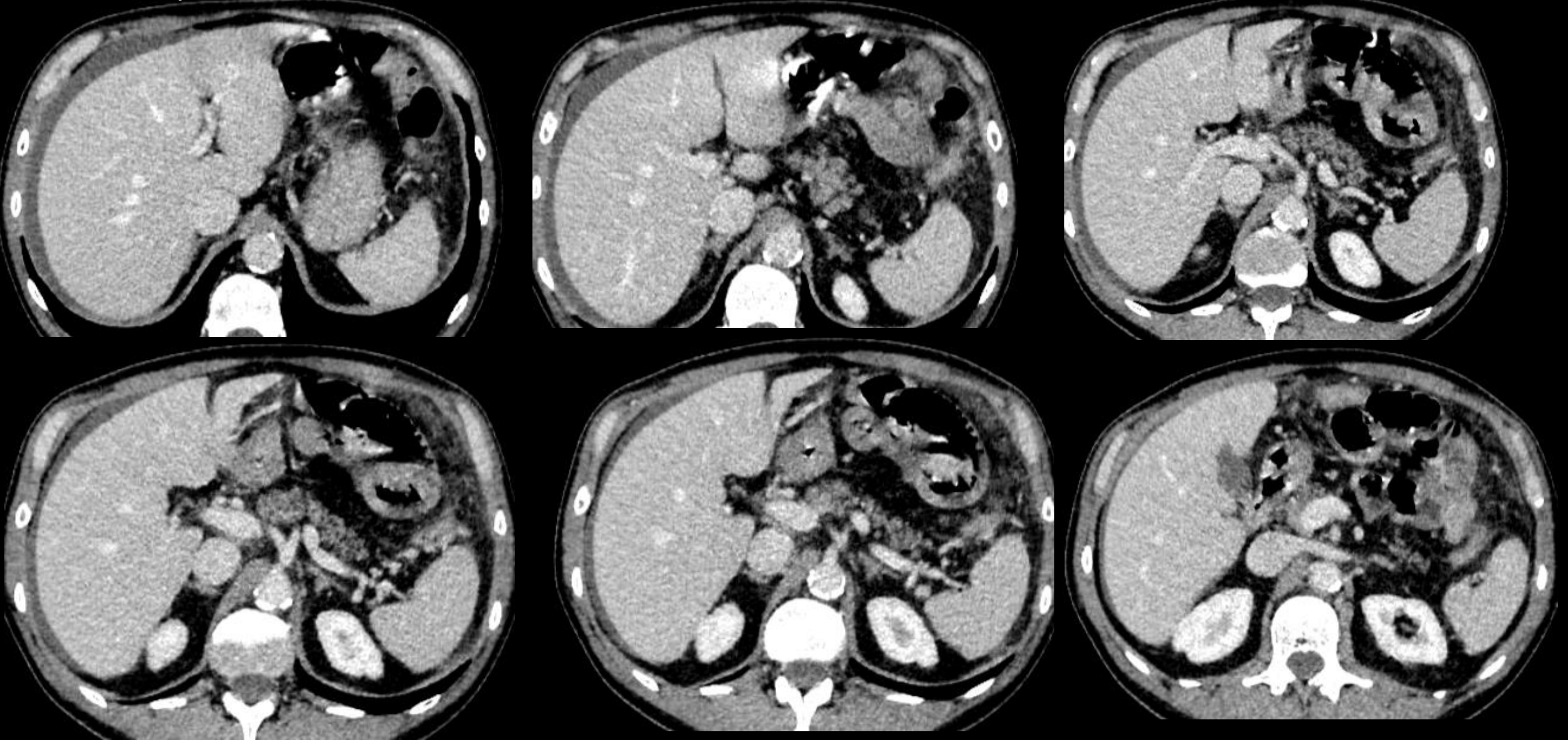
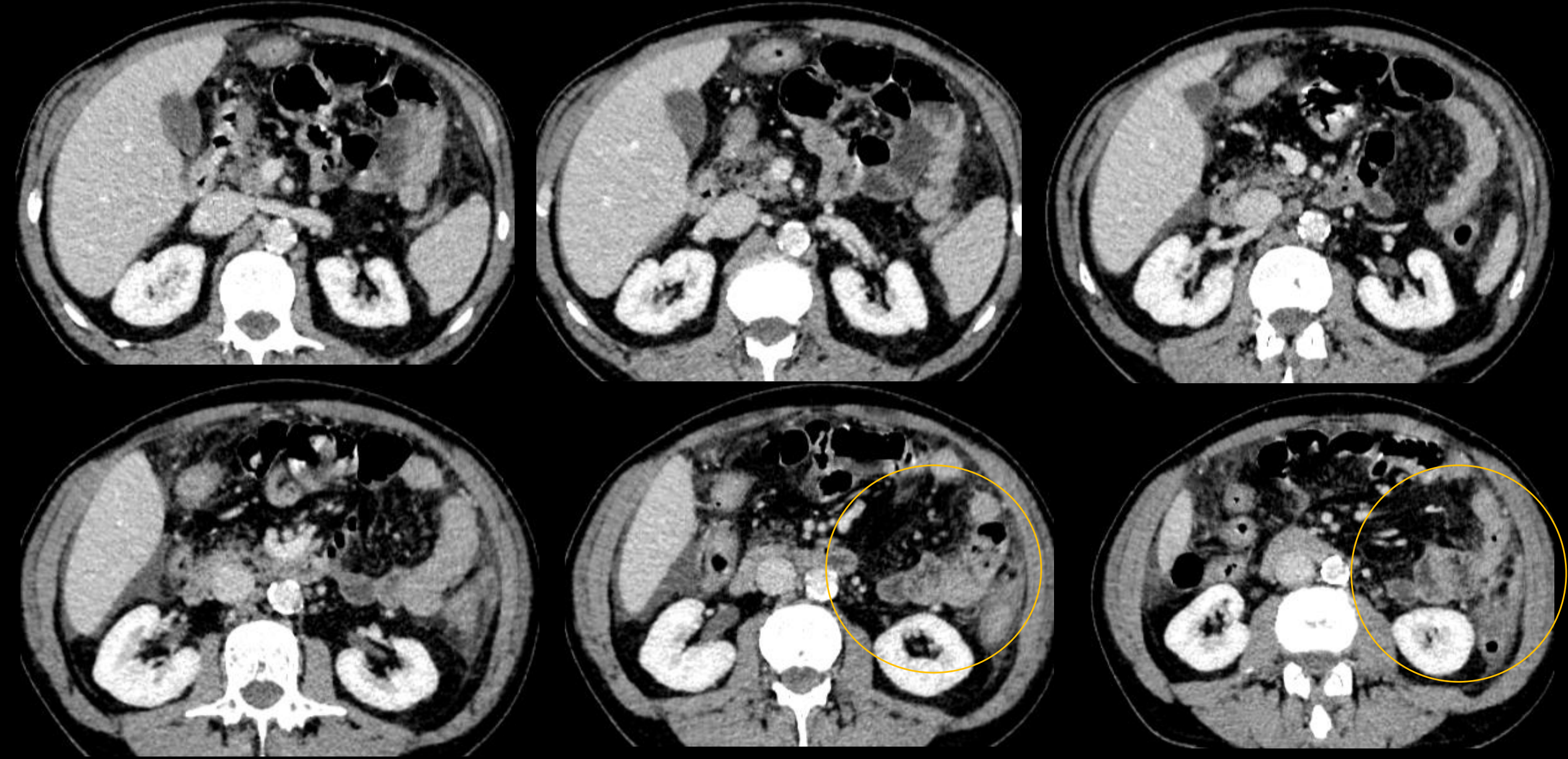
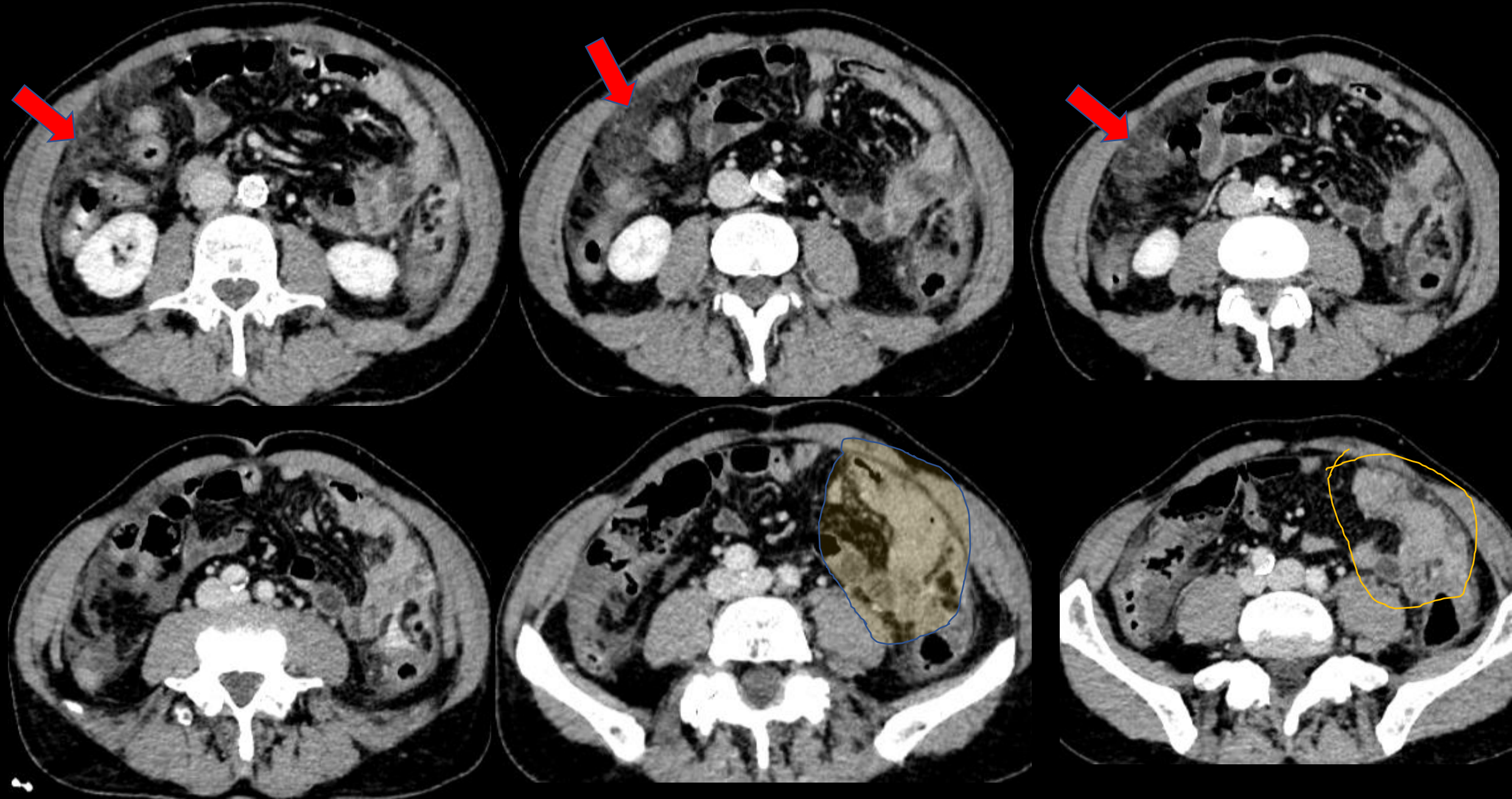


homme ,sans antécédents, 64 ans sensation de gêne abdominale ; aucune atteinte de l'état général, pas de fatigue; jogging 15 km plusieurs fois par semaine . Un scanner est pratiqué après qu'une échographie abdominale ait montré la présence d'une ascite de faible abondance

