

MUCOCELE DE L'APPENDICE

Rapport d'un cas. Notions Anatomico-Cliniques

Rapports récents d'après une revue de la littérature

H. BAHADORAN K. CHAMIMI

Lésion extrêmement rare, on désigne sous ce nom un ensemble de lésions appendiculaires dont le diagnostic est presque toujours une surprise opératoire. Dans quelques cas même le diagnostic n'a été qu'histologique.

A la suite d'une observation personnelle, nous avons procédé à une revue de la littérature. De cette étude se dégage un certain nombre de notions concernant l'âge et le sexe des patients, ainsi que les différents aspects anatomico-cliniques de la maladie. Nous reprendrons en détail tous ces problèmes plus loin.

Observations:

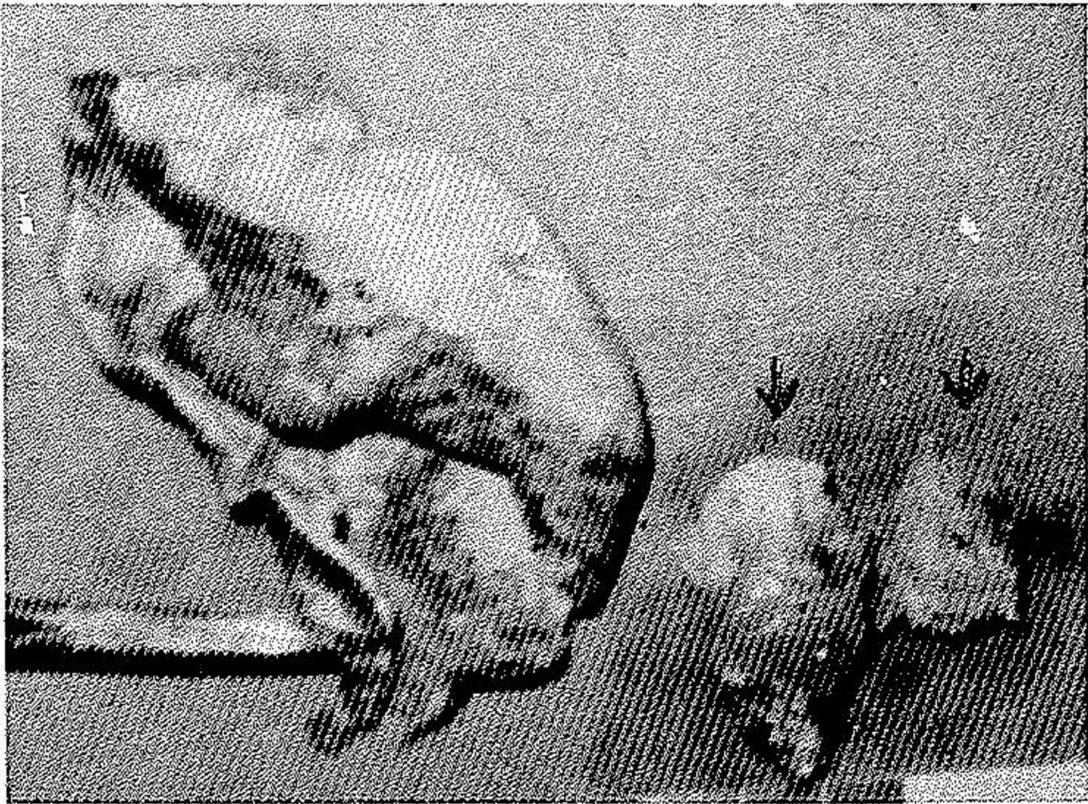
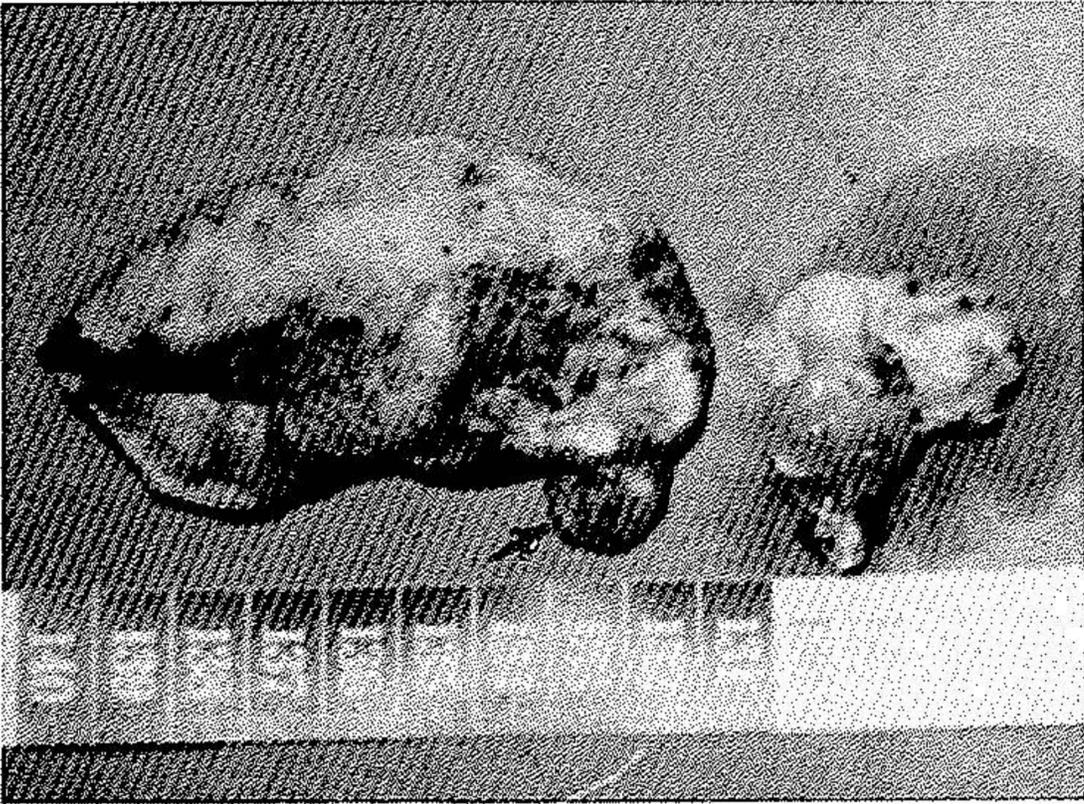
Mme. D.... 78 ans est hospitalisée le 1:10:1974 pour syndrome douloureux et fébrile de la fosse iliaque droite.

