LA MALADIE GÉLATINEUSE DU PÉRITOINE A PROPOS D'UN CAS

N. ZERAIDI, A. CHAHTANE, A. LAKHDAR, S. KHABOUZ, R. BERRADA,
B. RHRAB, A. FADLI, A. KHARBACH, M. ACHOUR, A. CHAOUI.

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent une observation de maladie gélatineuse du péritoine. Cette affection est rare et se caractérise par un épanchement péritonéal considérable fait d'une substance gélatineuse associé à une tumeur appendiculaire ou ovarienne le plus souvent maligne. Dans l'ensemble, c'est la laparotomie exploratrice qui permet de poser le diagnostic. Le traitement est essentiellement chirurgical et consiste en l'évacuation de la gélatine, la résection de la lésion tumorale et le lavage péritonéal par les enzymes protéolytiques.

Mots clés : Maladie gélatineuse - Péritoine - Ovaire - Cancer.

SUMMARY

Peritoneal gelatinous disease - A case report

The authors report one case of peritoneal gelatinous disease. This affection is rare. It is an effusion in the great peritoneal cavity of an important gelatinous substance associated with appendix tumor or tumor of the ovary. They are often malignant tumors. In general, the diagnosis is confirmed by explorative laparatomy. The management is based of an evacuation of the gelatinous material, an ablation of the tumor and the use of protéolytic enzymes.

Keys Words : Peritoneal Gelatinous Disease - Peritoneum - Ovary - Cancer.

INTRODUCTION

La maladie gélatineuse du péritoine (MGP) est caractérisée par sa rareté et représente un état au cours duquel la cavité péritonéale se remplit d'une masse gélatineuse et visqueuse avec de petits kystes blanchâtres adhérents au péritoine pariétal et viscéral (1). Trois grandes étiologies ont été individualisées : ovarienne, appendiculaire et péritonéale. Son diagnostic n'est pas toujours aisé et il faut y penser devant toute augmentation atypique du volume de l'abdomen. Au cours de ces dernières années, cette pathologie retrouve un regain d'intérêt dans la littérature depuis l'apparition de la thérapeutique enzymatique faisant appel aux enzymes protéolytiques qui amélioreraient les résultats et de là le pronostic. Malgré les nombreux travaux qui lui ont été consacrés, cette affection demeure mal connue, déroutante pour le chirurgien et le gynécologue qui la rencontrent pour la première fois et ne savent trop quelle attitude thérapeutique adoptée (1). Ce travail rapporte une observation personnelle de MGP et rappelle les caractéristiques de cette affection de même que les attitudes pratiques à adopter.

Clinique Universitaire de Gynécologie et d'Obstétrique Maternité Souissi (Pr. A. CHAOUI) - CHU Ibn Sina - Rabat - Maroc

OBSERVATION

Une patiente âgée de 60 ans, 8ème geste, 6ème part, ménopausée depuis 20 ans est hospitalisée en 1994 à la clinique Universitaire de Gynécologie et d'Obstétrique de la Maternité SOUISSI (Pr A. CHAOUI - CHU Ibn Sina - Rabat). Dans ses antécédents, on retient une annexectomie droite réalisée en 1993 dans un hôpital périphérique pour cystadénome ovarien muqueux. Sept mois après cette intervention, elle est à nouveau hospitalisée dans un service de Médecine pour distention abdominale associée à une altération de l'état général. L'échographie abdomino-pelvienne retrouve alors une ascite de grande abondance et une masse ovarienne gauche de 140 mm de diamètre, anéchogène et multiloculaire. La patiente nous est ensuite adressée pour exploration chirurgicale. A la laparotomie exploratrice, on découvre une ascite gélatineuse faite de multiples logettes à contenu gélatineux, une tumeur ovarienne gauche pleine et encéphaloïde de 200 mm diamètre et un épiploon cartonné qui est siège de multiples nodosités blanchâtres tapissant également le diaphragme, la face supérieure du foie et les intestins. Le traitement chirurgical consiste en une évacuation complète de l'épanchement, une hystérectomie totale, une annexectomie gauche

et une omentectomie partielle du fait des adhé-rences péritonéales. Une chimiothérapie locale à base de méthotrexate est réalisée en peropératoire. Aucun drainage n'est laissé en place. L'histologie de la tumeur révèle sa nature mucoïde et celle des nodosités retrouve des cellules cylindriques mucosecrétantes au sein de plages mucoïdes.
Le diagnostic de MGP est alors retenu. Les suites opératoires sont simples et la patiente quitte l'hôpital à J+15. 18 mois plus tard, la patiente se porte bien et ne présente aucun signe de récidive.

