

Lettre à l'Editeur

CYSTADENOME MUCINEUX GEANT : STRATEGIE DIAGNOSTIQUE A PROPOS D'UN CAS

S. CHIESA-MOUTANDOU, M. MOUNANGA

RESUME

Les auteurs rapportent un cas de cystadénome mucineux géant (9 kg) chez une patiente de 48 ans. Ils rappellent le caractère peu spécifique des signes de la tumeur : augmentation du volume de l'abdomen, troubles digestifs. Un examen clinique soigneux abdominal et gynécologique permet, en général, d'évoquer le diagnostic. L'échographie transabdominale et endovaginale représente l'examen clé malgré quelques limites. Le traitement pourra être conservateur ou radical selon le désir de maternité de la patiente.

Mots clés : Cystadénome mucineux., tumeur ovarienne géante.

INTRODUCTION

Les plus grosses tumeurs rencontrées dans l'espèce humaine sont essentiellement représentées par les tumeurs ovariennes et notamment les tumeurs mucineuses.

De nos jours, le développement du système de santé et de technologies performantes a réduit la fréquence de ces grosses tumeurs, grâce à un diagnostic précoce. Cependant, elles n'ont pas entièrement disparu pour plusieurs raisons :

- Les signes d'appel sont longtemps discrets, ce qui laisse la patiente sans inquiétude.
- Les premières plaintes, qui apparaissent avec l'augmentation de taille de la tumeur, sont peu spécifiques et peuvent égarer un médecin peu vigilant qui commettrait l'erreur de ne pas réaliser un examen gynécologique. Cet examen gynécologique lui aurait permis de suspecter une pathologie pelvienne.

Le diagnostic peut être ainsi retardé, laissant le temps au kyste de prendre des dimensions importantes et atteindre une taille gigantesque.

Nous rapportons, dans le présent article, le cas d'une patiente de 48 ans, ayant présenté un cystadénome mucineux de 9 kg.

Service de Gynéco-obstétrique, Fondation Jeanne Ebori,
BP 212, Libreville, GABON
S. CHIESA-MOUTANDOU - BP 17046 Libreville GABON.

Ce cas nous a conduit à réaliser une étude clinique de ce type de tumeur pour préciser les spécificités liées à leur grande taille.

OBSERVATION

Mme BEN Georgette, 48 ans, mère de 3 enfants, sans antécédent médical ni chirurgical notable, consulte dans le service en juillet 1995 pour une augmentation du volume de son abdomen, qui a motivé un régime et une gymnastique abdominale, restés sans résultat.

Elle signale également des épisodes de constipation et une dyspnée. Elle ne présente aucune plainte gynécologique.

A l'examen, la patiente pèse 69 kg (poids habituel : 75 kg) pour 1 m 65, ce qui correspond à un amaigrissement de 6 kg pendant les 6 derniers mois (en rapport avec le régime).

L'abdomen est distendu avec dépliement de l'ombilic (PO = 94 cm). Il existe un début de circulation collatérale. Il est mat dans son ensemble, jusqu'au niveau des flancs et de la région sousdiaphragmatique. Le signe du flot est positif. Foie et rate ne sont pas palpés.

Sur le plan gynécologique, le col, d'aspect sain, est dévié à gauche, les culs-de-sac vaginaux sont comblés, gênant l'appréciation des différents organes.

Les premiers diagnostics évoqués sont une volumineuse masse abdomino-pelvienne d'origine non précisée ou une ascite.

L'échographie transabdominale réalisée est en faveur

Cystadénome mucineux...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (4)

d'une ascite et suggère une ponction. L'utérus, le foie et la rate sont sans particularité. Les ovaires ne sont pas visualisés.

Une deuxième échographie endovaginale permet de voir l'ovaire gauche, d'aspect normal et, à droite, le pôle inférieur d'une image kystique latéro-utérine. Les limites supérieures ne sont pas définies. Le contenu est hypo-échogène avec des zones échogènes floconneuses et quelques fines cloisons.

La biologie révèle une anémie ferriprive modérée. (GR : 5.600.000 - hémoglobine : 10,6 g- GB : 5.600, dont 44 % de PNN et 50 % de lymphocytes). La VS est à 7/14. Le seul marqueur ayant pu être réalisé, l'ACE, est légèrement supérieur à la normale (35 UI).