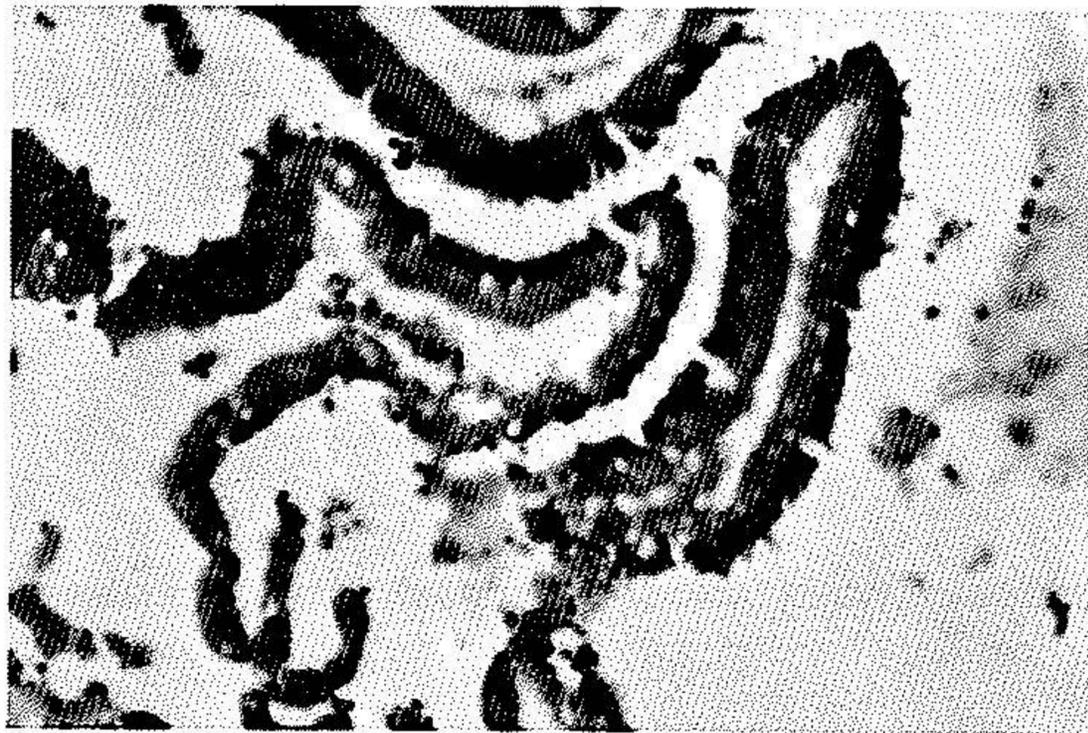
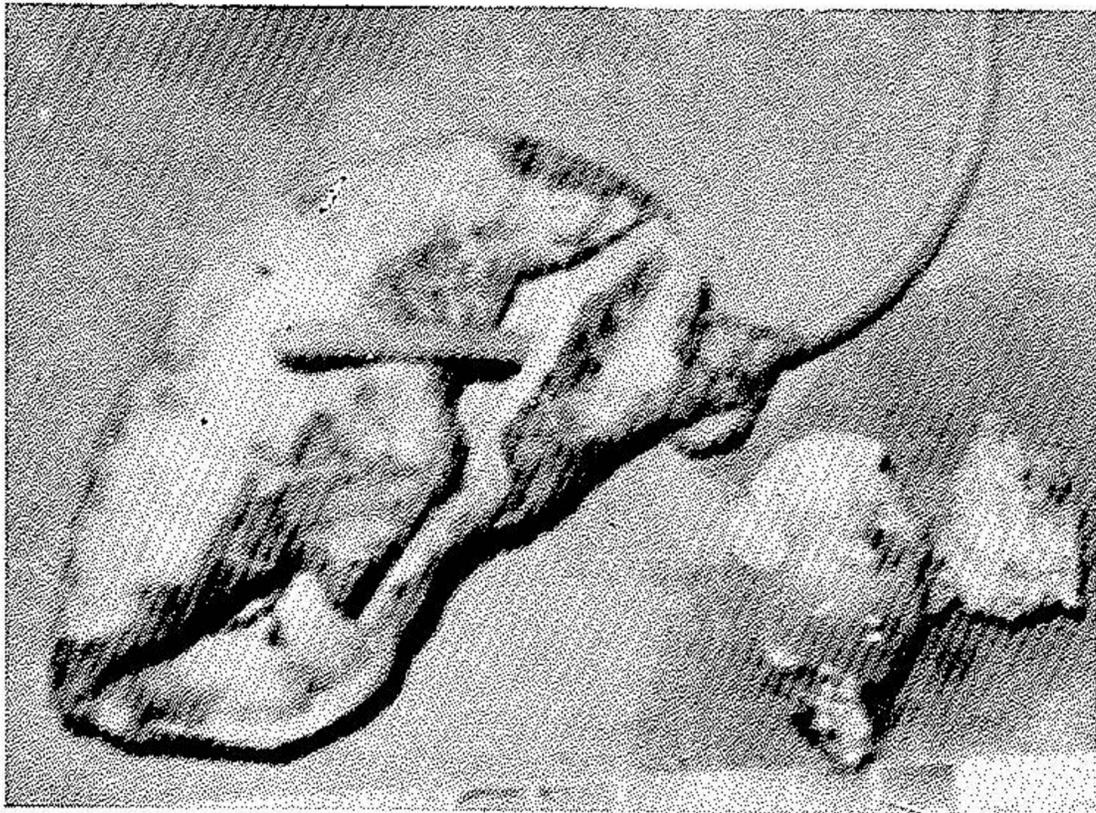
Ces troubles avaient débuté cinq jours auparavant. D'après les examens pratiqués il existait une hyperleucocytose de 18000 avec polymuoclose à 80 %.

