

### Pseudo-myxome du péritoine

A. Popovici, D. Marinescu-Slatina et I. Procopie

Revista de Chirurgie 1935;3-4/38:117-122  
Comunicare la Societatea de Chirurgie din București 17 aprilie 1935

#### *I-ère observation*

M-me P.G. entre dans notre service, en novembre 1934, venue de la section médicale, où elle était soignée pour une prétendue péritonite bacillaire. La maladie avait débuté une année auparavant, par des douleurs abdominales et un état d'amaigrissement. Depuis quatre mois environ, elle avait remarqué que son ventre augmentait progressivement de volume, cependant que son amaigrissement s'accroissait. La ponction de l'abdomen avait ramené un liquide qui présentait la réaction du mucus et dont lesensemencements étaient restés stériles. Un jour avant, il s'était produit spontanément une fistule ombilicale, par laquelle se sont écoulés environ 5 à 6 litres de liquide muqueux non-fétide. L'examen pratiqué à la clinique, nous montre une malade cachectique sous-fébrile, avec un abdomen distendu, sur lequel se dessine une circulation collatérale marquée. Le toucher vaginal ne permet pas de délimiter l'utérus, ni les annexes; au toucher rectal rien de particulier. A la palpation de l'abdomen, on sent une tumeur mobilisable latéralement. On décide aussitôt d'intervenir chirurgicalement. On pratique sous rachianesthésie à la syncaïne, une laparotomie sus- et sous-ombilicale. A l'ouverture du péritoine on trouve, baignant dans un liquide muqueux, non-fétide, une grosse tumeur, dure, occupant tout le pelvis et l'abdomen jusque sous le foie. On l'extirpe très facilement car elle est liée à l'annexe droite par un pédicule mince. Après l'avoir enlevée, on observe un grand nombre de formations gélatineuses répandues sur

l'intestin, le péritoine et le grand épiploon, où elle constituait une véritable infiltration. Nous extirpons la majeure partie de ces formations, nous contrôlons l'appendice qui était normal et nous refaisons la paroi en trois couches, sans drainage. Guérison per primam en 7 jours. Revue au bout de quelque temps, la malade avait repris du poids et se sentait nettement améliorée.

L'examen anathomo-pathologique effectué par Mr. le dr. Marinescu-Slatina nous montre:

- a) Macroscopiquement: une tumeur ovarienne ovoïde, pesant 7 kg, à surface lisse, nacrée et à grosses parois. De la face interne partent des masses blanches, encephaloïdes, mélangées à des masses muqueuses, répandues dans la cavité du kyste.
- b) Microscopiquement: les inclusions à la parafine, colorées à l'hématoxiline-éosine, Van Gieson et mucicarmin Mayer, montrent une tumeur constituée par des nombreuses papilles conjonctives tapissées par un épithélium cylindrique généralement simple et stratifié par endroit. Cet épithélium tapissé de nombreux tubes glandulaires, les uns à végétations endogènes et d'autres kystiques. Dans le lumen il y a des masses amorphes mucicarminophiles et des cellules épithéliales desquamées. On ne trouve pas d'éléments atypiques.
- c) Conclusions: Kyste papillaire mucipare végétant.

## II-ème observation

Mr.B.A., âgé de 24 ans, entre à la clinique en octobre 1934, pour des douleurs dans la région appendiculaire, des sensations de brûlures et ballonnement post-prandial, qui remontent à environ deux ans. L'examen pratiqué à la clinique, fait poser le diagnostic d'appendicite sous-aigue.

Sauf une leucocytose de 11.800, l'examen de laboratoire ne montre rien de particulier.

Après un traitement au vaccin de Delbet, on intervient chirurgicalement. L'incision de McBurney permet de découvrir un appendice non-adhérent, légèrement augmenté de volume, avec, à son sommet, un diverticule rempli d'une matière gélatineuse, dont une petite partie s'était répandue dans le péritoine péricæcal. On extirpe l'appendice, on enlève la masse muqueuse et on ferme la paroi sans drainage. Guérison per primam en 7 jours. Le malade est revu ensuite en parfait état, délivré de tous les symptômes pathologiques qu'il avait présentés jusque-là.

