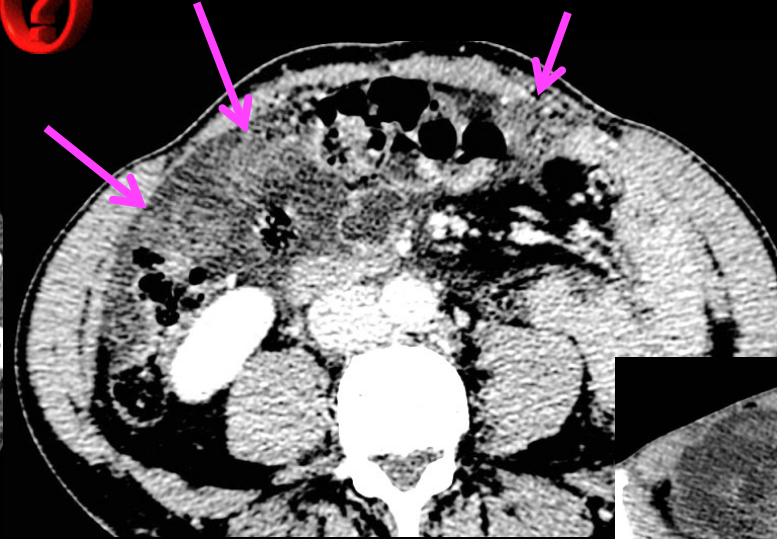
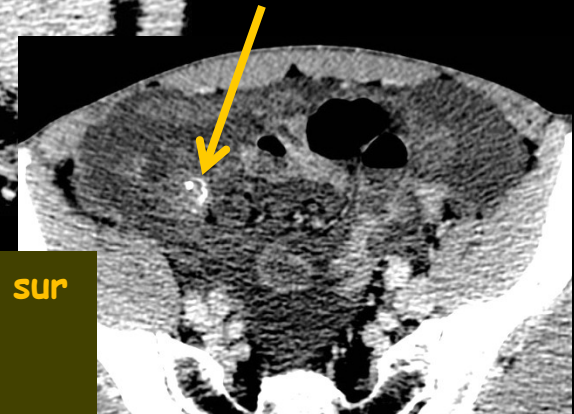


Homme 55 ans. Douleurs chroniques de la fosse iliaque droite, motivant la réalisation d'une échographie abdominale qui conclut à la présence d'une "ascite" diffuse. Quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir sur le scanner ?



A. OLIVER ACC



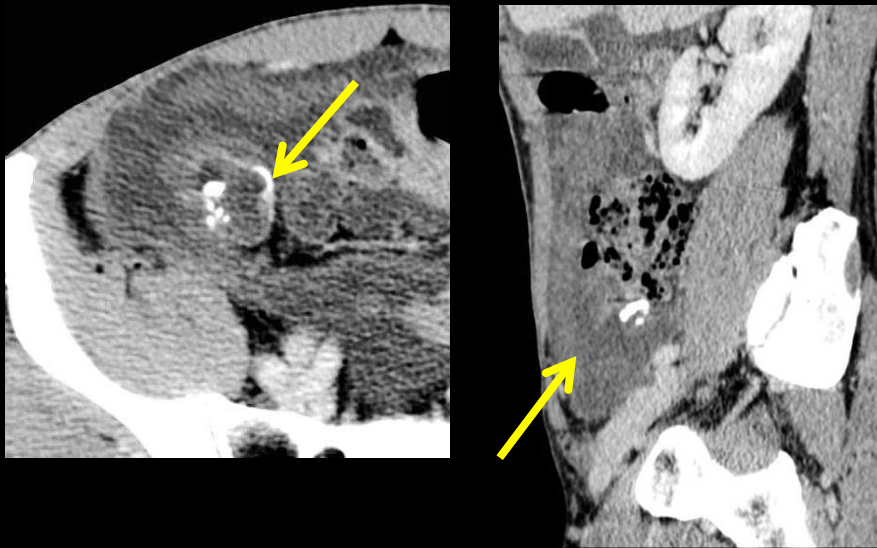
-épanchement intra-péritonéal sus et sous mésocolique avec **empreinte sur le pôle supérieur de la rate (scalloping)**

-**"gateau épiploïque"** hétérogène avec nodules charnus hypervascularisés (omental cake)

-calcification arciforme de la fosse iliaque droite ,coexistant avec une formation ovale à contenu hypodense correspondant à un appendice en rétention de mucus :**mucocèle appendiculaire**

Il s'agit donc d'un **pseudo-myxome péritonéal** secondaire à la rupture d'une mucocèle appendiculaire.

