

Case report

LA MALADIE GELATINEUSE DU PERITOINE: A PROPOS DE 2 OBSERVATIONS

Fewou A¹, Geschick G², Sando Z³, Nsangou I⁴, Essame oyono JL⁶, Jwepi J⁵, Emile P⁷

- 1) Laboratoire d'anatomo- pathologie, Hôpital Laquintinie Douala
- 2) Service de Gynécologie, Hospices Civils Strasbourg
- 3) Laboratoire d'anatomie pathologie, Hôpital Gynéco-obstétrique Yaoundé
- 4) Service de pédiatrie, CHU Yaoundé
- 5) Service de Chirurgie, Hopital Laquintinie Douala.
- 6) Laboratoire d'anatomie pathologie, CHU / IMPM / Centre Pasteur Yaoundé
- 7) Laboratoire d'anatomie pathologie, Institut de Pathologie Strasbourg

RÉSUMÉ :

La maladie gélatineuse du péritoine est une pathologie rare. Sa symptomatologie clinique est surtout dominée par des signes digestifs, respiratoires et urinaires.

Dans cet article, les auteurs rapportent deux cas, une femme de 46 ans et un garçon de 13 ans, tous deux traités à l'Hôpital Laquintinie de Douala. A l'examen clinique, les deux malades présentaient un abdomen distendu associé à une gêne respiratoire. Après bilan radiologique et échographique, une ponction-aspiration abdominale a été pratiquée chez les deux patients. Le matériel recueilli a montré cytologiquement de nombreuses cellules épithéliales muco-sécrétantes.

Chaque malade avait bénéficié d'une laparotomie exploratrice. La tumeur ovarienne retrouvée chez la femme correspondait histologiquement à un cystadéno - carcinome mucineux. Le petit garçon souffrait d'un mucocèle appendiculaire rompu.

Nous concluons que cette pathologie bien que rare, se trouve au Cameroun. Elle est de traitement chirurgical et de pronostic sombre.

Mots clés : maladie gélatineuse du péritoine – cytologie -histologie- pronostic- Cameroun

ABSTRACT:

Pseudomyxoma peritonei is a rare pathology characterised clinically by digestive, respiratory and urinary symptoms. In this article, the authors describe two cases treated in Douala Laquintinie Hospital, a woman of 46 years and a 12-year old boy. On clinical examination, both patients had abdominal distension and dyspnea. Each patient had plain abdominal X-ray, abdominal ultra sound and a paracentesis. Cytological study of the ascetic fluid showed in both cases mucinous secreting epithelial cells. Both patients also had exploratory laparotomy. Histologically, the female patient had a cyst- adeno-carcinoma of the ovary and the male patient, an appendicular ruptured mucocele.

We conclude that although pseudomyxoma peritonei is a rare pathology, it is present in Cameroon. The treatment is surgical and the prognosis as in these two cases is poor

Key-words: pseudomyxoma peritonei – cytology- histology- prognosis- Cameroon

INTRODUCTION

Décrite pour la 1^{ère} fois par Cruveillier en 1848, puis confirmée par Péan en 1871 sur l'origine ovarienne de cette pathologie, la maladie gélatineuse du péritoine, appelée encore pseudomyxome péritonéal ou ascite gélatineuse est une pathologie rare; 2/10000 laparotomies selon les auteurs (1,2,3). Le sexe féminin est dans 75% des cas plus atteint que le sexe masculin ([1]). La maladie débute plus fréquemment à partir de l'ovaire ou de l'appendice, ou à partir des deux organes à la fois. Les manifestations cliniques sont essentiellement digestives, parfois respiratoires ou urinaires. La radiographie de l'abdomen sans préparation, l'échographie et la paracentèse sont utiles pour poser le diagnostic (2,3,4). Le traitement est chirurgical, basé sur la laparotomie. Parfois, un traitement complémentaire est nécessaire lorsque les analyses cytologiques et histologiques montrent une lésion borderline ou franchement maligne.

Nous présentons ici les aspects morphologiques, les particularités diagnostiques, thérapeutiques et les potentialités évolutives de cette affection.

OBSERVATIONS :

Cas No1

En septembre 2004, Madame Josephine, 46 years, multipare, a été admise au service des urgences chirurgicales de l'hôpital laquintinie de Douala dans un tableau de gêne au niveau pelvien évoluant depuis 06 mois, associée à un saignement vaginal modéré. Par la suite, se sont installées des douleurs péri-ombilicales intermittentes avec une impression d'un abdomen qui augmentait progressivement de volume. L'examen clinique de la patiente montrait une altération de l'état général, une asthénie, des conjonctives pâles et une distension abdominale (photo A). Le col utérin était d'aspect normal. Le toucher vaginal mettait en évidence une masse abdomino-pelvienne indépendante de l'utérus. La radiographie de l'abdomen sans préparation laissait apparaître une grisaille diffuse de la région péri-ombilicale et pelvienne. L'échographie avait mis en évidence une masse abdomino-pelvienne d'aspect hétérogène et cloisonnée (photo B). Le bilan biologique de routine avait montré une anémie à 9g d'hémoglobine; les autres paramètres étaient normaux. La chirurgie exploratrice montrait à l'ouverture de l'abdomen une masse gélatineuse, blanchâtre, multi-loculaire avec rupture de certaines poches kystiques et de nombreuses granulations intra-péritonéales. On relevait également des adhérences intestinales