Une laparotomie est pratiquée et met en évidence un volumineux kyste ovarien droit, d'aspect mucineux. L'annexectomie droite emportant le kyste de 9 kg, l'annexectomie gauche ainsi qu'un prélèvement d'épiploon sont réalisés. Les autres viscères abdominaux sont normaux.

Les suites opératoires sont simples.

L'examen anatomo-pathologique conclut à un cystadénome mucineux pluriloculaire de l'ovaire sans signe de malignité.

L'évolution à 1 an est tout à fait normale.

DISCUSSION

De la définition - Epidémiologie

Le cystadénome mucineux est une tumeur épithéliale bénigne de l'ovaire correspondant à la classe B1 de la classification histologique de la FIGO (7).

Il représente 15 % de l'ensemble des tumeurs ovariennes, venant en seconde position après les kystes séreux (9).

Il se rencontre habituellement chez la femme en période d'activité génitale, rarement avant la puberté et après la ménopause.

Dans une étude de 15 cas, CHAITIN (5) trouve un âge moyen de 50 ans avec des extrêmes de 13 à 79 ans.

Il n'a pas été mis de facteurs de risque particuliers, comme dans le cas de notre patiente.

De la macroscopie - Histologie

Le cystadénome mucineux est habituellement unilatéral (94 %). C'est le cas chez madame BEN Georgette, l'examen macroscopique puis anatomo-pathologique de l'ovaire controlatéral ne révèle aucune anomalie.

Il se présente comme une tumeur arrondie, ovoïde ou bosselée, avec une surface lisse de teinte blanchâtre ou bleuâtre. Sa paroi est parfois si fine qu'elle en est transparente.

Le contenu est un liquide clair, épais et visqueux. Il existe souvent des adhérences aux organes voisins qui sont en rapport avec des phénomènes inflammatoires et non néoplasiques. Il peut être multiloculaire.

Dans notre cas, le kyste occupe toute la cavité abdomino-pelvienne, remontant jusque dans la région sous-diaphragmatique, refoulant et écrasant les anses intestinales en arrière.

Sa surface est bien lisse, un peu épaisse. Il est fixé par quelques fines adhérences, facilement levées. Son contenu est épais, gélatineux, réparti dans plusieurs cavités dont la plus grande mesure 20 cm de diamètre.

Sur le plan histologique, le cystadénome mucineux se caractérise par la présence de cellules tumorales, contenant de la mucine intracytoplasmique, semblables aux cellules de l'endocol ou de l'intestin, ainsi que par l'absence d'atypie nucléaire et d'envahissement du stroma.

L'examen anatomo-pathologique du kyste de notre patiente montre des formations kystiques à parois fibreuses assez épaisses tapissées par un revêtement cylindrique haut unistratifié rappelant celui de l'endocol.

De la symptomatologie

Le cystadénome mucineux petit est, en général, asymptomatique. Le cycle menstruel est conservé et régulier. Il n'existe pas de plainte gynécologique, comme chez notre patiente. C'est avec l'augmentation de volume que les premiers signes vont apparaître.

Dans la littérature, le signe le plus fréquemment retrouvé est l'augmentation du volume de l'abdomen. Aussi, soucieuses de leur physique, certaines patientes débute alors un régime amaigrissant ainsi qu'une gymnastique intense qui restent sans effet. Toutes les patientes citées dans le tableau ci-dessous, de même que Mme BEN Georgette, suivent ce même cheminement.

Ailleurs, certaines s'imaginent enceintes malgré la persistance des règles.

On note également des signes moins fréquents, tels des troubles digestifs vagues, une sensibilité d'un hypochondre. Chez notre patiente, l'interrogatoire retrouve la notion d'une constipation opiniâtre ne cédant qu'après la prise de laxatifs.

Des signes urinaires à type de pollakiurie sont aussi rapportés.

Cystadénome mucineux...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (4)

Tableau : Quelques observations de cystadénomes mucineux volumineux à travers la littérature médicale

Auteur/Année	Age de la patiente	Premiers symptômes	Poids de la tumeur
SYMMONDS 1963 (14)	58 ans	Augmentation de l'abdomen	80 kg
BULLERRE 1982 (4)	30 ans	Distension abdominale - Douleurs FID	80,3 kg
JONES 1992 (9)	52 ans	Douleurs abdominales	21 kg
HEIN 1993 (7)	23 ans	Augmentation du tour de taille	3,97 kg

Enfin, à un stade plus avancé, la masse peut avoir un retentissement respiratoire par compression du diaphragme gênant l'expansion de la cage thoracique et se manifestant par une polypnée. La compression de la veine cave inférieure est responsable d'oedèmes des membres inférieurs et du développement d'une circulation collatérale.

