

# Les tumeurs de l'appendice et leur prise en charge

Drs JEREMY MEYER<sup>a</sup>, ALEXANDRE BALAPHAS<sup>a</sup>, THIBAUD KOESSLER<sup>b</sup>,  
Prs PHILIPPE MOREL<sup>a</sup>, LÉO BÜHLER<sup>a</sup>, Drs NICOLAS BUCHS<sup>a</sup> et FRÉDÉRIC RIS<sup>a</sup>

Rev Med Suisse 2018; 14: 1225-9

Une tumeur appendiculaire est retrouvée pour 100 appendicectomies. Elle peut aussi être découverte fortuitement lors d'un examen radiologique de routine et se présenter sous la forme d'un mucocèle de l'appendice. Les tumeurs appendiculaires sont de types histologiques variés et comprennent majoritairement les tumeurs neuroendocrines ainsi que les tumeurs épithéliales. Ces dernières, lorsqu'elles sécrètent de la mucine, peuvent se présenter sous la forme d'un pseudomyxome péritonéal, une carcinose péritonéale particulière grevée d'importantes complications. La prise en charge des tumeurs appendiculaires répond à des recommandations particulières et, dans les cas avancés, nécessite l'expertise d'un centre universitaire spécialisé en oncologie digestive. Le rôle du médecin de premier recours réside dans le diagnostic et l'orientation des patients atteints d'une tumeur appendiculaire.

## Appendix tumours and their management

*An appendix tumour is found every 100 appendectomies. It can also be incidental discovery during a routine radiological examination and presents as a mucocele of the appendix. Appendix tumours are of varied histological type, and include mainly neuroendocrine tumours as well as epithelial tumours. The latter, when they secrete mucin, can give rise to peritoneal pseudomyxoma, a particular form of carcinosis harbouring serious complications. The management of appendix tumours responds to specific recommendations and, in advanced cases, requires the expertise of a university centre specialized in digestive oncology. The role of the primary care practitioner lies in the diagnosis and referral of patients with appendix tumours.*

## INTRODUCTION

Le cancer de l'appendice est une entité rare, avec une incidence annuelle ajustée pour l'âge de 0,12 cas pour 1 million de personnes selon le National Cancer Institute's Surveillance, Epidemiology and End-Results (SEER).<sup>1</sup> La majorité des présentations est indolente et le diagnostic est le plus souvent posé de manière fortuite lors d'une appendicectomie. Une série hongkongaise a retrouvé 17 tumeurs appendiculaires (1,14%) pour 1492 appendicectomies,<sup>2</sup> tandis qu'une série néo-zélandaise a rapporté 74 tumeurs appendiculaires (0,93%) pour 7970 appendicectomies.<sup>3</sup> Bien qu'à notre connaissance aucune méta-analyse n'estime la prévalence moyenne des tumeurs appendiculaires parmi les patients opérés d'une appendicectomie, il est communément admis qu'une tumeur appendiculaire est retrouvée pour 100 appendicectomies. De progression

lente et plutôt de bon pronostic, ces tumeurs restent le plus souvent asymptomatiques et peuvent parfois conduire à des issues fatales. Notamment, c'est d'une tumeur de l'appendice qu'est décédée l'actrice Audrey Hepburn dans le canton de Vaud.<sup>4</sup>

Contrairement aux cancers colorectaux, qui sont majoritairement des adénocarcinomes, l'appendice est le plus souvent le siège de tumeurs neuroendocrines, communément nommées *carcinoïdes* de par le syndrome éponyme qu'elles peuvent provoquer. Les autres types histologiques tumoraux impliquant l'appendice sont majoritairement des tumeurs d'origine épithéliale, dont certaines peuvent causer un pseudomyxome péritonéal. La classification de ces tumeurs dans la littérature est extrêmement hétérogène et basée sur de multiples facteurs, tels que le degré d'atypies cellulaires et la présence ou non de cellules en bague à chaton (*signet ring cells*). Pour plus de commodité, nous avons adopté la classification du Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) pour les tumeurs épithéliales de l'appendice,<sup>5</sup> reproduite dans le **tableau 1**. L'appendice peut cependant aussi être le siège de tumeurs moins fréquentes, telles que des lymphomes, des paragangliomes, des métastases ou d'autres types histologiques que nous n'aborderons pas dans le présent article. La survie à cinq ans est de 93% pour les tumeurs neuroendocrines, 55% pour les adénocarcinomes de type intestinal, 58% pour les adénocarcinomes mucineux et 27% pour ceux avec une composante de cellules en bague à chaton.<sup>6</sup>