L'examen anathomo-pathologique effectué par Mr. le dr. Marinesco-Slatina montre:

- a) Macroscopiquement: un appendice long de 6,5 cm, gros de 6 mm à parois épaisses, vascularisé, sans pseudo-membranes fibrineuses, sans dépôts purulents, ni granulations tuberculeuses. La section transversale montre un lumen très réduit. Près de la pointe et dirigé vers le méso-appendice, on voit un diverticule gros comme une noisette, déchiré, par où s'écoule du mucus.
- b) Microscopiquement:
  - au niveau de l'appendice: dans le lumen on trouve un amas d'hématies et de leucocytes. Dans la muqueuse et dans la sous-muqueuse des infiltrations abondantes lympho-plasmocytaires, et dans une moindre proportion des polynucléaires. On trouve une infiltration inflammatoire identique, mais plus discrète, dans la musculature.
  - au niveau du diverticule: la paroi constituée par des fibres conjonctives est en majeure partie d'un aspect myxoïde, à cause de l'infiltration abondante de mucus. Par endroit il y a une infiltration leucocytaire discrète.
- c) Conclusion:
  1. Appendicite sous-aigue.
  2. Pseudo-myxome développé dans un diverticul appendiculaire.

Les deux cas représentent deux aspects cliniques différents de la même maladie, décrite sous des noms

différents suivants les auteurs. Ainsi Virchow l'appelle péritonite gélatineuse ou colloïde, Péan: maladie gélatineuse du péritoine et Werth: en 1884 la présente comme un pseudo-myxome de péritoine, nom qui indique sa vraie nature et qui est resté en clinique.

Cette maladie a été étudiée par différents auteurs étrangers parmi les quels nous citons: Werth, Fränkel, Pfannenstiehl, Olshausen, Bondy, Michelson, Comolle, etc. Dans notre littérature médicale nous la retrouvons sous différents noms: "myxome de l'appendice" (Titu Rusu), "myxome de l'épiploon avec kyste mucoïde appendiculaire" (Gerota-Bâlcu), "myxome du ligament rond avec myxome appendiculaire" (Bona), "pseudo-myxome avec perforation appendiculaire" et "carcinoïde avec pseudo-myxome appendiculaire" (Berceanu et Marinesco-Slatina), "kyste multiloculaire dégénéré myxomateux de l'ovaire gauche" (Fotino-Ghițescu-Marinesco Slatina-Noica) et enfin "péritonite gélatineuse d'origine appendiculaire" (Dan Theodoresco).

Au point de vue anatomo-pathologique le pseudo-myxome est complètement indépendant du myxome, tumeur conjonctive bien définie au point de vue structural et avec lequel il n'a de commun, que son aspect macro et microscopique.

D'après la description de Lubarsch il se présente sous trois principaux aspects: 1) des masses villoses, gélatineuses, non adhérentes aux anses intestinales; 2) des placards traversés par des fibres conjonctives, adhérents au péritoine; 3) des formations encapsulées à cavité kystique.

Elles sont répandues dans toute la cavité abdominale et on les a quelques fois trouvées jusque sur le psoas (Sturm), dans le sac herniaire (Lohr), ou le long des vaisseaux portes (Polano). Ces formations accompagnent dans la majorité des cas:

- a) Les tumeurs ovariennes (Werth) comme c'était le cas de notre première observation. Lejars avait réuni 80 cas en 1912.
- b) Les appendicites (pseudo-myxome vermiforme Fränkel), comme dans le cas de notre seconde observation; ceci est moins fréquent, et en 1912, Lejars avait réuni 19 observations. On croyant que le pseudo-myxome appendiculaire était l'apanage du sexe masculine, mais on en a vu aussi apparaître chez les femmes (Hammerhoffer, Michaelson, Connolle, Berceanu-Marinesco Slatina); on a, en outre, cité la coexistence chez la femme, du pseudo-myxome et des tumeurs ovariennes, ainsi que des lésions appendiculaires (Albertini et Eden). On ne saurait tenir compte

de l'opinion de Bondy, qui prétend que le foyer appendiculaire est primaire et le foyer ovarien secondaire, car au point de vue pathogénique, chaque organe en particulier, peut présenter des lésions qui lui sont propres.

