

Prof. Michael D. Mueller  
 Universitätsklinik für Frauenheilkunde  
 Inselspital Bern

## Perivaskulärer epitheloidzelliger Tumor (PECom)

Die 18-jährige Patientin meldete sich bei ihrer behandelnden Frauenärztin wegen rezidivierenden Bauchkrämpfen und allgemeinem Unwohlsein. Im Ultraschall zeigte sich eine grosse Raumforderung vor dem Uterus von  $8 \times 8 \times 10$  cm, im MRI konnte ein Sarkom nicht ausgeschlossen werden.

Die junge Patientin meldete sich bei ihrer Gynäkologin wegen gelegentlichen diffusen Bauchkrämpfen und Unwohlsein, jedoch ohne spezifische Symptome. Die gynäkologische Anamnese war unauffällig: Menarche mit 13 Jahren, regelmässiger Zyklus unter Ovulationshemmer, keine Dysmenorrhoe, keine Dyschezie, keine Dyspareunie, weder Stuhl- noch Miktionsprobleme. Bei der gynäkologischen Untersuchung konnte ein

prallelastischer Tumor im mittleren Unterbauch palpirt werden. Sonographisch zeigte sich eine  $8 \times 8 \times 10$  cm grosse suspekta Raumforderung vor dem Uterus, weshalb ein MRI indiziert wurde. Im MRI wurde eine zentral zystisch degenerierte Raumforderung ventral des Uterus liegend ( $7,2 \times 7,5 \times 9,3$  cm) nachgewiesen mit zystischer zentraler Degeneration und Einblutung am Übergang solide/zystische Komponente (Abb. 1). Eine sichere Abgrenzung zum Uterus war nicht möglich, mehrere Lymphknoten mit nicht abgrenzbarem Fetthilus konnten inguinal beidseits im MRI nachgewiesen werden. Ein Sarkom konnte bildgeberisch nicht ausgeschlossen werden. Die Tumormarker waren alle im Normbereich (CA-125; CEA; Alpha-Foetoprotein; Inhibin).

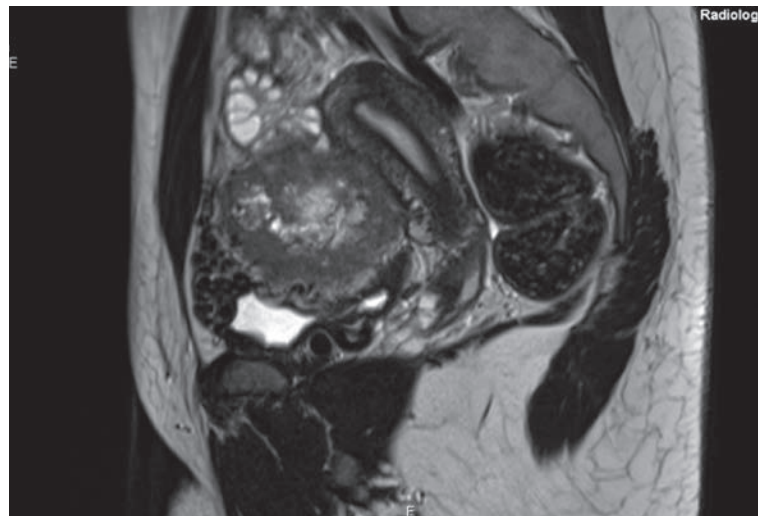
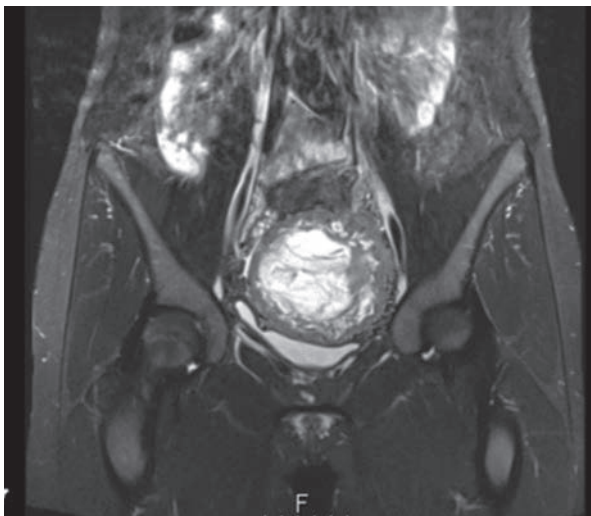


