

Manuel d'enregistrement des Tumeurs

Fiche Descriptive Pseudomyxome péritonéal

Version 1.0 du 21 octobre 2021

Registre National du Cancer Luxembourg
1a-b, rue Thomas EDISON
L-1445 STRASSEN - Luxembourg

1. Tableau de mise à jour

Version	Date de validation	Objet de la modification
V1.0	21/10/2021	Création du document à partir d'un cas clinique discuté lors de l'atelier DMC du 23 septembre 2021. Validation du document lors de l'atelier DMC du 21/10/2021.

2. Sommaire

1.	Tableau de mise à jour	2
2.	Sommaire	3
3.	Définition.....	4
4.	Règles d'enregistrement	5
5.	Exemple d'enregistrement à partir d'un cas clinique	5
6.	Références.....	10

3. Définition

Le terme de **pseudomyxome péritonéal** (PMP) correspond à une entité anatomo-clinique sans préjuger de son origine, caractérisée par un épanchement d'abondance variable, d'aspect visqueux ou mucineux, dans la cavité péritonéale (synonymes : ascite gélatineuse, maladie gélatineuse du péritoine) associé ou non à des cellules épithéliales, dont le degré de malignité est variable.

L'origine est appendiculaire dans au moins 90% des cas, secondaire à une tumeur mucineuse de l'appendice (LAMN) rompue en péritoine libre. Les autres causes de PMP peuvent être une tumeur ovarienne (tératome), une tumeur du col de l'utérus, une tumeur de l'ouraqué, un adénocarcinome appendiculaire, colique ou pancréatique (cystadénome, cysadénocarcinome et rares cas de tumeur intracanalair papillaire et mucineuse (TIPMP)).

Le pronostic du PMP est conditionné par la possibilité de réaliser une chirurgie de cytoréduction complète et par le degré de malignité des cellules tumorales.

Du fait de l'hétérogénéité potentielle du grade histologique d'un prélèvement à l'autre, l'analyse anatomopathologique des biopsies pré-opératoires ne permet pas de conclure sur l'agressivité biologique tumorale à moins qu'un foyer d'adénocarcinome (haut grade) ne soit mis en évidence. Seule l'analyse histologique d'une cytoréduction complète, en centre expert, permettra de conclure au grade histologique du PMP.

Le bilan pré-thérapeutique doit répondre à trois questions :

- 1) Confirmer le site de la tumeur primitive (PMP d'origine appendiculaire ou d'une autre origine);
- 2) Déterminer le niveau de résécabilité de la maladie péritonéale : savoir si on se dirige vers une cytoréduction extensive, longue et à risques élevés de complications per- et post-opératoires, vers une cytoréduction limitée ou vers une cytoréduction incomplète;
- 3) Déterminer le niveau d'opérabilité du patient.

Source : Société Nationale Française de Gastro-entérologie <https://www.snfge.org/content/16-pseudomyxome-peritoneal>

4. Règles d'enregistrement

Dans la CIM-O-3.2, le code morphologique associé à un pseudomyxome péritonéal est M-8480/6.

Pour le RNC, le pseudomyxome péritonéal est enregistré en M-8480/3 avec une topo C80.9 tant que la tumeur primitive n'est pas identifiée.

Le plus souvent, le pseudomyxome péritonéal et la tumeur primitive auront le même grade (par exemple "bas grade"). Si les grades sont différents, prendre le plus péjoratif (haut grade > bas grade).

5. Exemple d'enregistrement à partir d'un cas clinique

Patiente née en 1963. **Question : Codage ? TNM ?**

C'est dans les suites d'une consultation auprès de son gynécologue qu'a été décelé un kyste pelvien gauche conduisant à la réalisation d'un scanner puis d'une coelioscopie avec annexectomie gauche. Le diagnostic est celui d'un pseudomyxome péritonéal de bas grade.

17/09/2020 :

CT-SCAN ABDOMINO-PELVIEN :

Motif :

Masse rétro-vaginale, inhomogène, peu vascularisée. Bilan.

Réalisation également d'images de contrôle d'une masse surrénalienne gauche connue correspondant a priori à un adénome non sécrétant, mesuré à 34 mm en 2019.

Résultat :

Confirmation de la présence d'une lésion surrénalienne gauche hétérogène à contenu graisseux prédominant.

Pas d'altération morphologique de la surrénale droite.

Pas de maladie lithiasique rénale.

Les coupes pelviennes à blanc sont sans particularité.

Suite à l'injection de produit de contraste : zone hypodense intra-hépatique segmentaire VIII compatible avec une formation kystique connue : cf. bilan IRM de 2014.

Image de même nature objectivée à hauteur du foie gauche.

Image hypodense sous-capsulaire hépatique également compatible avec une collection liquidienne, également objectivée en 2014, présentant ce jour de très discrets signes de majoration volumique.

Néphrographie homogène.

Pas de lésion pancréatique.