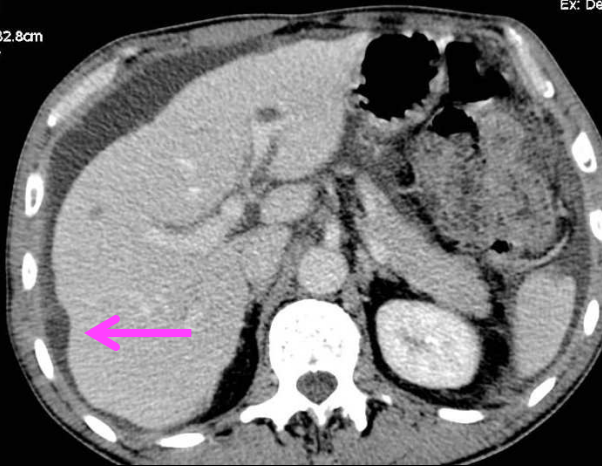
Éléments sémiologiques significatifs



mucocèle appendiculaire calcifiée et rompue

09
/ 32.8cm
17+

EX: Da



effet de masse du pseudomyxome péritonéal sur les capsules des organes pleins de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen (scalloping)

épaississement diffus et irrégulier avec prise de contraste du péritoine pariétal

Mucocèle appendiculaire

-devrait être désignée sous le terme générique de **tumeur kystique mucineuse (mucinous cystic neoplasm) de l'appendice** pour éviter toute équivoque

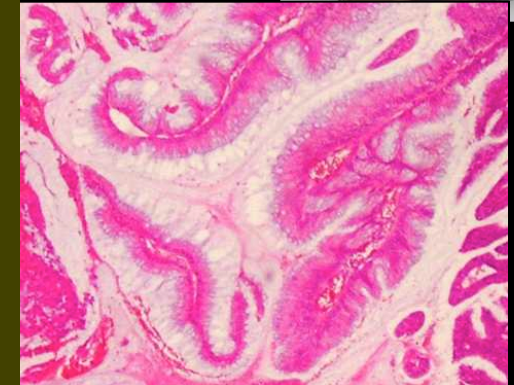
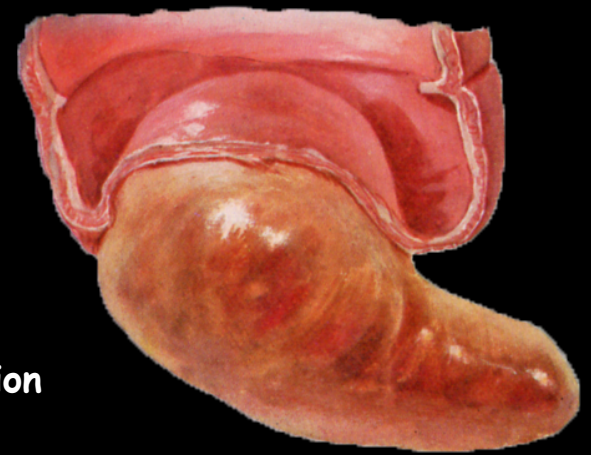
Sensu stricto , c'est une distension appendiculaire par accumulation de mucus lui conférant un aspect sphérique ou "en saucisse"

il existe différents présentations anatomo-pathologiques , de malignité potentielle variable

-**cystadénome mucineux** : dysplasie épithéliale de bas grade , généralement confinée à l'appendice . C'est une lésion relativement rare (1 / 100 000 habitants / an)

-toute lésion à caractère invasif devrait être désignée sous le terme **d'adénocarcinome mucineux** ; 5 fois plus rare que la forme précédente (0,2 / 100 000 habitants / an)