Abb. 1. Präoperatives MRI

Bei Verdacht auf Uterustumor wurde die Operation mit einer Laparoskopie begonnen. Der Oberbauch und der Darm waren unauffällig. Im Unterbauch zeigte sich ein zarter Uterus mit unauffälligen Tuben und Ovarien beidseits. Das Peritoneum war allseits frei, es konnte kein Aszites festgestellt werden. Prä-

peritoneal konnte ein über tennisballgrosser, stark vaskularisierter und wenig mobiler Tumor ventral der Harnblase, im Bereich des Urachus, nachgewiesen werden (Abb. 2A–B, 3A–B). Die intraoperativ durchgeführte Zystoskopie zeigte ein unauffälliges Urothel, unauffällige Ureterostien beidseits sowie eine Impres-

sion am Blasendach (Abb. 4). Da der Tumor präperitoneal war und präoperativ ein Sarkom nicht ausgeschlossen werden konnte, wurde, um eine intraperitoneale Streuung zu verhindern, eine Pfannenstiellaparotomie durchgeführt. Um den Tumor zeigten sich dicke venöse Geflechte, welche schrittweise ligiert und durchtrennt wurden. Der Tumor wurde zirkumferenziell aus dem präperitonealen Abdominalbereich entfernt. Nach Setzen von Clips am Urachus nahe zum

Nabel hin, musste, um den Tumor in toto entfernen zu können, eine Teilzystektomie im Bereich des Blasendaches durchgeführt werden, da die Blasenmuskulatur mitinvolviert war. Nach vollständiger Entfernung des Tumors wurden die im MRI beschriebenen auffälligen Lymphknoten entlang der Arteria Iliaca externa entfernt. Im Schnellschnitt zeigte sich ein mesenchymaler low grade Tumor, weshalb der Eingriff beendet wurde.

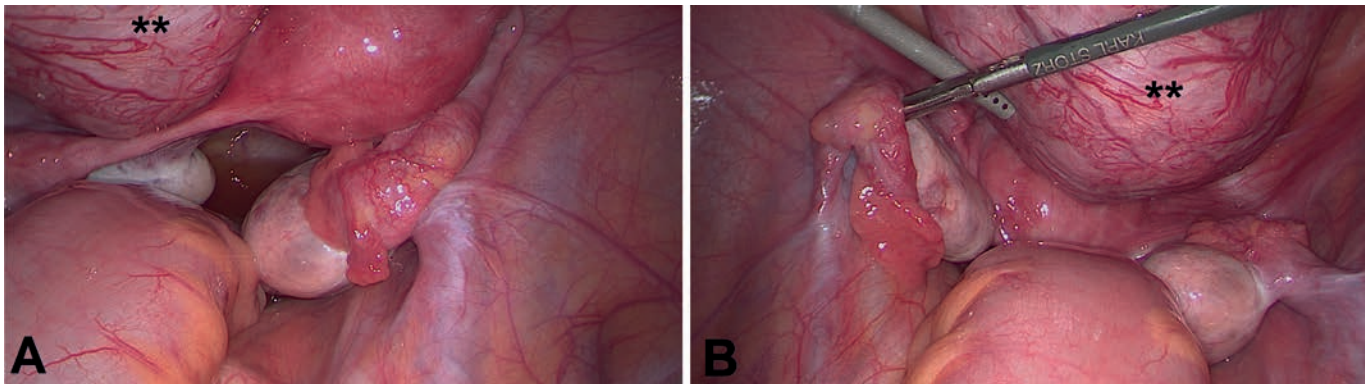


Abb. 2A und 2B. Unauffälliger Uterus mit unauffälligen Ovarien und Tuben beidseits, davor gelegener präperitonealer Tumor (\*\*)