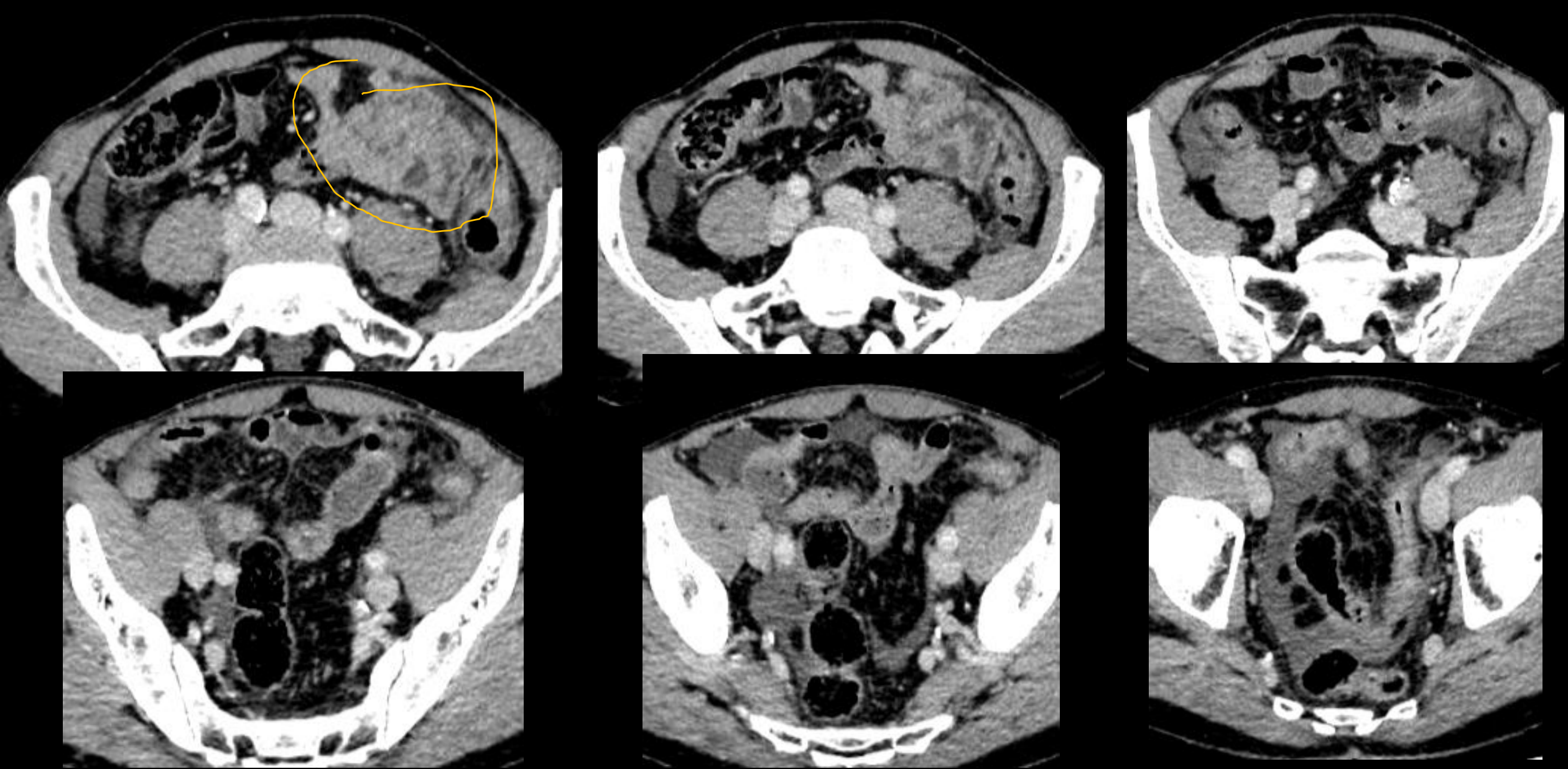




les anomalies disséminées du mésentère et du grand omentum mises en évidence font bien sur évoquer le diagnostic de carcinomatose péritonéale à priori d'origine colo-rectale (le patient ne fume pas)



les aspects d'infiltration tumorale du grand omentum (omental cake- flèches rouges) sont bien objectivés

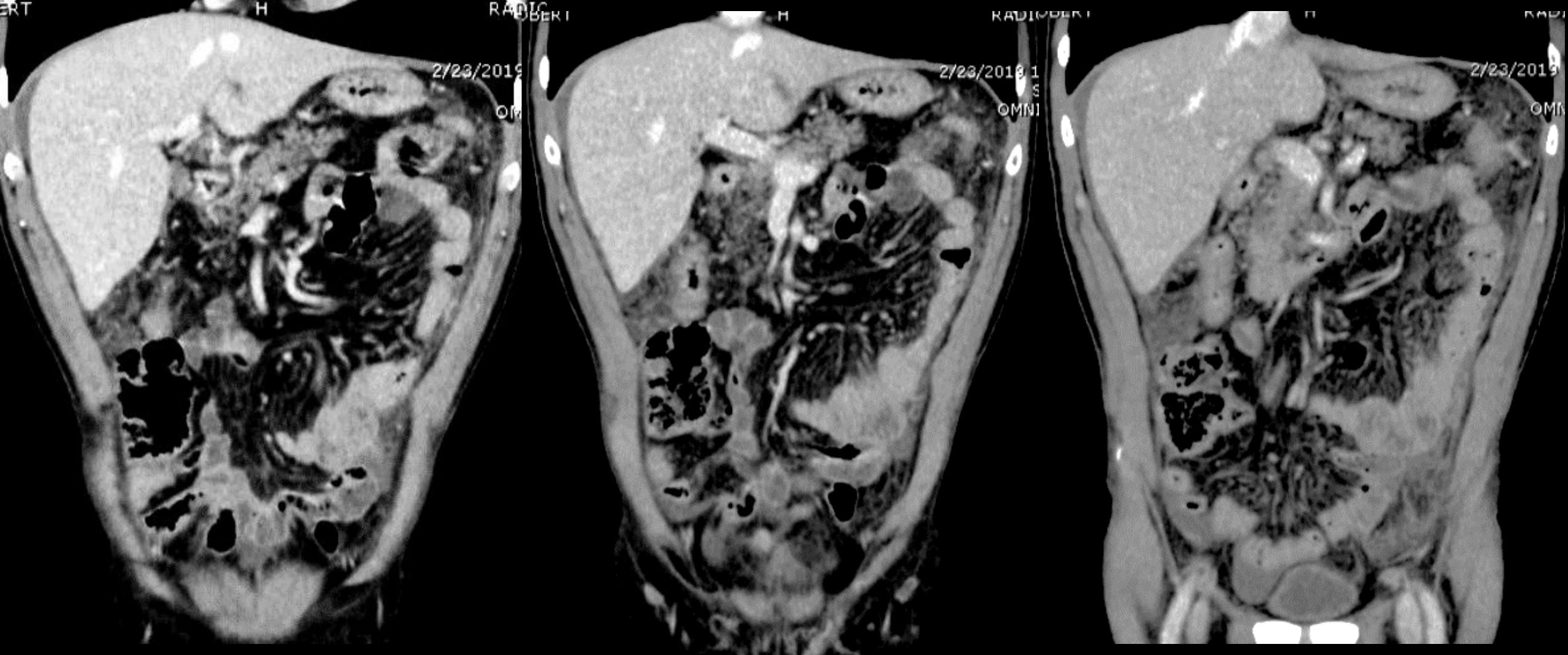


une coloscopie est réalisée, qui ne montre **pas de lésion rétrocolique suspecte**