On a plus rarement cité, la coexistence du pseudo-myxome péritoneal et des lésions suivantes:

- ectropion de la muqueuse par déhiscence pariétale, dans l'invagination intestinale (Albrecht);
- rupture des restes du canal omphalo-entérique, à la suite d'un traumatisme abdominal (Schildhaus);
- le cancer gélatineux (Roth).

Le mécanisme déterminant ces lésions est intéressant à connaître, car c'est lui qui commande la thérapeutique à suivre, et nous permet de faire le pronostic.

D'emblée il faut préciser que le pseudo-myxome péritoneal, n'est pas une inflammation, donc il ne s'agit pas d'une péritonite, même si elle est dénommée gélatineuse, colloïdale, etc.

Le liquide péritoneal n'est qu'une réaction secondaire, de l'envahissement de la cavité péritonéale par le contenu muqueux de l'organe malade ou par greffes secondaires, il n'est donc point un exudat péritoneal inflammatoire. Le mucus, qui représente une réaction de défense de l'organe malade, est stérile et les suites post-opératoires sont toujours normales, les malades ne faisant jamais de suppuration.

Deux processus sont actuellement admis dans la formation de ces pseudo-myxomes péritoneaux:

- a) L'envahissement par le mucus, opinion émise et soutenue par Werth en 1884. Le mucus ou la pseudo-mucine provient d'une tumeur ovarienne mucoïde (comme c'est le cas de notre première malade) ou d'un appendice enflammé, qui forme par oblitération secondaire proximale, une hydroisie, des faux (Rochitanski) ou des véritables diverticules (comme c'est le cas de notre second malade) remplis de mucus. Celui s'oppose à la résorption et détermine l'apparition de cellules géantes (tout comme en présence d'un corps étranger), issues de la couche simple de cellules du péritoneum. Après l'extirpation du foyer principal, ces cellules disparaissent et ne se reproduisent pas.
- b) Le processus prolifératif soutenu en 1895 par Olshausen, qui prétend qu'outre l'envahissement de mucus, il se produit aussi une libération

des cellules qui tapissent l'organe producteur donnant lieu à des métastases qui se greffent; ces métastases ont l'aspect de cavités kystiques, que l'on reconnaît à la présence d'un épithélium cylindrique, qui peut s'altérer par la suite et se déformer. Ces néoformations sécrètent à leur tour, en donnant des ensemencements, qui peuvent disparaître après l'extirpation du foyer principal, ou progresser et déterminer au bout d'un certain temps un véritable arrêt de la fonction péritonéale selon Pfannenstiel; on a observé des ensemencements dans la cicatrice opératoire même. Pour Masson ces métastases ne se font pas par voie lymphatique, ni sanguine, mais par extension mécanique de voisinage, par greffe secondaire.

Dans certains cas, les deux processus peuvent co-exister. Il est habituellement admis, que l'élément prolifératif est plus fréquent dans les tumeurs ovariennes et l'élément mécanique d'envahissement de mucus, au niveau de l'appendice; aussi la malignité serait plus grande dans les pseudo-myxomes péritoneaux d'origine ovariennes. Cependant on a décrit aussi le processus prolifératif dans les pseudo-myxomes appendiculaires (Fränkel, Honecker, Godel, etc).

Si nous envisageons maintenant, les deux cas que nous avons décrit, nous voyons que dans le premier il s'agissait du stade définitif d'un pseudo-myxome d'origine ovarienne, dont le processus prolifératif était très marqué et dans le second, du stade incipient d'un pseudo-myxome appendiculaire, provoqué par l'envahissement du mucus provenant de la rupture d'un diverticule.

