

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- *Baeza C, Dr Terzibachian JJ, Bourgon N, Pr Riethmuller D.*
 - Service de gynécologie obstétrique CH Montbéliard
 - Société de médecine de Franche Comte
 - jeudi 28 Mars 2013

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Observation Mme P. 44ans
- Généralités sur le mésothéliome kystique péritonéal
- Physiopathologie
- Diagnostic clinique et paraclinique
- Prise en charge thérapeutique
- Conclusion

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Observation

Mme P, 44ans, G2P2, consulte en janvier 2012 pour douleurs pelviennes intermittentes, persistantes depuis plusieurs mois.

ATCD : annexectomie droite pour kyste ovarien droit de 7cm, kystectomie gauche, électrocoagulation pelvienne de lésions endométriosiques étendues en 2005 (kystes dermoïdes bilatéraux)

Echographie : endomètre d'aspect atrophique,, kyste ovarien gauche de 30mm et un épanchement de 72*33mm dans le cul de sac de douglas.

RDV de contrôle, symptomatologie identique.

A l'échographie, KO gauche de 38mm, épanchement identique.

CA 125 : 6

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Observation

TDM AP peu contributif (dilatation variqueuse pelvienne bilatérale, lame d'épénchement pelvien, ovaire gauche mal visualisé, pas de masse pelvienne retrouvée)

Avril 2012 :ponction sous contrôle échographique par voie trans vaginale

Cytologie pauvre : liquide séreux,clair, contenant des cellules mésothéliales non spécifiques

Coelioscopie juillet 2012 : *formation kystique sans paroi propre de 35 mm de diamètre environ développée au dépend de la paroi antérieure du rectum non suspecte macroscopiquement*

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Observation

Anatomopathologie : « *prolifération multikystique, bordée par un épithélium abrasé, unistratifié, fait de cellules cubiques ou plus ou moins aplaties de tailles variables, séparées par des cloisons conjonctivo vasculaires contenant des cellules inflammatoire.* »

Après relecture des lames, on conclut au diagnostic de...

... mésothéliome kystique péritonéal.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Généralités sur le mésothéliome kystique péritonéal

Le mésothéliome kystique du péritoine (= faux kyste péritonéal ou pseudo kyste péritonéal) est une **tumeur bénigne rare**.

Formation de masses kystiques multiloculaires intra-abdominales. **Moins de 150 cas ont été rapportés jusqu'ici.**

Il survient plus fréquemment chez les **femmes en âge de procréer**.

Symptomatologie non spécifique (douleurs chroniques et masse abdominopelvienne)

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Généralités sur le mésothéliome kystique péritonéal

Facteurs favorisants : intervention chirurgicale abdominale ou pelvienne antérieure, pathologie inflammatoire chronique, endométriose

Source d'une **importante morbidité** suite à des erreurs diagnostiques ou des récives itératives après traitement inadapté.

Pas d'association avec l'exposition à l'amiante comme dans le mésothéliome tubulo-papillaire malin du péritoine.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Physiopathologie

La pathogénèse des pseudokystes péritonéaux reste débattue dans la littérature

Aucun cas de pseudokyste décrit sous contraception hormonale.

Plusieurs articles ont prouvé la **présence de récepteurs aux oestrogènes sur leur paroi** ; il existe donc un **role hormonal ovarien** évident dans la pathogénie et la progression des lésions.

L'hypothèse favorisée est donc celle de l'origine réactionnelle.

Les fluides péritonéaux physiologiques sont produits par les ovaires et résorbés par la surface péritonéale.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Physiopathologie

Ces sécrétions sont riches en hormones ovariennes et leur volume et contenu varie en fonction du cycle hormonal.