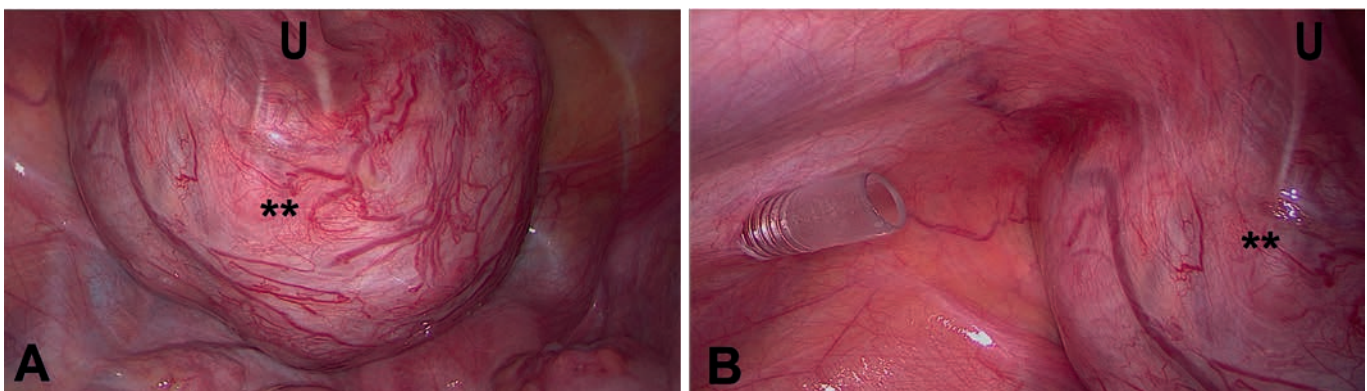


Abb. 3A und 3B. Grosser stark vaskularisierter Tumor (\*\*), Urachus (U)

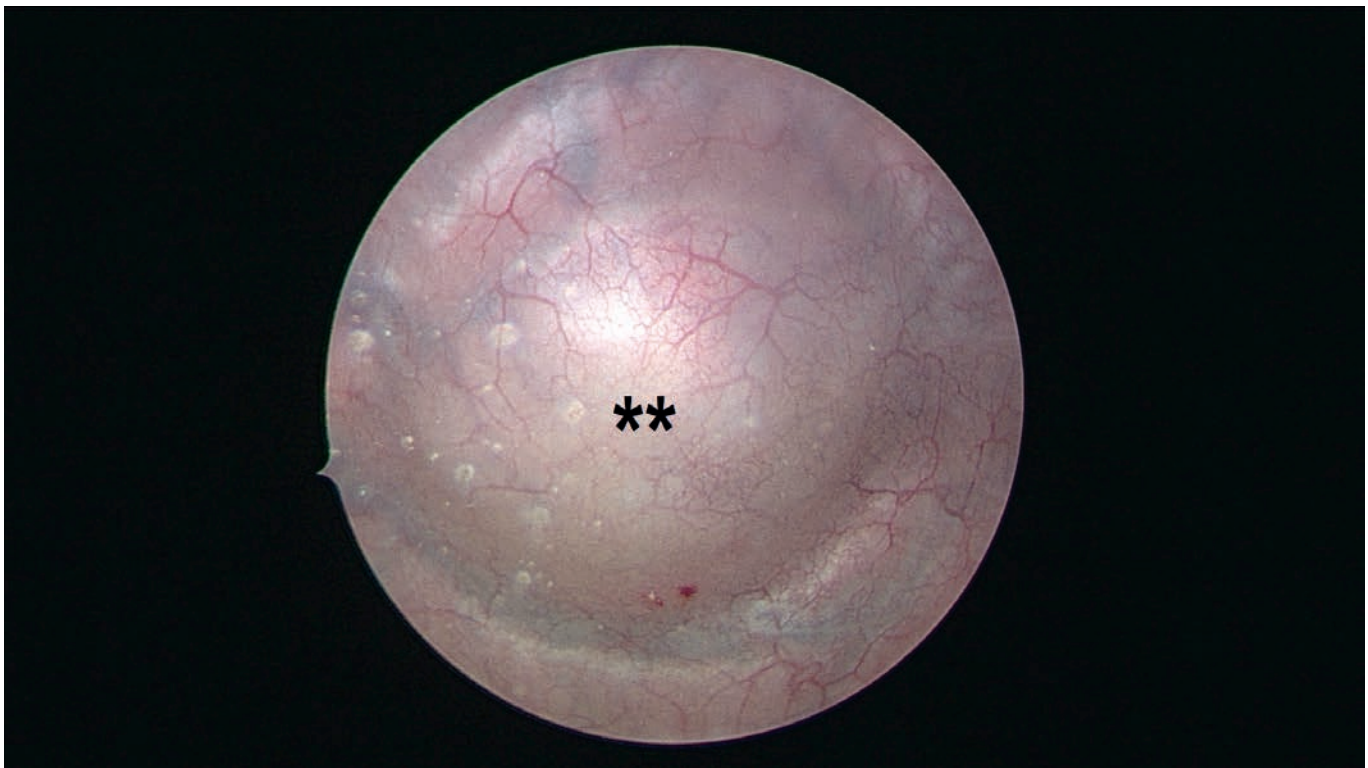


Abb. 4. Zystoskopie mit Impression des Blasendaches

Die endgültige histologische Aufarbeitung zeigte einen epitheloidzelligen Tumor mit zentraler Nekrose und einer Mitoserate von 6/50 HPF. Die Tumorzellen waren immunhistochemisch positiv für Aktin, Caldesmon und HMB45 und negativ für Desmin, Myogenin, CD34, ERG, c-kit, DOG1, beta Catenin, S-100, STAT6, SOX10 und Melan A. Aufgrund der Histomorphologie und des immunhistochemischen Profils handelte es sich um einen Perivaskulären Epitheloidzelligen Tumor (PECom).