-le **pseudomyxome péritonéal** est une terminologie **clinique** qui désigne un processus néoplasique qui remplit la cavité péritonéale de mucine extracellulaire (ascite "gélatineuse") . Il est souvent associé à une tumeur mucineuse de l'appendice mais il peut accompagner d'autres tumeurs mucineuses (coliques p ex) . Il est **10 fois plus rare que le cystadénome mucineux** (0,1 / 100 000 habitants / an) et 2 fois plus rare que l'adénocarcinome mucineux



Mucocèle appendiculaire / cystadénome mucineux

Clinique:

Le plus souvent asymptomatique

Parfois douleurs abdominales, vomissements, masse palpable

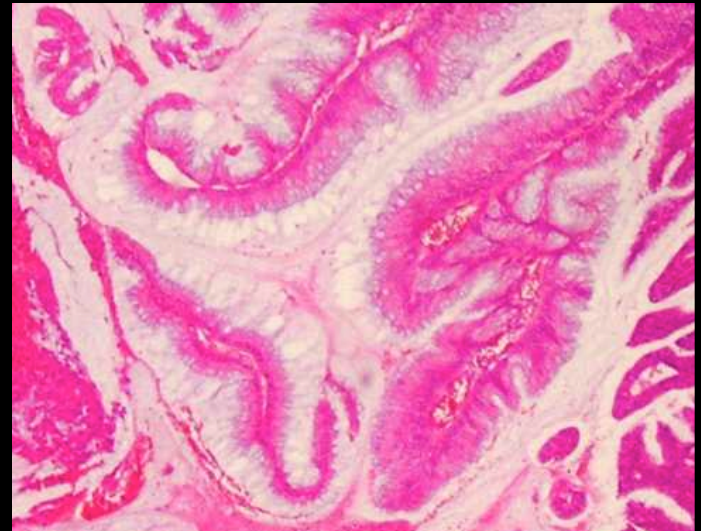
Complications , le plus souvent révélatrices :

- .invagination intestinale iléo-colique aiguë,
- .hydronéphrose sur obstruction urétérale (dans les formes développées sur un appendice rétro-caecal)
- .pseudomyxome péritonéal.

Anatomo pathologie:

cystadénome mucineux appendiculaire

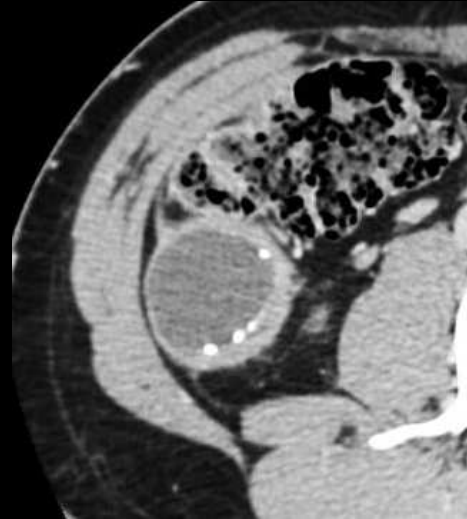
Les villosités muqueuses sont formées par un épithélium stratifié de cellules mucipares les noyaux sont peu visibles car refoulés par la mucine.



Mucocèle appendiculaire / cystadénome mucineux

Aspects scanographiques:

- .masse arrondie ou ovoïde à raccordement caecal
- .contenu hypodense (structure gélatineuse , myxoïde)
- .calcifications pariétales (40% des cas)



ne jamais ponctionner une lésion kystique de la FID ++++

Toute lésion de ce type ayant des caractères invasifs en imagerie ou au cours de la chirurgie d'exérèse est un adénocarcinome mucineux qui impose au minimum une hémicolectomie droite avec curage ganglionnaire)



Pseudomyxome péritonéal (maladie gélatineuse du péritoine, pseudomyxoma peritonei)

-entité **clinique** correspondant à une **ascite gélatineuse** constituée de mucine extracellulaire .

