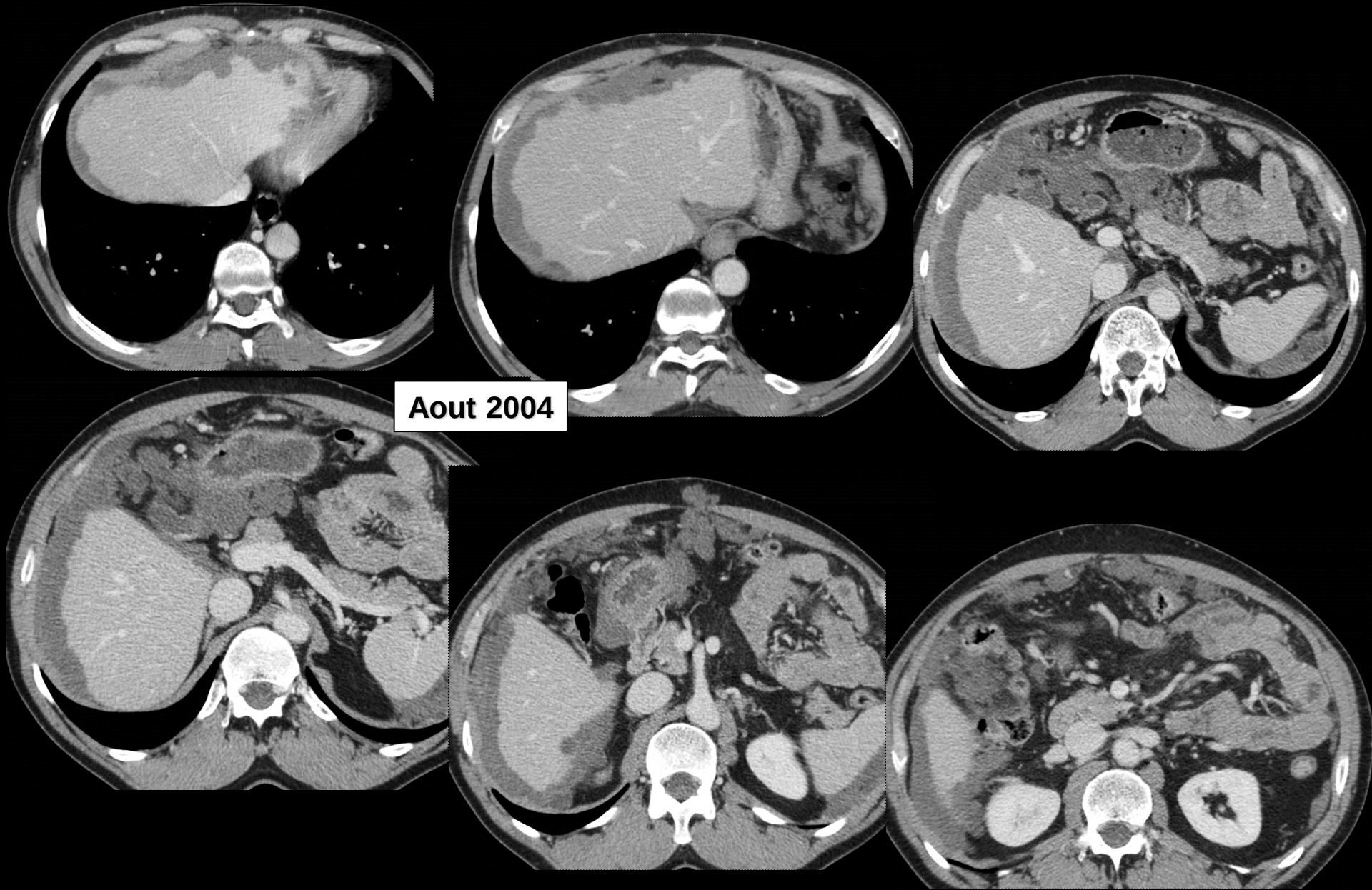
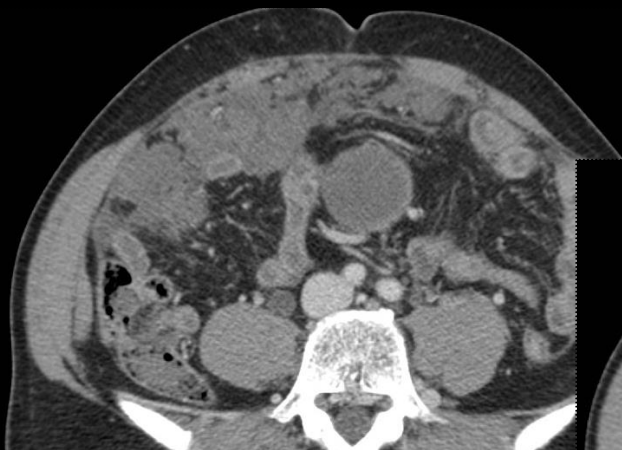


