothérapie intrapéritonéale

Cancéro dig. 2010;2(1):43-52.

63- Elias D, Laurent S, Antoun S, Duvillard P, Ducreux M, Pocard M et al.

Pseudomyxomes péritonéaux traités par exérèse complète et chimiothérapie intrapéritonéale immédiate.

Gastroenterol Clin Biol 2003 ;27 :407-12.

64- Macek D, Jafri ZH, Madrazo L.

Ultrasound Case of the Day.

RadioGraphics 1992;12:1247-9.

65- Kouadio LN, Kouadio K, Turquin TH.

LA MUOCOCELE APPENDICULAIRE : UN DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL AUQUEL IL FAUT PENSER

Médecine d'Afrique Noire : 2000;47(3):175-6.

66- F. Zanati.

Mucocèle appendiculaire

J Chir 2007 ;144(2):146.

67- Young-Tae J, Soon-Tae P , Woo-song H, Soon-Chan H, Young-Joon L, Eun-Jung J et al.

Laparoscopic resection of a appendiceal mucocèle.

J Korean Surg Soc 2011;80:21-25.

68- Cahier d'anatomie. Anatomie 3 (4^{ème} éd. 2^{ème} tir) P:7-13.

69- Anatomie topographique : Rouvière

Tome 3. P : 887-889.

70- Histologie du tube digestif. P : 27-34.

71- Jean-Pierre Dadoune.

Histologie. Médecine-sciences. P : 263-4.

72- Gerrit Bevelander

Eléments d'histologie ; 6^{ème} édition

73- Histopathologie du tube digestif. 1987, p : 219-20.

74- H .W. Davenport

Physiologie de l'appareil digestif

2^{ème} édition. Paris. Masson 1976.



أَقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونُ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِ اللَّهِ وَسَعْيِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ
الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ
وَالْعَدُوِّ.

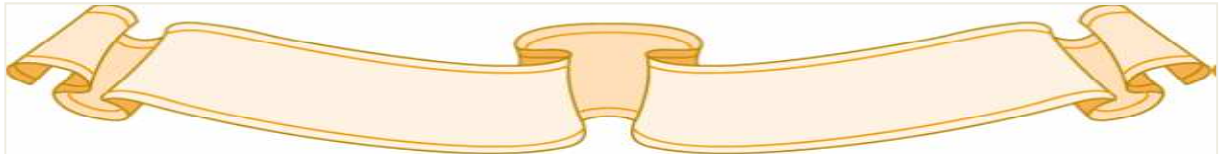
وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلْبِ الْعِلْمِ، أَسْخِرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ . لَا لِأَدَاةٍ.

وَأَنْ أَوْقِرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَفْيَةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ





جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 110

سنة 2012

الجانب التشخيصي و العلاجي للسليلات المخاطية الزائدية
بمصلحة الجراحة الباطنية بالمستشفى الجامعي محمد
السادس.

(دراسة استرجاعية على مدى 5 سنوات)

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2012

من طرف

السيدة **إلهام الدلماكي**

المزودة في 14 نونبر 1985 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

السليلة المخاطية الزائدية -التشخيص -التشريح المرضي- علاج.

اللجنة

الرئيس	السيد	ب. الفيش
		أستاذ في الجراحة العامة
المشرف	السيد	ر. بنعمر بن الخياط
		أستاذ في الجراحة العامة
	السيد	ع. لوزي
		أستاذ ميرز في الجراحة العامة
	السيد	ع. عاشور
		أستاذ ميرز في الجراحة العامة
القضاة	السيدة	ن. شريف إدريسي الكنوني
		أستاذة مبرزة في التشخيص بالأشعة

Aspect diagnostique et thérapeutique des mucoèles appendiculaires.