plus ou moins importantes. L'appendice était sans anomalie. La pièce opératoire pesait 365g et mesurait 16x10x7cm avec une surface irrégulière, polypoïde recouverte d'un matériel fibrino-hémorragique (photo C). A la tranche de section, ce matériel montrait de multiples cavités remplies d'une substance gélatineuse compacte, ainsi que des végétations endocavitaires.

Les différents prélèvements effectués ont été traités selon la technique habituelle, inclusion en paraffine et coloration à l'hématéine-éosine. L'examen histologique au microscope ordinaire avait permis de retenir le diagnostic de cystadéno-carcinome mucineux de l'ovaire (photo D). Les suites opératoires ont été simples. La patiente a été l'objet d'une prise en charge multidisciplinaire jusqu'en Avril 2005, période à laquelle elle nous a été perdue de vue.

Cas No 2

En juillet 2008, un garçon de 12 ans avait consulté au service de chirurgie pour une distension abdominale, une gêne respiratoire et d'une altération progressive de l'état général, le tout évoluant depuis 3 mois (photo E). Après un bilan radiologique et échographique, une ponction-aspiration à l'aiguille avait ramené un matériel blanchâtre d'aspect gélatineux. L'examen cytologique de ce matériel montrait de nombreuses cellules épithéliales bourrées d'une substance gélatineuse. La laparotomie exploratrice avait mis en évidence une véritable ascite gélatineuse dans la cavité péritonéale, elle provenait de la rupture d'un mucocèle appendiculaire (photo F).

DISCUSSION

La discussion est axée sur 5 points: l'épidémiologie, la clinique, le diagnostic, le traitement et le pronostic de la maladie gélatineuse du péritoine

Sur le plan épidémiologique, il est difficile d'apprécier la prévalence du pseudomyxome péritonéal à cause de la rareté de cette maladie, particulièrement dans notre milieu (1,2). La maladie peut s'observer dans les deux sexes à toutes les tranches d'âge, mais la majorité des patients sont aux environs de la quarantaine (3,4). L'affection a une prédilection pour les ovaires et l'appendice, mais certains organes peuvent être également atteints (5,6,7,8). Plus de 50% des femmes souffrant de la maladie gélatineuse du péritoine possèdent des atteintes ovariennes et/ou appendiculaires. Les femmes multipares sont plus exposées à cette pathologie que les nullipares. Parmi les 12

patients de la série de Bénam (2), le plus jeune avait 08ans.L'affection est fréquemment plus compliquée par les tumeurs malignes que bénignes .La période de consultation varie de 02 à 24 mois avec une moyenne de 11 mois (2,4), ce qui a été retrouvé dans les deux cas de notre série.

Les deux cas de la maladie gélatineuse du péritoine rapportés dans cette étude, arrive au second rang du tout premier cas décrit uniquement sur le plan clinique sans contrôle histologique dans la même formation sanitaire (observation personnelle non publiée). Il concernait une multipare de 42 ans qui avait consulté 06 mois après le début de la maladie; l'évolution a été défavorable 3 mois après la cure chirurgicale suivie de la prise en charge thérapeutique multidisciplinaire. Les deux cas de la maladie gélatineuse du péritoine décrite ici sont les premiers parmi les 13096 laparotomies pratiquées en 22 ans à l'hôpital Laquintinie. Utilisant ces données, la prévalence de cette pathologie en milieu camerounais paraît faible (1,5 / 10000 laparotomies), taux légèrement inférieur a celui de la France, soit 2 /10000 laparotomies.

La symptomatologie clinique est essentiellement caractérisée par une distension abdominale, les vomissements et la dysnée. Le diagnostic clinique est généralement complété par des explorations paracliniques, la radiographie abdominale, la paracentèse. L'échographie est très utile, elle permet de mettre en évidence le liquide d'ascite sans aucun traumatisme. Nous avons utilisé les 3 méthodes dans cette étude pour compléter le diagnostic. Il existe d'autres méthodes également performantes recommandées par certains auteurs, comme la ponction abdominale à l'aiguille, mais cette technique peut être négative si le liquide d'ascite est de petite quantité ou lorsqu'il est localisé dans le pelvis ou encore dans l'espace rétropéritonéal (2,5,9). La tomodynamométrie est une bonne méthode paraclinique, elle permet d'avoir une large vision sur la quantité et l'extension du pseudo-myxome péritonéal (5).