-souvent associée à une tumeur mucineuse de l'appendice

-une **terminologie confuse** est fréquemment employée :

adénomucinoïse péritonéale disséminée , néoplasme mucineux appendiculaire de bas grade , tumeur frontière (border line) , tumeur mucineuse à potentiel malin faible ou bas

qui reflète les longues controverses concernant la diffusion intrapéritonéale de cellules mucineuses à l'extérieur de l'appendice qui pour certains pourrait s'observer après une rupture appendiculaire tandis que d'autres considèrent qu'il s'agit alors toujours d'un adénocarcinome invasif

-les ruptures doivent être soigneusement recherchées lors de l'exérèse de tumeurs kystiques mucineuses de l'appendice

-l'examen ana-path de tous les fragments extraits dans les pseudomyxomes est fondamental pour l'évaluation pronostique et les indications de chirurgie et traitements agressifs de type CHIP

C'est le grade cytologique qui est l'élément essentiel pour les décisions thérapeutiques +++++



Pseudomyxome péritonéal (maladie gélatineuse du péritoine, pseudomyxoma peritonei)

-Aspects scanographiques

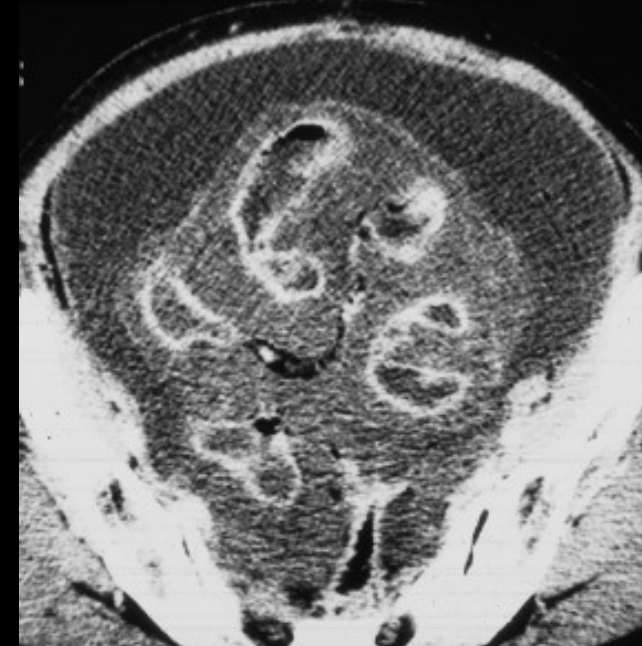
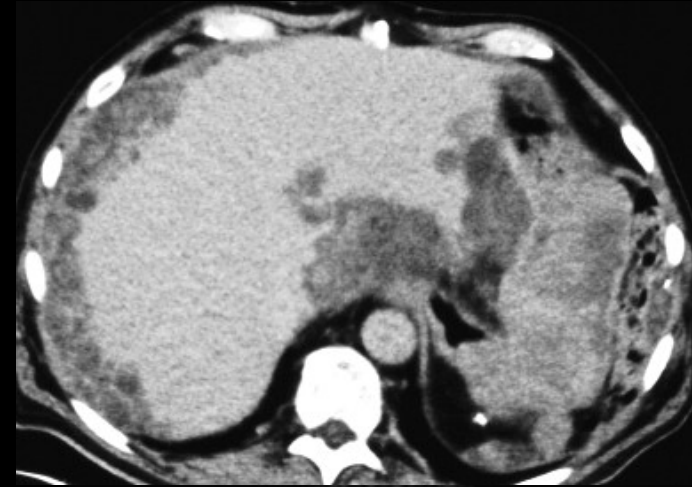
-ascite gélatineuse (discrètement hyperdense), s responsable de **compressions extrinsèques**, notamment sur les surfaces hépatiques, réalisant un aspect de "scalloping" et un aspect figé compartimentalisé des anses digestives qui ne flottent plus librement

- des calcifications fines des parois sont possibles

- la substance mucoïde est de densité homogène ou hétérogène, parfois élevée par rapport à la densité liquidienne

-un (des) contingent(s) tissulaire (s) solide (s) traduit (sent) une forme maligne (adénocarcinome mucineux appendiculaire)

-l'association non exceptionnelle de **masses ovariennes** bilatérales , parfois volumineuses et à prédominance kystiques qu'il faut considérer comme des implants péritonéaux sur les cicatrices de ponte ovulaire et non comme les lésions primitives à l'origine du pseudomyxome



Pseudomyxome péritonéal (pseudomyxoma peritonei)

