

Pseudomyxome péritonéal: imagerie d'une cause rare d'ascite gélatineuse à travers deux cas

Meriem Boui^a, Nabil Hammoune^a, Badr Slioui^a, Salah Bellasri^a, Mohamed Amine Haouane^b, Mohamed Amine Azami^b, Mehdi Atmane^a, Abdelilah Mouhsine^a

a. Service de Radiologie, Hopital Militaire Avicenne Marrakech, Maroc.

b. Service d'anatomo-pathologie, Hopital Militaire Avicenne Marrakech, Maroc.

Résumé;

Le pseudomyxome péritonéal est une entité rare et encore mal connue caractérisée par l'accumulation de mucine dans la cavité péritonéale le plus souvent d'origine appendiculaire. La présence de cellules inflammatoires ou néoplasiques dans la mucine le distingue d'une simple ascite muqueuse acellulaire causée par des déversements mucineux. Le diagnostic est largement aidé par l'imagerie notamment la TDM abdominale qui permet d'objectiver des signes pathognomoniques. Le diagnostic est confirmé par l'histologie et le traitement repose sur la combinaison de chirurgie de cytoréduction complète et d'une chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale.

Nous rapportons ici deux cas de pseudomyxomes péritonéaux suspectés devant les images scannographiques et confirmés par biopsies pour illustrer cette pathologie.

Date of Submission: 28-10-2020

Date of Acceptance: 08-11-2020

I. Introduction

Le pseudomyxome péritonéal est généralement caractérisé par la rupture d'un adénome primitif appendiculaire, ovarien mais peut avoir d'autres origines. La cavité péritonéale se remplit de mucus semi-solide, néoplasique riche en glycoprotéines. L'imagerie est un atout majeur pour le diagnostic en effet l'échographie le scanner ou encore l'IRM objective une ascite gélatineuse et orientent le plus souvent le diagnostic. Nous proposons de rapporter deux cas de pseudomyxomes péritonéaux pour illustrer cette entité.

II. Observations

Cas 1

Un patient âgé de 55ans sans antécédent a été admis aux urgences pour importante distension abdominale évoluant depuis 2 mois avec douleur péri-ombilicale vague et masse en regard sans autre symptôme associé. L'examen clinique a objectivé une masse sus-ombilicale rénitente, indolore sans signe d'inflammation associé. L'examen biologique de routine s'est révélé être sans anomalie (bilan infectieux, numération formule sanguine, bilan biologique et hépatique). Le patient a bénéficié d'une échographie qui a objectivé un épanchement péritonéal échogène avec scalloping sur le foie et un gâteau épiploïque (Fig.1)

La TDM abdominale a objectivé une ascite gélatineuse de grande abondance, un gâteau épiploïque (Fig.2) le patient a été référé ensuite bénéficié d'une chirurgie avec résection de l'ascite et appendicectomie. L'examen histologique de l'ascite est revenu en faveur d'un pseudomyxome de haut grade » (Fig.3)