homme 59 ans, douleurs et pesanteur abdominales chroniques

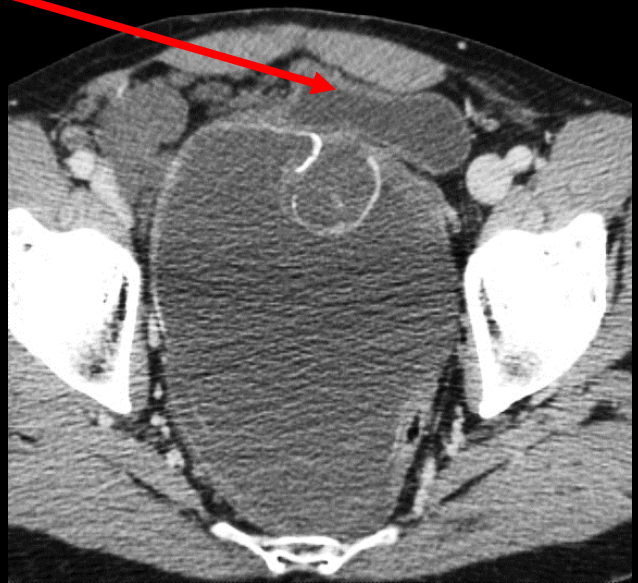


Aout 2004





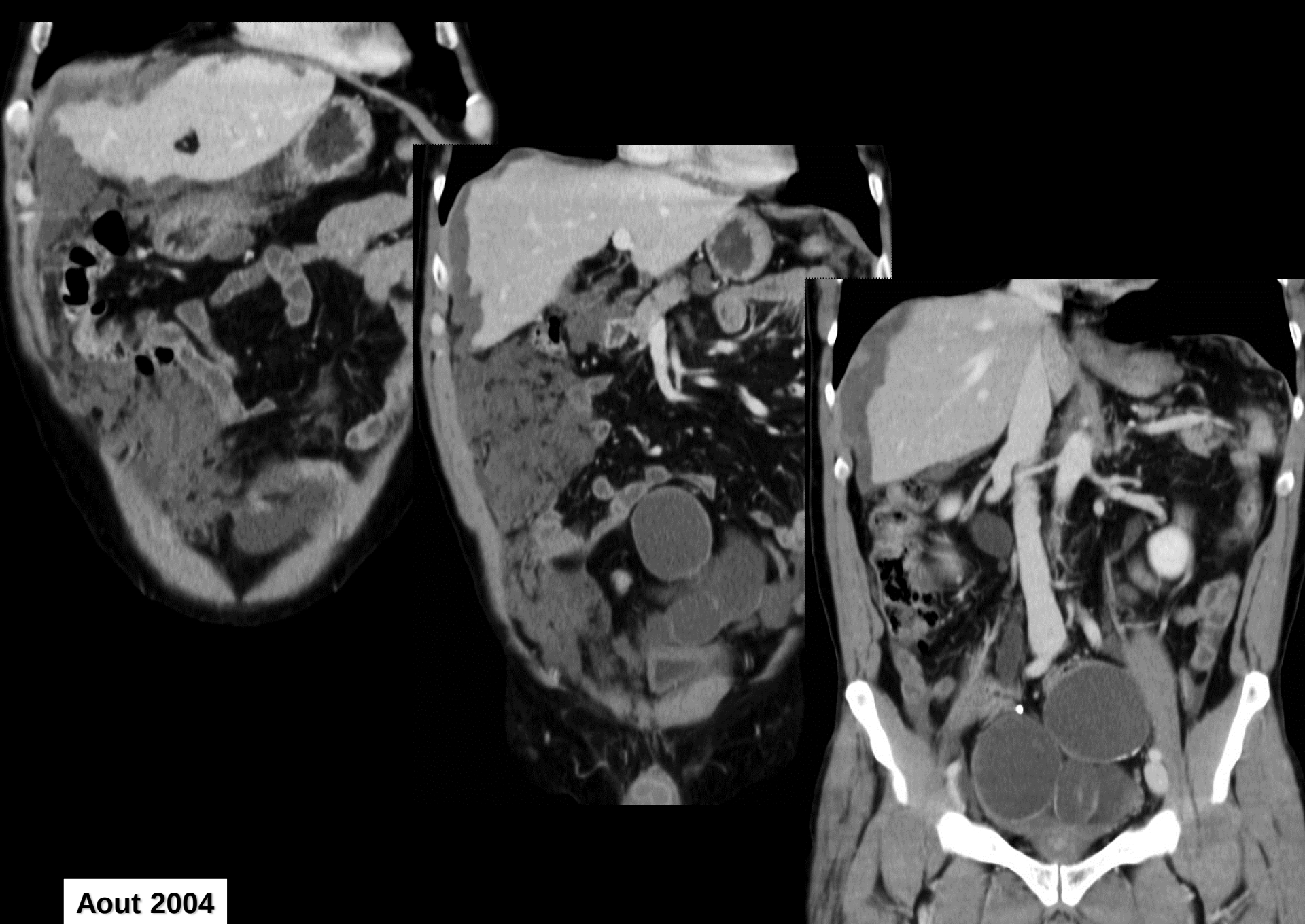
Vessie



Aout 2004



Aout 2004

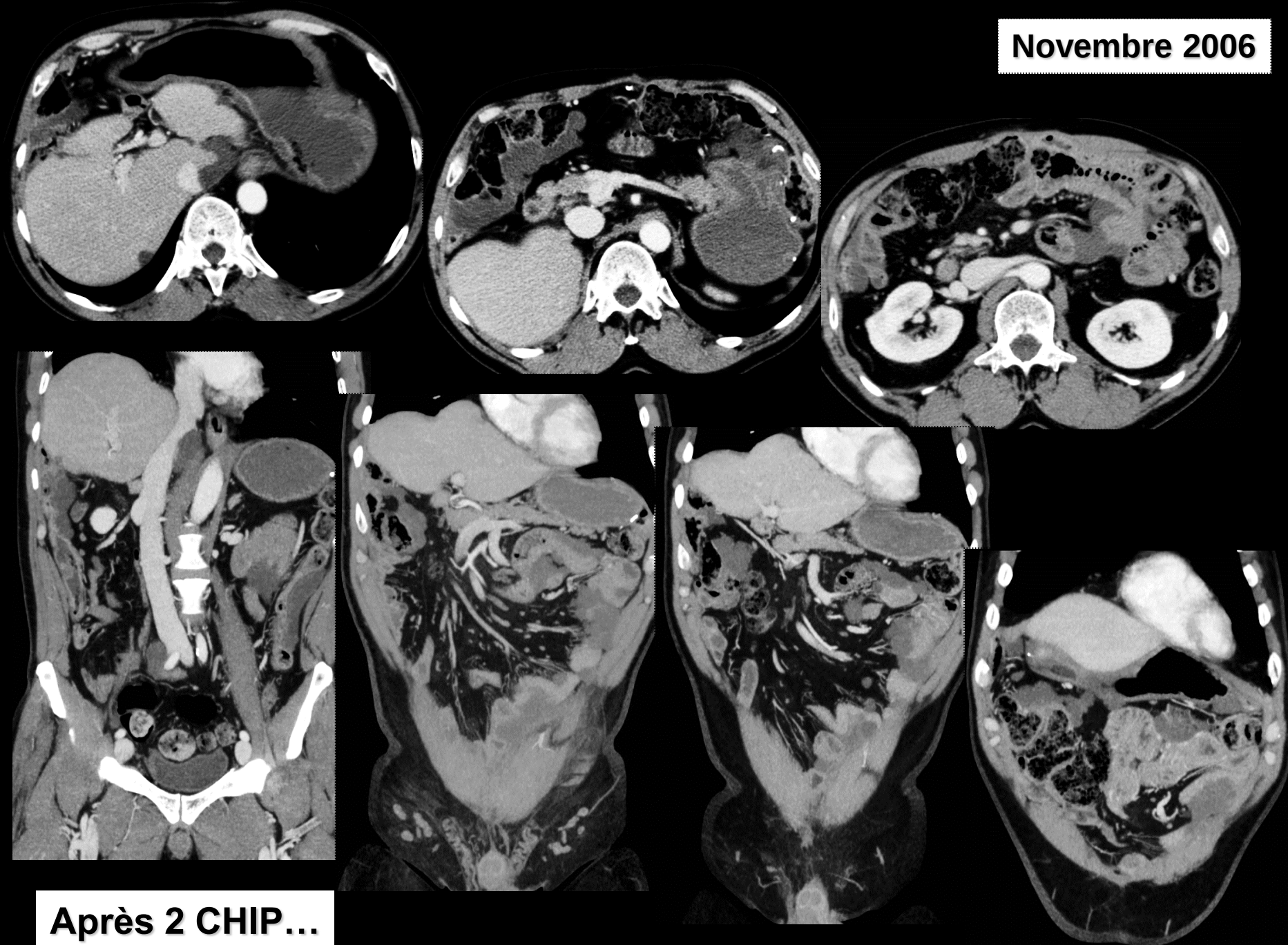


Aout 2004

Aout 2005



Novembre 2006



Après 2 CHIP...

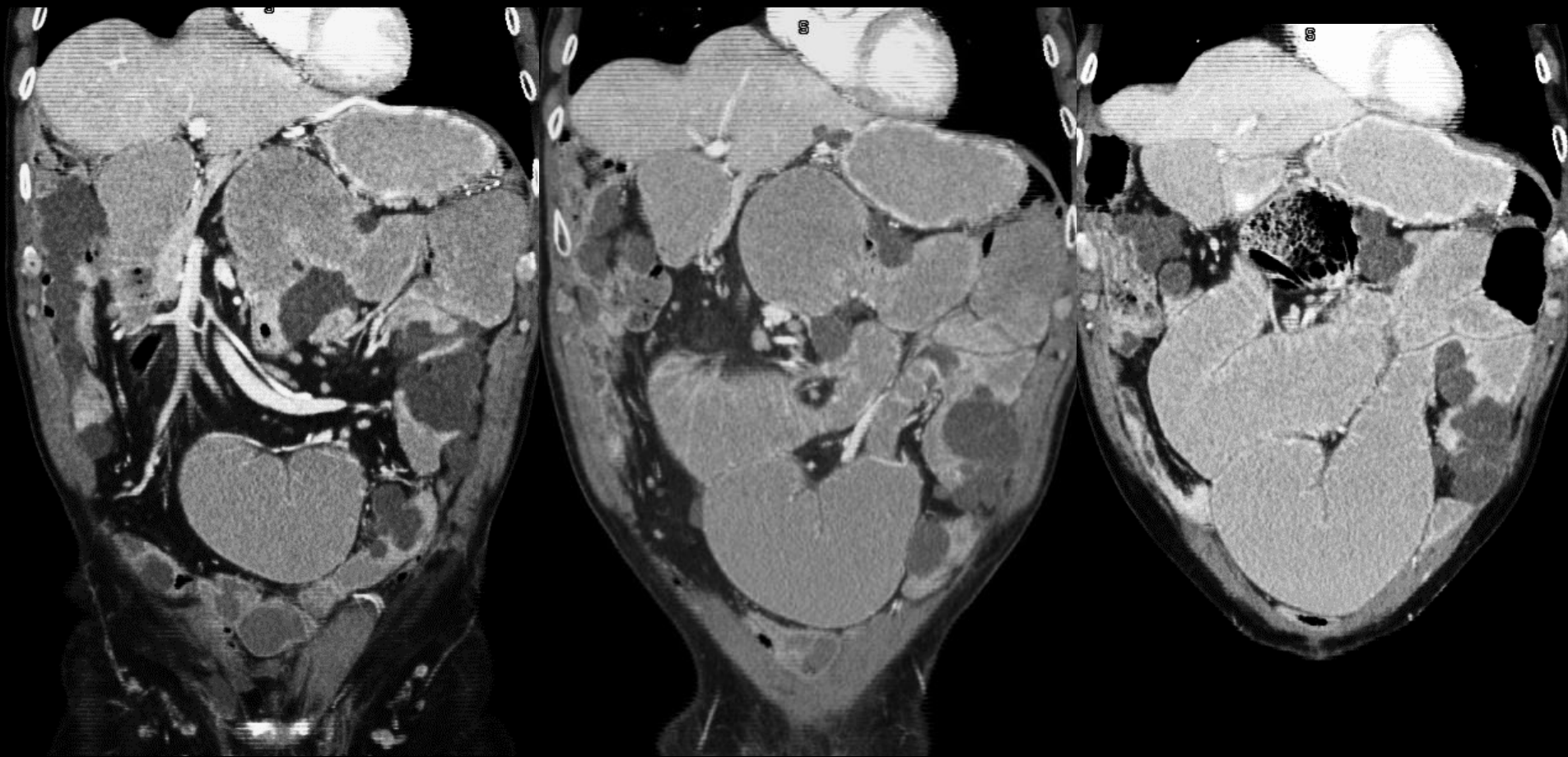
Décembre 2018

apparition récente d'épisode occlusifs

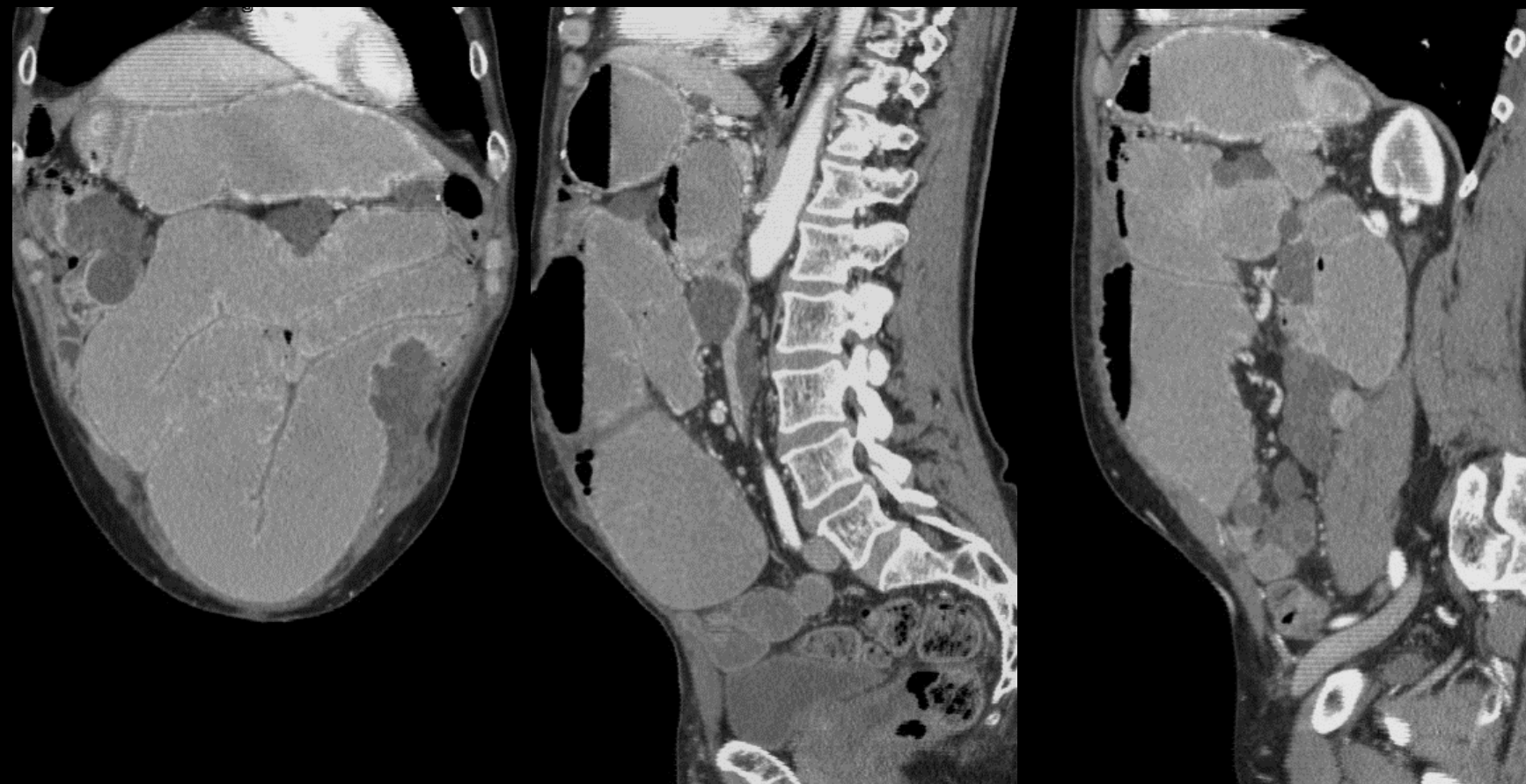


très nette majoration des effets mécaniques avec occlusion de haut grade du jéjunum moyen