## TUMEUR NEUROENDOCRINE DE L'APPENDICE

Les tumeurs neuroendocrines de l'appendice ont été décrites pour la première fois en 1914 par les Drs Gosset et Masson.<sup>7</sup> L'appendice constitue la localisation de 16,7% des tumeurs neuroendocrines.<sup>8</sup> La grande majorité d'entre elles sont localisées à la pointe de l'appendice et restent, de ce fait, généralement asymptomatiques. L'âge moyen du diagnostic est précoce et se situe vers 38 ans, avec une prédominance

TABLEAU 1		Classification des tumeurs épithéliales de l'appendice
-----------	--	--

- Low-grade appendiceal mucinous neoplasm (LAMN)
- High-grade appendiceal mucinous neoplasm (HAMN)
- Polype sessile
- Polype tubuleux, tubulovilleux ou adénome villositéux
- Adénocarcinome mucineux
- Adénocarcinome de type intestinal
- Adénocarcinome mucineux ou non avec cellules en bague à chaton

(Selon le Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI)).

<sup>a</sup> Service de chirurgie viscérale, Département de chirurgie, HUG, 1211 Genève 14, <sup>b</sup> Service d'oncologie, HUG, 1211 Genève 14  
jeremy.meyer@hcuge.ch

masculine de 3: 1.<sup>3</sup> Au scanner, la tumeur neuroendocrine de l'appendice peut se présenter avec des signes d'appendicite ou sous la forme d'une masse kystique bien encapsulée pouvant présenter des calcifications.<sup>9</sup> Les tumeurs neuroendocrines sont fréquemment fonctionnelles et produisent principalement de la sérotonine. Les tumeurs sécrétantes peuvent causer un syndrome carcinoïde en cas de volume tumoral important ou de métastases hépatiques, du fait de la capacité du foie à métaboliser la sérotonine amenée par le flux porte. Ce syndrome se caractérise par une rougeur, une hypotension, une tachycardie et des diarrhées importantes. En cas de tumeur neuroendocrine de l'appendice suspecte de métastases, il convient de doser la chromogranine A plasmatique, le métabolite de la sérotonine 5-HIAA dans les urines de 24 heures et d'effectuer un octréoscan (indium<sup>111</sup> SPECT) ou, préférentiellement, un PET-CT au Ga68-Dotatate à la recherche de localisations extra-appendiculaires.<sup>10</sup> Il faut bien entendu interrompre toute prise d'inhibiteurs de la pompe à protons avant la réalisation du dosage de la chromogranine A (car ceux-ci peuvent causer des faux positifs) et toute prise de sandostatine un mois avant les examens d'imagerie fonctionnelle (car celle-ci peut causer des faux négatifs). Le stade TNM des tumeurs neuroendocrines de l'appendice est résumé dans le **tableau 2**.<sup>11</sup>

Le traitement passe par l'ablation chirurgicale de la tumeur en marge saine. L'extension de la résection est conditionnée par le risque de métastase ganglionnaire. Les tumeurs de diamètre inférieur à 1 cm sont considérées comme à risque d'atteinte ganglionnaire faible,<sup>12</sup> et une appendicectomie est suffisante.<sup>13</sup> Les tumeurs d'un diamètre supérieur à 2 cm sont considérées comme associées à un risque métastatique important (64% de métastases ganglionnaires)<sup>12</sup> et doivent faire l'objet d'une colectomie droite oncologique.<sup>13</sup> Cette colectomie est réalisée soit durant le même temps opératoire que l'appendicectomie si le diagnostic histologique de la tumeur a été confirmé par un

examen extemporané, soit dans un deuxième temps si le diagnostic a été effectué, de manière fortuite, par exemple sur la pièce d'appendicectomie. L'évidence scientifique relative aux tumeurs d'un diamètre compris entre 1 et 2 cm fait défaut. Cependant, le consensus établi par l'European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS)<sup>14</sup> et par le National Comprehensive Cancer Network (NCCN)<sup>13</sup> est d'effectuer une appendicectomie pour les tumeurs à faible risque et une colectomie droite pour celles à haut risque. Le risque est défini par la présence d'une invasion tumorale du méso-appendice, des vaisseaux, des marges chirurgicales incertaines, une histologie mixte ou un grade G2.

