

Service gynécologie obstétrique CHU BEO  
- clinique IBRAHIM GHARAF -

# PECOME UTERIN

Dr Nebbali. S

Dr Bouhouhou.S

Pr Madaci.f

## INTRODUCTION

Les tumeurs des cellules épithélioïdes périvasculaires (PEComes) représentent une entité rare de tumeurs mésenchymateuses. La famille des PEComes rassemble des tumeurs aux caractéristiques variées : l'angiomyolipome rénal, la lymphangioliomyomatose pulmonaire, la tumeur « sucre » à cellules claires pulmonaire et de rares tumeurs « sucres » extrapulmonaires. Pour cette dernière entité, plusieurs localisations ont été décrites mais l'utérus est l'un des sites les plus fréquemment atteints. Certains cas de PEComes peuvent être associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville principalement dans le rein, le foie et les poumons, Le diagnostic de PECome utérin avant la chirurgie est difficile, du fait de signes cliniques et radiologiques compatibles avec d'autres types de tumeurs gynécologiques, notamment les léiomyomes. Nous présenterons ici deux cas de PEComes malins de localisation utérine, puis nous exposerons la difficulté du diagnostic histologique et les principaux facteurs histopronostiques

## CAS CLINIQUE

Mme S.D. âgée de 52 ans, G0P0, sans antécédents pathologiques particuliers qui consulte pour métrorragies post ménopausiques.

**Histoire de la maladie:** Le début des troubles semble remonter à 02 ans, marqué par une augmentation du volume abdominal mais la patiente n'a pas consulté; devant l'apparition de douleurs pelviennes et la perte de poids la patiente a consulté d'où la découverte d'une énorme masse utérine.

**Clinique:** patiente en bon état général, BMI à 19, notion de perte de poids de 10kg en 02 mois. Abdomen augmenté de volume comme 08 mois de grossesse  
Examen gynécologique (sous spéculum) : col utérin d'aspect sain, paroi vaginale propre.

TV: col postérieur mi long fermé, surmonté d'un utérus de volume comme 08 mois de grossesse avec comblement des culs de sacs.

### Echographie pelvienne:

Volumineuse masse pelvienne dépassant les limites de l'écran mesurant Approximativement 270x140 mm, prenant Fortement le doppler type4, les ovaires Non vus, pas d'épanchement,

### Scanner TAP:

volumineuse masse tumorale kysto-solide occupant toute la cavité abdomino-pelvienne de 27X17,4 cm (tumeur sarcomateuse?) associée à des localisations secondaires péritonéales, hépatiques et pulmonaires bilatérales. Ascite de faible abondance, Circulation collatérale spléno-hépatique péri tumorale.

### Diagnostic

Une biopsie scanno-guidée des métastases hépatiques a objectivé : une localisation hépatique d'une néoplasie épithélioïde péri vasculaire (PECOME) utérine maligne avec positivité de HMB45, AML, h-caldesmone et la desmine La négativité de CD10 et de AE1/AE3 élimine un léiomyosarcome.

La négativité de CD 10 et cycline D1 élimine un sarcome endométrial de haut grade.

### Immunohistochimie:

Aspect morphologique et profil immunohistochimique (positivité HMB45, AMI, h'caldesmone et la desmine) d'une localisation hépatique secondaire d'une néoplasie épithélioïde périvasculaire (pecome) utérine maligne.

La négativité CD10, AE1/AE3: éliminent un léiomyosarcome épithélioïde.

La négativité CD10 et cycline D1: éliminent un sarcome du stroma endométrial de haut grade

### Traitement:

La patiente a été mise sous inhibiteur de la voie mTOR : Everolimus comprimés à 10 mg (1cp/ jour) avec une très bonne tolérance clinique et biologique, nette amélioration clinique avec disparition de l'ascite.