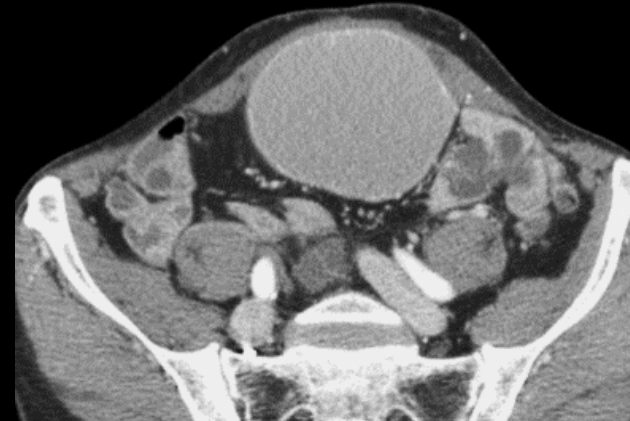
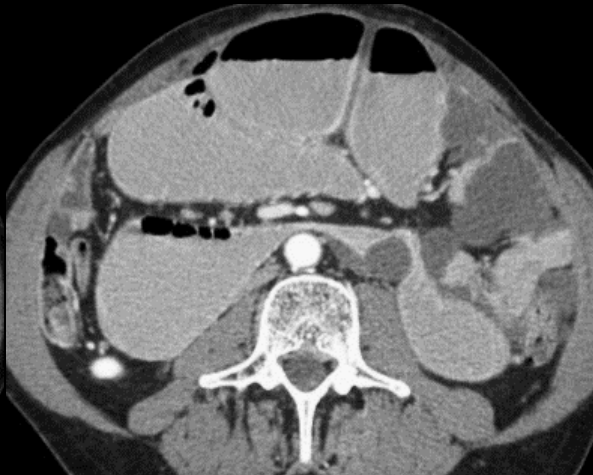
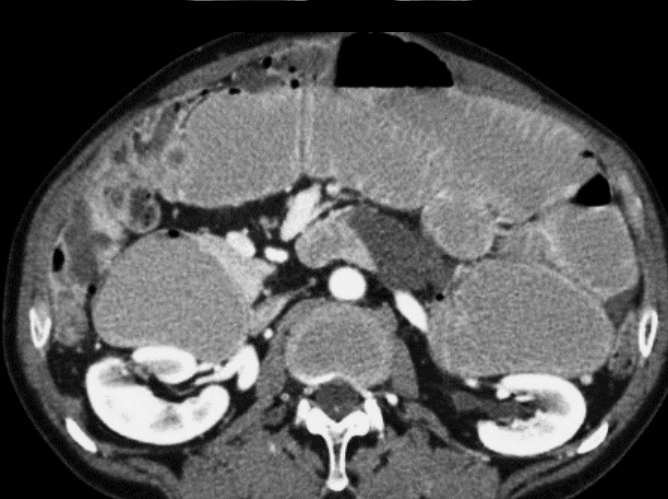
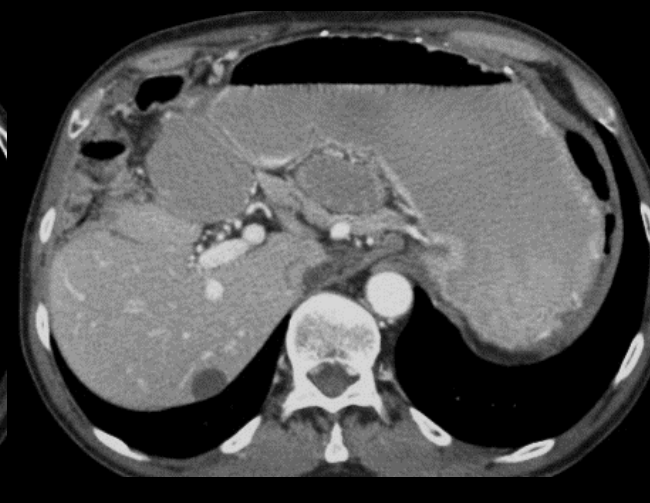
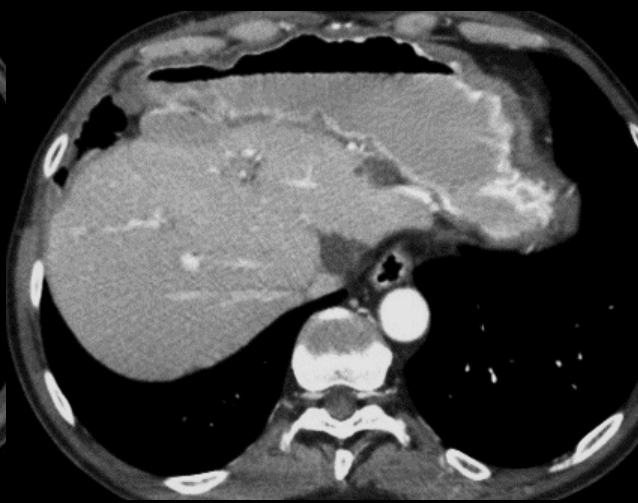
Décembre 2018



Décembre 2018



Décembre 2018





cas compagnon n°1

Décembre 2004

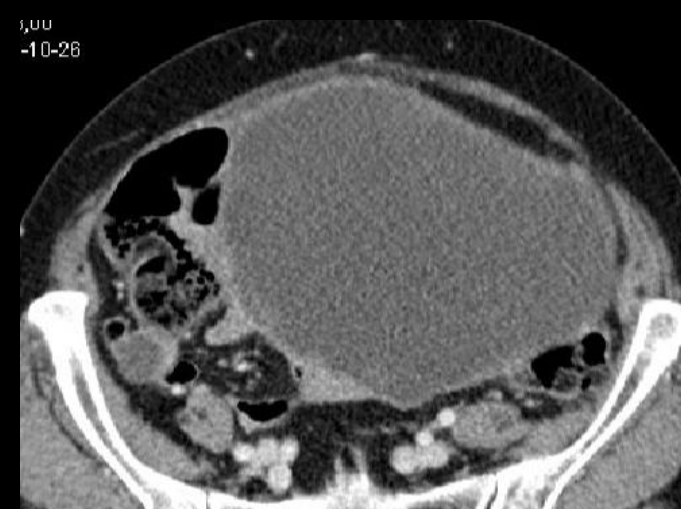
femme 77 ans, maladie gélatineuse du péritoine diagnostiquée depuis 1976, non traitée depuis. Baisse de l'état général récente



4-10-26



4-10-26



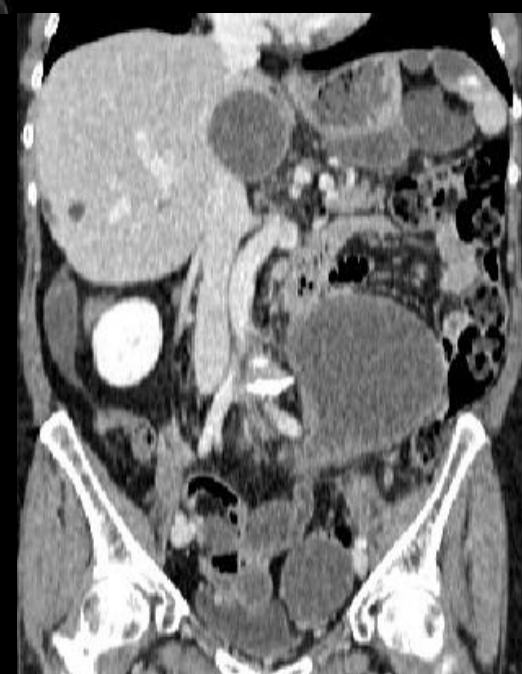
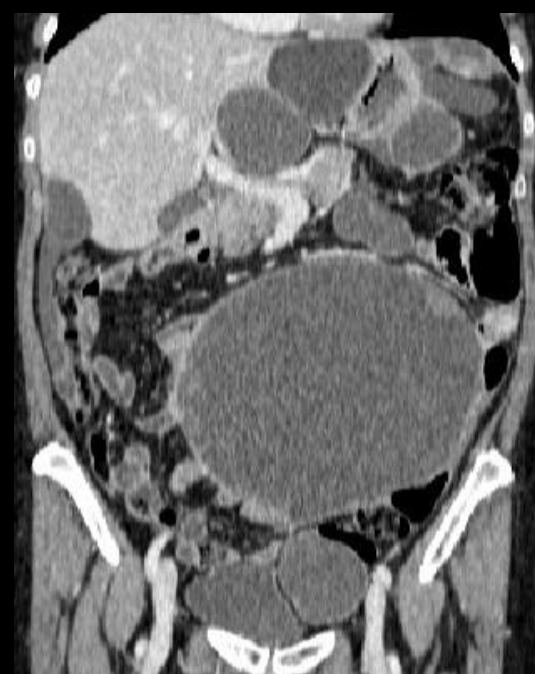
4-10-26