Le traitement du pseudo-myxome péritonéal repose sur la chirurgie. Dans nos 2 cas, le traitement a été chirurgical au cours duquel la tumeur avait fait l'objet d'une exérèse suivie d'une toilette péritonéale avec aspiration et drainage comme le recommande la littérature (5,7). La femme avait bénéficié d'une chimiothérapie complémentaire.

L'évolution de la maladie est parfois compliquée plus par la survenue d'une tumeur maligne que bénigne avec dans ce cas un risque

élevé de métastases. Dans ces conditions, les marqueurs tumoraux sont très indiqués pour le traitement et le suivi (10,11). Les marqueurs tumoraux n'ont pas été effectués dans les cas.

Le petit malade a été revu en consultation en septembre 2008, son état de santé était satisfaisant depuis sa sortie de l'hôpital en 2007, aucune récurrence ni localisation secondaire de la maladie n'ont été notées depuis son suivi en externe.

Pour la plupart des auteurs, la maladie gélatineuse du péritoine doit être considérée comme une tumeur à malignité atténuée,d'évolution lente ,émaillée des récurrences péritonéales ; la survie est longue lorsqu'elle n'est pas associée à une autre pathologie maligne (1,12,13).

CONCLUSION

La maladie gélatineuse du péritoine est une pathologie rare dans notre milieu.Le pronostic est péjoratif et la maladie évolue vers la déchéance fatale dans la majorité des cas. La découverte de cette pathologie chez l'enfant fait appel à la vigilance des praticiens.

REFERENCES:

1. **Nadir S.** Maladie gélatineuse du péritoine. Médecine du Maghreb N°95 : 15-18, 2002
2. **Benam s , Mohammadine H , El. Mrini A, Essa Dfl A, Lahlou K , Taghy A , Chad B, Zizi A, Belmahi A.** La maladie gélatineuse du péritoine à propos de 13 cas. Médecine du Maghreb N°85 , 2001.
3. **Vulgaris Medical.** La maladie gélatineuse du péritoine. Encyclopédie Edition 2004 .
4. **Cassagnau E.** La maladie gélatineuse du péritoine. Encyclopédie Orphanet, Avril 2000 .
5. **Regragui A, Amani M, Lanaqui L, Maliki M, Gramnua L, Alaoui Belabbas M.** Relationship between appendiceal mucocele, mucinous ovarian tumors and pseudomyxoma peritonei: 2 cases. Maroc Medical 23(3): 200-204, 2001
6. **Bognel C, Charpentier P, Muvillard P, Goer M.** Les tumeurs de l'ovaire Laboratoires Roger Bellon, p.32-33.
7. **Duvillard P, Bognel C, Charpentier P, Prade M.** Tumeurs de l'ovaire à la limite de malignité. Que sont-elles devenues 60 ans après leur identification ? Ann. Pathol 10 (2) : 73-75, 1990
8. **Robbins Pathologic Basis of disease.** 4th Edition, pp.1162-1163 .

9. **Sherer DM.** Maladie du Péritoine, maladie gélatineuse. Orphanet, décembre 2002.

10 **Loungnarth RL, Causeret SC, Brignanard SC, Gilly FN, Glehen O.** Pseudomyxome péritonéal ou maladie gélatineuse du péritoine: nouveaux concepts et nouvelle prise en charge thérapeutique. Annales de chirurgie 130 (2) : 63-69, 2005

11. **Zeraïdi N, Chahtane A, Lakhdar A, Khabouz S, Berrada R, Rhrab B, Fadli A, Kharbach A, Achour M, Chaoui A.** La maladie gélatineuse du péritoine à propos d'un cas. Médecine du Magreb N°59 : 34-36, 1996.

12. **Nguema Mve R, Menye PA.** A propos d'un cas de de la maladie gélatineuse du péritoine. Médecine d'Afrique Noire 43 (12) : 677- 680, 1996.

13. **Sidonie N.** A propos d'un cas de la maladie gélatineuse du péritoine. La Revue de Gériatrie 32 (5) : 365-367, 2007.



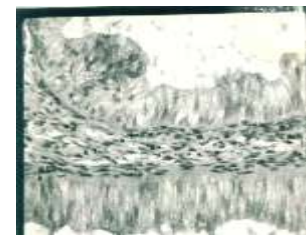
Picture A: dame de 46 years Pseudomyxome péritonéal(distension abdominale)



Picture B: cystadénocarcinoma mucineux ovarien. ((aspect échographique)



Picture. C: cystadéno carcinoma mucineux(pièce opératoire)



Picture D: cystadénocarcinome mucineux de l'ovaire, (aspect histologique)



Picture E: Enfant de 12 ans : Pseudomyxome péritonéal (distention abdominale)



Picture F: aspect histologique:Mucoçèle appendiculaire, Pseudomyxome péritonéal