Un suivi oncologique postopératoire n'est pas nécessaire pour les tumeurs de moins de 1 cm. En revanche, il est indispensable pour les tumeurs à haut risque et passe par un scanner abdominal à 3 mois postopératoires, puis tous les 6 à 12 mois pendant 10 ans.<sup>13,14</sup> Il convient également d'effectuer une colonoscopie à distance de l'opération, à la recherche d'une tumeur synchrone.

## ADÉNOCARCINOME NON MUCINEUX DE L'APPENDICE

L'adénocarcinome non mucineux de l'appendice est considéré comme étant de type intestinal, similaire au cancer colorectal, mais il peut aussi être de type mixte et comporter des cellules en bague à chaton.<sup>5</sup> Il représente environ 25% des tumeurs appendiculaires d'origine non neuroendocrine<sup>15</sup> et se présente le plus souvent sous la forme d'une appendicite aiguë.<sup>16</sup> Selon les données du SEER portant sur 1404 cas d'adénocarcinome de l'appendice, l'âge moyen au diagnostic est de 61,3 ans et la tumeur touche autant les hommes que les femmes. La séreuse était envahie chez 44,7% des patients, les classant au minimum T4.<sup>17</sup> La 8<sup>e</sup> édition de la classification TNM n'établit pas de distinction entre les adénocarcinomes de type mucineux et non mucineux (**tableau 3**),<sup>11</sup> bien que le pronostic des adénocarcinomes non mucineux de stade IV se soit avéré plus favorable que celui des adénocarcinomes mucineux.<sup>17</sup>

Considérant la faible incidence de l'adénocarcinome non mucineux de l'appendice, il n'existe à l'heure actuelle pas de recommandation spécifique des sociétés savantes relative à son traitement. Par conséquent, il est communément admis de le considérer et de le traiter comme l'adénocarcinome du côlon droit, pour lequel les recommandations sont bien établies.<sup>18</sup> Bien que cela soit encore sujet à controverse, le traitement peut néanmoins être limité à une appendicectomie en cas d'atteinte limitée à la muqueuse ou à la sous-séreuse si la tumeur est bien différenciée.<sup>19</sup>

## MUCOCÈLE ET TUMEURS MUCINEUSES DE L'APPENDICE

Le terme mucocèle est purement descriptif et se réfère à la dilatation de l'appendice vermiforme, non infecté, résultant d'une accumulation de mucus à la suite d'une obstruction de sa lumière. Cette obstruction peut résulter soit d'une compression extrinsèque (par exemple, par un nodule d'endométriose) ou être le fait d'un obstacle intrinsèque qui peut être

<b>TABLEAU 2</b>		<b>Score TNM des tumeurs neuroendocrines de l'appendice</b>	
<b>T: tumeur primaire</b>	Tx	Tumeur primaire non évaluable	
	T0	Pas de tumeur primaire	
	T1	Tumeur de moins de 2 cm de diamètre	
	T2	Tumeur entre 2 et 4 cm de diamètre	
	T3	Tumeur d'un diamètre supérieur à 4 cm avec invasion de la sous-séreuse et/ou du méso-appendice	
	T4	Atteinte du péritoine et/ou invasion d'organes de voisinage	
<b>N: ganglions lymphatiques</b>	Nx	Ganglions lymphatiques non évaluables	
	N0	Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques	
	N1	Atteinte des ganglions lymphatiques	
<b>M: métastases à distance</b>	M0	Pas de métastase à distance	
	M1a	Atteinte métastatique hépatique	
	M1b	Atteinte métastatique extrahépatique	
	M1c	Atteinte métastatique hépatique et extrahépatique	

(Selon la 8<sup>e</sup> édition de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC)).