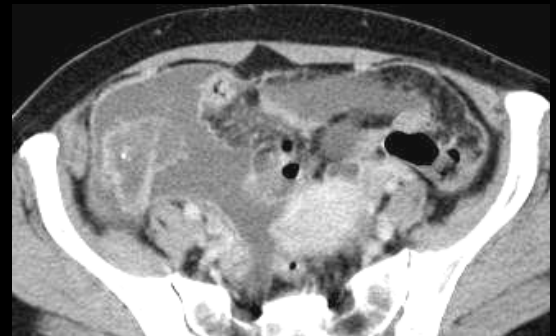
Le **pronostic** de la maladie est **directement corrélé au grade cytologique**

On a décrit un certain nombre de formes cliniques en fonction de leur pronostic

1/ adénomucinoïse péritonéale disséminée (AMPD): évolution relativement bénigne avec une survie supérieure à 80% à 10 ans, pas de potentiel métastatique.

2/ carcinomatose mucineuse péritonéale (CMP): évolution gravissime avec moins de 10% à 3 ans, métastases hépatiques lymphatiques et pulmonaires possibles.

3/ carcinomatose péritonéale avec aspects intermédiaires (CMP-I) et carcinose péritonéale avec aspects discordants (CMP-D): survie moins de 60% à 3 ans



Pseudomyxome péritonéal (pseudomyxoma peritonei)

Prise en charge thérapeutique

1. chirurgie de réduction tumorale radicale ou "debulking " consistant en:

.exérèse macroscopique complète du maximum de mucus et des implants tumoraux péritonéaux

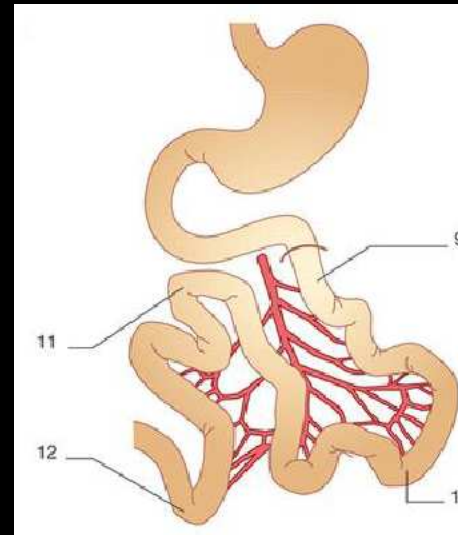
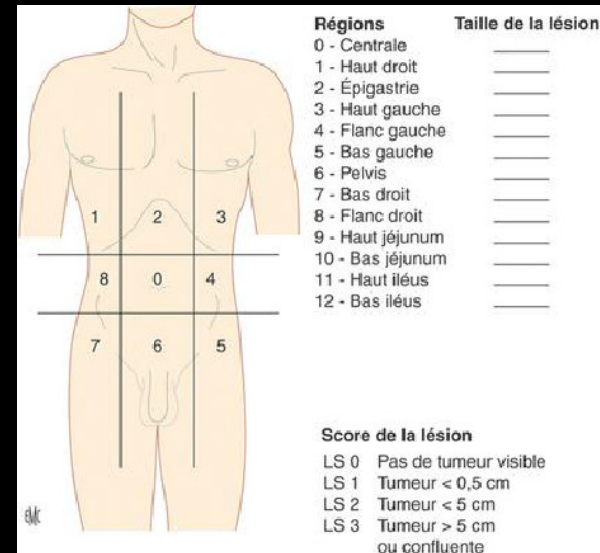
.omentectomie ; douglasectomie