La symptomatologie est très réduite dans ces cas; le plus souvent le pseudo-myxome est une surprise opératoire au cours des interventions pratiquées pour des tumeurs ovariennes ou pour des appendicites. Dans notre deuxième observation on ne pouvait porter le diagnostic d'appendicite; mais dans la première on pouvait avoir une certaine presumption sur l'existence d'un pseudo-myxome, étant donné l'existence d'une tumeur abdominale palpable après l'évacuation du liquide, de la cachexie de la malade et surtout l'examen du liquide contenant du mucus et qui était parfaitement stérile.

Le diagnostic clinique est très difficile à poser et même à l'intervention on peut le confondre avec un lymphangiome kystique, avec l'échinococose, avec un myosarcome ou un endothéliome et surtout avec un cancer gélatineux. Lejars dans un cas d'abcès

appendiculaire a trouvé à l'incision de l'abcès- du mucus. Le diagnostic doit être précisé par les examens de laboratoires.

L'évolution dépend de la lésion du foyer principal, autant que de la structure des greffes, qui lorsqu'elles présentent de l'épithélium cylindrique, traduisent une tendance vers les ensemencements successifs, qui déterminent la cachexie.

Le traitement est simple et consiste dans l'extirpation de l'organe producteur et de toutes les greffes si c'est possible. La ponction est palliative et même dangereuse. Dans notre cas de pseudo-myxome ovarien, on n'a pas pu enlever toutes les greffes.

Le pronostic immédiat est bon dans la majorité des cas. Nos malades ont quitté le service au bout de 7 jours opératoirement guéris. Le pronostic éloigné est fonction de plusieurs facteurs, à savoir:

- le foyer principal (on sait que le pseudo-myxome ovarien est plus grave);
- la lésion de l'organe malade: il peut s'agir d'un cancer gélatineux;
- la structure des métastases: celles à épithélium cylindrique étant plus graves à cause de leur tendances à l'extension;
- la forme anatomique: la forme disséminée sur une grande surface amène la mort par cachexie en 2-3 ans.

Dans nos cas, le malade dont on a extirpé l'appendice peut être considéré comme guéri, tandis que chez la malade porteuse d'une tumeur ovarienne le pronostic d'avenir est plus sombre.

Nous avons pensé qu'il était intéressant d'apporter

par la présentation de ces deux cas, une modeste contribution à l'étude tellement débattue des pseudo-myxomes et des deux aspects cliniques caractéristiques de cette maladie.

Il faut retenir:

- a) qu'en présence de lésions gélatineuses trouvées au cours de n'importe quelle intervention chirurgicale abdominale, on doit toujours examiner les deux foyers principaux, c'est à dire l'appendice chez l'homme et l'ovaire chez la femme;
- b) la structure des greffes nous renseignera sur le pronostic, les formations proliférantes à épithélium cylindrique ayant un avenir plus réservé à cause de la cachexie due à l'inhibition de la fonction péritonéale (d'après Pfannenstiehl), ou de la cachexie due à une dégénérescence maligne secondaire;
- c) le pseudo-myxome péritonéal doit être considéré comme une affection non-inflammatoire du péritoine, celui-ci présentant une simple réaction secondaire de défense vis-à-vis d'un corps étranger: le mucus, élément stérile de défense.

Par conséquent, on ne fera pas de drainage au cours de l'intervention. Enfin, ces tumeurs bénignes qui donnent des métastases de proche en proche, pouvant déterminer la mort, soulèvent un problème d'ordre biologique à savoir: l'existence des tumeurs bénignes comme structure, mais malignes par leur métastases met en discussion la limite qui sépare les tumeurs malignes des tumeurs bénignes.

## Comentariu la articolul

### Pseudo-myxome du péritoine

**A. Popovici, D. Marinescu-Slatina et I. Procopie**

Revista de Chirurgie 1935;3-4/38:117-122

**N. Constantinescu**

Articolul pe care-l comentez după 75 ani poartă marca inconfundabilă a dr. Marinescu-Slatina, cel care a condus serviciul de anatomie patologică dela spitalul Colțea la mijlocul secolului trecut. În afara profesorului Hortolomei și a școlii sale, cea mai mare parte a chirurgilor bucureșteni apelau la Marinescu-Slatina în vederea obținerii unui diagnostic anatomo-patologic corect pe o piesă operatorie. Ceeace le oferea el se vedește cu prisosință și în acest articol: descriere amănunțită macro- și microscopică a pieselor operatorii, interpretarea rezultatelor și o vastă cultură medicală.