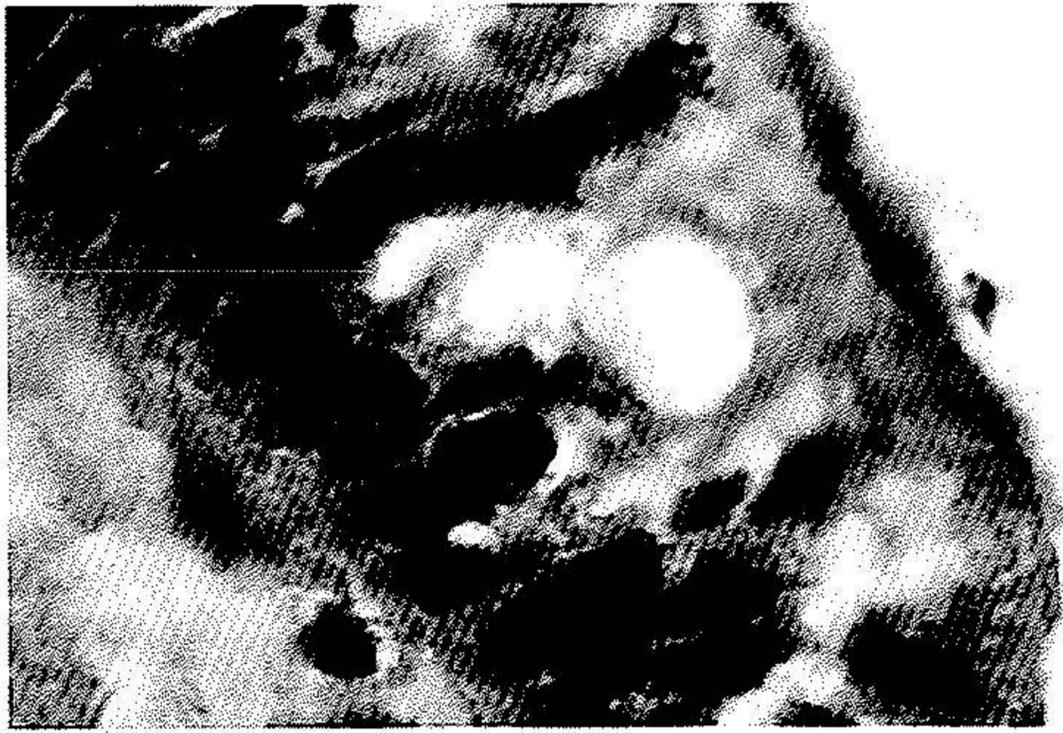
A l'examen de cette malade (qui avait reçu des antibiotiques les 3 jours précédant son hospitalisation) la perception d'une masse, à travers un certain degré de défense pariétale, fait soupçonner un plastron appendiculaire. En raison de l'âge avancé et du mauvais état pulmonaire on décide de poursuivre le traitement médical. Mais devant la persistance des troubles et l'apparition d'un ballonnement progressif l'intervention est décidée. Pensant à l'abcès on aborde la région par voie retro-peritoneale. Mais il n'en est rien et l'on ouvre le péritoine. Découverte d'une masse pyriforme, kystique, couverte par l'épéploon et solidaire du bas fond coecal auquel elle est attachée par une base assez large. En l'absence d'appendice on évoque immédiatement le diagnostic de mucocèle. Ablation emportant une collerette coecale. Guérison.