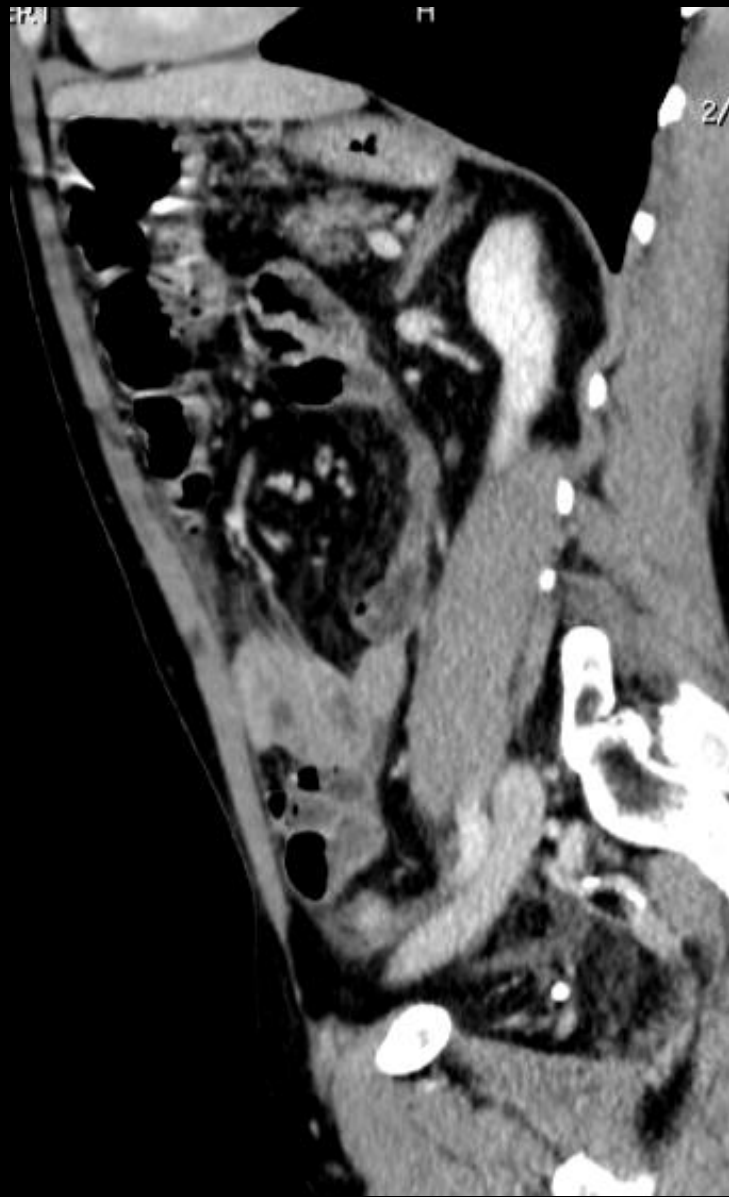
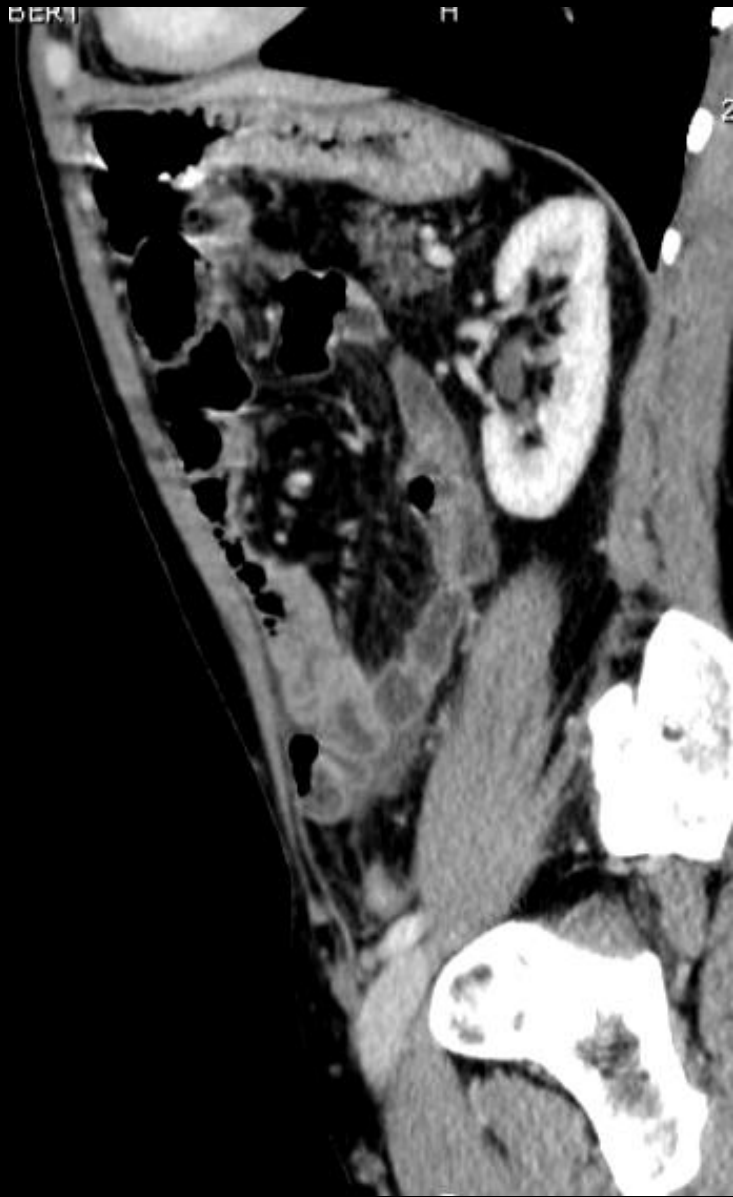
les reformations multiplanaires sont bien évidemment indispensables pour analyser les aspects pathologiques observés

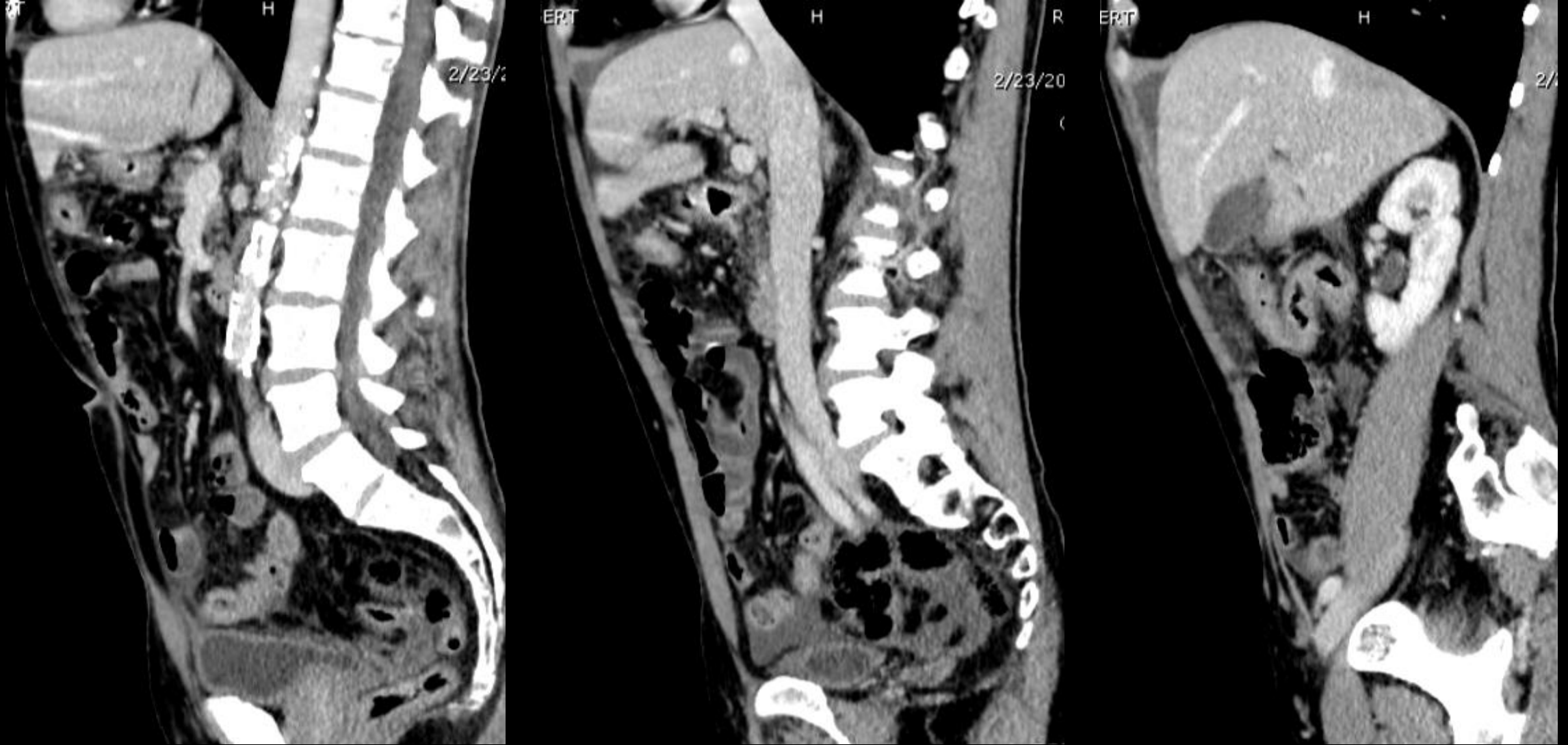
Y-a-t-il un ou des items sémiologiques scanographiques inhabituels qui pourraient vous orienter vers un diagnostic autre que celui de carcinomatose lieberkuhniens d'origine recto-colique ?



les plis du mésentère sont "trop beaux"; cela est dû au fait que la surface de la séreuse péritonéale est régulièrement et modérément épaissie de façon diffuse par un processus fibreux développé au contact du tissu cellulo-graisseux mésentérique. Le contraste entre les éléments fibreux et la couche adipeuse est maximal, soulignant les contours arciformes sinusoïdaux concentriques des plis du mésentère