TABLEAU 3

Score TNM  
des adénocarcinomes  
de l'appendice

T: tumeur primaire	
Tx	Tumeur primaire non évaluable
T0	Pas de tumeur primaire
Tis	Carcinome in situ: intra-épithélial ou invasion de la <i>lamina propria</i>
Tis (LAMN)	LAMN: mucine ou épithélium mucineux pouvant atteindre la <i>muscularis propria</i>
T1	Invasion de la sous-muqueuse
T2	Invasion de la <i>muscularis propria</i>
T3	Invasion de la sous-séreuse ou du méso-appendice
T4a	Perforation du péritoine viscéral et/ou carcinose péritonéale mucineuse et/ou présence de mucine atteignant la séreuse de l'appendice et/ou le méso-appendice
T4b	Invasion d'autres organes ou structures
N: ganglions lymphatiques	
Nx	Ganglions lymphatiques non évaluables
N0	Pas d'atteinte des ganglions lymphatiques
N1a	Atteinte d'un ganglion lymphatique
N1b	Atteinte de 2-3 ganglions lymphatiques
N1c	Atteinte tumorale de la sous-séreuse ou d'une partie non péritonéalisée des tissus péricoliques et périrectaux sans atteinte des ganglions lymphatiques
N2	Atteinte de 4 ganglions lymphatiques ou plus
M: métastases à distance	
M0	Pas de métastase à distance
M1a	Présence de mucine acellulaire dans l'espace péritonéal
M1b	Carcinose péritonéale (y. c. épithélium mucineux)
M1c	Autres métastases à distance

(Selon la 8e édition de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC)).

tumoral ou non. On parle de tumeur mucineuse de l'appendice lorsque la néoplasie retrouvée est associée à une prolifération glandulaire adénomateuse. L'âge moyen de diagnostic est de 59,6 ans.<sup>20</sup> La classification des tumeurs mucineuses est fortement hétérogène, et nous avons adopté dans le présent article la classification de consensus du PSOGI pour les tumeurs épithéliales de l'appendice.<sup>5</sup> Les tumeurs mucineuses sont classifiées en invasives ou non invasives, selon qu'elles franchissent ou non la *muscularis mucosae*.<sup>5</sup> Les tumeurs mucineuses non invasives regroupent les *Low-grade appendiceal mucinous neoplasms* (LAMN) et les *High-grade appendiceal mucinous neoplasms* (HAMN), en fonction du degré d'atypies cellulaires.<sup>5,10</sup> Ces tumeurs sont aussi parfois nommées cystadénomes. Si la tumeur est invasive et franchit la *muscularis mucosae*, on parlera d'adénocarcinome mucineux (aussi nommé cystadénocarcinome par certains auteurs).<sup>5,10</sup> Cette forme invasive représente 5% des tumeurs mucineuses de l'appendice.<sup>21</sup> Le type histologique de tumeur et le degré d'invasion de la paroi appendiculaire conditionnent le risque de dissémination péritonéale de cellules épithéliales productrices de mucine, pouvant générer un pseudomyxome péritonéal.<sup>22</sup> On

relève notamment que les HAMN ont une plus haute propension de dissémination que les LAMN.<sup>23</sup> Les adénocarcinomes mucineux, quant à eux, sont très souvent de diamètre supérieur à 4 cm et sont métastatiques principalement au niveau péritonéal dans 50% des cas.<sup>5,20</sup> Les marqueurs tumoraux CEA et CA 19-9 sont élevés chez respectivement 56,1% et 67,1% des patients atteints d'un adénocarcinome mucineux.<sup>24</sup> Si des cellules en bague à chaton sont retrouvées à l'histologie, l'adénocarcinome mucineux doit être classifié comme un adénocarcinome peu différencié avec cellules en bague à chaton et distingué de l'adénocarcinome mucineux sans cellules en bague à chaton, du fait de son pronostic bien plus sombre.<sup>1,25</sup>

Au scanner, les tumeurs mucineuses de l'appendice peuvent se manifester avec des signes d'appendicite ou sous la forme d'une masse kystique bien encapsulée avec des calcifications murales dans la moitié des cas.<sup>26,27</sup> A l'échographie, les mucoécèles peuvent présenter une image en cible ou en oignon qui est pathognomonique de la pathologie.<sup>28</sup>

Le traitement curatif de ces tumeurs est bien entendu chirurgical. Les tumeurs considérées comme présentant peu de risque d'évolution vers un pseudomyxome, notamment les LAMN, nécessitent une appendicectomie en marges saines.<sup>5</sup> Le chirurgien doit néanmoins veiller à ne pas perforer la tumeur mucineuse sous peine de disséminer les cellules productrices de mucine dans la cavité péritonéale et exposer le patient au risque de pseudomyxome péritonéal. Aussi, certains auteurs recommandent un abord par laparotomie pour une manipulation et une extraction de la pièce opératoire en toute sécurité.<sup>30</sup> Un suivi scannographique annuel est proposé pour une durée de dix ans afin d'exclure la formation ultérieure d'un pseudomyxome.<sup>5</sup>