Macroscopiquement:

Il s'agit d'une masse kystique, ovoïde, de 9×6 cms dont l'extrémité libre effilée rappelle la forme de l'appendice. (Fig. 1) La surface interne de la cavité est de coloration beige grisâtre et d'aspect grenu. Fait remarquable, il existe à l'intérieure de la cavité plusieurs masses gélatineuses semi-solides. (Fig. 2) A la partie distale de la cavité on distingue aisément un orifice de 2mm environ de diamètre correspondant probablement à la lumière de l'appendice restant, en effet, une petite sonde de Nélaton poussée dans cette orifice vient butter sur l'extrémité effilée de la cavité. (Fig. 3) L'examen anatomo-pathologique conclue en faveur d'un "mucinous carcinoma" avec "myxoma péritonei" 5 fig. 4-5-6).







Commentaires:

Classiquement on désigne sous le nom de "Mucocèle" un groupe de lésions appendiculaires possédant l'une ou plusieurs des caractéristiques suivantes:

- Dilatation de la lumière de l'appendice.
- Alterations du revêtement muqueux.
- Hypersécrétion du mucus.
- Parfois extension extra-appendiculaire avec soit grêffe péritoneal, soit exceptionnellement extension métastatique à distance.

Etant donné le caractère unique de la plupart des cas publiés, l'on manque d'information précise sur le comportement biologique et surtout sur la pathogénie de ces lésions. Alors que pour certains il s'agirait d'une dilatation kystique secondaire à l'obstruction de la lumière de l'appendice. (notre cas semble d'ailleurs rappeler un tel mécanisme) d'autres considèrent le mucocèle comme un véritable néoplasme. Pour quelques uns enfin ce serait une entité autonome.

En tous cas, rien n'a permis jusqu'à ce jour de préjuger du risque de la grêffe péritoneale à partir des caractères morphologiques de la lésion appendiculaire.

A la lumière des études récentes les notions classiques de "Mucocèle", "dilatation kystique" ou "tumeur bénigne" semblent mises en doute.

Parmi les études consacrées à ce problème, et qui méritent une place à part, l'une est due à Hilsbeck et Col. en 1951 et portent sur 229 cas, l'autre est Enrique Higa et Col. en 1973, analysant 73 cas.

Sur le plan physio-pathologique certains points restent obscurs, et en particulier l'absence de parallélisme entre le volume de l'appendice et l'importance des phénomènes douloureux. En effet la capacité habituelle de l'appendice est de l'ordre de 1/10 de Millilitre, autrement dit il s'agit d'un espace virtuel. Il suffit que 1/2 Ml de liquide s'accumule en amont d'un obstacle et la pression intra-appendiculaire atteint 60cm d'eau. Cela pourrait parfaitement expliquer la douleur aiguë dans l'appendicite. Or, et malgré les grosses dimensions de l'appendice dans le mucocèle la douleur est loin d'être constante. La production lente et progressive du mucus explique,

peut-être, cette particularité.

Sur le plan anatomo-pathologique, c'est de la classification de Higa et Col. que nous nous sommes inspirés, d'autant qu'elle a le mérite d'avoir établi une certaine corrélation anatomo-clinique. En effet, leur étude portant sur 73 dossiers, ils ont pu relever les particularités suivantes :

I. Hyperplasie Muqueuse

- Dans presque tous les cas l'appendice a été enlevé en cours d'intervention faites pour d'autres lésions. Donc pas de manifestations cliniques de la F.I.D.
- L'âge des malades est très souvent au dessus 45 ans (16 cas sur 18).
- La prédominance féminine est significative (13 femmes pour 5 hommes).
- Macroscopiquement: L'appendice est dans la majorité des cas normal. A l'extrême, dans de rares cas existe une légère dilatation de l'appendice avec épaissement de la muqueuse.
- Microscopiquement, 2 faits sont caractéristiques :
- D'une part, l'absence totale d'atypie épithéliale.
- D'autre part une frappante ressemblance des lésions avec certains polypes du colon connus sous le nom de polype hyperplastique. Il s'agit donc de lésions bénignes.