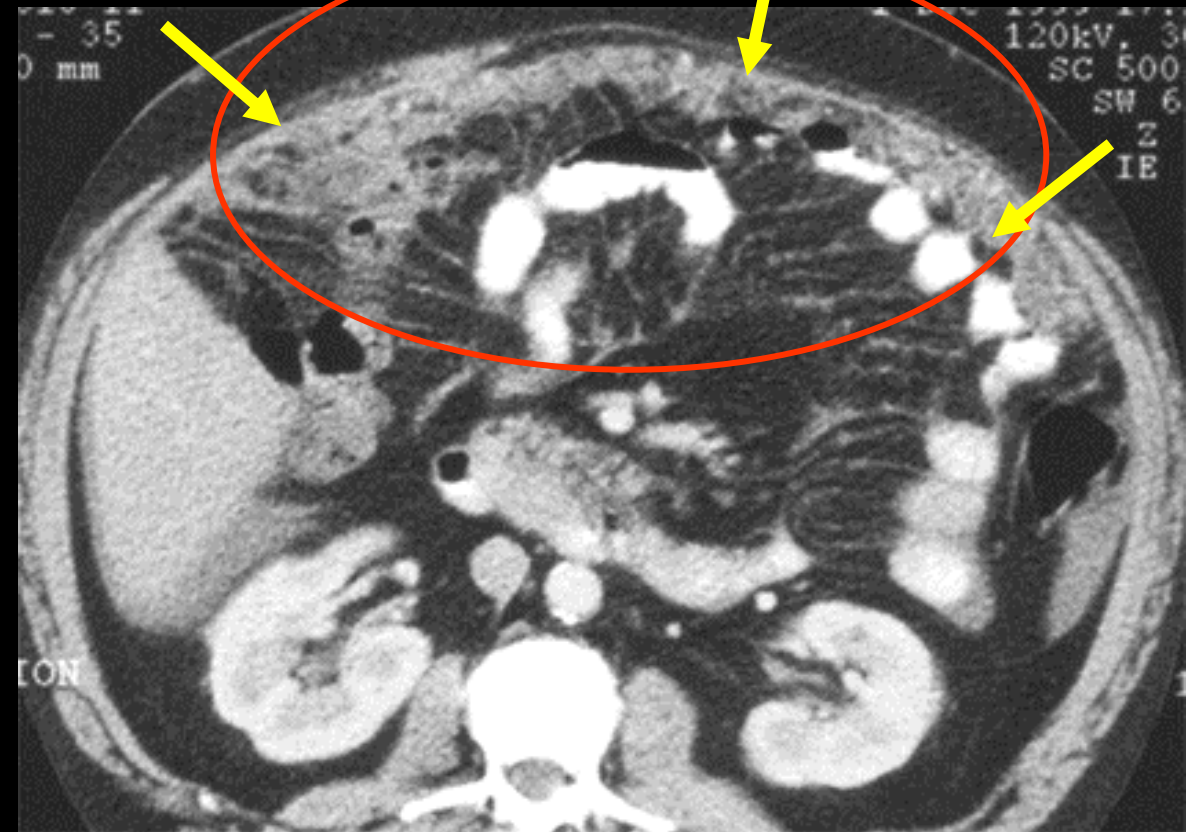
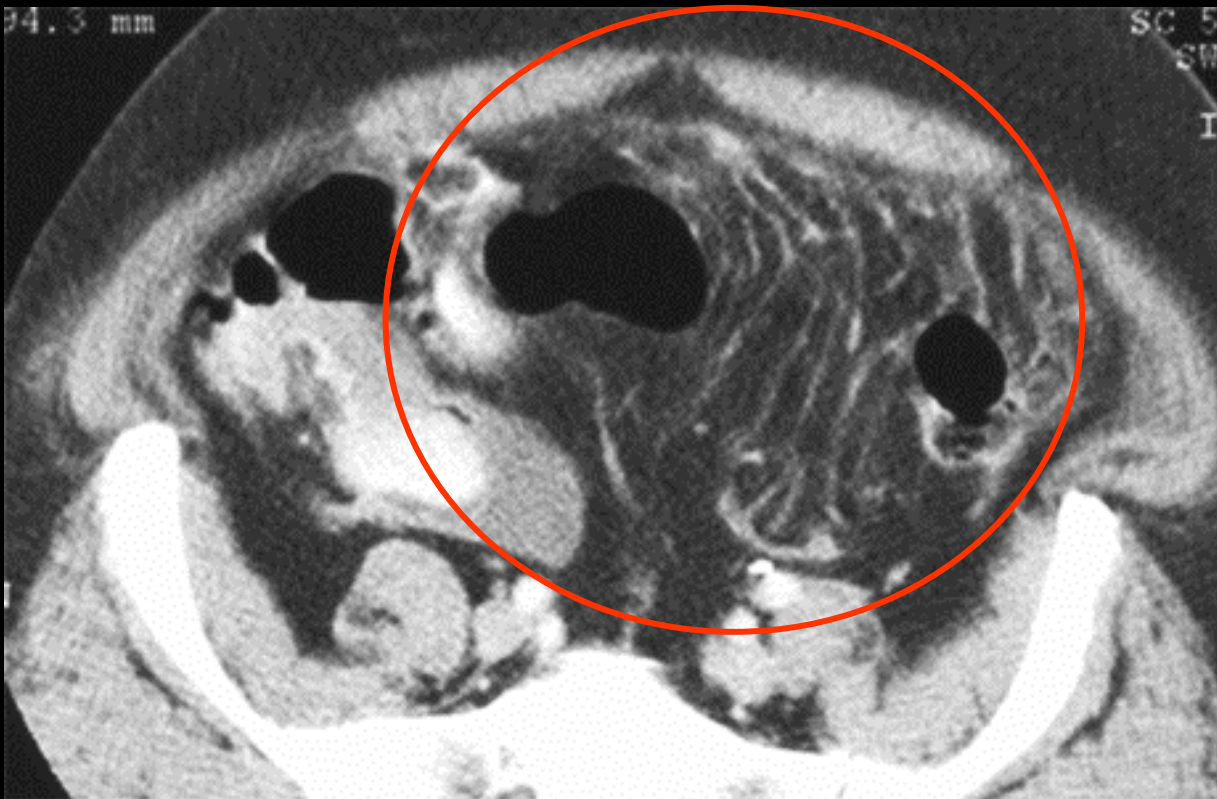
les biopsies pratiquées lors d'une coelioscopie complémentaire complétées par les études immunohistochimiques confirment le diagnostic de mésothéliome péritonéal primitif ;le traitement entrepris associe une **chirurgie de cytoréduction avec péritonectomies** complétée par une **chimiohyperthermie intrapéritonéale(CHIP)** et une **chimiothérapie au long cours** .

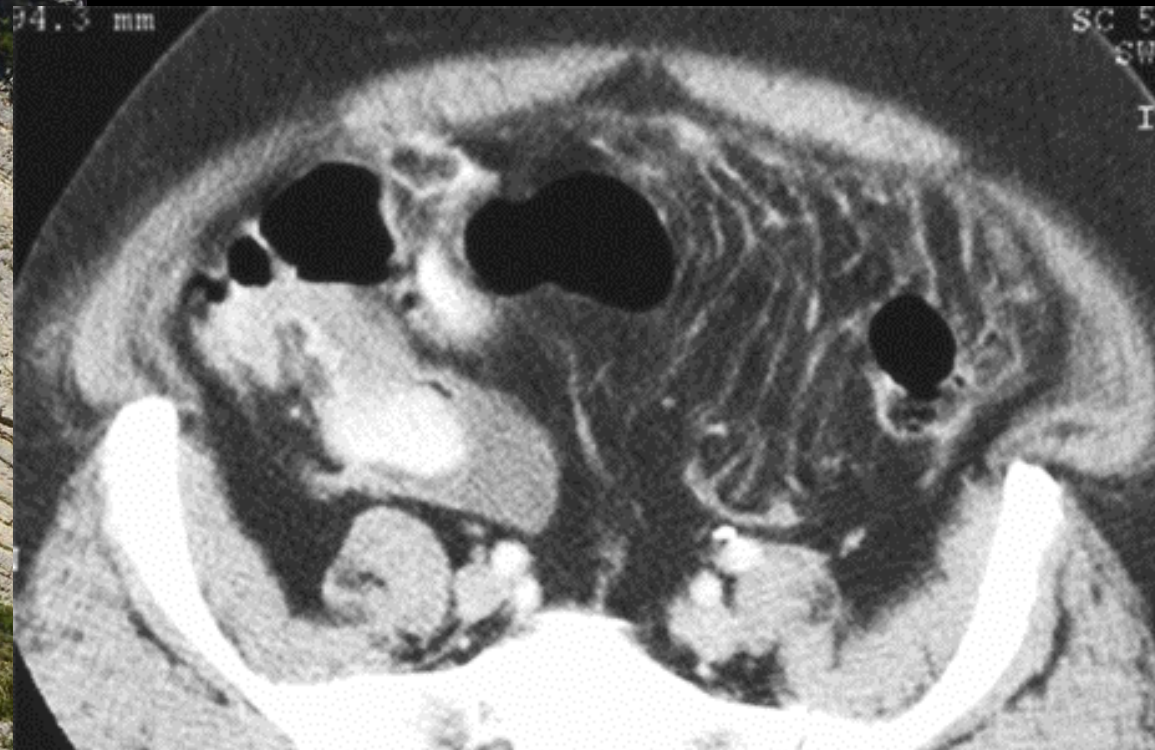
cas compagnons

cas n°1

mésothéliome primitif du péritoine chez un homme de 57 ans.

fibrose "en nappe" étalée sur la séreuse péritonéale et conduisant à l'aspect caractéristique "en plis jurassiques" du mésentère . "omental cake" fibreux et dense (flèches jaunes)

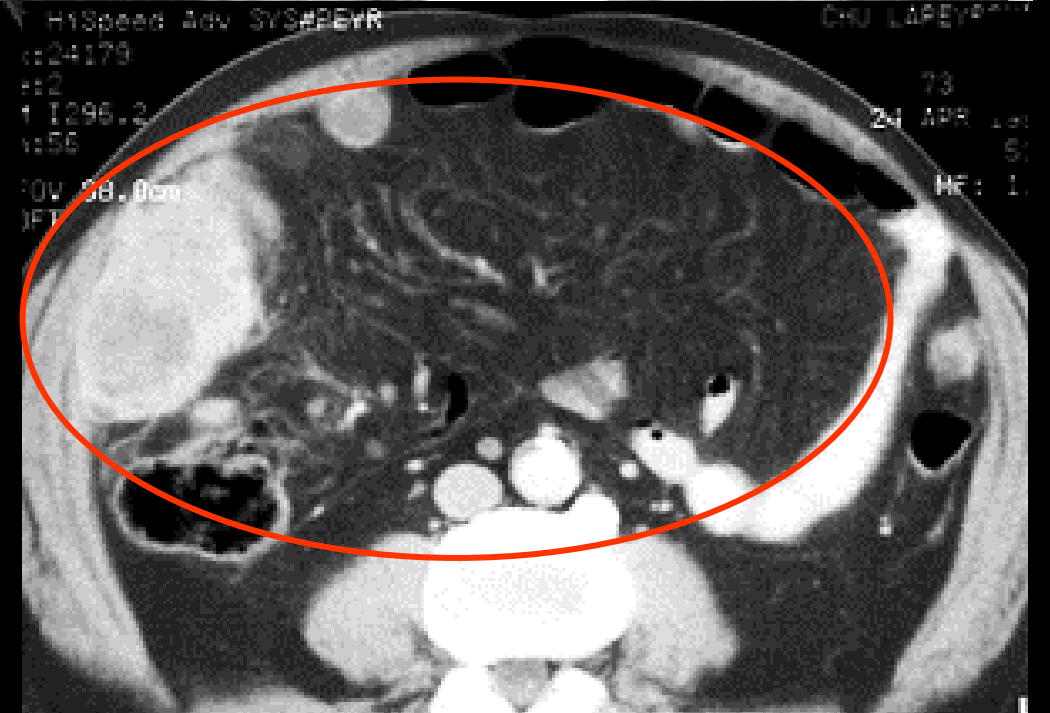
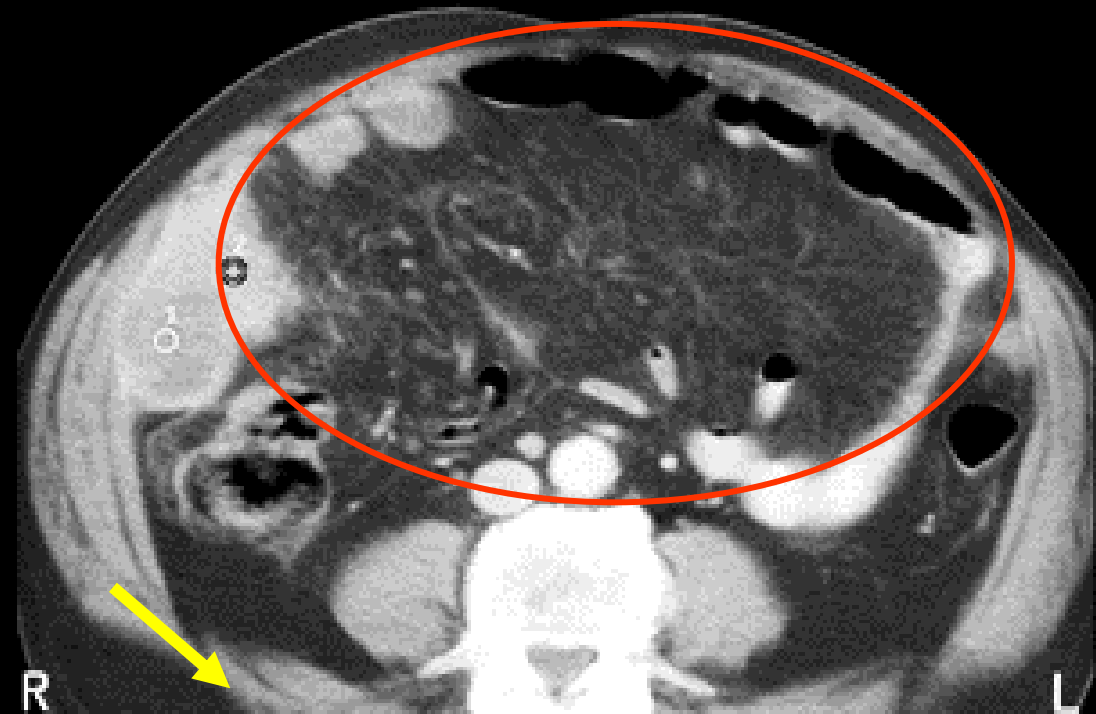