004-10-26



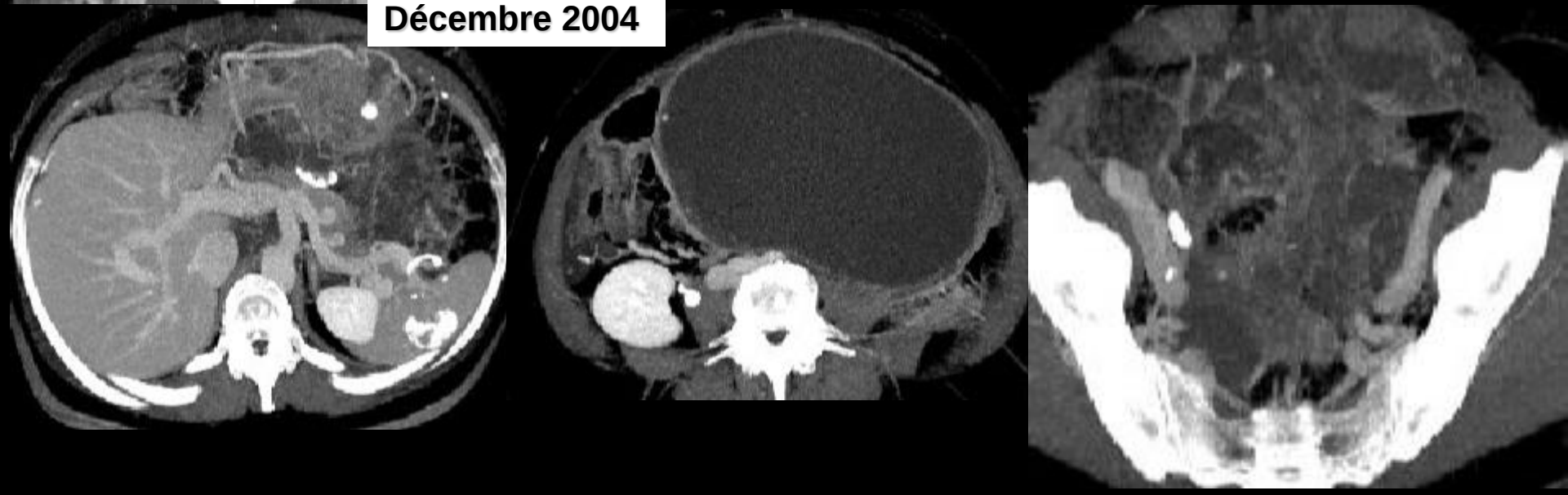


Décembre 2004

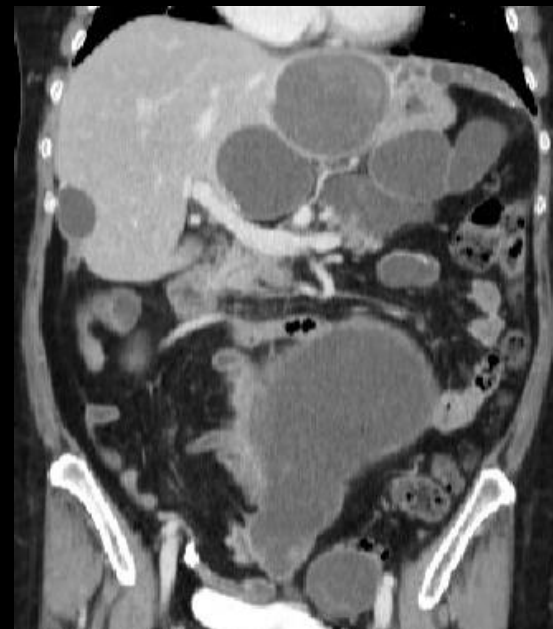
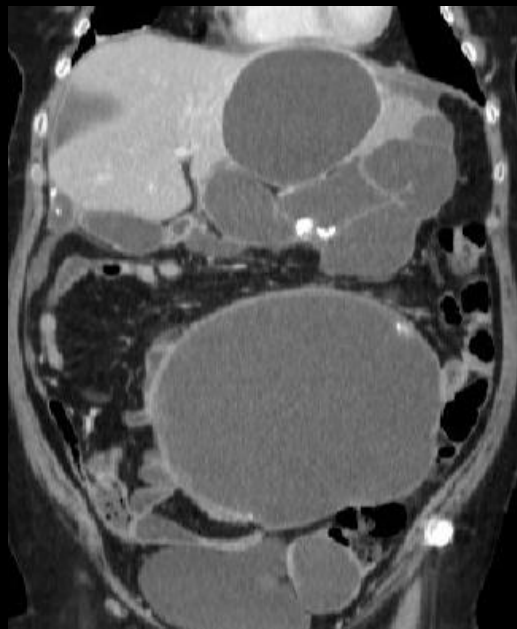
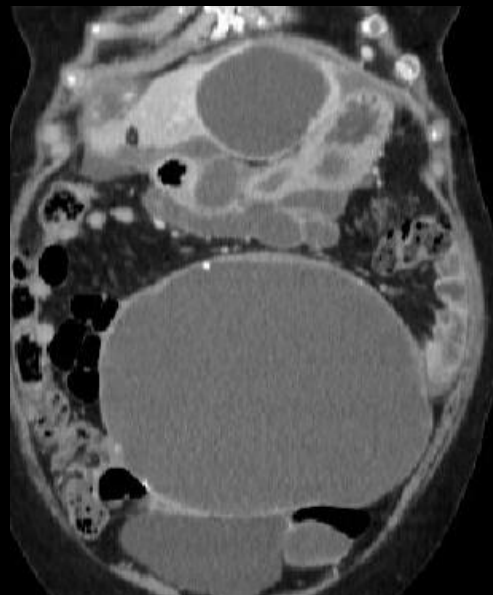




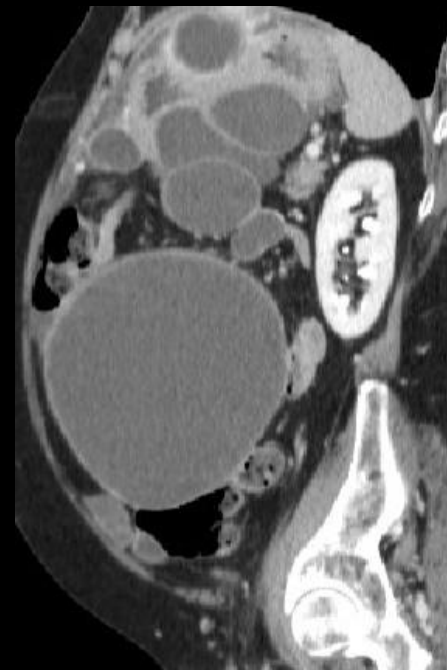
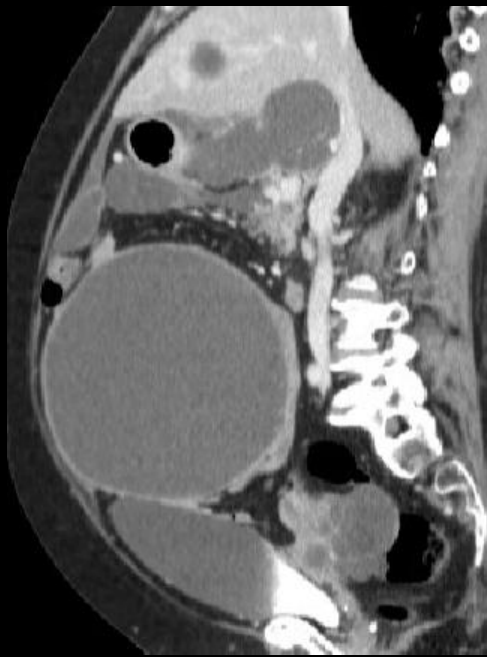
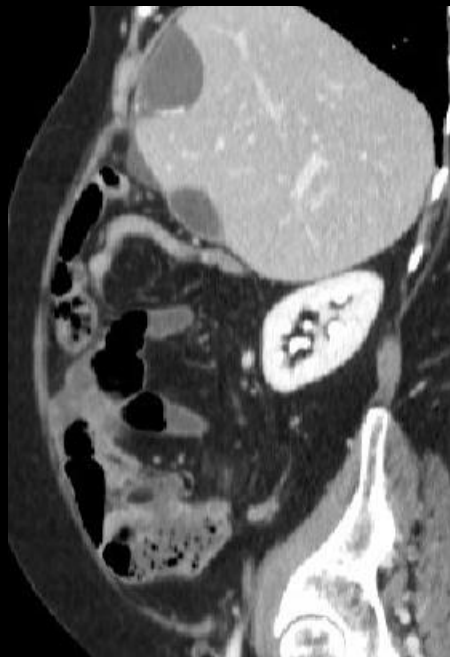
Décembre 2004



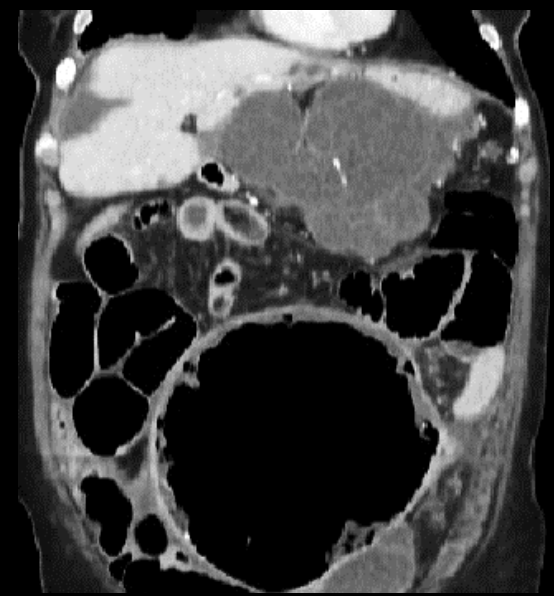
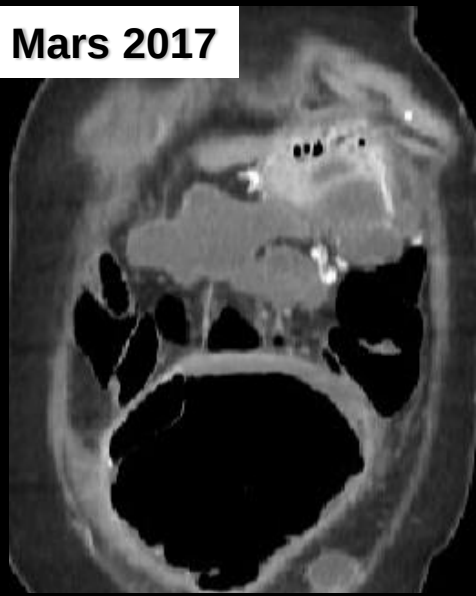
Mai 2010