PECome sind seltene mesenchymale Tumore, ausgehend von perivaskulären, glattmuskulär differenzierten Zellen mit epitheloider Morphologie und immunhistochemischer Koexpression von glattmuskulären

und melanozytären Markern. Eine der häufigsten Lokalisationen dieser Entität ist das weibliche Genitale, meist vom Uterus ausgehend [Agrawal P. et al.; JMIG (2020)]. Das erste PECom des Uterus wurde 1996 beschrieben [Pea M. et al.; Am J Surg Pathol 1996; 20: 1149–1153]. Seither wurden in der Weltliteratur über 150 Fälle von PECom berichtet, in einem Drittel der Fälle handelte es sich um PECome des Uterus. Manche von diesen Tumoren, meist PECome extrauteriner Lokalisation, treten bei tuberöser Sklerose auf. Bei der oben erwähnten Patientin wurde dies ausgeschlossen.

PECome kommen häufiger bei prämenopausalen Frauen vor und manifestieren sich meistens mit atypi-

schen uterinen Blutungen und unspezifischen Unterbauchschmerzen.

Die Therapie besteht in einer vollständigen Entfernung des Tumors, bei uterinen PEComen sollte eine Hysterektomie in Erwägung gezogen werden. Nach histologischer Sicherung wird, in Anbetracht der häufigsten Metastasierungsmöglichkeiten der PECome in Lunge, Leber und gelegentlich in das Skelettsystem ein CT von Thorax und Abdomen durchgeführt. Die Stadieneinteilung erfolgt entsprechend der FIGO- bzw. TNM-Klassifikation der Leiomyosarkomen [FIGO staging for uterine sarcomas. *Int J Gynecol Obstet* (2009); 104: 179]. Nach ausgeschlossener Metastasierung ist eine weitere Therapie nicht notwendig.

Grundsätzlich sind PECome von unsicherem malignen Potential, die Prognoseeinschätzung ist aufgrund der Seltenheit dieser Tumoren jedoch schwierig. Entsprechend der Literatur kann mit einer Gesamtüberlebensrate von 92% gerechnet werden, wobei knapp ein Fünftel der Patientinnen am Ende einer Beobachtungszeit von median 30 Monaten Metastasen oder ein Lokalrezidiv aufweisen [Folpe AL et al.; *Am J Surg Pathol* (2005); 29: 1558–1575]. Bei unserer Patientin waren mehrere prognostische Marker erfüllt, die für ein höheres Risiko für ein aggressives Verhalten gesprochen haben: Grösse >5 cm, Mitose-

rate >1/50 HPF sowie Nekrose. Die morphologischen Hinweiszeichen auf einen malignen Verlauf sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

*Tabelle 1.* Morphologische Hinweiszeichen auf einen malignen Verlauf. Wenn zwei der genannten Kriterien erfüllt sind, ist ein maligner Verlauf sehr wahrscheinlich.

Tumorgröße > 5 cm
Infiltratives Wachstum
Gefäßinfiltration
Vorhandensein koagulativer Nekrosen im Tumor
Starke nukleäre & zelluläre Polymorphie
Hohe Zellularität
> 1 Mitose in 50 hochauflösenden Mikroskopfeldern (400-fache Vergrößerung).

PECome werden im klinischen Follow-up wie Leiomyosarkome beobachtet. Im Falle eines Rezidivs oder einer Metastasierung kann bei positivem Rezeptornachweis im Tumor eine antiöstrogene Therapie versucht werden. [Takeda T et al.; *Obstet Gynecol* 2008; 112 (2 Pt 2): 491–493]. Bei extragenitalen Tumoren aus der Gruppe der PECome wurde über eine erfolgreiche Therapie mit mTOR-Inhibitoren berichtet [Wolff N et al.; *J Clin Oncol* 2010; 28: e65–e68].