l'aspect caractéristique "en plis
jurassiques" du mésentère

cas compagnons

cas n°2



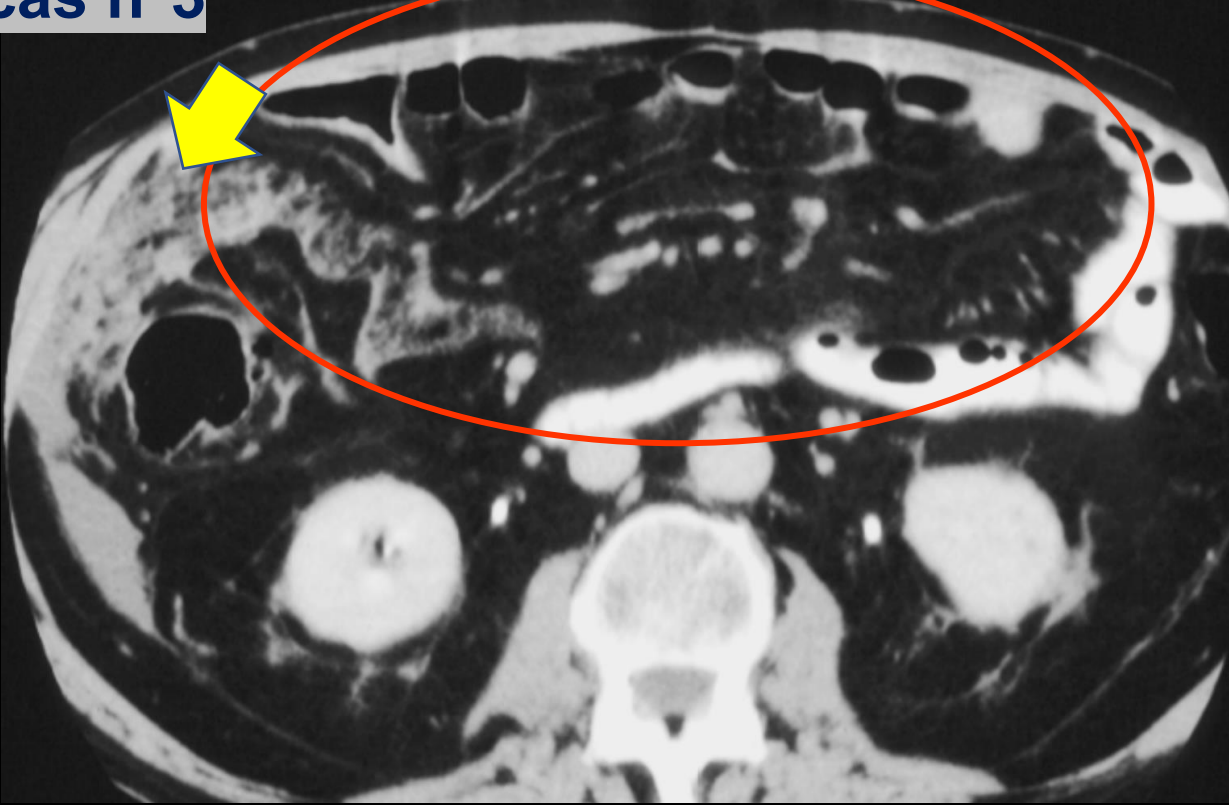
mésothéliome primitif du péritoine chez un homme de 57 ans

- masse pariétale antérieure de l'hypochondre droit
- omental cake d'épaisseur modérée
- fibrose en nappe avec images de plis jurassiques du mésentère
- pas d'ascite

obs. Pr P Taourel CHU Montpellier

cas compagnons

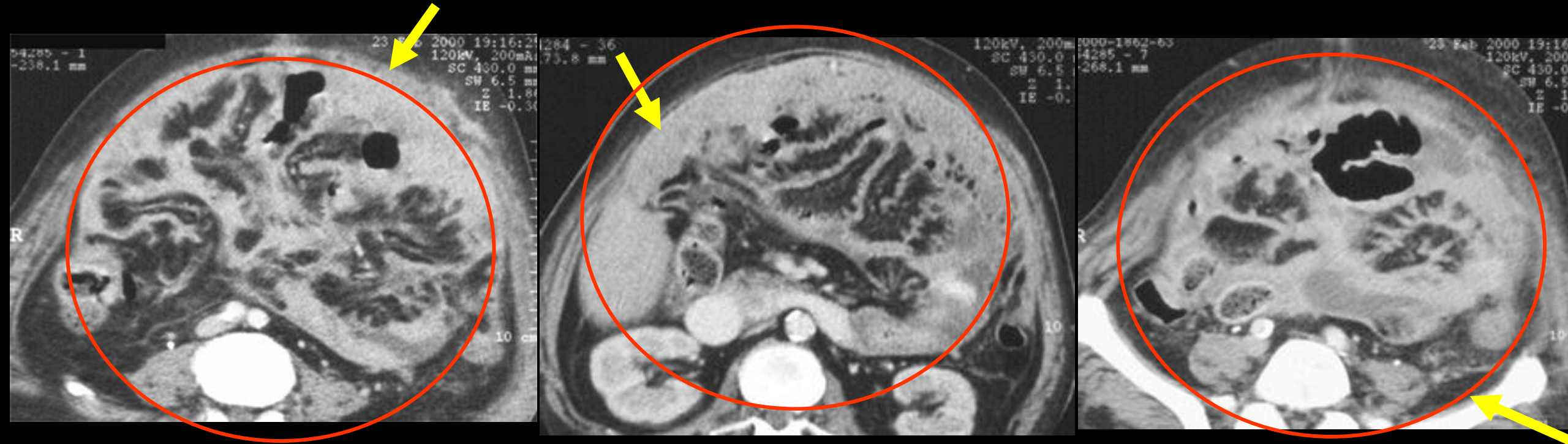
cas n°3



mésothéliome primitif du péritoine chez un homme de 69 ans

- omental cake de type tumoral fibreux étendu et épais
- images de plis jurassiques du mésentère
- pas d'ascite

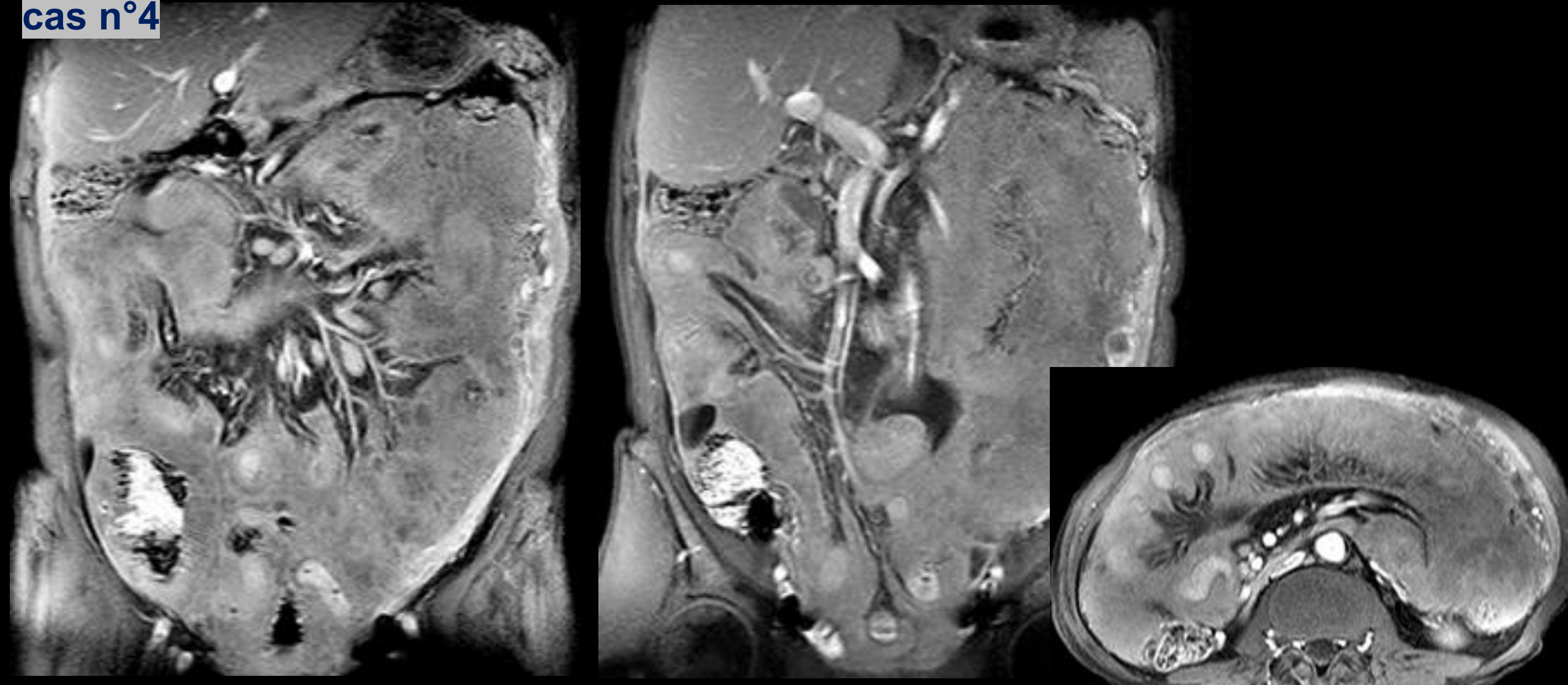
cas compagnons cas n°4



mésothéliome péritonéal primitif de type sarcomatoïde sous-type desmoplastique chez un homme de 43 ans
fibrose en nappe de la séreuse ,massive et évolutive ,confluente, avec aspect caricatural des images "en plis jurassiques" 17 mois d' écart entre l' image de gauche et celle de droite