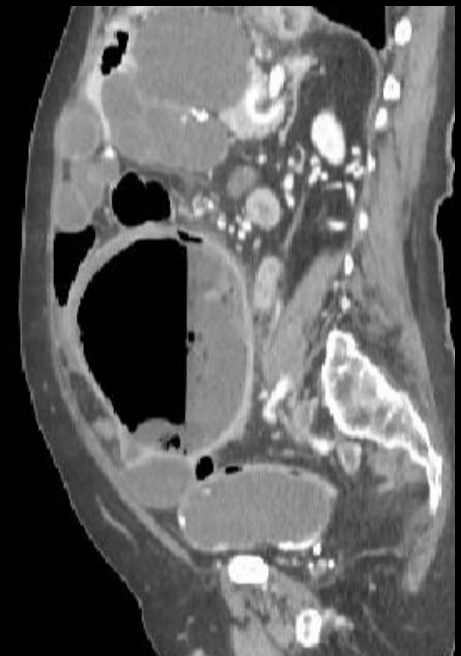
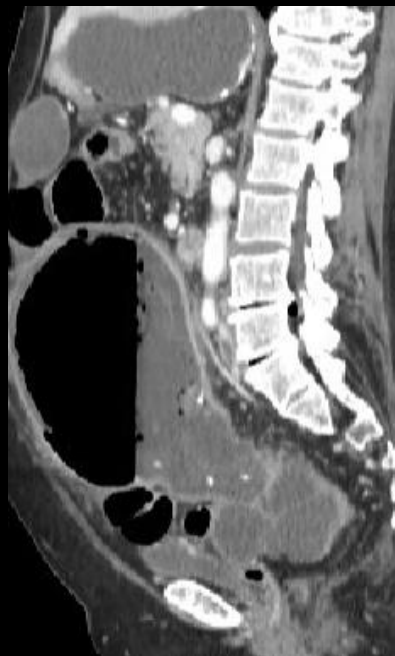
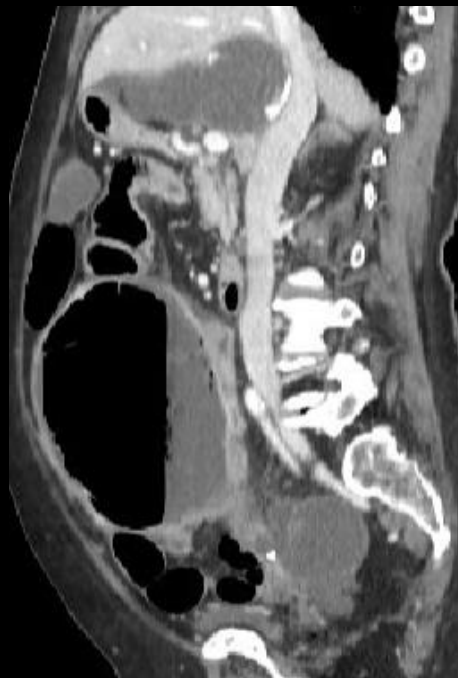
accroissement de volume des collections ; apparition de fines cloisons et de calcifications



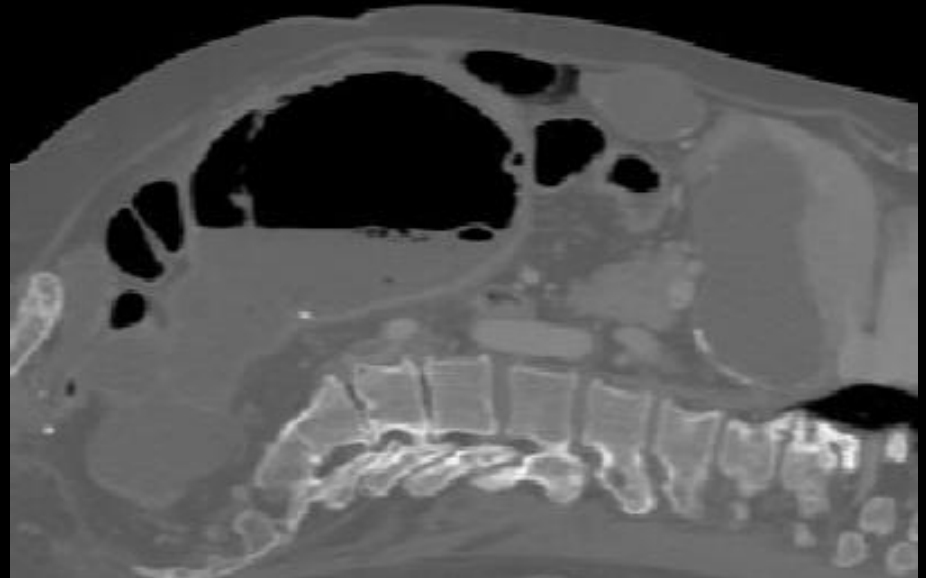
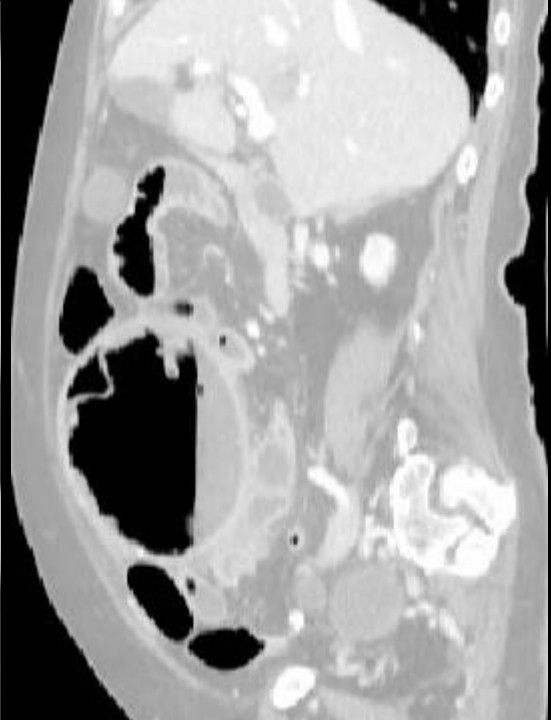
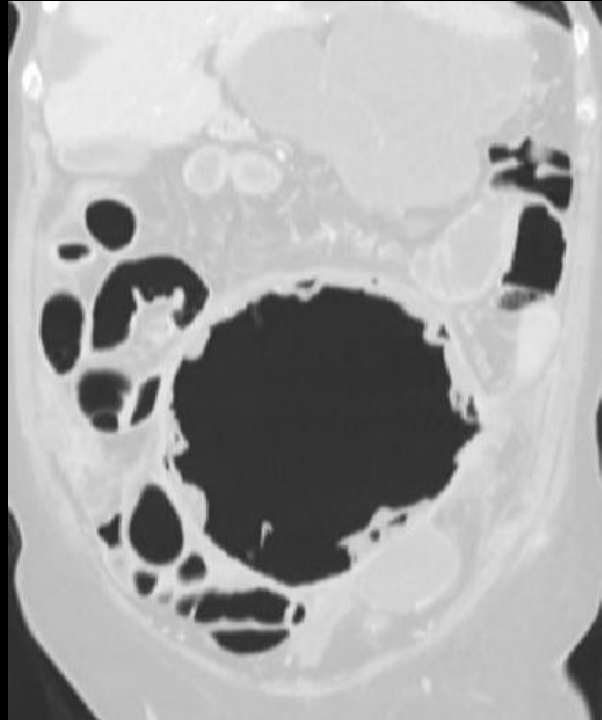
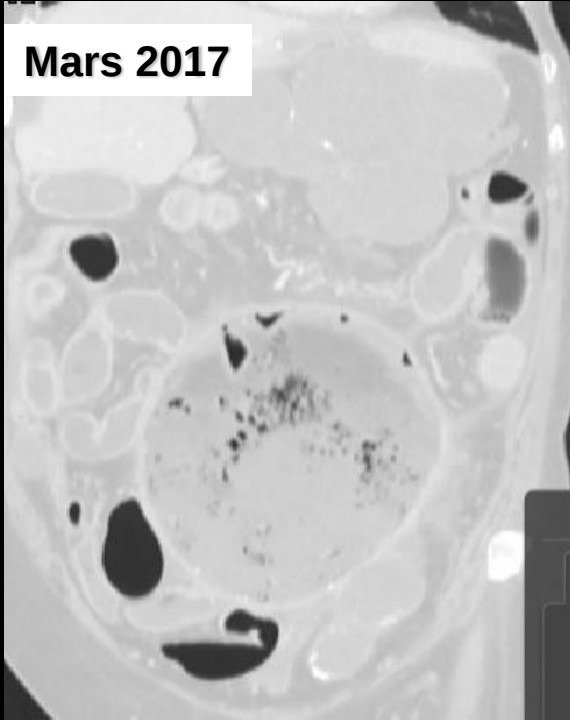
Mars 2017

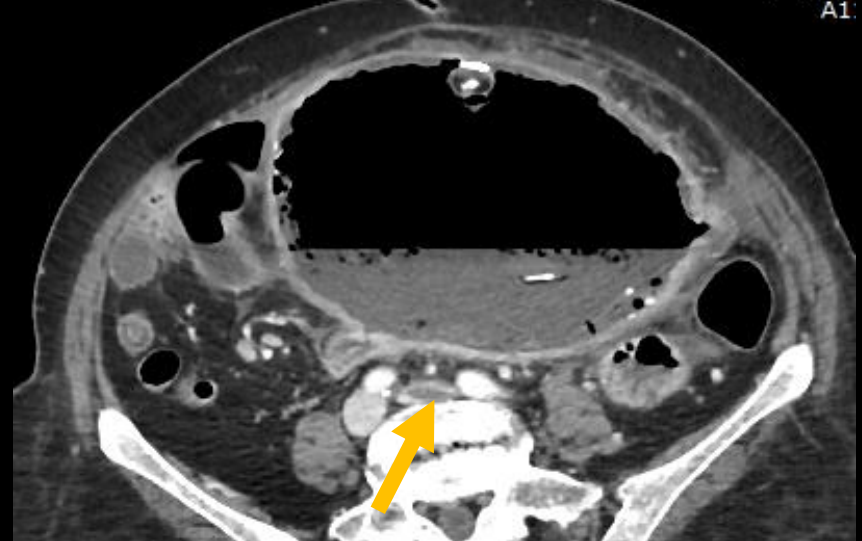


la plus volumineuse lésion a perdu son contenu liquide , son contenu mixte avec niveau est de type grêle traduisant donc une fistulisation



Mars 2017

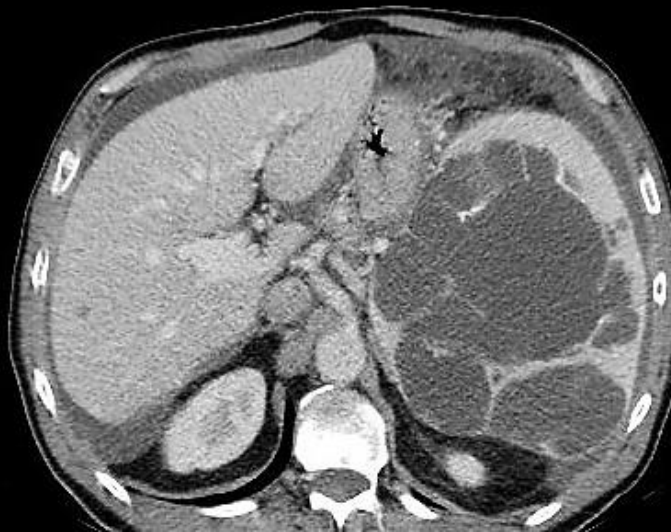




thrombose
veineuse iliaque
gauche

cas compagnon n°2

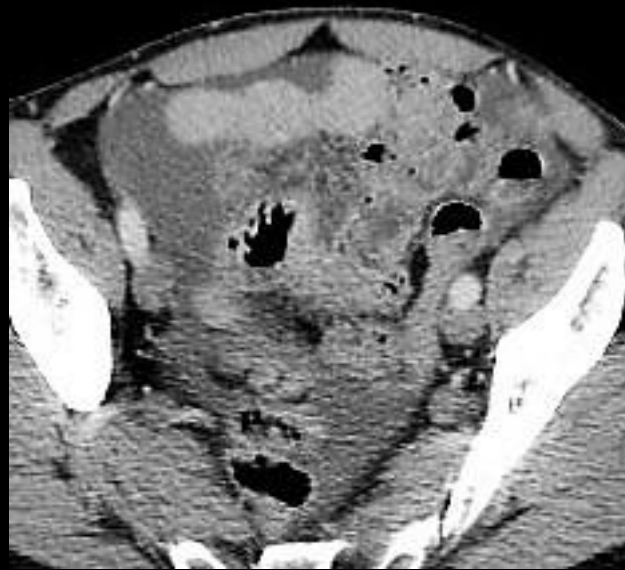
découverte scanographique très récente d'images caractéristiques d'un pseudomyxome péritonéal dans un bilan de douleurs abdominales avec baisse de l'état général . L'atteinte de la loge splénique est particulièrement marquée avec développement au sein de la rate de multiples collections bordées de fine cloisons localement calcifiées