Pseudo-mixomul peritoneal nu este o boală frecventă (1/1.000.000 anual după 1). El apare ca urmare a perforației unui mucoel apendicular sau a unei tumori mucoide de ovar, ambele situații conducând la diseminarea peritoneală a unor fragmente care variază în vâscozitate dela stare lichidă la semisolidă (2).

Atitudinea adoptată de aa. acum 75 de ani este în prezent modificată ca urmare a cercetărilor carcinologice. Se consideră astăzi că sediul inițial al implantelor de mucină este apendicele și nu ovarul. Apendicele poate fi sediul unui mucoel apendicular (obstrucția lumenului apendicular datorită unei hiperplazii de mucoasă), a unui chistadenom mucos sau unui chistadenocarcinom mucos. Cu toate că ultimele două seamănă macro și microscopic, în cazul formei maligne se constată invazia peretelui apendicular cu glande atipice și prezența de celule epiteliale în peritoneu (3). Deși aceste celule epiteliale proliferază și produc mucină, ele au rareori un caracter invaziv în profunzime și deaceia nu metastazează hematogen sau pe cale limfatică (4) observație citată și în articol ca aparținând lui Masson. De aceea materialul mucinos rămâne intraabdominal,

unde se acumulează și determină compresia intestinului subțire, care este principala cauză de morbiditate și mortalitate la pacienții netratați.

Poziția de organ strict intraperitoneal pe care o are ovarul începând dela linia Farré-Waldeyer, îl face extrem de susceptibil pentru fixarea de celule epiteliale provenite dela o tumoră mucoidă apendiculară. Pentru acest motiv la Mayo Clinic de foarte mult timp, în pseudomixomul peritoneal se practică de principiu pe lângă extirparea tumorilor vizibile macroscopic și apendicectomia, ovariectomia bilaterală și omentectomia (5). Ultimele decenii au adăugat la actul chirurgical și chimioterapia intraperitoneală hipertermică (42°C) perioperatorie ± chimioterapia intraperitoneală post-operatorie (1,2). Cu noul armamentarium terapeutic s-au obținut supraviețuiri de 95% la 2 ani și de 68% la 10 ani (6).

### Bibliografie

1. Cioppa T, Vaira M, Bing C, D'Amico S, Brusino A, De Simone M. Cytoreduction and hyperthermia intraperitoneal chemotherapy in the treatment of peritoneal carcinomatosis from pseudomyxoma peritonei. *World J Surg* 2008;44(14): 6817-6823
2. Chua CT, Al-Mohaimed K, Liao W, Morris DL. Pseudomyxoma peritonei: a need to establish evidence-based standard of care. *Ann Surg* 2009;10/16:2677-2680
3. Staley CA. Primary appendiceal malignancies. In: PJ Morris și WC Wood, editors. *Oxford Textbook of Surgery*. Vol II, Ediția 2-a. Oxford Press 2000.
4. Sugarbaker PH, Ronnett BM, Archer A, Averbach AM, Bland R, Chang D. Pseudomyxoma peritonei syndrome. *Adv Surg* 1996;30:233-280.
5. Gough DB, Donohue JH, Schutt AJ, Goncoroff N, Goellner JR, Wilson TO, et al. Pseudomyxoma peritonei. Long-term patient survival with an aggressive regional approach. *Ann Surg* 1994;219:112-119.
6. Bryant J, Clegg AJ, Sidhu MK, Brodin H, Royle P, Davidson P. Systematic review of the Sugarbaker procedure for pseudomyxoma peritonei. *Br J Surg*. 2005;2/92:153-158

Correspondență: Prof. Dr. Nicolae Constantinescu  
E-mail: nae\_constantinescu@yahoo.com