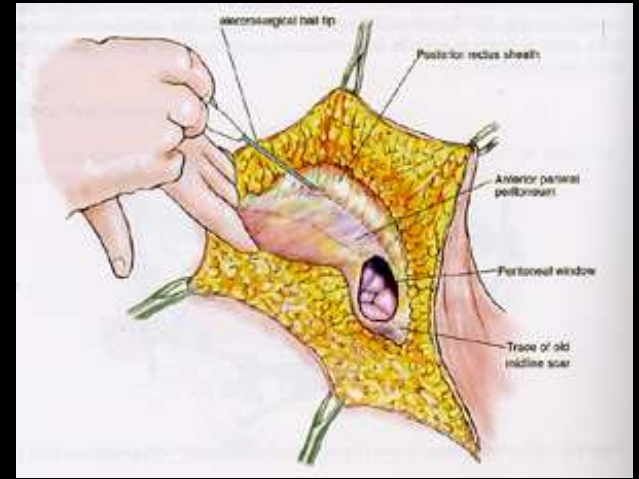
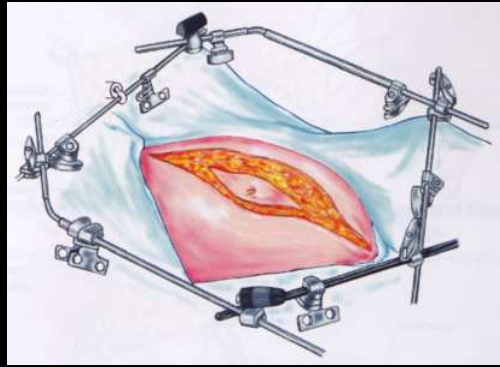
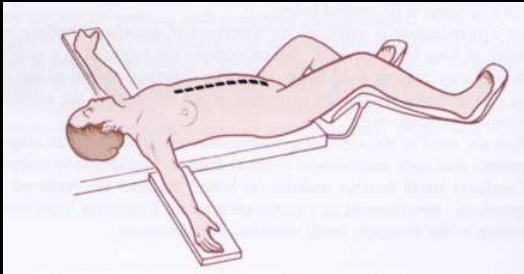
.péritonéctomies localisées, (pééritoine pariétal et périviscéral)

.hémicolectomie droite et

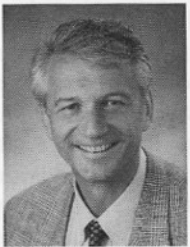
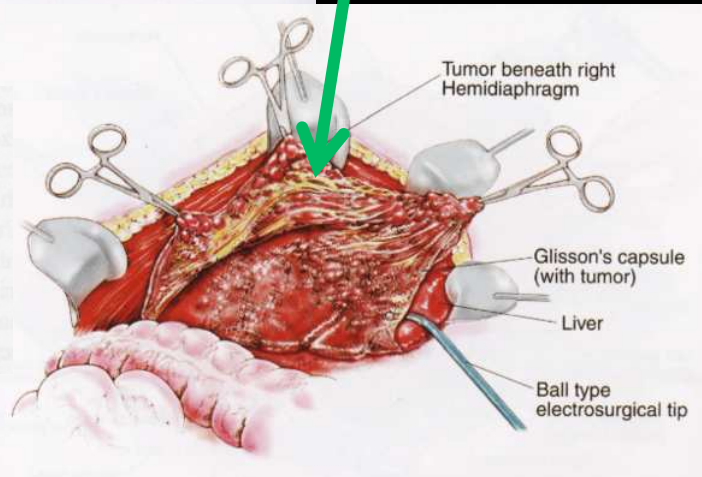
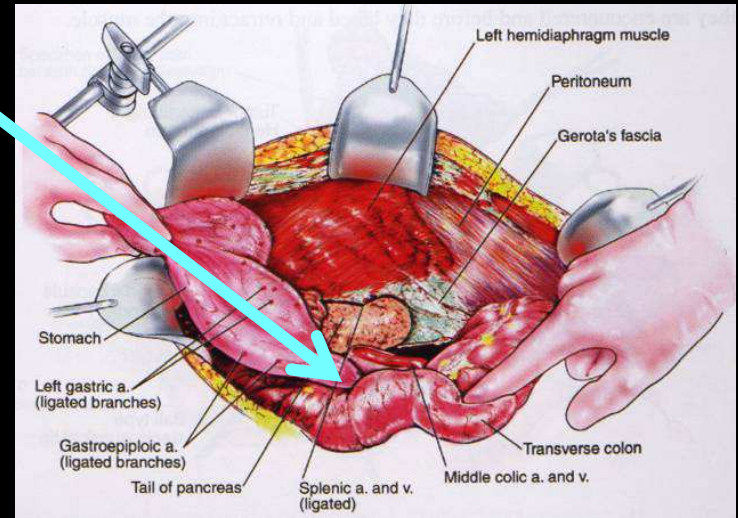
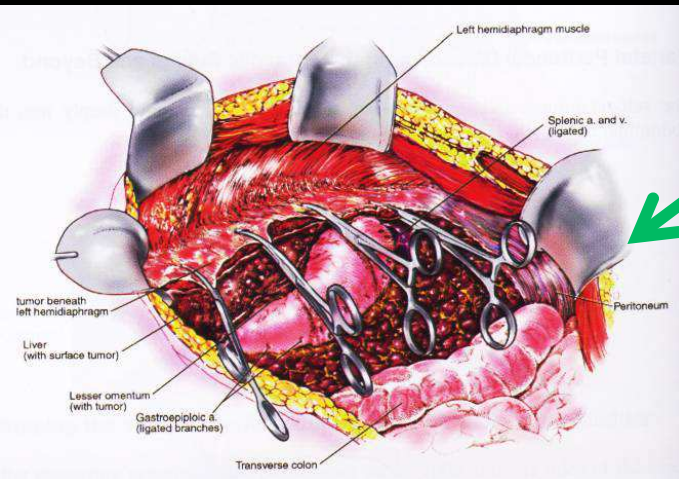
.ovariectomie bilatérale chez les femmes,