Les adénocarcinomes mucineux, de par leur caractère invasif, sont à plus haut risque de métastatisation ganglionnaire et de dissémination intrapéritonéale, et nécessitent par conséquent une attitude plus agressive sous la forme d'une colectomie droite oncologique. Une attitude similaire est proposée pour les HAMN, même si l'attitude à adopter face à ces tumeurs reste mal documentée.<sup>5</sup> Du fait de l'absence de consensus pendant des années, les HAMN ne figurent par ailleurs pas dans la 8e édition de la classification TNM, alors que les LAMN viennent d'y être introduites (tableau 3).<sup>11</sup>

En cas de perforation spontanée ou iatrogène d'une tumeur mucineuse, il convient d'effectuer une cytologie du liquide péritonéal, une appendicectomie, ainsi qu'un lavage abondant de la cavité abdominale. Une colectomie droite est indiquée uniquement si elle permet une exérèse de la tumeur en marges saines ou s'il y a une atteinte ganglionnaire.<sup>29</sup> Dans un deuxième temps, une exploration péritonéale doit être effectuée. Si l'exploration met en évidence une carcinose péritonéale ou si la cytologie montre une dissémination de cellules épithéliales, on parle alors de pseudomyxome péritonéal.

### PSEUDOMYXOME PÉRITONÉAL

L'évolution naturelle de certaines tumeurs mucineuses passe par l'extension du processus dans la cavité péritonéale sous la forme d'un pseudomyxome péritonéal. Typiquement, cette

progression résulte de la rupture d'un mucocèle appendiculaire, spontanée ou iatrogène lors d'une intervention d'appendicectomie. On retrouve alors des cellules épithéliales cancéreuses de type adénomucineux implantées sur le péritoine associées à une ascite d'aspect gélatineux composée de mucine. Les Anglo-Saxons parlent alors de *Jelly Belly*. Le terme de pseudomyxome péritonéal ne peut pas être utilisé en cas de rupture d'un mucocèle en phase aiguë et doit être réservé à une extension intrapéritonéale et à distance.<sup>5</sup> Les symptômes précoces sont aspécifiques et consistent en une augmentation du périmètre abdominal ou en l'apparition d'hernies.<sup>31</sup> Les dépôts de mucine provoquent par la suite des complications mécaniques par l'invasion des viscères abdominaux. Sans traitement, le pronostic est sombre. Le pseudomyxome péritonéal est une entité rare, avec une incidence annuelle de 3 à 4 cas par million pris en charge chirurgicalement.<sup>32</sup> L'expérience des HUG représente une vingtaine de cas opérés en 20 ans. L'origine extra-appendiculaire du pseudomyxome péritonéal, notamment ovarienne, est possible, mais d'après des études immunohistochimiques récentes, il semble que cela ne représente qu'une proportion marginale des pseudomyxomes.<sup>33</sup> En 1995, Ronnett et coll. proposaient une classification du pseudomyxome péritonéal basée sur le grade histocytologique et sur l'atteinte péritonéale.<sup>34,35</sup> Cette classification établit quatre catégories de pseudomyxome: le *Disseminated Peritoneal Adenocarcinoma* (DPAM), le *Peritoneal Mucinous Carcinoma* (PMCA) et le PMCA avec caractéristiques intermédiaires ou discordantes (PMCA-I, PMCA-D). Le DPAM est caractérisé par une faible cellularité de l'ascite qui est surtout composée de mucine, tandis que le PMCA comprend de nombreuses cellules épithéliales atypiques avec un index mitotique élevé. Le PMCA-I et le PMCA-D se situent à cheval entre le DPAM et le PMCA. La présence de cellules en bague à chaton, initialement caractéristiques de PMCA-I selon Ronnett, serait plutôt un signe de PMCA.<sup>36</sup> Ces catégories semblent associées avec des tumeurs primaires différentes. Ainsi, le DPAM serait issu de tumeurs mucineuses de l'appendice, ce qui explique le bon pronostic de cette carcinomatose, tandis que le PMCA proviendrait d'un adénocarcinome mucineux de l'appendice et serait ainsi de mauvais pronostic.<sup>33</sup> Le consensus d'experts établi par le PSOGI retient les termes de *low-grade mucinous carcinoma peritonei*, *high-grade mucinous carcinoma peritonei* et *high-grade mucinous carcinoma peritonei with signet ring cells*, respectivement, et parfaitement équivalents aux anciennes terminologies DPAM, PMCA et PMCA-s (*peritoneal mucinous carcinomatosis with signet ring cells*).<sup>37</sup> Le *high-grade mucinous carcinoma peritonei* se caractérise par une invasion péritonéale par des cellules à plus haut degré d'atypies cellulaires et/ou par la destruction tissulaire des organes envahis.<sup>5</sup>