Les clichés centrés sur la surrénale démontrent et confirment l'aspect relativement hétérogène de la surrénale ; son diamètre transverse maximal, à hauteur du pôle supérieur, est mesuré ce jour à 38 mm.

Il existe donc, par apport aux données du bilan de 2012, une majoration significative : 38 versus 25 mm.

A ce niveau, il faut évaluer la faisabilité d'un dosage étagé des hormones surrénaliennes.

En ce qui concerne le status post-hystérectomie : syndrome de masse latéralisé à gauche, en rapport direct avec la veine ovarienne ; syndrome de masse en première hypothèse développé aux dépens de l'ovaire gauche, présentant un diamètre de 56 x 52 x 53 mm. **A corrélér aux données chirurgicales.**

22/10/2020 : laparoscopie interventionnelle

Intervention: Laparoscopie interventionnelle

date : 22/10/2020

indication chirurgicale: Tumeur annexielle gauche inhomogène non vascularisée découverte fortuitement lors du dernier contrôle gynécologique.

Etat après hystérectomie d'hémostase après son 3ième accouchement.

Le scanner abdomino pelvien n'a pas montré d'autres lésions.

LNS :

DIAGNOSTIC

Les aspects histologiques sont ceux d'un pseudomyxome péritonéal renfermant une néoplasie mucineuse de bas grade localisé à la surface ovarienne et tubaire gauche.

Ces aspects nécessitent une exploration de l'ovaire controlatéral et du tube digestif en premier lieu appendice, côlon, estomac...

EXAMEN MACROSCOPIQUE

Matériel fragmenté solide blanchâtre et mucoïde, le tout mesurant 9 x 6.3 x 2 cm.

On identifie un fragment pouvant correspondre à du parenchyme ovarien (C1) et un segment tubulaire de 2,5 cm de long et 0,5 cm de diamètre (C2).

Échantillonnage du matériel mucoïde dans C3 à C7.

On a effectué une reprise du matériel sur quelques coupes supplémentaires (C8 à C14).

EXAMEN MICROSCOPIQUE

On retrouve, strictement à la surface ovarienne et tubaire gauche, un abondant matériel mucoïde, acellulaire ou renfermant des structures glandulaires, souvent en dilatation kystique, et bordée par des cellules cylindriques soit uni- soit pseudostratifiées comportant des atypies cytonucléaires légères à modérées.

Parfois on observe, dans le cytoplasme, des vacuoles de mucus.

Immunohistochimie:

Les cellules tumorales expriment - CK20, CDX2, MUC2 et MUC5. CK7, PAX8 et CEA sont négatifs.

Coloration spéciale PAS : positif au niveau des vacuoles cytoplasmiques.

Le stroma ovarien est fibreux et renferme quelques microkystes séreux, plusieurs calcifications dystrophiques et de nombreux corpus Albicans de différents stades involutifs.

La paroi de la trompe est fibreuse.

Présence, sur certains niveaux de coupes, des adhérences fibreuses tubo-ovariennes renfermant quelques calcifications dystrophiques.

Absence d'infiltration du parenchyme ovarien ou de la paroi tubaire.

Bilan d'extension :

03/12/2020 : scan

COMPTE-RENDU D'EXAMEN :

Motif:

Pseudomyxome péritonéal. Bilan pré-opératoire.

Technique:

Examen réalisé sans et avec injection de produit de contraste iodé en phase portale.

Résultat:

L'examen est comparé à celui du 17 septembre 2020.

Thorax:

L'étude parenchymateuse pulmonaire ne démontre pas de condensation ni de lésion nodulaire.
Absence d'épanchement pleural ou péricardique.
Absence d'adénomégalie médiastino-hilaire ou axillaire.

Abdomen:

Stéatose hépatique connue.
Stabilité des deux lésions hypodenses hépatiques segmentaires II et VII, de densité kystique.
Aspect stable de la lésion hypodense hépatique segmentaire VI sous-capsulaire, estimée à 37 mm de grand axe (Se12, Im81)
Vésicule biliaire, pancréas et rate sans particularité.
Stabilité de la masse surrénalienne gauche estimée à 36 mm.
Surrénale droite fine.
Intégrité rénale.
La masse pelvienne gauche a été réséquée.
Aspect inchangé des remaniements nodulaires péritonéaux connus.
Aspect tuméfié de l'appendice, inchangé.

Conclusion:

État post résection de la masse pelvienne gauche.
Pas d'autre modification significative par ailleurs comparativement au bilan TDM du 17 septembre 2020.

RCP . CHL du 12/11/2020 : bilan extension et chirurgie

03/12/2020 : scan

COMPTE-RENDU D'EXAMEN :

Motif:

Pseudomyxome péritonéal. Bilan pré-opératoire.

Technique:

Examen réalisé sans et avec injection de produit de contraste iodé en phase portale.

Résultat:

L'examen est comparé à celui du 17 septembre 2020.

Thorax:

L'étude parenchymateuse pulmonaire ne démontre pas de condensation ni de lésion nodulaire.
Absence d'épanchement pleural ou péricardique.
Absence d'adénomégalie médiastino-hilaire ou axillaire.