Si le péritoine est agressé ou infecté, **ses propriétés de transport changent et l'absorption des fluides diminue localement.**

Le péritoine produit lui-même en réaction un exsudat. Les adhérences péritonéales réactionnelles vont progressivement **encapsuler les sécrétions en fusionnant.**

Le pseudokyste ainsi formé va évoluer pour lui-même avec rupture des cloisons internes progressives et une augmentation secondaire du volume.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

Le diagnostic de cette lésion est rarement évoqué en pré-opératoire

Souvent confondue avec une tumeur ovarienne ou un pseudomyxome dans les formes évoluées

Symptomatologie :

- **douleurs pelviennes chroniques pouvant devenir invalidantes**
- **Palpation d'une masse pelvienne**
- **Symptomatologie compressive** (pollakiurie, incontinence, troubles du transit, dyspareunies, stase veineuse ...)

La durée des symptômes peut varier de quelques jours à plusieurs mois

Tableau clinique aigu rare

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *En échographie*

Aspect typique nommé « **spider in the web** » (l'araignée dans sa toile).

Kyste à **paroi fine moulant les organes de la cavité péritonéale et le péritoine pariétal** au sein duquel on retrouve des septa.

Ovaire au centre du kyste ou au contact d'une paroi latérale (aspect suspendu)

Taille variable, contenu anéchogène

Déformabilité du pseudokyste par le palper abdominal

Pas d'apport significatif du doppler pour distinguer le pseudo-kyste d'une tumeur ovarienne à composante kystique.

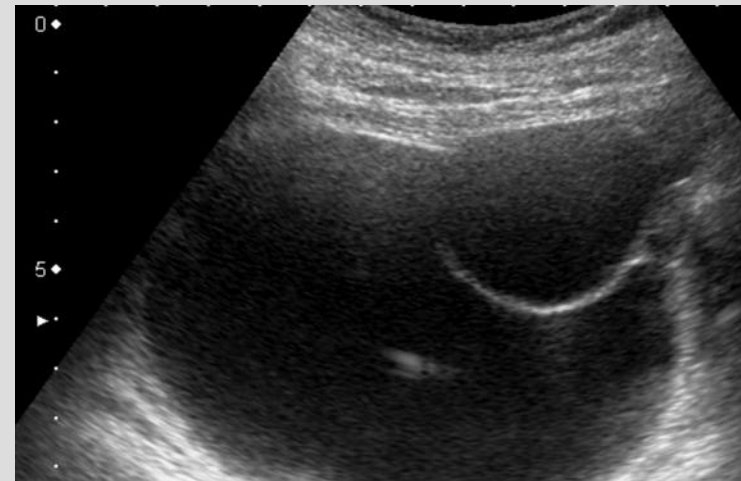
LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *En échographie*

- Kyste à **paroi fine, cloisonné, moulant les organes de voisinage.**
- L'ovaire dans le cas n°1 fait partie intégrante de sa paroi et n'est pas distordu
- Dans le cas n°2 on note un aspect typique de **spider in the web** avec un aspect suspendu au sein du kyste.
- On voit des **septas** s'incruster sur le parenchyme des deux ovaires



LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *TDM*

À proscrire pour l'exploration d'un kyste pelvien découvert à l'échographie (favoriser l'IRM)

Permet une orientation étiologique lors de la découverte fortuite de la lésion au scanner (kyste non strictement ovoïde, moulant les organes et les parois pelviennes)

Contenu de **densité variable**, le plus souvent identique à l'eau

Réhaussement des parois du kyste après injection (composante vasculaire de la paroi et des septa)

La présence de calcification est atypique

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *TDM*

- Kyste à paroi fine, aux contours bien limités respectant les structures anatomiques.
- Septas à peine visible.
- Ovaire gauche suspendu en son sein



LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *IRM*

L'IRM reste toutefois la meilleure technique d'exploration. On retrouve l'**aspect typique « spider in the web »**