II. Cystadenome Mucineux

- Ici, les manifestations cliniques dans la F.I.D. sont plus fréquentes que dans la forme précédente (12 cas sur 46. dans 34 cas le mucocèle a été découvert lors de laparotomies effectuées pour d'autres manifestations.)
- En ce qui concerne le sexe et l'âge, la même impression se dégage avec toutefois, un pourcentage un peu moindre (32 malades sur 45 avaient 45 ans ou plus. Il y avait 31 femmes pour 15 hommes:)
- Macroscopiquement: il peut y avoir parfois du mucus adhérent à la séreuse appendiculaire ou à l'état libre dans la cavité péritoneale. L'aspect macroscopique du cystadenome kystique est celui d'une dilatation kystique de l'appendice pouvant parfois atteindre 6cms de diamètre. Sa paroi est mince et fibreuse, sa cavité est remplie par

une substance gélatineuse semi-solide. La paroi intérieure de la cavité est d'aspect granuleux ou plus ou moins ondulé.

- **Microscopiquement:**

- . Il existe différents degrés d'atypie cytologique et d'activité mitotique.
- . La paroi est couverte par un épithélium mucino-secretant.
- . Les ulcérations multiples sont d'observation courantes.
- . Le mucus peut pénétrer la paroi de l'appendice. Il peut parfois diffuser soit dans la séreuse, soit dans la cavité péritoneale.
- . Fait important, ces amas de mucus sont dépourvus de toutes cellules épithéliales.

III. **Cystadenocarcinome**

- Cliniquement, les manifestations de type appendiculaire sont très fréquentes (8 fois sur 9 cas) sous forme de douleur de la F.I.D. parfois avec masse palpable.
- Age entre 40 et 80. 8 femmes pour un homme.
- L'aspect macroscopique de cette forme ne diffère en rien de celui de la précédente. Toutefois, la diffusion extrapéritoneale du mucus semble plus fréquente (6 fois sur 9).
- Sur le plan microscopique, les deux lésions sont très proches, et quoiqu'un degré plus élevé d'atypie cytologique puisse parfois être observé, cela ne peut être considéré comme un critère de malignité.

Emrique Higa et Col. ont limité leur définition de cystadenocarcinomes à des lésions possédant l'une ou les deux des caractéristiques suivantes:

1. Invasion de la paroi appendiculaire par les glandes néoplastiques.
2. En cas de propagation extra-appendiculaire, la présence de cellules épithéliales dans les produits mucineux.

DISCUSSION:

D'après ce qui précède, il semble donc que désormais une certaine distinction s'impose entre les différents aspects anatomo-cliniques de ce que communément on désigne sous le nom de "Mucocèle". En effet, nulle mention n'a été faite dans la littérature de "L'hyperplasie muqueuse" de

Higa et Col. ce processus tout à fait bénin, n'est jamais accompagné de diffusion péritoneale et l'appendicectomie est curatrice dans tous les cas.

Par contre les cas de la littérature étiquetés "Mucocèle" étaient soit un cystadenome mucineux soit un cystedenocarcinome. Cela semble correspondre à ce qu'ont observé Higa et Col. dans la majorité des cas qu'ils ont colligés.

Nous avons vu que 1 ou 2 faits microscopiques caractérisent la cystadenocarcinome les autres donnés histologiques ne semblent être contrairement à ce que prétendent Woodruff et Col. d'aucune aide dans cette distinction. Mais (malgré le petit nombre de cas rapportés) ces formes ont montré une évolution lente et progressive vers la mort. Par contre, tous les malades atteints de cystedenome mucineux, y compris ceux avec propagation péri-appendiculaire ou intra-péritoneale, ont guéri.