Ces signes ont été notés chez notre patiente, encore peu développés. Quand ils deviennent manifestes dans le cas de tumeurs géantes, ils peuvent même s'accompagner de difficultés à la marche (4, 13, 14).

Au delà de ces divers signes, il faut noter certaines complications qui peuvent révéler le kyste mucineux :

- la torsion qui n'en est pas spécifique ;
- la rupture, ou plus fréquemment la fissuration, qui répand le liquide mucineux dans la cavité péritonéale, provoquant une ascite muqueuse collant tous les viscères entre eux ou ascite gélatineuse de Péan ou encore pseudomyxome de Werth (2) ;
- la sécrétion de gastrine par le kyste qui crée un syndrome de Zollinger-Ellison. DE BROUCKER (6) en décrit un cas et en dénombre 4 autres dans la littérature. L'ablation du kyste entraîne la disparition des manifestations cliniques et biologiques ;
- La dégénérescence maligne est possible. Il existe, sur le plan histologique, une continuité entre la tumeur authentiquement bénigne, la tumeur dite «frontière» ou «border-line» et celle franchement maligne, rendant d'ailleurs très difficile l'appréciation d'une mali-

gnité franche pour ces tumeurs mucineuses (7, 8). 30 % des tumeurs mucineuses sont malignes selon l'étude de SAUREL réalisée de 1943 à 1977 (11). Elles sont toujours redoutables et s'imposent cliniquement lorsqu'elles sont massives et infiltrantes. L'altération de l'état général est souvent marquée. Les douleurs et les signes de compression traduisent un envahissement néoplasique des plexus nerveux.

Le développement d'une ascite peut également en être le signe révélateur.

Au total, les signes d'appel sont non spécifiques et n'orientent pas directement vers la sphère pelvienne. La patiente peut être mal orientée, le diagnostic retardé, ce qui peut lui être préjudiciable en cas de tumeur maligne.

Nous pensons qu'il est important d'insister ici sur l'importance d'un examen gynécologique systématique devant de tels signes abdominaux, peu spécifiques, à la recherche d'une pathologie pelvienne.

De l'examen clinique

Nous décrivons essentiellement les signes abdominaux et pelviens qui permettent d'évoquer le diagnostic de masse pelvienne dans la majorité des cas.

Lors d'une tumeur déjà volumineuse, l'abdomen est déformé par une tuméfaction pouvant simuler un utérus gravide ou une ascite. Parfois il est dans l'ensemble distendu, contrastant avec des membres de taille normale, ou amaigris en raison d'un régime acharné, comme chez notre patiente.

La palpation retrouve un signe du flot, ainsi que les contours réguliers de la masse.

La matité perçue à la percussion est convexe vers le haut avec le vide sous-costal classique.

Mais en cas de très volumineuse tumeur, ou chez une patiente obèse, tous ces signes distinctifs entre masse et ascite disparaissent et il n'est pas rare que ces kystes soient ponctionnés en tant qu'ascite et adressés au service de gastro-entérologie.

L'examen gynécologique permettra de rattacher la tumeur à la sphère pelvienne. Mais là encore, lorsqu'elle devient géante, l'examen devient malaisé et n'apporte plus guère de renseignements. C'est le cas lors de l'examen de Mme BEN Georgette.

Cystadénome mucineux...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (4)

Des examens complémentaires

1) L'échographie transabdominale est le principal examen complémentaire permettant, d'une part, de confirmer le plus souvent l'origine ovarienne de la masse et d'autre part, de renseigner sur sa structure :

- le contenu épais du kyste mucineux se différencie du liquide séreux en renvoyant et en dispersant les sons, effet dû à la présence de débris tissulaires en suspension dans la substance mucoïde ;
- la paroi est régulière sans végétation intra ou extra kystique en faveur de la bénignité du kyste.