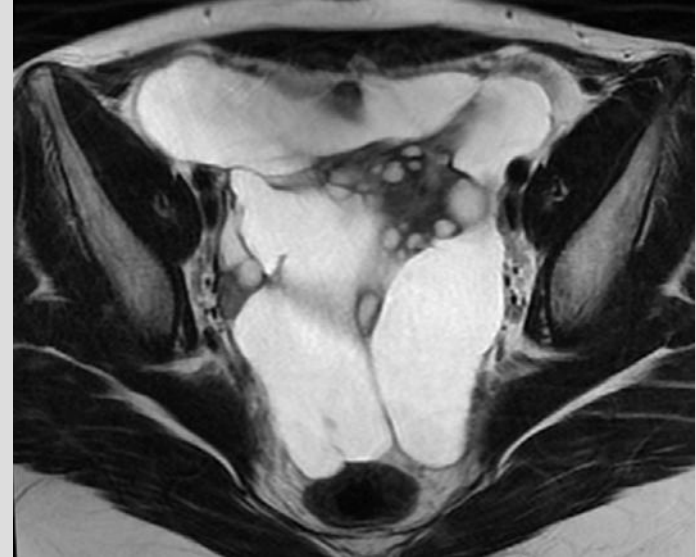
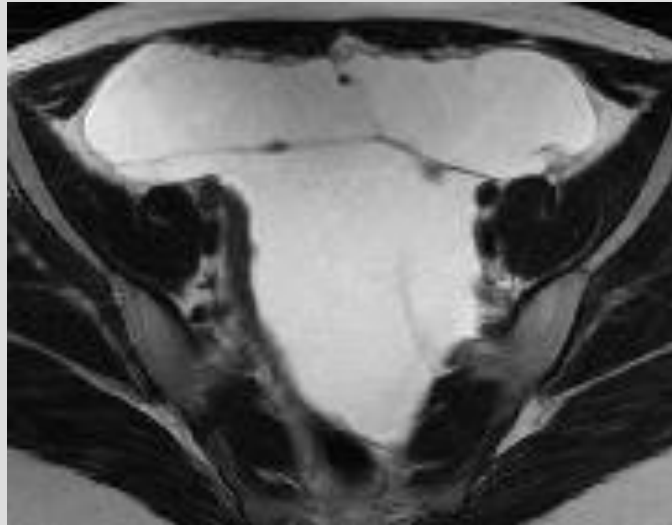
La **paroi et les septa** apparaissent en T1 et en T2 en **hyposignal**.

Le **contenu** s'il est séreux apparaît en **hyposignal T1 et hypersignal T2**.

Les parois du kystes peuvent **se rehausser** en T1 après injection de gadolinium.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue



kyste à paroi fine

contours bien limités, respectant et moulant les structures anatomiques

les septa et la paroi internes du kyste sont en hyposignal T2

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

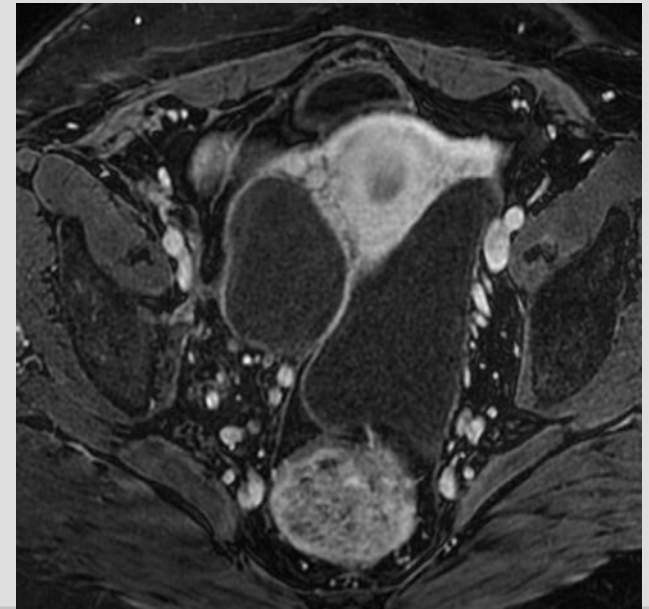
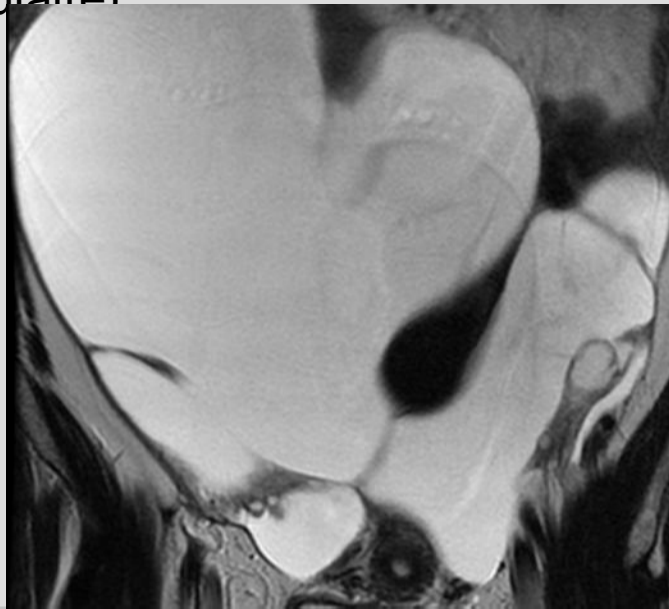
A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *IRM*