Figure 1 : Echographie abdominal objectivant un gâteau épiploïque

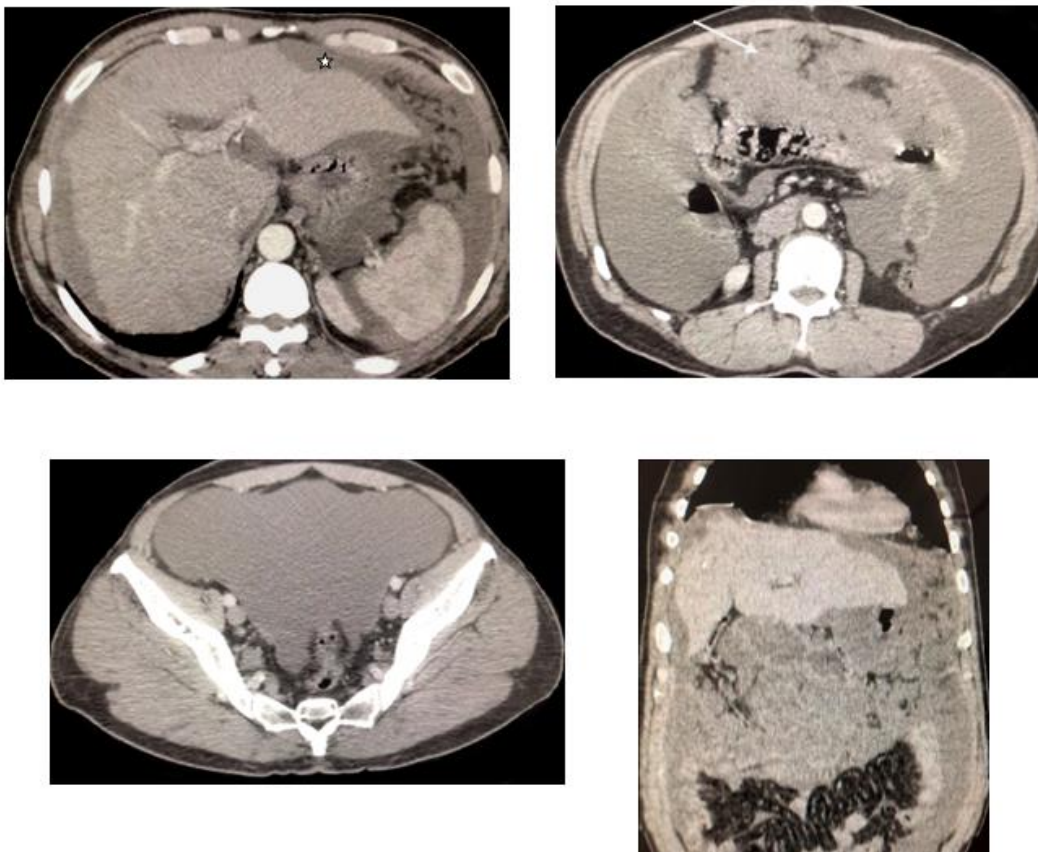


Figure 2 : TDM abdominale avec injection de produit de contraste objectivant une ascite de grande abondance avec scalloping sur le foie (étoile), un gâteau epiploïque (flèche blanche) et compartimentalisation centrale des intestins.

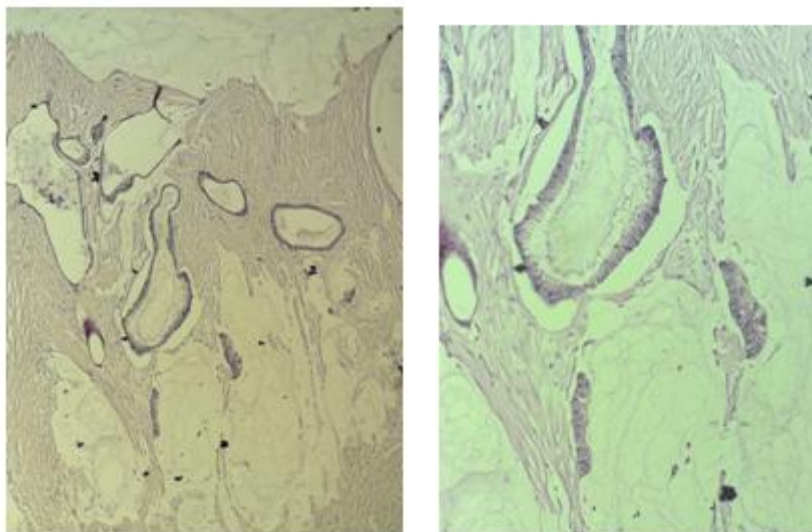


Figure 3 : Aspect microscopique en faveur d'un pseudomyxome de haut grade.

Cas 2

Une femme âgée de 49ans, ayant pour antécédents; un diabète de type 2 sous antidiabétiques oraux, une hypertension artérielle, consulte aux urgences pour importante distension abdominale évoluant depuis deux mois associée à des douleurs abdominales diffuses à type de crampes avec nausées, sans autre symptôme notamment pas de signes gynécologique ou urinaire. A l'examen clinique la patiente était en bon état général avec un OMS à 1, apyrexique. L'examen abdominal a objectivé un abdomen distendu, dur sans matité des flancs. Les examens biologiques de routine (numération formule sanguine, ionogramme, bilan hépatique, bilan rénal et CRP étaient sans anomalie).

Une TDM a été effectuée laquelle a objectivé un épanchement de grande abondance avec scalloping hépatique et splénique (Fig.4)

Après hospitalisation au service de chirurgie générale, la patiente a bénéficié d'un bilan étiologique notamment le dosage GNH (human chorionic gonadotrophin), revenus négatifs.

La patiente a bénéficié d'une chirurgie avec laparotomie médiane et ablation du matériel gélatineux ainsi qu'une appendicectomie bien que l'appendice ait été d'aspect normal. L'exploration de l'utérus et des ovaires s'est avérée sans anomalie. L'histologie a confirmé le diagnostic de pseudomyxome péritonéal.