Le traitement du pseudomyxome péritonéal passe par une chirurgie de cytoréduction totale (ablation chirurgicale des implantations tumorales macroscopiques) couplée à une chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale (CHIP) à base de mitomycine C, dont l'efficacité sur la survie est spectaculaire et rarement retrouvée en oncologie. L'étude rétrospective de Chua et coll., qui porte sur plus de 2000 patients ayant bénéficié de chirurgie de cytoréduction et CHIP, plus ou moins couplée à une chimiothérapie intrapéritonéale postopératoire précoce, retrouve une survie médiane de 16,3 ans.<sup>38</sup> Aux HUG, la survie médiane se situe à 13,8 ans suite à une procédure comportant uniquement une chirurgie de cytoréduction

et une CHIP. Contrairement à d'autres types de carcinose péritonéale, ce traitement est indiqué jusqu'à des scores de carcinose péritonéale (PCI) très élevés. Il est par contre indispensable d'avoir une résection macroscopique complète, la présence de résidus tumoraux conditionnant fortement la survie,<sup>39</sup> ce qui souligne l'importance d'une prise en charge par un centre expert. L'ajout d'une chimiothérapie néoadjuvante semble n'apporter aucun bénéfice de survie chez les patients avec une maladie de haut grade.<sup>40</sup> En revanche, la nécessité de réaliser une colectomie droite d'emblée en plus de l'appendicectomie lors de la CHIP est débattue.<sup>41</sup> Sans chimiothérapie intrapéritonéale, le pronostic est extrêmement défavorable et fatal à moyen terme du fait des complications mécaniques générées par la sécrétion de mucine.<sup>42,43</sup> Les patients avec une tumeur mucineuse perforée mais qui ne désirent pas de chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale devraient bénéficier d'un suivi par imagerie abdominale pendant au moins dix ans.<sup>44</sup>

## CONCLUSION

Les tumeurs de l'appendice possèdent un spectre histologique particulier, avec une prédominance de tumeurs neuroendocrines et de tumeurs d'origine épithéliale. Ces dernières peuvent se présenter sous la forme de mucocèle et exposer au risque de pseudomyxome péritonéal, dont la prise en charge oncologique implique une chirurgie de cytoréduction et une chimiothérapie hyperthermique intrapéritonéale. La plupart des tumeurs appendiculaires sont asymptomatiques et découvertes fortuitement, soit à l'imagerie, soit lors d'une appendicectomie. Bien que les tumeurs appendiculaires soient peu fréquentes, la connaissance de la stratégie de leur prise en charge est importante pour le médecin interniste-généraliste. En effet, ce dernier peut être amené à suivre au long cours des patients à risque de pseudomyxome péritonéal ou découvrir celui-ci de manière fortuite lors d'un examen d'imagerie. En cas de découverte d'une tumeur mucineuse de l'appendice et/ou d'un pseudomyxome péritonéal, le praticien doit adresser le patient dans un centre expert possédant les compétences et les ressources nécessaires à la prise en charge de ces maladies particulières.

**Conflit d'intérêts:** Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

## IMPLICATIONS PRATIQUES

- Les tumeurs de l'appendice comprennent des types histologiques particuliers et font l'objet de recommandations spécifiques qui doivent être connues du chirurgien ainsi que du médecin interniste-généraliste
- En cas de découverte fortuite d'un mucocèle de l'appendice ou d'un pseudomyxome péritonéal, il convient d'adresser le patient dans un centre spécialisé en oncologie digestive
- En cas de découverte peropératoire d'une tumeur appendiculaire, il convient d'effectuer un examen extemporané pour orienter la prise en charge chirurgicale
- Il convient d'éviter toute manipulation peropératoire pouvant conduire à la rupture d'un mucocèle
- Chez les patients à risque de pseudomyxome péritonéal, un suivi scannographique annuel est recommandé pour une durée de 10 ans