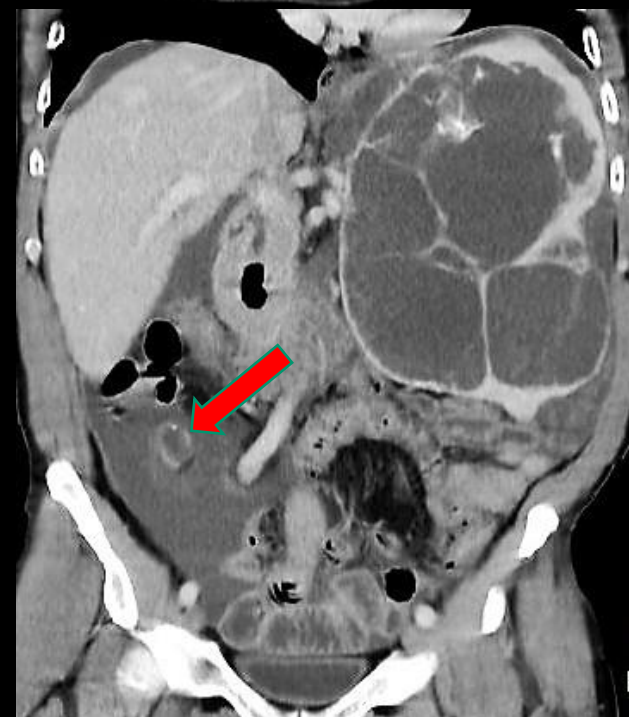
obs. Docteur Clément
Proust Lyon

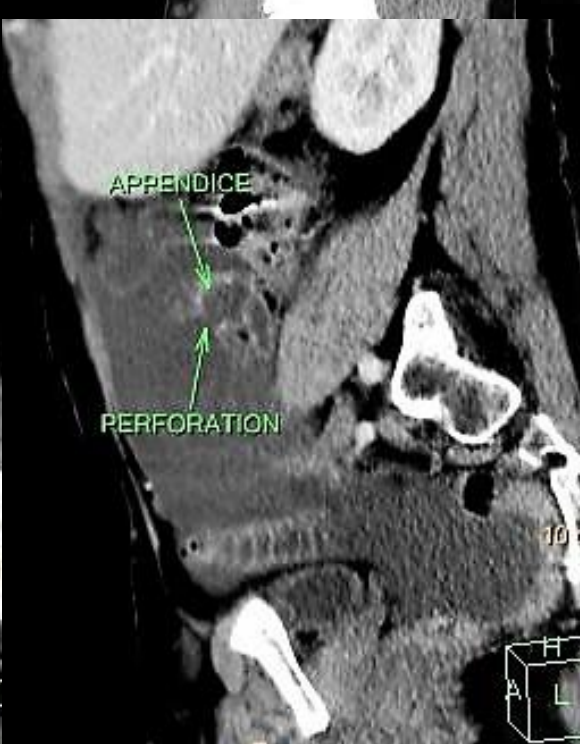
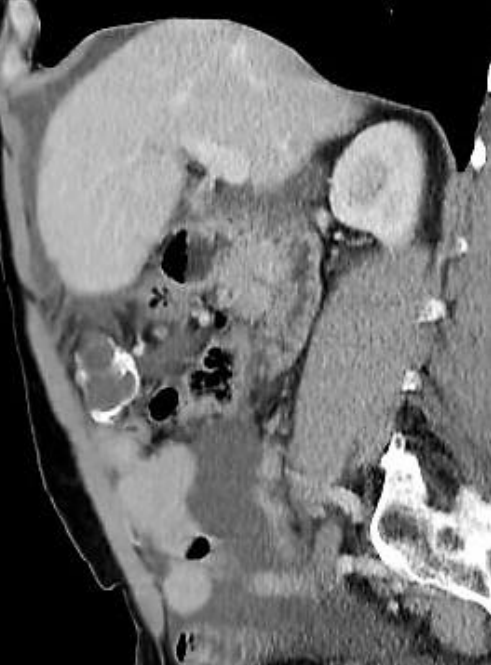


collections à contenu gélatineux péritonéales, dont certaines à parois calcifiées



petite collection ombilicale à contenu mucineux (pseudo nodule de Soeur Marie-Josèphe)





la mucocèle appendiculaire
perforée responsable du
pseudomyxome reste bien
visible , au niveau de la fosse
iliaque droite

Pseudo myxome péritonéal

(Maladie gélatineuse du péritoine)

Maladies gélatineuses du péritoine

- Maladie rare : 2/10000 laparotomies
- Production intra-péritonéale d'une substance gélatineuse, liée à la **rupture d'une tumeur mucineuse**, le + souvent appendiculaire, mais aussi ovarienne (? implants ovariens d'origine appendiculaire) ou colique
- Lésion princeps : **adénome ou adénocarcinome mucineux** entraînant l'occlusion de la lumière appendiculaire puis la **perforation le plus souvent asymptomatique**
- Traitement : "**CHIP** " = Chimio-Hyperthermie-Intra-Péritonéale (Oxaliplatine, 420 mg/m² à 42-45°) lorsque les lésions sont limitées au péritoine et si le "débulging" paraît réalisable chirurgicalement

Maladies gélatineuses du péritoine

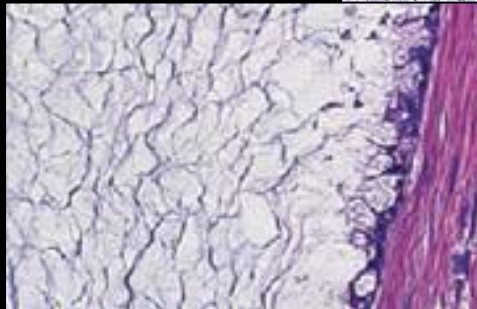
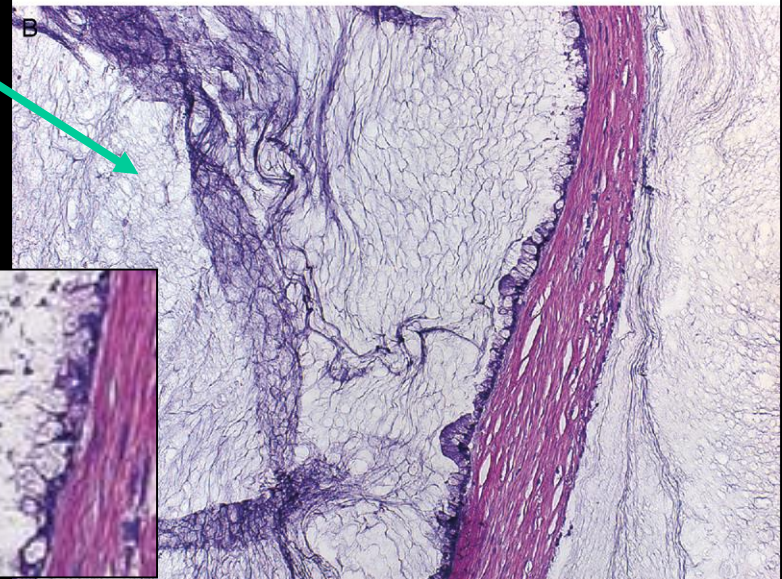
Classification de B.Ronnet, 1995

Adénomucinoze péritonéale diffuse (AMPD)

Flaques de mucus
acellulaire ou bordées de
cellules mucosécrétantes
sans atypie

Lésion initiale = adénome
mucineux appendiculaire

pronostic favorable: >80%
de survie à 3 ans



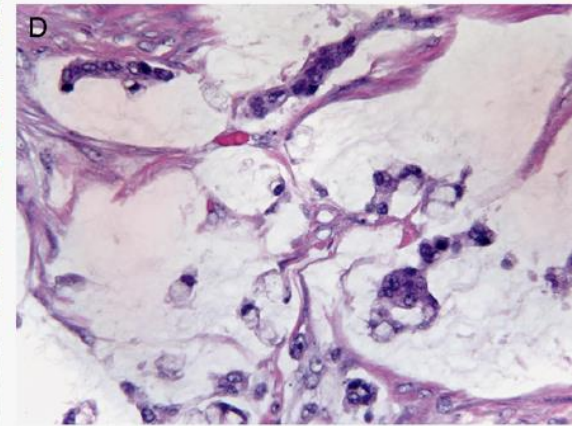
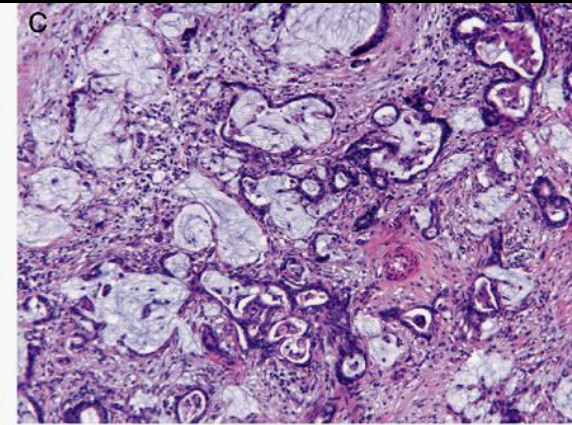
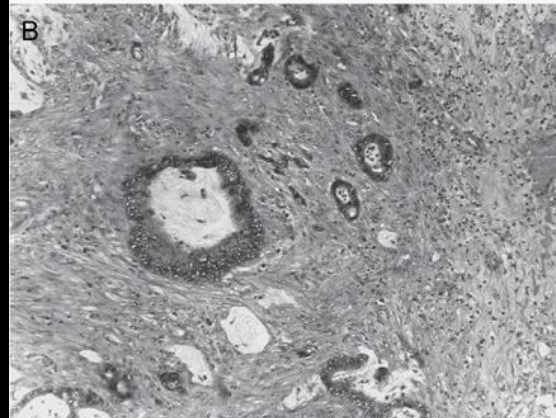
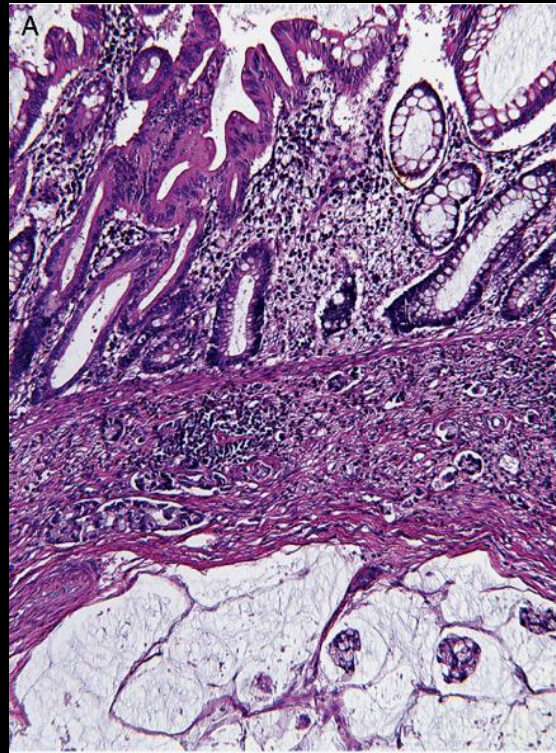
Maladies gélatineuses du péritoine

Carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP)

Flaques de mucus
comportant des amas
cellulaires abondants avec
atypies et mitoses

Extension intra-péritonéale
d'un adénocarcinome
appendiculaire ou colique

Gravissime : **<10% de survie
à 3 ans**



Maladies gélatineuses du péritoine

Formes intermédiaires

Carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects intermédiaires

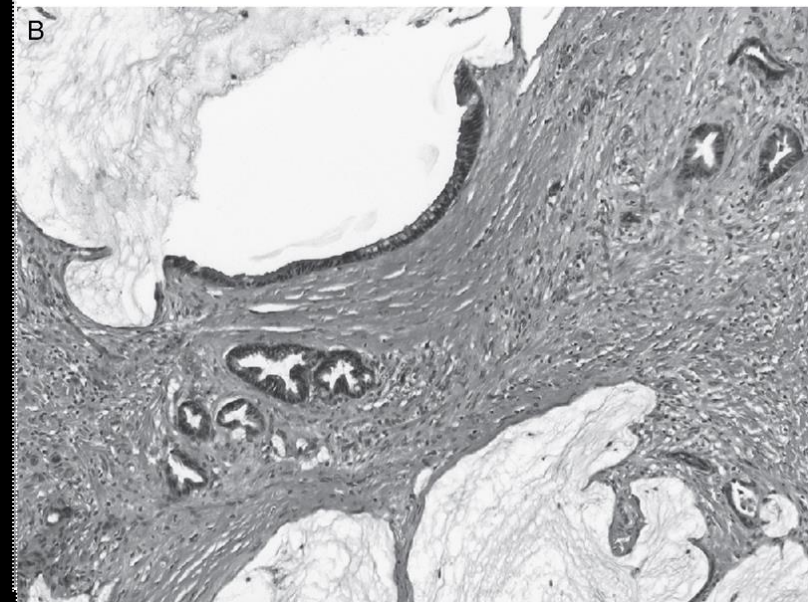
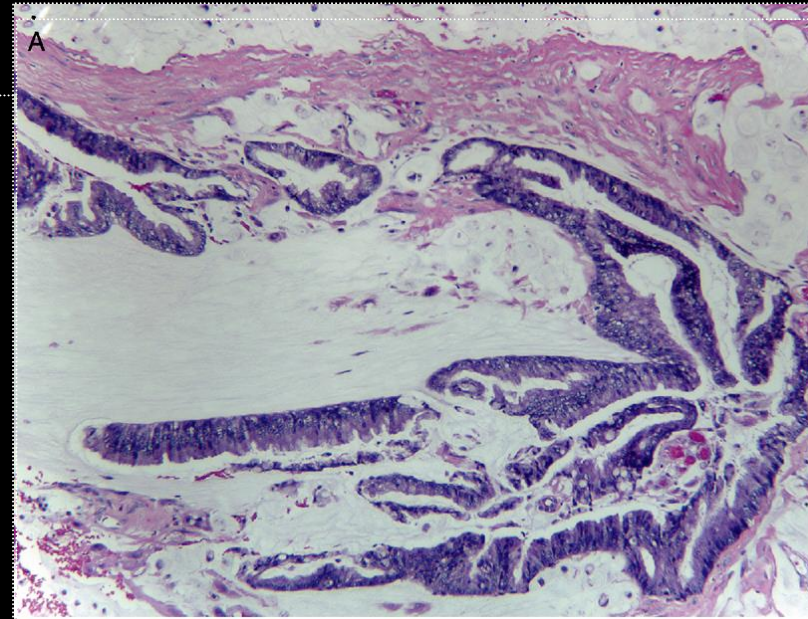
Lésions d'adénomucinoïse + rares zones d'adénocarcinome bien différencié

Lésion initiale : adénocarcinome mucineux appendiculaire avec lésions d'adénose

Carcinomatose mucineuse péritonéale avec aspects discordants

Lésions péritonéales d'adénocarcinome mucineux

Lésion initiale : adénome mucineux ou ADK intra muqueux sans composante infiltrante



Mode de révélation clinique très variable

- Découverte fortuite non exceptionnelle lors d'examens motivés par

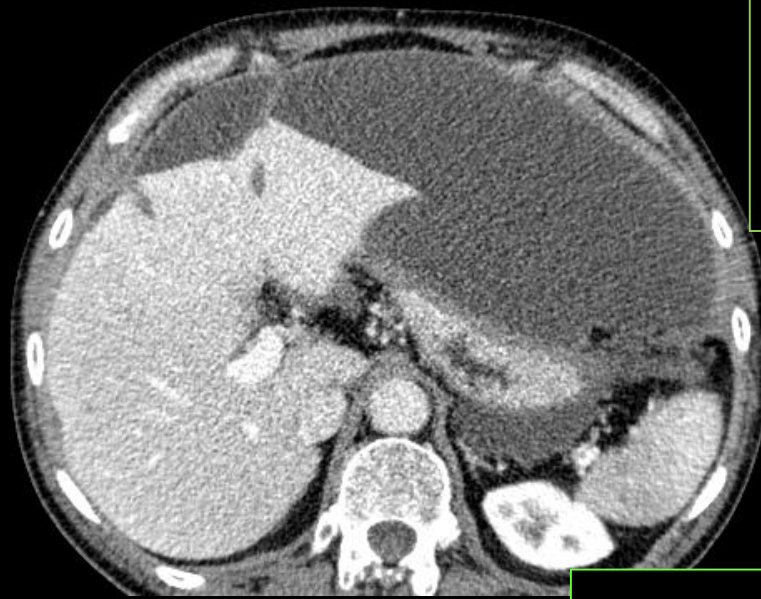
Suspicion d'appendicite

Distension abdominale progressive

Evaluation d'une masse ovarienne

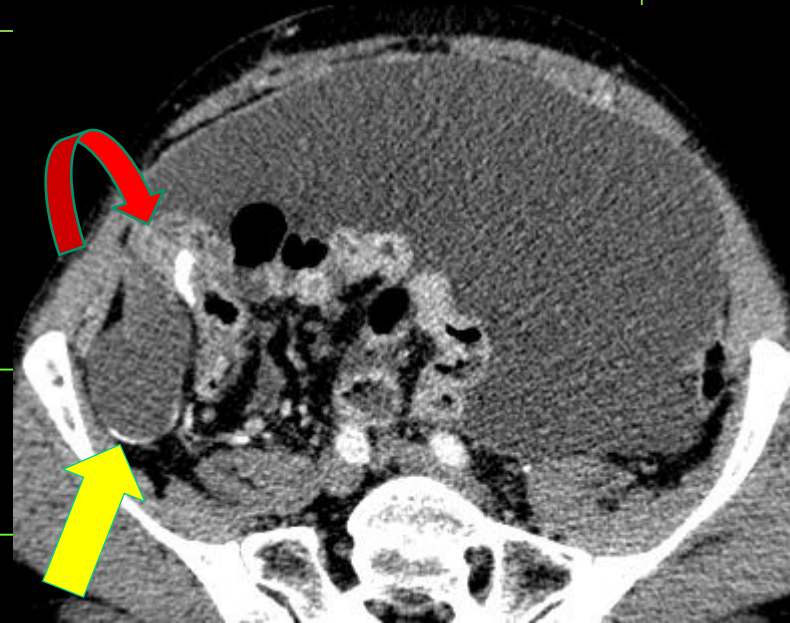
- Hernie révélatrice (inguinale ++; ombilicale)

Dans chacune des 3 observations rapportées, on rencontre les éléments sémiologiques caractéristiques suivants:

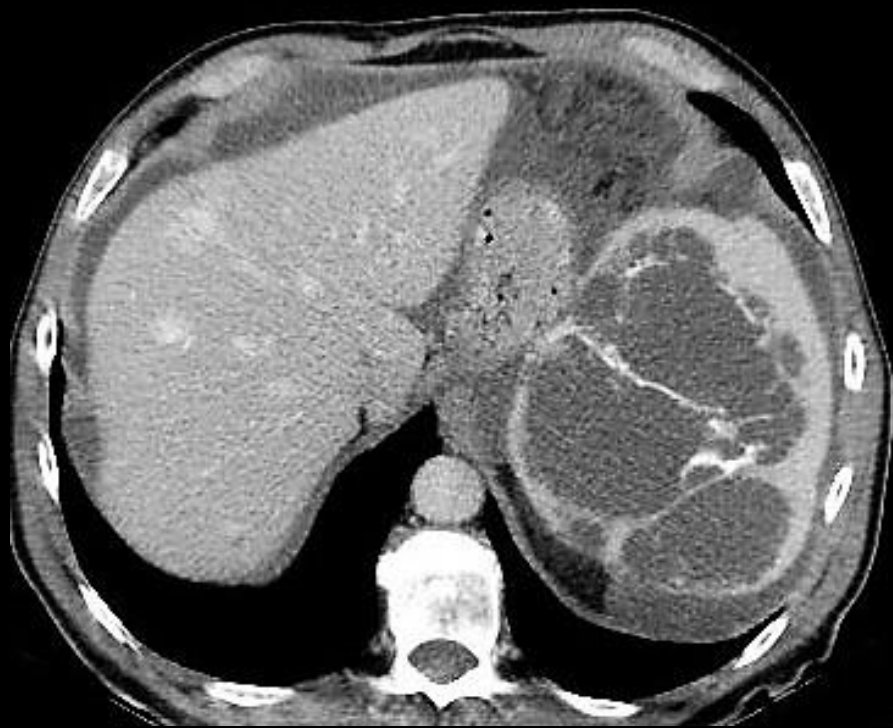


Ascite gélatineuse responsable de compressions extrinsèques sur les capsules des parenchymes pleins "scalloping"