Isosignal liquidien en T1 variable

Prise de contraste modérée des parois du kyste après injection (composante vasculaire)



LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *Anatomopathologie*

Macroscopiquement, parfois un seul kyste multi loculaire, souvent **plusieurs kystes prenant un aspect en « grappe de raisin »**.

Paroi translucide fine et contenant un **liquide séreux** ou gélatineux, plus ou moins hémorragique.

Taille très variable : de quelques millimètres à plus de 30 cm.

L'examen anatomopathologique s'avère indispensable pour affirmer le diagnostic de pseudokyste péritonéal.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique

- *Anatomopathologie*

A l'histologie : kystes bordés de cellules aplaties ou cubiques d'**origine mésothéliale** parfois hyperplasiques mais non atypiques.

Pas de mitose retrouvée

Paroi fibreuse.

Les cellules sont séparées par des **cloisons conjonctivo vasculaires** pouvant abriter une population de cellules inflammatoires ainsi que des remaniements hémorragiques. Leur lumière contient un matériel granuleux discrètement éosinophile

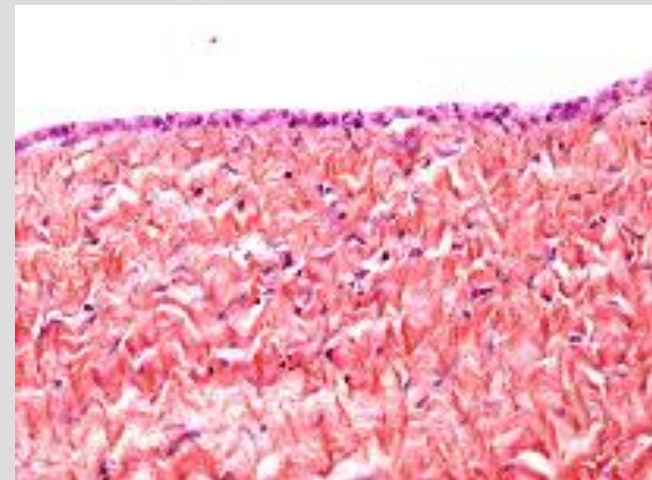
LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique
 - *Anatomopathologie*

Aspect « festonné » des cloisons et de la paroi interne du kyste en partie lié à l'affaissement du kyste suite à sa vidange

A plus fort grossissement on distingue l'**épithélium cubo-cylindrique unistratifié mésothélial**



LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique
 - *Immuno histochimie*

L'étude immunohistochimique montre la nature mésothéliale de ces cellules qui expriment la **kératine AE1/AE3**, la **calrétinine** et la **vimentine**.

Les **marqueurs endothéliaux sont négatifs** (facteur VIII, CD31, CD34)

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Diagnostic clinique et paraclinique
 - *Diagnostics différentiels*

Les principaux diagnostics différentiels notamment sur l'aspect macroscopique sont:

- **le lymphangiome kystique du péritoine**
- **la maladie gélatineuse du péritoine**
- **les lésions néoplasiques kystiques ovariennes.**

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

Aucune recommandation de prise en charge clinique validée et aucun produit cytotoxique n'a l'autorisation de mise sur le marché européenne dans cette indication.