DISCUSSION

1 - Historique (2)
En 1848, CRUVEILHIER décrit le premier la dégénérescence gélatineuse du péritoine et pense que la maladie trouve son siège au niveau des ovaires. En 1871, PEAN admet l'origine ovarienne et la nature myxomateuse de cette maladie et la qualifie de "MGP".

2- Etiologies (1, 2, 3)
Les tumeurs causales sont dominées par l'origine appendiculaire, ovarienne et péritonéale :

- les causes ovariennes sont les plus anciennement connues. Elles représentent environ 60% des cas. Il s'agit, en règle générale, d'un kyste mucoïde de l'ovaire comme dans notre observation ; plus rarement, d'un kyste séreux ou d'un cystadénocarcinome mucineux et exceptionnellement d'un schwanome malin.
- les causes appendiculaires constituent environ 30% des cas. La lésion habituelle est le mucocèle appendiculaire.
- les causes péritonéales sont moins fréquentes. On citera : les cancers secondaires du péritoine à partir du colon, de l'estomac, des voies biliaires, du pancréas et le mésothéliome primitif péritonéal. Signalons que l'association de mucocèle appendiculaire et de kyste mucineux de l'ovaire est possible.
  Les autres étiologies sont exceptionnelles : schwanosarcome utérin, diverticule intestinal, kyste de l'ouraque et kyste libre péritonéal.

Biochimie et Histochimie (1, 2, 4, 5, 6)
L'épanchement gélatineux est une substance hyaline amorphe faite d'un amas homogène, anhiste, PAS + et mucicarmin +. Elle est de plus colorée en rose par l'éosine et en rose par le Mac Manus. Sa teneur en eau et en azote est respectivement de 92.7% et 6% du résidu sec. Elle a également un pouvoir réducteur total de 4% exprimé en glucose. Elle est de nature mucoïde, vraisemblablement une sialomucine composée de chaînes glycopeptidiques à base d'acide sialique. Sur le plan cellulaire, quelques éléments banals (leucocytes, lymphocytes, cellules épithéliales ou endothéliales péritonéales) et plus rarement quelques cellules mucipares bénignes sont identifiées. Les végétations péritonéales correspondent soit à des masses mucoïdes contenues dans des alvéoles conjonctives soit à des formations à prédominance épithéliales à base de cellules mucoïdes.

Pathogénie (1, 2, 7)
La formation d'un mucocèle appendiculaire s'explique par une théorie mécanique correspondant à l'oblitération de l'appendice à sa base et/ou une théorie neurovégétative qui incrimine un dysfonctionnement neurovégétatif à l'origine d'une hyperplasie de la muqueuse qui devient hypersécrétante. Pour les lésions ovariennes, aux deux théories sus-citées, se surajoute la théorie endocrinienne qui attribue une grande importance au système neuroendocrinien dans la survenue de kystes mucoïdes ovariens.

L'épanchement péritonéal de la MGP est secondaire soit à une diffusion par hyperpression à partir de la lésion initiale soit à l'envahissement péritonéal par les cellules essaimées à partir de la néoformation mucoïde.