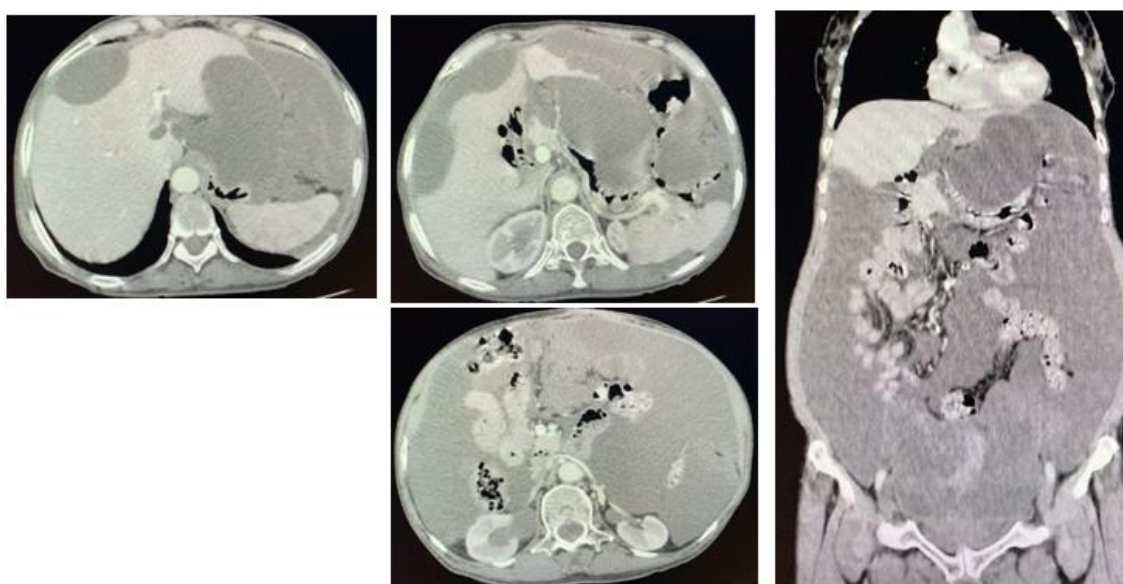


Figure 4 : TDM abdominale avec injection de produit de contraste objectivant une ascite de grande abondance avec scalloping hépatique et splénique

III. Discussion

Le pseudomyxome péritonéal est une entité clinico-pathologique correspondant à une dissémination intrapéritonéale de cellules sécrétant de mucus responsable d'une accumulation de mucus dans la cavité péritonéale. C'est une pathologie rare décrite pour la première fois en 1842 par le docteur Carl Von Rokitsky puis rapportée en 1884 par Werth. [1] à qui l'on doit la terminologie actuelle de cette pathologie. Selon certaines études son incidence serait estimée à 1 à 2 cas par million d'habitant par an [2]

L'exacte étiopathogénie du pseudomyxome péritonéal reste encore mal connue. Une origine appendiculaire (notamment néoplasie appendiculaire mucineuse) [3-5] ou encore ovarienne [6] serait incriminée.

Le processus pathologique résulterait d'une transformation néoplasique des cellules calciformes appendiculaires après perforation de l'appendice, qui continueraient à proliférer dans la cavité péritonéale maintenant une expression accrue de la mucine qui forment de volumineuses masses mucineuses intrapéritonéales et seraient ainsi responsables du myxome péritonéal [7]

La présentation clinique du pseudomyxome péritonéal est variable et non spécifique avec 20% de découverte fortuite par laparoscopie ou laparotomie [8,9]

Le symptôme le plus fréquemment rapporté est la distension abdominale [10]

20 à 30% des patients rapportent des symptômes non spécifiques tels qu'une douleur abdominale vague, nausées et douleur pelvienne à type de pression [11,12]

Les femmes développent généralement des masses ovariennes.

Le scanner abdominal est un examen de choix dans le diagnostic du pseudomyxome péritonéal. Il permet de mettre en évidence un épanchement péritonéal abondant souvent cloisonné, dense du au dépôt de mucine. Ces derniers sont peu adhérents aux surfaces sous jacentes et présentent la caractéristique d'épargner les organes mobiles tel que l'intestin grêle et de s'accumuler au niveau des organes non mobiles tels que le foie et la rate [10, 13,14]. Le « scalloping », festonnement ou encore empreinte au niveau de ces viscères du à la compression mucineuse et la fibrose des organes est pathognomonique du pseudomyxome. [15]

D'autres signes orientent souvent le diagnostic tels que ; l'envahissement des gouttières pariéto-coliques de façon bilatérale, des nodules péritonéaux ou gâteau épiploïque, un isolement de l'intestin-grêle au centre de la cavité péritonéale [16], une infiltration de la graisse et rehaussement du péritoine après injection témoignant d'une réaction inflammatoire péritonéale, des calcifications en coup d'angle ou péritonéales curvilignes.