Il n'y a donc **pas de traitement standardisé de cette pathologie**

Le choix de ce dernier est donc fortement influencé par les **habitudes locales**.

Le **suivi** des patients en fonction du traitement réalisé n'a pas non plus été défini.

Il ne faut pas oublier que quelque soit le traitement choisi, **le risque de récurrence est toujours élevé**.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

- *Contraception orale*

- But non curatif

- Bloquer l'ovulation

- **Stabilisation voire régression partielle** en taille du kyste afin d'amender la symptomatologie

- L'interruption ou la prise irrégulière du traitement aboutirait à une ré-augmentation rapide de la taille du pseudokyste

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

- *Ponction-aspiration*

- Traitement **non curatif**, sous échographie ou scanner
 - Soulage les douleurs
 - **Récidive** de la symptomatologie clinique entre 3 et 28 semaines



LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

- *Chirurgie*

- Traitement **curatif**

- Réalisé lors de la persistance de la symptomatologie clinique douloureuse.

- Consiste en une **résection complète de toutes les parois kystiques visibles macroscopiquement** par adhésiolyse et déperitonisation.

- Peut être associé à une **ovariectomie bilatérale** en fonction de l'âge de la patiente.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

- *Chirurgie*

- **Risque de récurrence élevé de 30 à 50 %** quelque soit l'approche chirurgicale choisie
 - Délai variable entre 4 mois et 21ans
 - **Indépendantes de la taille du kyste et des symptômes au moment du geste.**
 - Pas de corrélation entre le risque de récurrence et l'importance des résections chirurgicales réalisées.
 - La combinaison de la chirurgie avec un **traitement hormonal contraceptif** post opératoire semble diminuer le nombre de récurrence (22%).
 - Généralement, dans ce contexte de kyste pelvien, la chirurgie est bien souvent réalisée à but diagnostique.

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

- *Sclérothérapie*

- Traitement **curatif**

- Ponction-aspiration du kyste, instillation de 1/3 du volume aspiré
d'éthanol pur dans le pseudo kyste.

- Fusion entre les noyaux cellulaires et le cytoplasme entraînant une mort cellulaire.

- Répéter la procédure tous les jours jusqu'à ce que le volume inspiré avant instillation soit inférieur à 5mL

- Contrôle échographique réalisé à 1 et 4 mois.

- **10% de récurrence.**

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

- Prise en charge thérapeutique

Il n'a jamais été mis en évidence de **métastase à distance** d'un pseudokyste péritonéal.

Un article cependant décrit la « **transformation maligne** » d'un pseudokyste péritonéal prouvée histologiquement.

La morbidité réside essentiellement dans le potentiel récidivant du pseudokyste

Aucun critère de taille, localisation, ou aspect histopathologique ne peut prédire une éventuelle récurrence ou transformation maligne

LE MESOTHELIOME KYSTIQUE PERITONEAL

A la découverte d'une pathologie méconnue

• Conclusion

- Touche les **femmes en age de procréer**, aux antécédents de traumatisme, de chirurgie abdomino pelvienne ou de pathologie inflammatoire chronique
- Source de **morbidité** à type de douleur abdominale chronique suite à des erreurs diagnostiques ou à des traitements itératifs inadaptés
- Mise en évidence du **rôle hormonal ovarien** dans la pathogénèse et la progression des lésions
- Repose étroitement sur les structures anatomiques adjacentes
- Couches mono ou pluri cellulaire **mésothéliale** bordant la lumière et reposant sur un tissu de soutien fibro vasculaire
- **L'échographie et l'IRM** vont rechercher l'image de « **spider in the web** » : ovaire suspendu au sein des cloisons d'un kyste respectant et moulant les structures anatomiques adjacentes
- Risque de **récidive** élevé