Diagnostic positif

1- Clinique (1, 2, 3)
La MGP est rare et peut toucher les deux sexes vers la cinquantaine avec toutefois une prédominance féminine. Le début de cette maladie est insidieux et progressif marqué par l'apparition constante d'une ascite de volume variable pouvant atteindre 10 litres voire même plus. Les signes fonctionnels accompagnant l'épanchement péritonéal sont discrets au début à type de pesanteur, d'asthénie et d'amaigrissement. A un stade plus avancé, ces signes deviennent plus marqués : douleurs abdominales, nausées, vomissements, trouble du transit, signes urinaires à type de pollakiurie et de dysurie, gène respiratoire. A l'examen, l'abdomen est augmenté de volume avec souvent déplissement de l'ombilic et parfois une extériorisation d'une hernie. Il peut être retrouvé une circulation collatérale abdominale et des oedèmes des membres inférieurs. La

palpation et la percussion peuvent mettre en évidence un signe de flot, une matité plus ou moins étendue prédominant aux régions déclives. Seule la perception d'une masse plus ou moins mobile donnant à la percussion une matité en "damier" serait caractéristique. Les touchers pelviens perçoivent parfois la tumeur avec une tension du cul de sac de Douglas. Chez la femme, le prolapsus génital est souvent présent. En fait, l'aspect sémiologique est riche mais décevant à cause de l'absence de signes pathognomoniques expliquant la difficulté du diagnostic clinique.

2- Paraclinique (1, 2, 3, 8, 9)
Les examens complémentaires biologiques et radiologiques sont également décevants. Le bilan biologique peut retrouver une légère anémie et une accélération de la vitesse de sédimentation. Radiologiquement, l'abdomen sans préparation peut visualiser des microcalcifications. A l'échographie, seule l'image d'anse grêle "flottante" au sein d'une structure échogène serait évocatrice de MGP. La tomodensitométrie complète les données de l'échographie en révélant de multiples vésicules aux limites fines et dont le contenu est hypodense et homogène mais cet aspect n'est pas spécifique. La ponction d'ascite permet parfois de suspecter la MGP mais elle est souvent faussement négative ou blanche du fait de la viscosité et du cloisonnement de l'épanchement. La laparoscopie est dangereuse et peu contributive. Des taux élevés d'antigène carcino-embryonnaire dans la gélatine ont été décrits en présence de tumeurs malignes.

Le faible apport de la clinique et de la paraclinique explique le recours toujours à la laparatomie exploratrice pour asseoir le diagnostic de MGP. En effet, ce diagnostic est exceptionnellement fait en préopératoire et ce n'est qu'au cours de la laparotomie qu'il pourra être évoqué et confirmé grâce aussi à l'étude anatomo-pathologique.

Évolution (1, 2, 3)
Il apparaît que la MGP d'origine appendiculaire est de bien meilleur pronostic que celle d'origine ovarienne. En cas de lésion maligne, l'évolution est en général sombre et d'évolution très rapide. Le pronostic est par contre très bon lorsque l'étiologie est bénigne. En l'absence de traitement, la MGP évolue insidieusement et expose à des complications mécaniques (occlusion, sténose), infectieuses, nutritionnelles (cachexie, déshydratation) et thrombo-emboliques (phlébites, embolie pulmonaire). Les métastases de voisinage sont nettement plus fréquentes que les métastases à distance (pulmonaires, hépatiques et lymphatiques) et se caractérisent par leur siège et leur tendance à la récidive et à la prolifération.

Sous traitement, des rémissions de 10 à 15 ans sont obtenues mais les récidives sont assez fréquentes. Celles-ci pourraient être diminuées par l'utilisation d'enzymes protéolytiques lors de la toilette péritonéale initiale.

Traitement (1, 6, 10, 11)

1- Le traitement chirurgical
Il vise à éradiquer le processus lésionnel mais se heurte souvent à la difficulté d'enlever toutes les lésions du fait de la greffe tumorale fréquente au niveau des épiploons, du péritoine et des organes de voisinage. La voie d'abord est guidée par le siège et doit être la plus large possible, la laparotomie médiane restant la plus utilisée. L'évacuation de l'épanchement permet d'assurer une bonne toilette péritonéale. Le traitement de la lésion causale peut consister en une ovariectomie ou une hystérectomie avec annexectomie en cas de lésion ovarienne, une appendicectomie ou une hémico-lectomie droite en cas de lésion appendiculaire et une résection aussi large que possible des masses tumorales s'il s'agit d'un mésothélium malin.