Épaississement nodulaires tissulaires



Mucocèle appendiculaire partiellement calcifiée et rompue avec épaississement nodulaire au contact = contingent tissulaire solide traduisant une forme maligne (adénocarcinome mucineux appendiculaire)



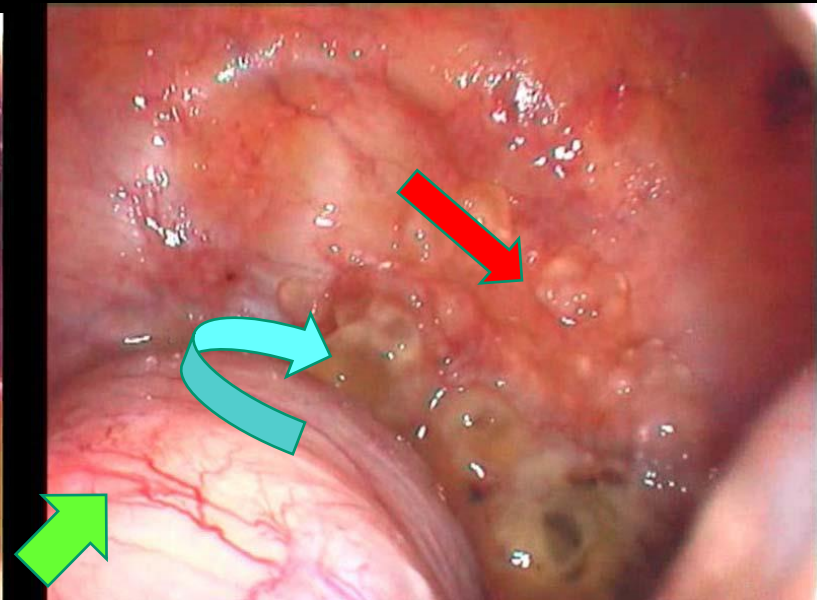
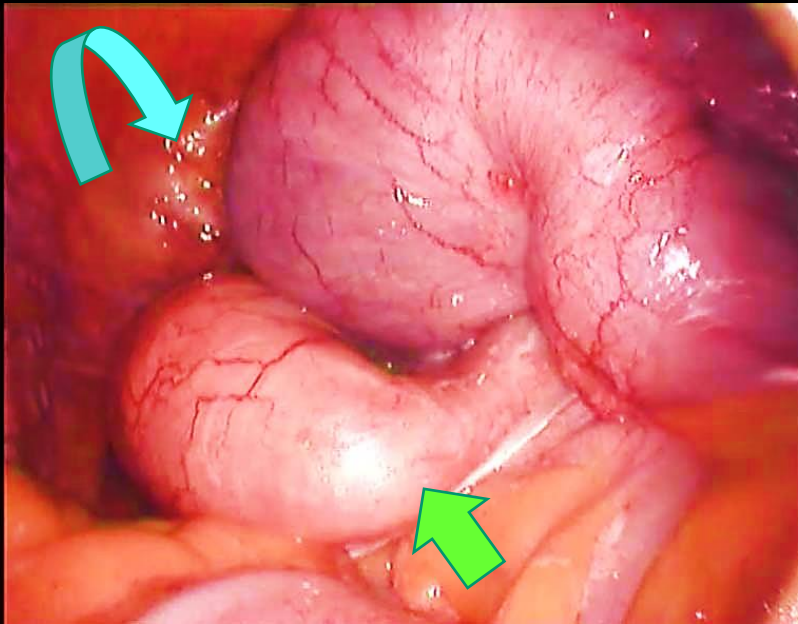
cloisons généralement
minces, souvent calcifiées





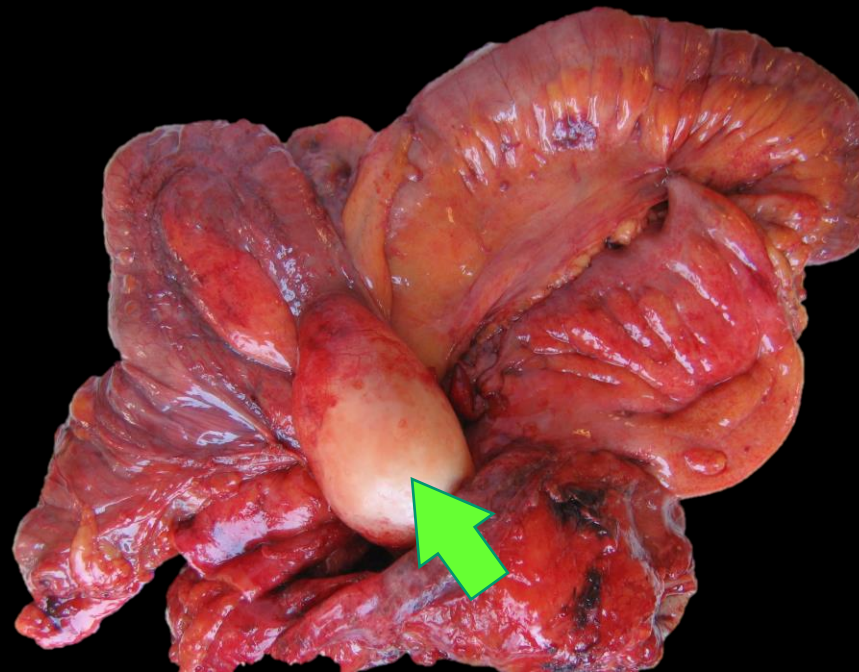
à l'échographie, l'aspect de strates concentriques échogènes est très évocateur d'un contenu mucineux (ici mucocèle pelvienne développée sur un appendice rétro-caecal)

Quelques aspects anatomo-pathologiques macroscopiques pour mieux comprendre la sémiologie radiologique

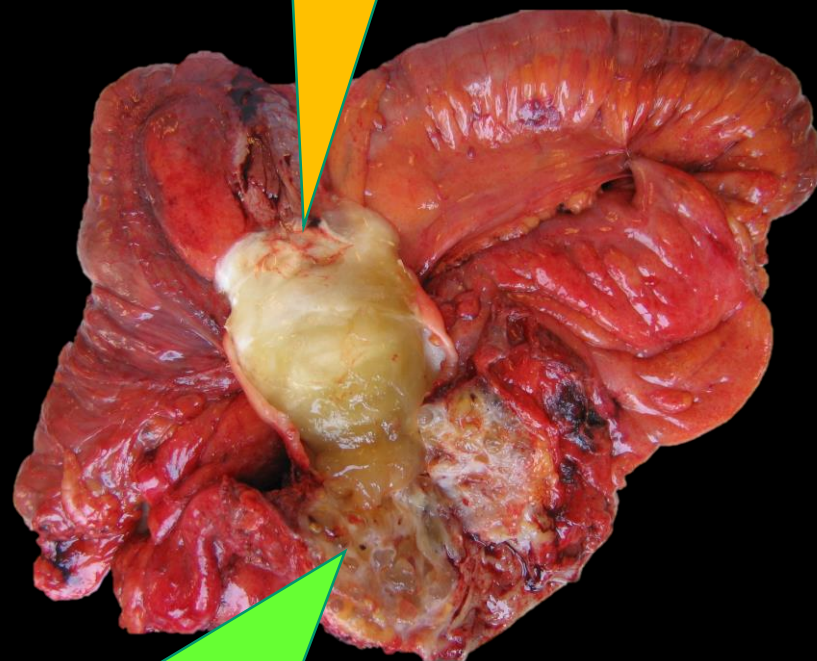


- mucocèle appendiculaire rompue coeliochirurgie diagnostique
- aspect "gelée de coing " caractéristique de l'ascite mucineuse, dans le cul de sac de Douglas (flèches bleues)
- implants nodulaires péritonéaux du cul de sac de Douglas (flèche rouge)

-mucocèle appendiculaire coeliochirurgie diagnostique



mucocèle ouverte



nodule solide charnu traduisant une
carcinomatose péritonéale localisée

-mucocèle appendiculaire rompue ; même patient . Pièce opératoire iléo-colectomie droite

Au total

-le pseudomyxome péritonéal (maladie gélatineuse du péritoine) est une **désignation clinique** d'un processus néoplasique qui remplit la cavité péritonéale de mucines extracellulaires (ascite "gélatineuse"). Il est le plus souvent associé à une mucocèle (distension de l'appendice par une grande quantité de mucus). C'est la rupture de la paroi appendiculaire qui est à l'origine de l'ascite gélatineuse.

-le pseudo-myxome péritonéal est la forme la plus rare des complications des **tumeurs kystiques mucineuses de l'appendice** (dénomination qu'il faudrait substituer à celle imprécise et trompeuse de mucocèle)

-dans au moins la moitié des cas, le pseudomyxome péritonéal est une découverte de l'imagerie en raison de son caractère a ou pauci symptomatique . Dans au moins 2 des 3 cas rapportés , l'atteinte était documentée depuis plus de 3 décennies , ce qui n'a pas empêché la survenue de complications graves (occlusion de haut grade, fistule interne du grêle

- du point de vue thérapeutique, les tumeurs mucineuses de l'appendice sont le **domaine d'application privilégié de la CHIP** (chimio-hyperthermie intra-péritonéale) pour lesquelles elles ont été mises au point et évaluées (Sugarbaker père et fils).
- elle ne s'applique qu'aux **atteintes limitées à la cavité péritonéale**(sans dissémination viscérale) et aux situations permettant la réalisation d'une chirurgie de réduction tumorale radicale (résidus de taille <1 cm)
- le **pronostic du pseudomyxome péritonéal est directement corrélé au grade cytologique** qui est donc l'élément essentiel pour les décisions thérapeutiques
- le rôle de l'imagerie , en dehors du diagnostic positif réside essentiellement dans la mise en évidence des extensions qui interdisent d'envisager la possibilité d'une chirurgie de réduction tumorale adéquate.?