Dès le premier examen le grand omentum est massivement envahi avec extension aux structures intestino-mésentériques par la fibrose mais il n'y a pas de conséquences mécaniques majeures car la fibrose s'étend sur la surface séreuse mais respecte les espaces graisseux du mésentère

cas n°4



en fin d'évolution, l'IRM montre la transformation fibreuse massive du mésentère mais le respect du tissu cellulo-grasieux et des vaisseaux .Il n'y a ni retentissement mécanique sur le tube digestif , ni ascite ,ni hypertension portale ...

cas n°5

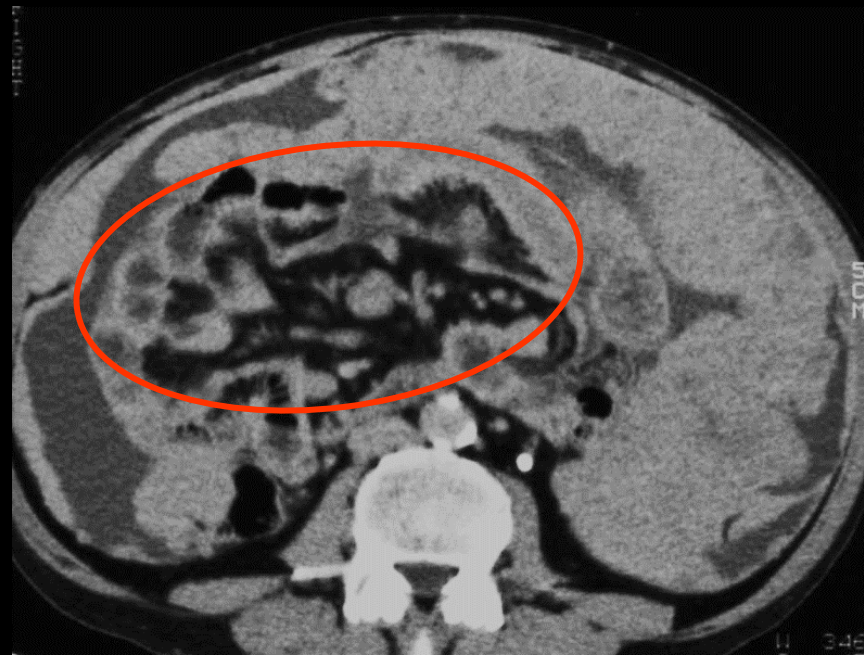
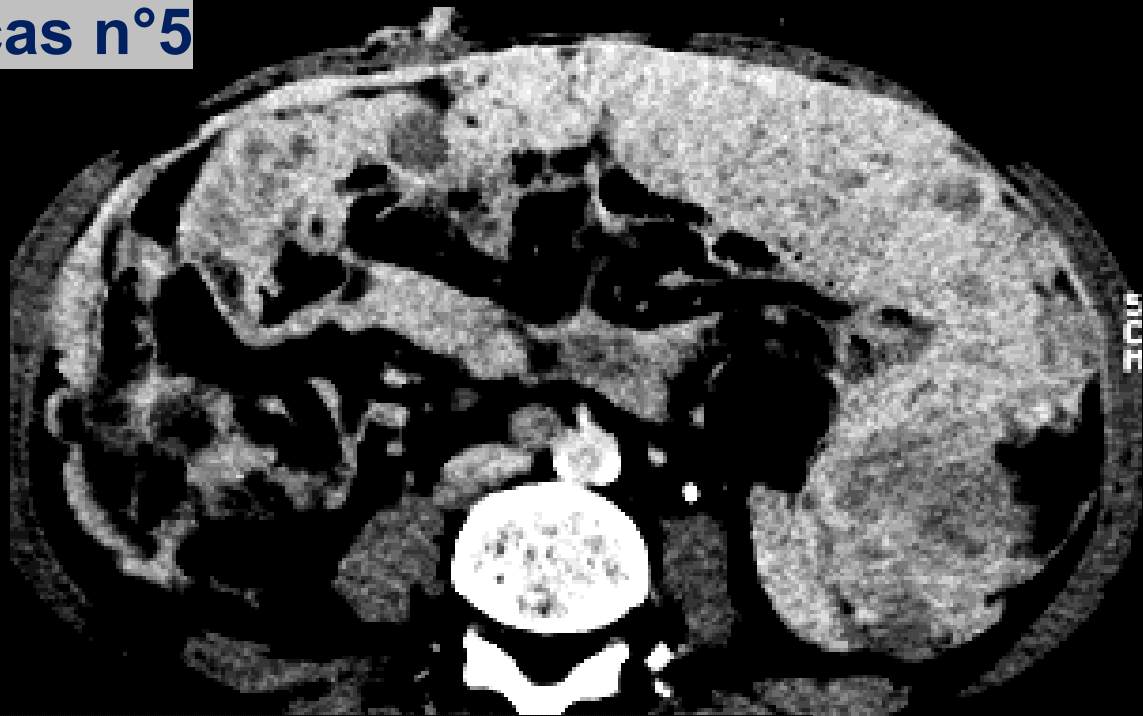


mésothéliome péritonéal associé à un mésothéliome pleural chez un homme de 58 ans exposé professionnellement à l'amiante

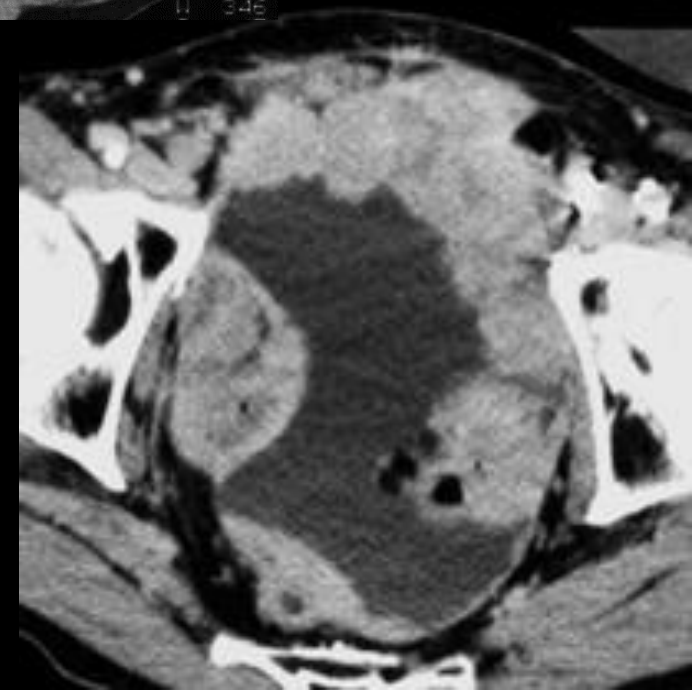
- épaississement régulier du péritoine pariétal abdomino-pelvien

- dans la racine du mésentère on voit les images de plis jurassiques traduisant la fibrose en nappe étalée sur les plis mésentériques

cas n°5



la fibrose se majore rapidement mais le
tissu cellulo-grasieux périvasculaire est
épargné dans les segments proches de
la racine du mésentère



mésothéliome malin primitif

le **mésothéliome** est une tumeur maligne des **membranes séreuses** rencontrée le plus souvent au niveau de la plèvre. La localisation péritonéale est beaucoup plus rare.

Le mésothéliome malin du péritoine se présente le plus souvent sous la forme d'une atteinte diffuse étalée dans tout l'abdomen ; les métastases en dehors de la cavité péritonéale sont exceptionnelles .

La chirurgie de cytoréduction complétée par la chimiohyperthermie trouve dans cette maladie péritonéale une excellente indication

Malignant peritoneal mesothelioma: a review

Joseph Kim, Shanel Bhagwandin, Daniel M. Labow

Division of Surgical Oncology, Department of Surgery, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, New York, NY, USA

Contributions: (I) Conception and design: J Kim, DM Labow; (II) Administration support: J Kim, S Bhagwandin; (III) Provision of patients: J Kim; (IV) Collection of data: J Kim, S Bhagwandin; (V) Data analysis: J Kim, DM Labow; (VI) Manuscript writing: All authors; (VII) Final approval of manuscript: All authors.

Correspondence to: Joseph Kim, MD. Division of Surgical Oncology, Department of Surgery, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, 19 E. 98th St, 7th Fl., Suite. 7A, New York, NY 10029, USA. Email: joseph.kim@mountsinai.org.

Cite this article as: Kim J, Bhagwandin S, Labow DM. Malignant peritoneal mesothelioma: a review. Ann Transl Med 2017;5(11):236. doi: 10.21037/atm.2017.03.96

MISE AU POINT

Mésothéliome malin péritonéal : mise au point et données actuelles



Peritoneal malignant mesothelioma: Review and recent data

Éliane Mery^{a,*}, Juliette Hommell-Fontaine^b,
Mathieu Capovilla^c, Anne Chevallier^d,
Frédéric Bibeau^e, Sabrina Croce^f, Peggy Dartigues^g,
Rachid Kaci^h, Gerlinde Lang-Averousⁱ,
Marie-Hélène Laverrière^j, Agnès Leroux-Broussier^k,
Flora Poizat^m, Nina Robin^p,
Séverine Valmary-Deganoⁿ,
Véronique Verrièle-Beurrier^o, Laurent Villeneuve^p,
Sylvie Isaac^l

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mery.eliane@claudiusregaud.fr (É. Mery).