2- Le traitement enzymatique
Il fait appel aux enzymes protéolytiques qui facilite l'évacuation de l'épanchement par la perte de sa viscosité. Ce procédé a été préconisé dès 1965 et recommandait l'administration intrapéritonéale en peropératoire de 50 mg de trypsine dilués dans 0.5 à 1 litre de sérum physiologique. Même s'il était responsable d'hypotensions et d'hémorragies péritonéales, ce traitement enzymatique avait fait naître de grands espoirs. Mais avec le recul du temps, bien des auteurs commencent à douter de son efficacité. En effet, si l'emploi de la trypsine peropératoire permet, incontestablement, d'obtenir un meilleur nettoyage de la cavité péritonéale, il ne semble pas capable de préserver définitivement les malades d'une récidive.

3- La chimiothérapie
Devant l'impossibilité d'éradiquer entièrement les lésions et les greffes, les antimitotiques ont été proposés.

Administrée en peropératoire et en postopératoire locale-

ment ou par voie générale, elle semble améliorer le pronostic.
Les produits utilisés seuls ou en association sont : 5 fluorouracyl, thiothépa, vincristine, melphalan, adriamycinine, méthothrexate.

4- 4 La radiothérapie

Elle ne semble pas représenter un gros intérêt étant donné l'absence presque totale de différenciation cellulaire.

CONCLUSION

La MGP reste mystérieuse et de diagnostic difficile. Elle se manifeste souvent par une ascite et connaît deux principales causes : ovarienne et appendiculaire. Malgré le recours au traitement chirurgical et aux thérapeutiques à base d'enzymes protéolytiques et d'antimitotiques, la guérison complète et définitive des MGP d'origine maligne reste exceptionnelle.

BIBLIOGRAPHIE

1- J.P. CLOT, R. RICHER, J. MOUEIL, F. BENHAMIDAT, M. MERCADIER.
La maladie gélatineuse du péritoine. A propos de 5 nouvelles observations.
Med. Chir. Dig. 1977, 6, 145-9.
2- E. DAMIS, J. RONCERAY, P. GROSIOEUX, J.H. SOUTOUL.
La maladie gélatineuse du péritoine chez la femme. Treize observations personnelles. Déductions pratiques à partir de la revue de 420 cas de la littérature.
J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 1987, 16, 343-53.
3- E. SUMITHRAN, B.J. SUSIL.
Concomitant mucinous tumors of appendix and ovary. Result of a neoplastic field change ?
Cancer, 1992, 70, 2980-3.
4- O.G. EKINDJIAN, J.C. JARDILLIER, J. AGNERAY.
Glycoprotéines des épanchements des maladies gélatineuses du péritoine.
Ann. Biol. Clin. 1972, 30, 29-36.
5- O.G. EKINDJIAN, J.C. JARDILLIER, M. ROUX, J. AGNERAY.
Isolement et composition d'un glycoprotéide acide sulfaté d'une sécrétion tumorale d'étiologie ovarienne.
Biomedecine, 1974, 20, 358-65.
6- J. PICARD, A. PAUL.
Biochimie de la substance mucoïde dans le pseudomyxome du péritoine.
Gastroenterol. Clin. Biol. 1983, 7, 441-4.
7- J.C. LY, J. CAROLL.
La maladie gélatineuse du péritoine. A propos d'un cas traité par enzymes protéolytiques au cours de l'intervention.
Med. Chir. Dig. 1974, 3, 11-8.
8- H.N. DOUDS, J.M. PITT.
Calcified rims caracteristic but incommon radiologie finding in pseudomyxoma peritonei.
Gastr. Intest. Radiol. 190, 5, 263-6.
9- G.B. MAYES, V.P. CHUANG, R.G. ICHER.
CT of pseudomyxoma peritonei, 1981, 136, 807-8.
10- R.N. FERNANDEZ, J.M. DALY.
Pseudomyxoma Peritonei.
Arch. Surg. 1980, 115, 409-14.
11- M.A. SANDENBERG, J.D. WOODRUFF.
Histogenesis of pseudomyxoma peritonei.
Review of 9 cases. Obstanyn, 1977, 49, 339-45.