Evolution: l'évaluation radiologique a montré une réponse partielle avec survie de 05 mois

## DISCUSSION DU CAS

- les PEComes gynécologiques rapportés depuis les soixante-dix dernières années représentaient 65 cas. L'âge des patientes atteintes de PEComes gynécologiques variait de 9 à 79 ans, avec une augmentation de l'incidence dans la quatrième décennie. Le taux de PEComes associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville était estimé à 9%.
- La présentation clinique du PECome gynécologique est généralement peu spécifique : saignements gynécologiques notamment post-ménopausiques et douleur abdominale.
- L'aspect radiologique est peu discriminant. Il peut apparaître comme une petite lésion d'aspect musculaire lisse homogène (forme bénigne) ou une masse plus volumineuse hétérogène (forme plus agressive). Le tableau clinico-radiologique peu spécifique du PECome rend donc sa prise en charge difficile.
- Histologiquement, les PEComes sont décrits comme des proliférations de cellules épithélioïdes et fusiformes agencées en nids ou de façon diffuse, associée à un abondant réseau vasculaire capillaire arborescent et hémangiopéricytaire. Le cytoplasme est clair ou éosinophile pâle et parfois granuleux. Les noyaux sont ronds ou ovales et contiennent un petit nucléole. Le degré d'atypies et le nombre de mitoses sont variables et généralement peu conséquents. Des cellules géantes multinucléées avec un centre éosinophile appelées « spindle-cell » peuvent être observées.
- L'étude immunohistochimique des PEComes montre des marqueurs mélanocytaires toujours exprimés mais à des degrés variables : HMB45 est davantage exprimé que le melanA, melan A est davantage exprimé que MiTF (Microphthalmia-Associated Transcription Factor). L'expression des marqueurs musculaires lisses est assez variable. La desmine est plus fréquemment exprimée que l'actine musculaire lisse, qui elle-même est plus fréquemment exprimée que la H-caldesmone.
- Le traitement optimal pour PEComas n'est pas encore bien établi. Actuellement, la chirurgie est le pilier du traitement pour la PEComa primaire même pour les récidives et les métastases locales, dans le but d'obtenir des marges de résection claires.
- Le rôle de la thérapie adjuvante est incertain.
- Les métastases PEC avec succès par résection seule.
- L'excision primaire est généralement curative, car la plupart des PEComes sont bénignes.
- Des maladies localement avancées ou métastatiques ont un pronostic médiocre et la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie sont intégrées comme traitement.
- A cause de l'incertitude de la biologie de la tumeur PECome, des traitements adjuvants (chimiothérapie et l'immunothérapie) peuvent être envisagés pour les patients atteints de PECome localement avancé ou métastatique.



## CONCLUSION

- Il est souvent difficile de distinguer les PEComes d'autres tumeurs utérines : le sarcome stromal endométrial, les tumeurs musculaires lisses notamment épithélioïdes, le mélanome et le sarcome à cellules claires.
- En dépit de sa rareté, le diagnostic de PECome devrait être considéré devant ce type de tumeur utérine épithélioïde ou à cellules claires du fait de la possibilité de traitement par thérapies ciblées comme les inhibiteurs de la voie mTOR
- Des essais cliniques multicentriques sont nécessaires pour essayer de déterminer un traitement univoque et efficace, afin d'améliorer la survie des patientes.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1)- M. El Gani-Mezrar et al. Tumeur des cellules épithélioïdes périvasculaires (PECome) maligne de l'utérus : deux observations Uterine malignant perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): Two case reports. Annales de pathologie, Fev 2021- Vol 41 : 118-122.
- 2)- R. Vang et al. Perivascular epithelioid cell tumor ('PEComa') of the uterus: a subset of HMB-45-positive epithelioid mesenchymal neoplasms with an uncertain relationship to pure smooth muscle tumors. Am J Surg Pathol 2002;Jan;26(1):1-13
- 3)- S. Watson et al. Anomalies germinales associées aux sarcomes : conséquences diagnostiques et cliniques. Correspondances en Onco-Thérano - Vol. VII - n° 3 - juillet-août-septembre 2018.