En fait cette chirurgie radicale n'est qu'exceptionnellement réalisée d'emblée .Le plus souvent c'est un complément d'un premier geste plus ou moins complet (au mieux hémicolectomie droite carcinologique) qui permet l'établissement "à ciel ouvert" du "**peritoneal cancer index**" de Sugarbaker qui rationalise l'évaluation de l'importance de la dissémination péritonéale et son accessibilité chirurgicale





Péritonectomies pariétales et périviscérales

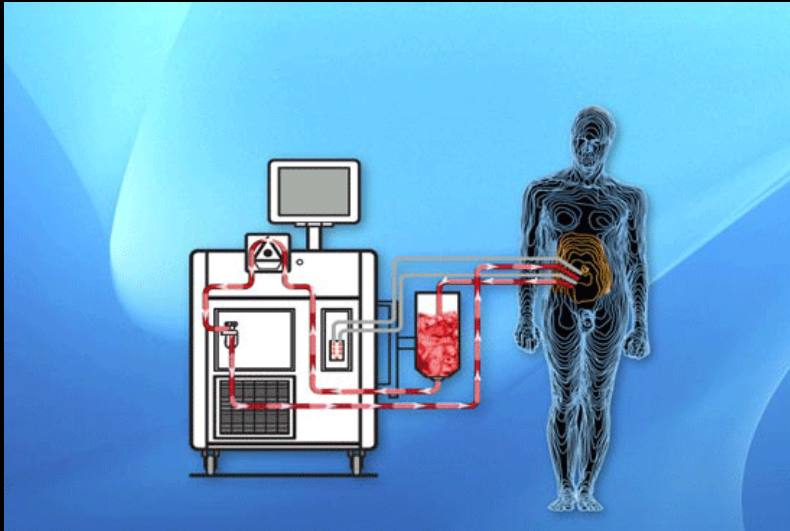


Paul H. Sugarbaker, MD, FACS, FRCS

La chirurgie de réduction tumorale radicale ("debulking"). Schémas de P. Sugarbaker