Enfin, on notera également l'intérêt de l'échographie endovaginale (10) qui a permis, dans le cas de notre observation, de visualiser le pôle inférieur de la formation kystique.

Mais l'échographie présente certaines limites lorsque la tumeur atteint de grandes dimensions :

- d'abord pour affirmer son origine ovarienne, l'ovaire étant complètement laminé et les autres organes pelviens refoulés ;
- ensuite, l'impossibilité de réaliser une section complète transversale ou sagittale de la masse rend difficile l'appréciation de ces limites. Le diagnostic différentiel avec une ascite peut être alors fait par une coupe au niveau des gouttières paracoliques où l'absence de liquide est en faveur du kyste.

2) La tomographie et l'IRM ne sont nécessaires qu'en cas de doute diagnostique et utiles pour le bilan d'extension dans la stadification d'un cancer.

3) Le doppler a un intérêt limité pour prédire la malignité d'un kyste mucineux en raison d'un taux de faux positifs élevé (12).

4) Le dosage des marqueurs tumoraux (l'ACE, le CA 125 et le CA 19-9) en préopératoire ne permet pas de distinguer les tumeurs malignes des bénignes (3, 15, 16). Mais il sera utile d'en suivre l'évolution en post-opératoire dans le cadre de la surveillance d'un kyste malin. Au terme de ce bilan, le diagnostic présomptif de cystadénome mucineux bénin pourra, en général, être posé.

Du traitement

Le traitement coelioscopique n'est pas indiqué dans le cadre de ces volumineux kystes.

Une laparotomie sera réalisée avec souvent une très

large incision médiane-sous-ombilicale qu'il sera toujours possible d'agrandir, le but étant d'extraire, si possible, la tumeur intacte pour éviter le risque de dissémination en cas de carcinome, mais aussi l'épanchement du liquide mucineux dans la cavité péritonéale.

Chez les jeunes femmes désirant conserver leur fertilité, un traitement conservateur est réalisable et consiste en une kystectomie ou ovariectomie ou annexectomie, préservant l'utérus et l'annexe controlatérale si celle-ci est saine.

Pour cela, cet ovaire sera scrupuleusement examiné pour ne pas omettre une tumeur bilatérale. De même, un prélèvement de liquide péritonéal, pour analyse cytologique, sera systématique, même si l'allure de la tumeur est tout à fait rassurante.

Chez des patientes plus âgées, ou à fortiori ménopausées, une hystérectomie totale non conservatrice est préférable, mettant à l'abri des erreurs toujours possibles et des récurrences.

Chez madame BEN Georgette, âgée de 48 ans, nous avons réalisé une annexectomie bilatérale mais pas d'hystérectomie, pour obéir au désir de la patiente. Il faut préciser que l'Africaine accepte mal, psychologiquement, l'ablation de son utérus, symbole de sa fécondité, même après la ménopause.

Des problèmes particuliers se posent lors de très volumineuses masses (au delà de 20 kg) dont l'ablation peut entraîner en per- et post-opératoire des troubles hémodynamiques, hydroélectrolytiques et cardio-respiratoires (4, 9, 14).

Une prise en charge adéquate par une équipe d'anesthésistes-réanimateurs doit être programmée dès la consultation préanesthésique, pour permettre un déroulement de l'intervention dans les meilleures conditions possibles.

Concernant la ponction évacuatrice du kyste en préopératoire, elle ne se justifie que dans un but d'améliorer la fonction respiratoire de la patiente, en raison du risque de dissémination néoplasique lié à ce geste en cas de cancer.

CONCLUSION

Les très grosses tumeurs sont devenues des curiosités dans les pays industrialisés où le système de soins est bien développé. A l'inverse, elles ne sont pas rares dans les pays en voie de développement.

