

Pseudomyxome Péritonéal

Un Pseudomyxome Péritonéal est un terme désignant plusieurs choses. Ce terme clinique est utilisé pour décrire une accumulation intrapéritonéale massive de mucus/matériel muqueux. Il s'agit d'une affection très rare qui suscite encore toujours beaucoup de controverse au sein du monde médical, concernant sa définition, sa pathologie, sa cause et son pronostic.

Diverses tumeurs peuvent être à l'origine de cette affection. Dans la plupart des cas, il y a une rupture d'une néoplasie mucineuse de bas grade de l'appendice (une tumeur non maligne produisant du mucus) ou, (plus rare) rupture d'une tumeur de l'appendice maligne/agressive produisant du mucus. Auparavant, on pensait que des kystes ovariens (bénins ou malins) contenant du mucus pouvaient aussi causer un Pseudomyxome du Péritoine mais des idées récentes contredisent ceci.

En cas de Pseudomyxome du Péritoine, les cellules produisant du mucus issues de tumeurs mucineuses bénignes ou malignes (essentiellement appendiculaires) se retrouvent dans le ventre où elles s'accrochent à la surface péritonéale (péritoine) et vont produire du mucus. L'affection est alors caractérisée par une accumulation de mucus dans la cavité abdominale. Si l'affection est provoquée par une processus malin, une accumulation de mucus est aussi possible en dehors de l'abdomen. En fonction de la nature de la tumeur primaire, le mucus contiendra des cellules malignes ou non.

A cause de l'accumulation de mucus, la circonférence de l'abdomen augmentera et peut, par exemple, entraver la perméabilité des intestins. La stérilité peut également être un de ses symptômes. La circonférence abdominale peut augmenter au point que la respiration s'en trouve entravée. Ce processus se passe d'une manière semblable pour les pseudomyxomes 'bénins' et 'malins'. La rapidité de production de mucus peut être très différente d'une personne à l'autre mais la plus souvent, il s'agit d'une maladie évoluant lentement, ce qui complique le diagnostic à un stade précoce. Lors d'une production massive de mucus, la maladie peut s'avérer fatale (même si le mucus ne contient pas de cellules malignes).

Pour son traitement, on combine souvent la chirurgie cytoréductive (grâce à laquelle on enlève autant que possible le mucus de même que le péritoine atteint par les cellules produisant du mucus) et la chimiothérapie intrapéritonéale. Chez les patients bien sélectionnés et surtout lorsque la tumeur appendiculaire originale n'est pas maligne, on peut parvenir à une survie à 5 ans atteignant plus de 80%. Cette maladie revient fréquemment et peut nécessiter plusieurs opérations.

Important: il faut faire une distinction entre un pseudomyxome du péritoine et une carcinomatose péritonéale mucineuse. Une carcinomatose péritonéale mucineuse peut survenir en cas de tumeurs malignes du côlon, de la vésicule biliaire, du pancréas, de l'estomac, ... pour lesquelles les métastases muqueuses dans la cavité abdominale résultent en un pronostic bien pire.

Codes à utiliser:

8480/1 : néoplasme mucineux de bas grade, de l'appendice

8480/3 : adénocarcinome mucineux

8481/3 : adénocarcinome mucosécrétant

8480/6 : seuls les pathologistes peuvent l'utiliser pour un pseudomyxome! Le comportement /6 ne renvoie pas nécessairement à un comportement malin de la tumeur primaire!