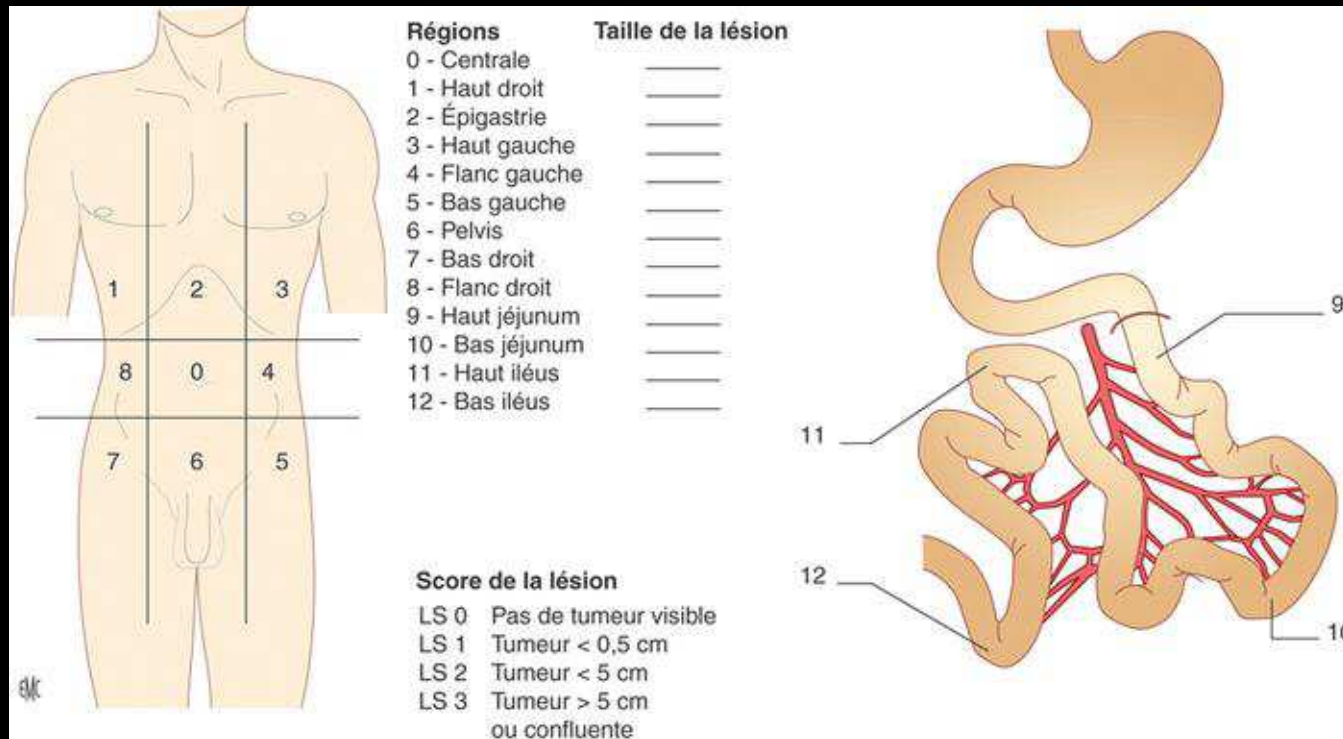
Prise en charge thérapeutique.

2. associée à une **chimio-hyperthermie intrapéritonéale peropératoire (CHIP)** qui permet d'améliorer le pronostic en agissant sur la maladie résiduelle microscopique.



action conjointe et potentialisatrice de la chaleur et de la chimiothérapie (5-FU, cisplatine...) pour le traitement des résidus infra millimétriques.

Durée: 1H; Température: 43°.



L'imagerie intervient surtout pour **dépister les contre-indications à la réalisation d'une CHIP** : localisations autres que les disséminations péritonéales de surface ,les atteintes péritonéales massives ou inextirpables en raison de leur localisation, de leur taille et de leurs extensions viscérales (dilatation des VB, dilatation des CPC par envahissement urétéral, envahissement cave...)...

Il est aussi souhaitable de tenter de calculer le PCI grâce aux données TDM même si le taux de discordance avec la chirurgie reste élevé (70%), chacune des techniques ayant des performances spécifiques en fonction du siège des lésions .

Take home message

Les tumeurs mucineuses de l'appendice posent d'assez gros problèmes **d'évaluation de leur potentiel de malignité** qui ne sont pas simplifiés par une nomenclature souvent confuse

Pour le radiologue il faut surtout retenir l'**interdiction formelle de ponction de toute masse liquide suspecte de "mucocèle"** et la nécessité impérieuse de traquer tout signe évocateur de rupture ou de dissémination à distance (même s'il existe des formes ascitiques à potentiel atténué)

La **chirurgie radicale** s'impose au moindre doute de rupture (hémicolectomie droite "carcinologique"). La constatation per-opératoire d'une dissémination doit , à l'heure actuelle , faire envisager **la CHIP** qui trouve dans le pseudomyxome péritonéal ses meilleures indications avec des taux de survie > 90 % à 10 ans

L'imagerie en coupes est précieuse (CT et PET CT) pour le **dépistage des disséminations extra péritonéales** ou la mise en évidence de localisations intra péritonéales inaccessibles par leur siège et/ ou leur taille à la chirurgie de cytiréduction