Dans nos deux cas rapportés le diagnostic a en effet été suggéré grâce au scanner abdominal.

La TDM permet également d'analyser l'appendice, les autres organes notamment à la recherche d'une tumeur primitive : mucocèle appendiculaire, ovarienne, colique, cystadénocarcinome pancréatique ou de l'ouraoue. Dans nos deux cas cités les autres organes étaient intègres.

L'échographie abdominale oriente également le diagnostic, le plus souvent elle met en évidence un épanchement intra-péritonéal échogène parfois cloisonné, de petites lésions kystiques (implants mucineux) s'infiltrant autour du foie et de la rate, un scalloping hépatique et splénique ou encore une empreinte extrinsèque notamment au niveau des anses digestives.

L'IRM abdominale permet de différencier l'ascite mucineuse des lésions mucineuses tissulaires en objectivant des masses fluides en hyposignal T1: hypersignal T2 (du à la portion hydrique des cellules), un gâteau épiploïque. Les masses se rehaussent faiblement après injection de gadolinium

Le rôle des marqueurs tumoraux demeure imprécis mais tout comme dans la plupart des néoplasies d'origine gastro-intestinale il y a élévation de CEA (Carcinoembryonic Antigen) et le CA19-9 (Carbohydre antigen 19-9), ces marqueurs sont également élevés dans le cas des néoplasies d'origine appendiculaire. [10]

Quelques classifications des pseudomyxomes péritonéaux ont été proposées mais manquent encore de standardisation et sont actuellement controversées.

En 1997, Ronnett and Al. [4] en se basant sur l'étude de 109 cas a proposé une classification basée sur le potentiel malin et les résultats histopathologiques, divisant ainsi le pseudomyxome péritonéal en trois groupes histologiques homogènes : l'adénomucinoïse péritonéale disséminée ou DPAM (Diffuse Peritoneal Adenomucinosis), la carcinose mucineuse péritonéale ou PMCA (Peritoneal Mucinous Carcinoma) et la carcinose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires et discordants PMCA-I/D (Peritoneal Mucinous Carcinoma Intermediate/Discordant).

La première catégorie (DPAM) présente une histologie bénigne des lésions péritonéales, qui ont une évolution lente sur plusieurs années et présentent une dissémination passive d'épithélium et de mucine, après rupture de l'appendice,

A l'opposé la troisième catégorie ; la carcinose péritonéale classique (PMCA), ayant

habituellement une morphologie en bague à chaton présentant une faible différenciation et une progression clinique rapide et agressive.

La deuxième correspond à une prolifération péritonéale intermédiaire mixte décrivant des lésions associant des aspects de bas et haut grade, moins agressives que les PMCA et ayant un meilleur pronostic.

Bradley et al [17] dans une série de 101 cas n'ont retrouvé aucune différence en terme de pronostic de survie à 1,3 et 5ans entre les patients classés dans la catégorie DPAM et PMCA-I mais une survie significativement plus faible chez les patients classés PMCA

En ce basant sur ces études et quelques terminologies confuses il a été suggéré de classer les pseudomyxomes péritonéaux comme à faible ou haut grade d'adénocarcinomes mucineux basés sur le grade de l'épithélium au sein de la mucine. En 2010, l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) et l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) ont adopté le système de classification de Bradley

Bien que cette classification soit encore controversée et pas tout à fait adoptée par la communauté médicale. La classification révisée de Ronnett demeure la plus utilisée par les services de pathologie.

Depuis 1990 jusqu'à nos jours [18], le gold standard de la prise en charge de cette pathologie réside en la combinaison de chirurgie de cytoréduction complète et d'une chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale, permettant d'obtenir des taux de survie globale à 5 et 10 ans de respectivement 90 % et 85 % [19,20]

IV. Conclusion

Le pseudomyxome péritonéal est une entité rare et le plus souvent d'origine appendiculaire, de symptomatologie vague et non spécifique. Le diagnostic est en règle générale de découverte fortuite par l'imagerie notamment évoquer devant une ascite gélatineuse, confirmé par l'histologie. Le traitement repose sur une chirurgie de cytoréduction complète combinée à une chimiothérapie hyperthermique intra-péritonéale. Le pronostic est lié au grade histologique ainsi qu'à la rapidité de diagnostic et de prise en charge.