Cystadénome mucineux...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (4)

Le retard au diagnostic est le plus souvent le fait de la patiente elle-même, qui ne consulte pas par ignorance ou refus de sa pathologie. Mais il peut arriver, et c'est grave, que ce retard soit le fait du médecin. En effet,

celui-ci peut faussement rassurer la patiente par défaut d'un bon examen clinique, pourtant très souvent suffisant pour évoquer le diagnostic devant des signes abdominaux imprécis.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BEACHAM W.D., WEBSTER H.D., LAWSON E.H., ROTH L.M.
Uterin and/or ovarian tumors weighing 25 pounds or more. A review of the literature in English since 1946.
Am. J. Obstet. Gynecol., 1971, 109 : 1153 - 61.
- 2 - BLANC M., GAMERRE M., MARTIN P.M., JOUVE P.M., THOMAS M. et SERMENT H.
Tumeurs non endocrines de l'ovaire.
Encycl. Med. Chir. (Paris), Gynécologie, 680 B 10, 11-1985, 22 p.
- 3 - BUAMAH P.K., SKILLEN A.W.
Serum CA 125 concentrations in patients with benign ovarian tumors.
J. Surg. Oncol., 1994, 56 (2) : 71-4.
- 4 - BULLER R.E., HOLTER H., LAROS R.K., HANSON K.H. and ABELE J.
Massive ovarian mucinous cystadenoma of low malignant potential.
Obstet. Gynecol., 1982, 59 (6 suppl) : 112s-6s.
- 5 - CHAITIN B.A., GERSHENSON D.M. and EVANS H.L.
Mucinous tumors of the ovary. A clinico-pathologic study of 70 cases.
Cancer, 1985, 55 : 1958-62.
- 6 - DE BROUCKER F., CAUDRON C., SOURNIA V., ADAMSBAUM C., LESVEQUE M.
Zollinger-Ellison syndrome of ovarian origin. About a case with a review of the literature.
J. Radiol., 1989, 70 (2) : 111-4.
- 7 - HEIN D.J., KELLERMAN R.D. and ABBOTT G.
Ovarian mucinous cystadenoma : evaluating the pelvic mass.
Am. Fam. Physician, 1993, 48 (5) : 818-24.
- 8 - HERVET E., BARRAT J., FAGUER G., GIORGI H., GRAMONT A., KRULIK M., MAGHIORACOS P., MARPEAU L., PIGNE A.
Table ronde : le cancer de l'ovaire (1977-1986) à l'Hôpital Saint-Antoine.
Rev. fr. Gynécol. Obstét., 1988, 4 : 237-248.
- 9 - JONES D.R., VASILAKIS A., PILLAI L., TIMBERLAKE G.A.
Giant, benign, mucinous cystadenoma of the ovary : case study and literature review.
Am. Surg., 1992, 58 (7) : 400-3.
- 10 - NKO'O AMVENE S., SHU D., KAYEMBE TANGA L., TONYE R., KOUMGANG KOUAMANG A.
Valeur diagnostique de l'échographie endovaginale dans l'évaluation des masses pelviennes. Comparaison avec l'échographie transabdominale.
J.E.M.U., 1992, 13 (5-6) : 310-314.
- 11 - SAUREL J., BRUN G., MORARD J.L., LAVIELLE F.
Etude anatomo-pathologique macroscopique, microscopique et cytologique de 843 tumeurs ovariennes observées de 1943 à 1977 à la clinique gynécologique et à l'Hôpital Saint-André. Société nationale de Gynécologie et d'Obstétrique. Groupement régional de Bordeaux.
J. Gyn. Obst. Biol. Repr., 1979, 8 (3).
- 12 - SCHNEIDER V.L., SCHNEIDER A., REED K.L., HATCH K.D.
Comparison of doppler with two-dimensional sonography and Ca 125 for prediction of malignancy of pelvic masses.
Obstet. Gynecol., 1993, 81(6) : 983-8.
- 13 - SUNTHARASAJ T., SRIWONGPANICH S., SORAPIPAT C.
The largest ovarian cyst in Songklanagarind Hospital : a case report.
J. Med. Assoc. Thai., 1994, 77 (8) : 445-8.
- 14 - SYMMONDS R.E., SPRAITZ A.F. and KOELSCHE G.A.
Large ovarian tumor. Report of a case.
Obstet. Gynecol., 1963, 22 (4) : 473-77.
- 15 - TAKEMORI M., NISHIMURA R., SUGIMURA K., OBAYASHI C., YASUDA D.
Ovarian strumal carcinoïd with markedly high serum levels of tumor markers.
Gynecol. Oncol., 1995, 58 (2) : 266-9.
- 16 - YE C., ITO K., KOMATSU Y., TAKAGI H.
Extremely high levels of Ca 19-9 and Ca 125 antigen in benign mucinous ovarian cystadenoma.
Gynecol. Oncol., 1994, 52 (2) : 267-71.