On peut donc à partir de ces 2 critères (invasion du stroma par les glandes et la présence de cellules épithéliales dans les grèffes gélatineuses intra-péritoneale) fonder une véritable division des néoplasmes appendiculaires en, cliniquement, bénin et malin.

La grèffe péritoneale de substance gélatineuse, (ce que l'on désigne sous le nom de "pseudomyxome péritoneal"), est presque toujours d'origine appendiculaire ou ovarienne. Certains auteurs affirment que dans la plupart des cas l'évolution se fait vers l'accumulation progressive de la substance gélatineuse, conduisant ainsi à des interventions itteeratives d'évacuation. Tout cela abbutit, finalement, à la mort dans un tableau d'occlusion intestinale. Cet avis n'est pas partagé par tous, Hughes pense que l'évolution reste imprévisible. Pour Carleton le potentiel de production de pseudomyxomes est en rapport avec la présence des lésions hyperplastiques ou papillaire. Enfin pour d'autres (McCollum et Col., Woodruff et Col.) le pseudo-myxome est seulement du aux tumeurs malignes. A l'état actuel de nos connaissances, aucune de ces hypothèses ne semble pouvoir être affirmée.

Pour Higa et Col. la présence d'îlots de substance gélatineuse péritoneale au cours d'un cystadenome serait un signe de mauvais pronostic. Ils réservent le terme de "Pseudo-Myxome" à un état plus avancé signifiant la présence d'un néoplasme mucino-secretant malin.

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent un cas de Mucocèle chez femme de 78 ans. C'est une affection très rare dont 350 cas environ ont été publiés jusqu'à ce jour.

A la suite d'une revue des dernières publications, les notions suivantes semblent pouvoir être dégagées:

1. La maladie atteint très souvent la femme âgée de 45 ans ou plus.
2. Le terme de "Mucocèle" dans son sens classique semble devoir être supprimé. En effet elle ne permet en rien de préjuger ni des traits anatomo-cliniques ni du pronostic de la maladie.
3. La maladie causale peut aller de la simple hyperplasie de la muqueuse, lésion anodine, au cystadrome micineux, néoplasme cliniquement bénin, jusqu'au cystadenocarcinome, véritable tumeur maligne.

BIBLIOGRAPHIE

1. Allen, J.G. : in Surgery, Principles and Practice. Moyer 3rd Ed. P. 977 1965
2. Berget : Mucocèle Appendicitis with Pseudo-Myxoma Peritonei and Pulmonary Metastasis. Acta Pathol. Microbiol. Scand. 60: 483, 1964.
3. Condon, R.E. : Appendicitis, in Textbook of Surgery Davis Christopher. 1972 Tenth Ed.
4. Dernhardt, H. and Young, J.M. : Mucocèle and Pseudo-Myxoma Peritonei of Appendical origin, Clinicopathologic aspects. American Journal Surg. Vol. 109 P. 235 1965.
5. Debray, C. : Tumor of Right iliac Fossa caused by Appendicular Mucocèle. Sem. des Hopit. P. 1290 14 April 1973.

-
6. Higa et al. : Mucinous Tumors of the Appendix Cancer 32 1525 Dec. 1973.
 7. Hughes, J. : Mucocele of Appendix with Pseudo-Myxoma Peritonei "A Benign or Malignant Disease" Ann. Surg. Vol. 165 P. 175 1967.
 8. Loygue, J. : in Opérations sur Le Tube Digestif 1967 Masson et Cie Paris.
 9. Maingot : Abdominal Operation Six Ed. Vol. 2 P. 1402 1974.
 10. Storer, E.H. : in Principles of Surgery, Schwartz. 1974 Vol. 2 P. 1176.