Abdomen:

Stéatose hépatique connue.
Stabilité des deux lésions hypodenses hépatiques segmentaires II et VII, de densité kystique.
Aspect stable de la lésion hypodense hépatique segmentaire VI sous-capsulaire, estimée à 37 mm de grand axe (Se12, Im81)
Vésicule biliaire, pancréas et rate sans particularité.
Stabilité de la masse surrénalienne gauche estimée à 36 mm.
Surrénale droite fine.
Intégrité rénale.
La masse pelvienne gauche a été réséquée.
Aspect inchangé des remaniements nodulaires péritonéaux connus.
Aspect tuméfié de l'appendice, inchangé.

Conclusion:

État post résection de la masse pelvienne gauche.
Pas d'autre modification significative par ailleurs comparativement au bilan TDM du 17 septembre 2020.

04/12/2020 : Consultation pré-op CHU Strasbourg chez le chirurgien

Au scanner TAP, il existe encore quelques lésions kystiques en sous hépatique droit dans le flanc droit, le flanc gauche et au niveau de l'épiploon et du petit épiploon.

J'ai expliqué ce jour à Mme [nom] à son mari qui l'accompagnait le principe du traitement avec une chirurgie de cytoréduction complète par laparotomie associée à une chimiohyperthermie intrapéritonéale associant Mitomycine C et Cisplatine.

Colonoscopie du 25/01/2021 :

CONCLUSION: Iléocoloscopie réalisée. Résection à l'anse froide d'un polype de 5mm du colon transverse. Début de diverticules au niveau du sigmoïde.

DIAGNOSE

Adenom, low-grade Dysplasie.

02/08/2021 : chirurgie + chimio intrapéritonéale

Intervention le 08/02/2021 : Chirurgie de cytoréduction PCI = 21/39, omentectomie totale, péritonectomie (coupole droite, les gouttières pariéto-coliques, pelvis), cholécystectomie, appendicectomie. Chimiothérapie à la Mitomycine C et Cisplatine.

Anapath :

Appendice - exérèse - néoplasie mucineuse appendiculaire de bas grade (LAMN) développée sur adénome dentelé sessile, étendu à la sous-séreuse, de stade pT3NxM1b (cf 21H02872) L0V0Pn0 (résultat définitif).

Peau et tissu sous-cutané (ancien orifice de trocart) et péritoine pré-cardial - exérèse et biopsie - absence de mucus et absence d'infiltration carcinomateuse.

Ligament rond hépatique, omentum, petit épiploon, péritoine pré-rénal droit, péritoine de la coupole diaphragmatique droite et pré-rénal droit.

Vésicule biliaire - exérèse - multiples localisations péritonéales d'une carcinose mucineuse de bas grade (grade 1) d'origine appendiculaire.

Péritoine pré-cardiaque, annexe droite et péritoine pelvien droit, péritoine du flanc droit, péritoine de la gouttière pariéto-colique gauche et ligament lombo-ovarien gauche - biopsie-exérèse et exérèse - plages de mucus acellulaire, sans cellules carcinomateuses décelables.

Stade pT3NxM1b L0V0Pn0 (TNM 8ème édition), cf. 21H02831

Réponse :

Pour le RNC, le **pseudomyxome péritonéal** est enregistré en M-8480/31 (pour bas grade) avec une topographie C80.9 tant que le primitif n'est pas identifié.

Les différents examens pratiqués chez cette patiente sont faits pour rechercher le cancer primitif.

Le primitif est découvert lors de la chirurgie de cytoréduction du 08/02/2021 : il s'agit d'une néoplasie mucineuse appendiculaire de bas grade (LAMN) → Primitif appendice C18.1 avec code morphologique M-8480/11 (pour bas grade).

La date d'incidence est le 22/10/2020 (laparoscopie interventionnelle avec prélèvement histologique) sauf si la date du dernier contrôle gynécologique (date de la consultation) qui a été suspect est connue et antérieure de plus de 3 mois à la date de la laparoscopie.

TNM 8 de l'appendice :

- cTNM : pas de signe de tumeur primitive au niveau de l'appendice, uniquement pseudomyxome péritonéal → cT0N0M1a (M1a : le moins péjoratif).
- pTNM :
 - Il y a un envahissement de la sous-séreuse → pT3
 - L'envahissement des ggls régionaux est indéterminé → pNx
 - Multiples localisations péritonéales d'une carcinose mucineuse de bas grade d'origine appendiculaire (ligament rond hépatique, omentum, petit épiploon...) + métastases péritonéales acellulaires (péritoine pré-cardiaque...) → pM1b
- Stade IVA

6. Références

Société Nationale Française de Gastro-entérologie <https://www.snfge.org/content/16-pseudomyxome-peritoneal>

IARC/WHO - 2^{ème} **révision de la CIM-O-3**. Final update 11/05/2020. Site IACR:
http://www.iacr.com.fr/index.php?option=com_content&view=category&layout=blog&id=100&Itemid=577