épidémiologie

- l'atteinte primitive du péritoine représente 7 à 30% de l'ensemble des mésothéliomes malins. Les hommes sont atteints 10 fois plus que les femmes
- les polluants minéraux (thorium, mica) et industriels (radiations ionisantes) sont liés aux mésothéliomes ;l'asbestose serait présente dans 80 % des mésothéliomes pleuraux mais le lien est beaucoup moins fort (7 %)pour les atteintes péritonéales primitives

présentation clinique

- la distension abdominale est l'élément révélateur chez 30 à 80 % des patients; les douleurs abdominales observées dans 25 à 58 % des cas. les tableaux aigus (perforation, occlusion sont rares.
- le scanner est l'examen d'imagerie le plus approprié pour le diagnostic ; les lésions observées sont des masses solides, hétérogènes, à contours irréguliers, qui se réhaussent après injection de PCI

présentation clinique

- le caractère très diffus à l'ensemble de la cavité abdominale, l'absence de lésion primitive, d' adénopathies et de métastases à distance sont des éléments d'orientation du diagnostic
- une ascite est présente dans 60 à 100 % des cas
- les autres éléments macroscopiques sont
 - l'épaississement et les masses omentales
 - les nodules du mésentère,
 - l'épaississement du péritoine pariétal
 - l'atteinte du diaphragme
 - le scalloping du foie et de la rate
 - les ascites localisées

présentation clinique

L'IRM avec injection de gadolinium, la TEP au 18 FDG sont plus appropriées pour l'évaluation des lésions sous traitement

le diagnostic différentiel radiologique sur l'imagerie en coupes doit faire envisager:

- .la carcinomatose péritonéale d'origine gynécologique (ovaire,trompe) digestive (colon, rectum ,estomac , pancréas) ; plus rarement origine pulmonaire, mammaire, utérine .
- .le carcinome séreux primitif du péritoine
- .le carcinome ovarien
- .les extensions abdominales des sarcomatoses rétropéritonéales :liposarcomes, sarcomes pelviens (léiomyosarcomes utérins) , GIST.
- .la lymphomatose et la tuberculose péritonéales

les marqueurs : Ca125 ; AFP,CEA , mesothelin , osteopontin , fibulin peuvent être élevés mais leur sensibilité est trop faible pour qu'ils soient employés pour le diagnostic.. Certains d'entre eux peuvent être utilisés pour l'évaluation de la réponse aux traitements ou la surveillance

Tableau 1 Apport de l'immunohistochimie pour le diagnostic différentiel entre mésotéliome malin péritonéal, carcinome papillaire séreux et adénocarcinomes non gynécologiques.*Differential diagnosis between malignant peritoneal mesothelioma, papillary serous carcinoma and non-gynecological adenocarcinoma: immunohistochemistry contribution.*

Marqueurs	
<i>mésotéliaux</i>	
Calrétinine	Utile. Positif dans 85 à 100 % des MMP. Sa positivité dans 0 à 38 % des CPS empêche son utilisation comme seul marqueur
D2-40	Potentiellement utile. Positif dans 93 à 96 % des MMP, mais positivité de 13 à 65 % des CPS (focale), nécessité de données supplémentaires pour une utilisation plus large
CK5/6	Utilité limitée. Positif dans 53 à 100 % des MMP, mais positif dans 22 à 35 % des CPS (focale)
WT1	Non utile. Positif dans 43 à 93 % des MMP mais positif dans 89 à 93 % des CPS
Marqueurs CPS	
MOC-31	Très utile. Positif dans 98 % des CPS et 5 % des MMP
PAX 8	Très utile. Positif dans la plupart des carcinomes mullériens, négatif dans les MMP
BG8	Très utile. Positif dans 73 % des CPS et 3–9 % des MMP
Ber-EP4	Utile. Positif dans 83–100 % des CPS et 9–13 % des MMP
B72.3	Utilité limitée. Positif dans 65–100 % des CPS et 0–3 % des MMP mais de façon focale
ACE	Non utile. positif dans seulement 0 à 45 % des CPS et négatif dans MMP, mais sensibilité trop faible par rapport à d'autres marqueurs
Récepteur aux œstrogènes	Utile. Positif dans 60 à 93 % des CPS et 0 à 8 % des MMP
Récepteur à la progestérone	Utilité limitée. Sensibilité plus faible que les récepteurs aux œstrogènes dans les CPS, négatif dans les MMP. Peut être utile en cas de positivité
Mésotéliome vs adénocarcinome non gynécologique (voie biliaire, pancréas, estomac, côlon)	
Calrétinine	Très utile. Positif dans 85 à 100 % des MMP mais aussi positif dans 10 % des ADK pancréatiques, valeur limitée si seul marqueur
WT-1	Très utile. Positif dans 43 à 93 % des MMP, 3 % des ADK gastriques et 0 % des ADK pancréatiques
D2-40	Potentiellement utile. Positif dans 93 à 96 % des MMP, négatif dans les ADK gastriques et pancréatiques (données limitées)
CK5/6	Non utile. Positif dans 53 à 100 % des MMP et 38 % des ADK pancréatiques
MOC-31	Très utile. Positif dans 5 % des MMP et 87 % des ADK
BG8	Très utile. Positif dans 3–9 % des MMP et 89 % des ADK
ACE	Très utile. Négatif dans MMP et positif dans 81 % des ADK
B72.3	Très utile. Positif dans 0–3 % des MMP, 84 % ADK pancréas, 89 % ADK voies biliaires, 98 % des ADK du côlon
Ber-EP4	Utile. Positif dans 9–13 % MMP et plus de 98 % des ADK pancréatiques et gastriques
CDX2	Utile. Positif dans 90 à 100 % dans le côlon, 80 % l'intestin grêle, 70 % des carcinomes gastriques et négatif dans les MMP

D'après Husain et al. [21].

MMP : mésotéliome malin péritonéal ; CPS : carcinome papillaire séreux ; ADK : adénocarcinome.

MISE AU POINT

Mésotéliome malin péritonéal : mise au point et données actuelles

Peritoneal malignant mesothelioma: Review and recent data

Éliane Mery^{a,*}, Juliette Hommell-Fontaine^b,
 Mathieu Capovilla^c, Anne Chevallier^d,
 Frédéric Bibeau^e, Sabrina Croce^f, Peggy Dartigues^g,
 Rachid Kaci^h, Gerlinde Lang-Averousⁱ,
 Marie-Hélène Laverrière^j, Agnès Leroux-Broussier^k,
 Flora Poizat^m, Nina Robin^p,
 Séverine Valmary-Deganoⁿ,
 Véronique Verrièle-Beurrier^o, Laurent Villeneuve^p,
 Sylvie Isaac^l

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mery.eliane@claudiusregaud.fr (É. Mery).

0242-6498/\$ — see front matter © 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2014.01.004>

- aucun marqueur isolé d' IHC n'est spécifique mais des **groupements de marqueurs positifs** : EMA , calretin , CK5/6 , WT-1 , mesothelin et anticorps-1anti cellules mésothéliales **et de marqueurs négatifs** pour le carcinome CEA , Ber-EP4 , LeuM1 , Bg8thyroid transcription factor-1 aident à la distinction entre mésothéliome malin primitif du péritoine, carcinome séreux papillaire primitif , adénocarcinome colorectal I-, tumeurs séreuses ovariennes border-line . Les recommandations sont de faire recourir à 2 marqueurs positifs et 2 marqueurs négatifs

anatomie pathologique - macroscopie

Le mésothéliome malin péritonéal se présente sous la forme de multiple nodules isolés ou confluents pour former des masses ou plaques. Ces nodules ou plaques sont blanchâtres, hétérogènes d'aspect solide, kystique ou mucoïde.

Il peut s'étendre à toute la surface péritonéale, infiltrer les viscères, en particulier la paroi intestinale et le grand épiploon et, dans les stades avancés, engainer complètement le tractus digestif.

Il peut également infiltrer la plèvre par extension directe à travers le diaphragme ou via les vaisseaux lymphatiques trans-diaphragmatiques.

Rarement, le MMP se présente comme un processus localisé envahissant les organes adjacents sans extension à la totalité de la cavité péritonéale

classiquement, en l'absence d'éléments spécifiques en imagerie et avec les marqueurs, le diagnostic repose uniquement sur l'anatomie pathologique:

- .la cytologie sur le liquide d'ascite

- .l'immunohistochimie sur le produit de ponction à l'aiguille fine des lésions
macroscopiques

sont des techniques délicates et peu sensibles ; on leur préfère les biopsies guidées transpariétales ou au cours d'une laparoscopie

3 sous-types histologiques de mésothéliome malin primitif du péritoine sont définies par la WHO :

- épithélioïde , sarcomatoïde et biphasique/mixte

qui diffèrent pour le pronostic et la thérapeutique

le **sous-type épithélioïde** est composé de cellules ressemblant aux cellules mésothéliales normales organisées en éléments trabéculaires ou tubulo-papillaires; les mitoses sont rares. La présence occasionnelle de cellules "en bague à chaton" et d'une réaction desmoplastique peut rendre difficile le diagnostic différentiel avec l'adénocarcinome séreux.

le **sous-type sarcomatoïde** est composé de petits amas de cellules fusiformes avec parfois des éléments hétérologues malins ostéoïdes, chondroïdes ou musculaires

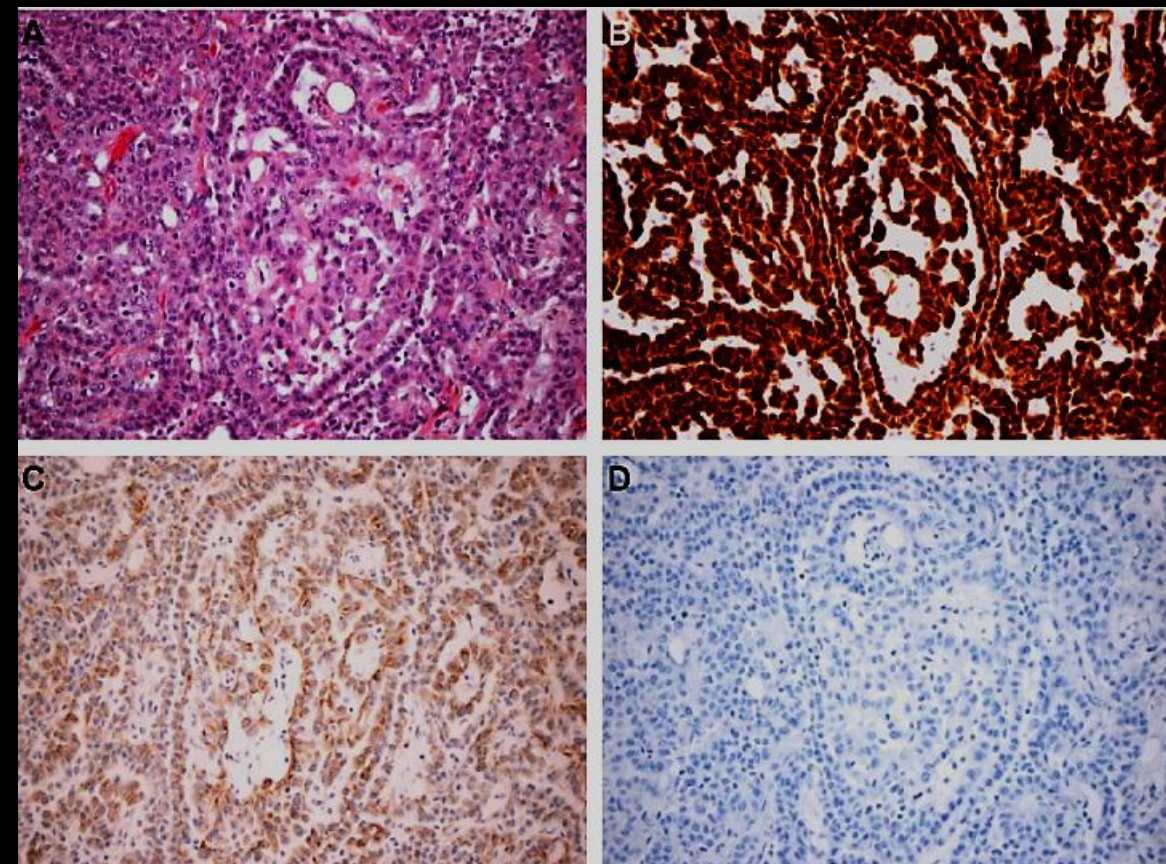


Figure 1. A. Mésothéliome malin péritonéal épithélioïde d'architecture papillaire (HES $\times 25$). B. Calrétinine : marquage cytoplasmique et nucléaire (en œuf au plat) intense et diffus ($\times 25$). C. CK 5/6 : marquage cytoplasmique diffus ($\times 25$). D. Ber-EP4 : absence totale de marquage ($\times 25$).