- 1 McCusker ME, Coté TR, Clegg LX, et al. Primary malignant neoplasms of the appendix: a population-based study from the surveillance, epidemiology and end-results program, 1973-1998. *Cancer* 2002;94:3307-12.
- 2 Ma KW, Chia NH, Yeung HW, et al. If not appendicitis, then what else can it be? A retrospective review of 1492 appendectomies. *Hong Kong Med J* 2010;16:12-7.
- 3 Connor SJ, Hanna GB, Frizelle FA. Appendiceal tumors: retrospective clinicopathologic analysis of appendiceal tumors from 7,970 appendectomies. *Dis Colon Rectum* 1998;41:75-80.
- 4 Caryn J. Audrey Hepburn, Actress, Is Dead at 63, in *The New York Times*. 1993.
- 5 \*\*Carr NJ, Bibeau F, Bradley RF, et al. The histopathological classification, diagnosis and differential diagnosis of mucinous appendiceal neoplasms, appendiceal adenocarcinomas and pseudomyxoma peritonei. *Histopathology* 2017;71:847-58.
- 6 Turaga KK, Pappas SG, Gamblin T. Importance of histologic subtype in the staging of appendiceal tumors. *Ann Surg Oncol* 2012;19:1379-85.
- 7 Gosset A, Masson P. Tumeurs endocrines de l'appendice. *La Presse Médicale* 1914;22:237-40.
- 8 Maggard MA, O'Connell JB, Ko CY. Updated population-based review of carcinoid tumors. *Ann Surg* 2004;240:117-22.
- 9 Ganeshan D, Bhosale P, Yang T, et al. Imaging features of carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. *AJR Am J Roentgenol* 2013;201:773-86.
- 10 Hatch QM. Appendiceal neoplasms. *Dis Colon Rectum* 2017;60:1235-8.
- 11 \* (UICC), TUFICC, TNM Classification of Malignant Tumours, 8th Edition. 2016: Wiley-Blackwell.
- 12 Raof M, Dumitra S, O'Leary MP, et al. Mesenteric lymphadenectomy in well-differentiated appendiceal neuroendocrine tumors. *Dis Colon Rectum* 2017;60:674-81.
- 13 \*\*NCCN, Neuroendocrine Tumors. NCCN clinical practice guidelines in oncology. Version 1. 2015.
- 14 \*Boudreaux JP, Klimstra DS, Hassan MM, et al. The NANETS consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: well-differentiated neuroendocrine tumors of the Jejunum, Ileum, Appendix, and Cecum. *Pancreas* 2010;39:753-66.
- 15 Smeenk RM, van Velthuysen ML, Verwaal VJ, et al. Appendiceal neoplasms and pseudomyxoma peritonei: a population based study. *Eur J Surg Oncol* 2008;34:196-201.
- 16 Ito H, Osteen RT, Bleday R, et al. Appendiceal adenocarcinoma: long-term outcomes after surgical therapy. *Dis Colon Rectum* 2004;47:474-80.
- 17 Xie X, Zhou Z, Song Y, et al. The management and prognostic prediction of adenocarcinoma of appendix. *Sci Rep* 2016;6:39027.
- 18 Network NCC, Colon Cancer. NCCN clinical practice guidelines in oncology. Version 3. 2014.
- 19 Hata K, Tanaka N, Nomura Y, et al. Early appendiceal adenocarcinoma. A review of the literature with special reference to optimal surgical procedures. *J Gastroenterol* 2002;37:210-4.
- 20 Shaib WL, Goodman M, Chen Z, et al. Incidence and survival of appendiceal mucinous neoplasms: a SEER analysis. *Am J Clin Oncol* 2017;40:569-73.
- 21 Tirumani SH, Fraser-Hill M, Auer R, et al. Mucinous neoplasms of the appendix: a current comprehensive clinicopathologic and imaging review. *Cancer Imaging* 2013;13:14-25.
- 22 McDonald JR, O'Dwyer ST, Rout S, et al. Classification of and cytoreductive surgery for low-grade appendiceal mucinous neoplasms. *Br J Surg* 2012;99:987-92.
- 23 Yantiss RK, Shia J, Klimstra DS, et al. Prognostic significance of localized extra-appendiceal mucin deposition in appendiceal mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol* 2009;33:248-55.
- 24 Carmignani CP, Hampton R, Sugarbaker CE, et al. Utility of CEA and CA 19-9 tumor markers in diagnosis and prognostic assessment of mucinous epithelial cancers of the appendix. *J Surg Oncol* 2004;87:162-6.