Références:

- [1]. Werth R: **Pseudomyxoma peritonei**. *Arch Gynaecol* 1884, **24**:100-118.
- [2]. Shih IM, Yan H, Speyrer D, Shmookler BM, Sugarbaker PH, et al. Molecular genetic analysis of appendiceal mucinous adenomas in identical twins, including one with pseudomyxoma peritonei. *Am J Surg Pathol*. 2001; 25: 1095-1099. **Ref.:** <https://tinyurl.com/y2ks76zw>
- [3]. Ronnett BM, Kurman RJ, Zahn CM, Shmookler BM, Jablonski KA, Kass ME, Sugarbaker PH. Pseudomyxoma peritonei in women: a clinicopathologic analysis of 30 cases with emphasis on site of origin, prognosis, and relationship to ovarian mucinous tumors of low malignant potential. *Hum Pathol*. 1995;26(5):509-524. doi
- [4]. Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, Kass ME, Sugarbaker PH, Shmookler BM. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to "pseudomyxoma peritonei". *Am J Surg Pathol*. 1995;19(12):1390-1408. doi pubmed
- [5]. Young RH, Gilks CB, Scully RE. Mucinous tumors of the appendix associated with mucinous tumors of the ovary and pseudomyxoma peritonei. A clinicopathological analysis of 22 cases supporting an origin in the appendix. *Am J Surg Pathol*. 1991;15(5):415-429. doi pubmed
- [6]. Ronnett BM, Seidman JD. Mucinous tumors arising in ovarian mature cystic teratomas: relationship to the clinical syndrome of pseudomyxoma peritonei. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(5):650-657. doi
- [7]. Amini A, Masoumi-Moghaddam S, Ehteda A, Morris DL. Secreted mucins in pseudomyxoma peritonei: pathophysiological significance and potential therapeutic prospects. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:71. doi pubmed
- [8]. Pandey A, Mishra AK. Pseudomyxoma peritonei: disseminated peritoneal adenomucinosis variant. *BMJ Case Rep*. 2011;2011.
- [9]. Smeenk RM, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Pseudomyxoma peritonei. *Cancer Treat Rev*. 2007;33(2):138-145. doi pubmed
- [10]. Sugarbaker PH. New standard of care for appendiceal epithelial neoplasms and pseudomyxoma peritonei syndrome? *Lancet Oncol*. 2006;7(1):69-76. doi
- [11]. Sugarbaker PH, Ronnett BM, Archer A, Averbach AM, Bland R, Chang D, Dalton RR, et al. Pseudomyxoma peritonei syndrome. *Adv Surg*. 1996;30(233-280).
- [12]. Esquivel J, Sugarbaker PH. Clinical presentation of the Pseudomyxoma peritonei syndrome. *Br J Surg*. 2000;87(10):1414-1418. doi pubmed
- [13]. Dixit A, Robertson JH, Mudan SS, Akle C. Appendiceal mucocoeles and pseudomyxoma peritonei. *World J Gastroenterol*. 2007;13(16):2381-2384. doi pubmed
- [14]. Carmignani CP, Sugarbaker TA, Bromley CM, Sugarbaker PH. Intraperitoneal cancer dissemination: mechanisms of the patterns of spread. *Cancer Metastasis Rev*. 2003;22(4):465-472. doi pubmed

- [15]. Walensky RP, Venbrux AC, Prescott CA, Osterman FA, Jr. Pseudomyxoma peritonei. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;167(2):471-474.
doi pubmed
- [16]. Sulkin TV, O'Neill H, Amin AI, Moran B. CT in pseudomyxoma peritonei: a review of 17 cases. *Clin Radiol* 2002;57:608—13.
- [17]. Bradley RF, Stewart JHt, Russell GB, Levine EA, Geisinger KR. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin: a clinicopathologic analysis of 101 patients uniformly treated at a single institution, with literature review. *Am J Surg Pathol.* 2006;30(5):551-559.
doi pubmed
- [18]. Sugarbaker PH. Surgical treatment of peritoneal carcinomatosis: 1988 Du Pont lecture. *Can J Surg* 1989;32:164—70.
- [19]. Moran B, Baratti D, Yan TD, Kusamura S, Deraco M. Consensus statement on the loco-regional treatment of appendiceal mucinous neoplasms with peritoneal dissemination (pseudomyxoma peritonei). *J Surg Oncol* 2008;98:277—82.
- [20]. Yan TD, Bijelic L, Sugarbaker PH. Critical analysis of treatment failure after complete cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy for peritoneal dissemination from appendiceal mucinous neoplasms. *Ann Surg Oncol* 2007;14:2289—99.

Meriem Boui, et. al. "Pseudomyxome péritonéal: imagerie d'une cause rare d'ascite gélatineuse à travers deux cas." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(11), 2020, pp. 46-51.