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : mery.eliane@claudiusregaud.fr (É. Mery).

0242-6498/\$ — see front matter © 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2014.01.004>

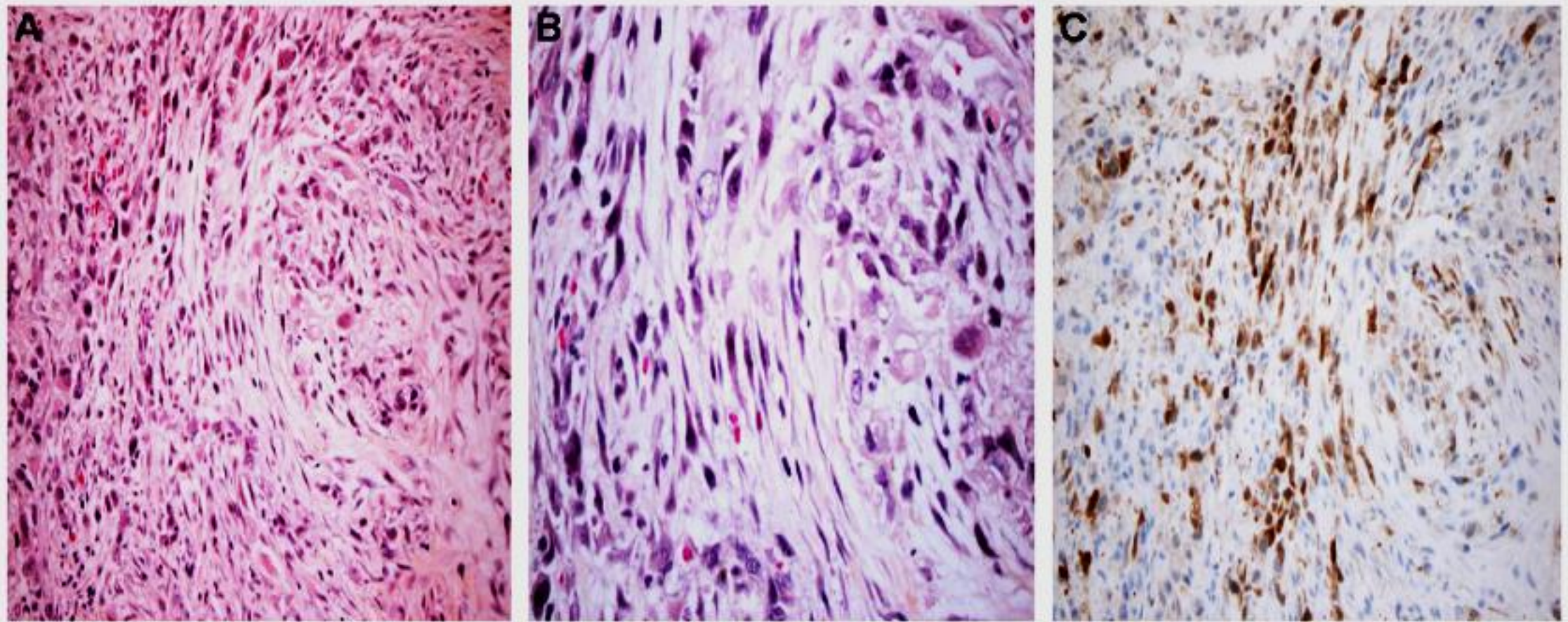


Figure 2. A. Mésothéliome malin péritonéal sarcomatoïde: prolifération d'aspect fasciculé (HES $\times 25$). B. présence d'atypies cytonucléaires marquées ($\times 40$). C. Calrétinine, marquage cytoplasmique et nucléaire (œuf au plat) $\times 25$.
A. Sarcomatous malignant peritoneal mesothelioma (HES $\times 25$). B. Marked cytological atypia. C. Calretinine: cytoplasmic and nuclear staining (fried egg pattern) ($\times 25$).

-le sous-type épithélioïde est le plus commun, correspondant à environ 50 à 75 % des mésothéliomes primitifs du péritoine . C'est aussi celui qui a le meilleur pronostic

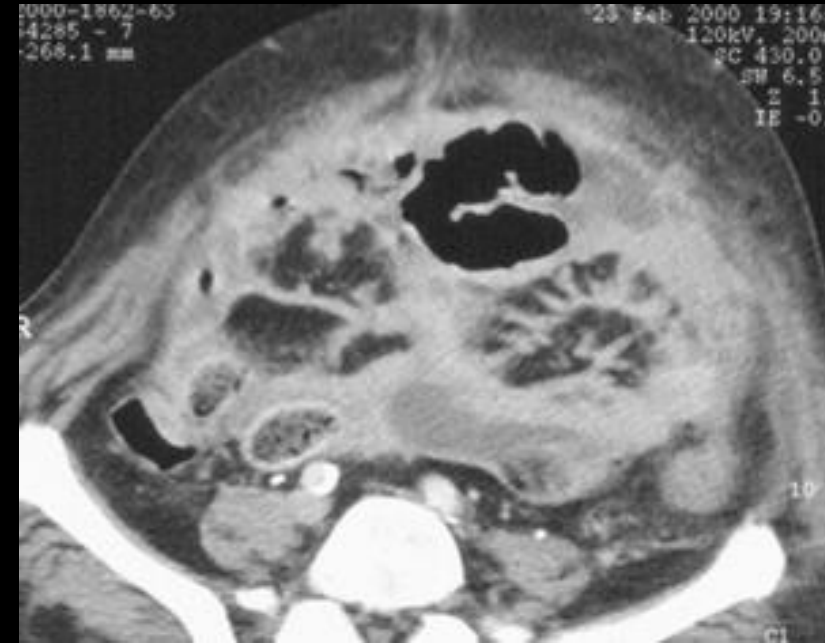
-le sous-type sarcomatoïde représente environ 25 % des mésothéliomes malins primitifs du péritoine ;3 variantes ont été individualisées: **mésothéliome transitionnel**, **mésothéliome lymphohistiocytaire** ,
mésothéliome desmoplastique +++

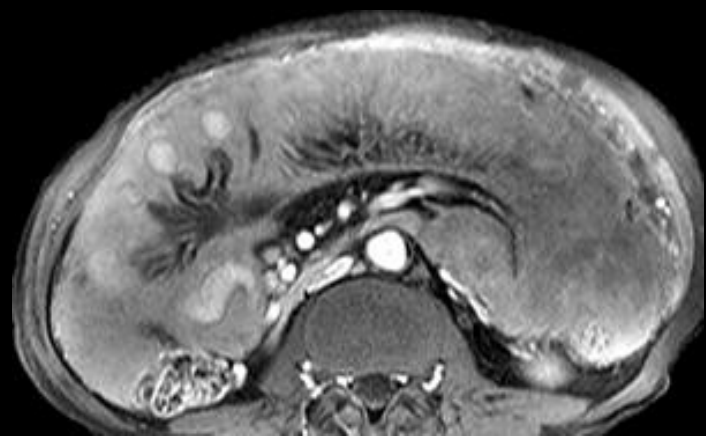
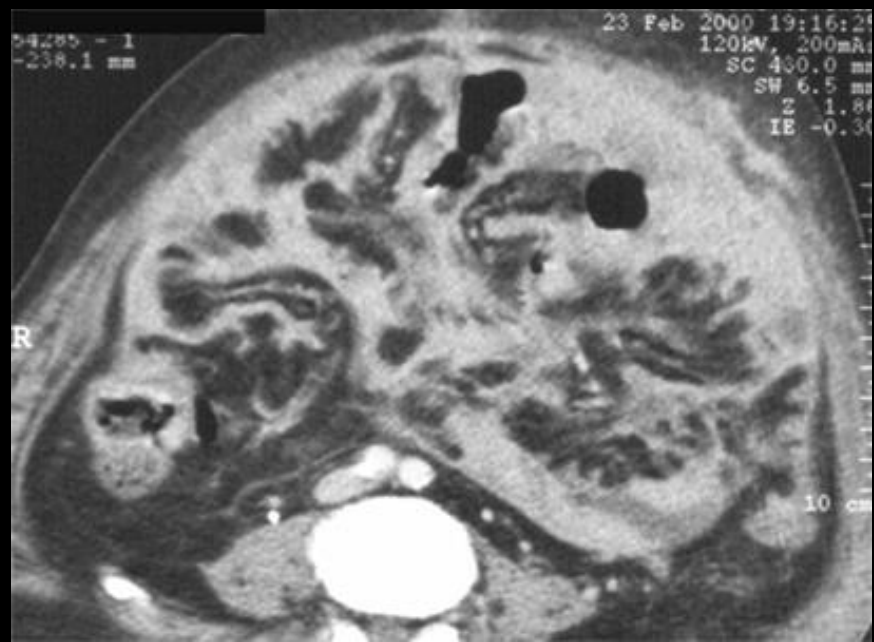
le sous-type mixte est défini par la présence simultanée de composants épithélioïdes et sarcomatoïdes ; chacun des 2 contingents représentant au moins 10 % de la surface tumorale . La présence d'un contingent de cellules fusiformes est associée à un pronostic plus péjoratif

Le **mésothéliome desmoplastique** est individualisé comme un type histologique dans l'OMS 2004 et comme une variante de mésothéliome sarcomatoïde par d'autres.

Il s'agit d'une **lésion paucicellulaire**, faite de **larges trousseaux de collagène** entre lesquels sont observées des cellules tumorales fusiformes s'agencant de façon storiforme ou sans architecture particulière.

L'OMS retient ce diagnostic lorsqu'au moins 50 % de la tumeur présente de tels aspects.





Au total

-au quotidien, ce sont les images scanographiques qui sont les premières susceptibles d'orienter correctement le diagnostic de mésothéliome malin primitif .

-devant un tableau scanographique suggérant une carcinomatose péritonéale d'origine digestive ou ovarienne ,une tuberculose péritonéale ..il sera important de **ne pas méconnaître l'aspect particulier de la couche de fibrose étalée sur les parois du mésentère ,** à l'origine des **images "en plis jurassiques"** associées aux autres éléments plus classiques : épaissement régulier du péritoine pariétal, omental cake , nodules péritonéaux disséminés, absence de localisations métastatiques viscérales et d'adénopathies ...etc.