- 25 Shetty S, Natarajan B, Thomas P, et al. Proposed classification of pseudomyxoma peritonei: influence of signet ring cells on survival. *Am Surg* 2013;79:1171-6.
- 26 Isaacs KL, Warshauer DM. Mucocoele of the appendix: computed tomographic, endoscopic, and pathologic correlation. *Am J Gastroenterol* 1992;87:787-9.
- 27 Zhou ML, Yan FH, Xu PJ, et al. Mucinous cystadenoma of the appendix: CT findings. *Chin Med J (Engl)* 2006;119:1300-3.
- 28 Caspi B, Cassif E, Auslender R, et al. The onion skin sign: a specific sonographic marker of appendiceal mucocoele. *J Ultrasound Med* 2004;23:117-21; quiz 122-3.
- 29 Gonzalez-Moreno S, Sugarbaker PH. Right hemicolectomy does not confer a survival advantage in patients with mucinous carcinoma of the appendix and peritoneal seeding. *Br J Surg* 2004;91:304-11.
- 30 Dhage-Ivatury S, Sugarbaker PH. Update on the surgical approach to mucocoele of the appendix. *J Am Coll Surg* 2006;202:680-4.
- 31 Rymer B, Forsythe RO, Husada G. Mucocoele and mucinous tumours of the appendix: a review of the literature. *Int J Surg* 2015;18:132-5.
- 32 Mittal R, Chandramohan A, Moran B. Pseudomyxoma peritonei: natural history and treatment. *Int J Hyperthermia* 2017;33:511-9.
- 33 Fairise A, Barbary C, Derelle A, et al. Mucocoele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. *J Radiol* 2008;89:751-62.
- 34 Ronnett BM, Zahn CM, Kurman RJ, et al. Disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. A clinicopathologic analysis of 109 cases with emphasis on distinguishing pathologic features, site of origin, prognosis, and relationship to «pseudomyxoma peritonei». *Am J Surg Pathol* 1995;19:1390-408.
- 35 Ronnett BM. Pseudomyxoma peritonei: a rose by any other name. *Am J Surg Pathol* 2006;30:1483-4.
- 36 Bradley RF, Stewart JH 4th, Russell GB, et al. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin: a clinicopathologic analysis of 101 patients uniformly treated at a single institution, with literature review. *Am J Surg Pathol* 2006;30:551-9.
- 37 \*Carr NJ, Cecil TD, Mohamed F, et al. A Consensus for Classification and Pathologic Reporting of Pseudomyxoma Peritonei and Associated Appendiceal Neoplasia: The Results of the Peritoneal Surface Oncology Group International (PSOGI) Modified Delphi Process. *Am J Surg Pathol* 2016;40:14-26.
- 38 Chua TC, Moran BJ, Sugarbaker PH, et al. Early- and long-term outcome data of patients with pseudomyxoma peritonei from appendiceal origin treated by a strategy of cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. *J Clin Oncol* 2012;30:2449-56.
- 39 Ansari N, Chandrakumaran K, Dayal S, et al. Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in 1000 patients with perforated appendiceal epithelial tumours. *Eur J Surg Oncol* 2016;42:1035-41.
- 40 Cummins KA, Russell GB, Votanopoulos KI, et al. Peritoneal dissemination from high-grade appendiceal cancer treated with cytoreductive surgery (CRS) and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC). *J Gastrointest Oncol* 2016;7:3-9.
- 41 Foster JM, Gupta PK, Carreau JH, et al. Right hemicolectomy is not routinely indicated in pseudomyxoma peritonei. *Am Surg* 2012;78:171-7.
- 42 Gough DB, Donohue JH, Schutt AJ, et al. Pseudomyxoma peritonei. Long-term patient survival with an aggressive regional approach. *Ann Surg* 1994;219:112-9.
- 43 Misraji J, Yantiss RK, Graeme-Cook FM, et al. Appendiceal mucinous neoplasms: a clinicopathologic analysis of 107 cases. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1089-103.
- 44 Votanopoulos KI. Expert commentary on appendiceal neoplasms. *Dis Colon Rectum* 2017;60:1239-40.

\* à lire

\*\* à lire absolument