



## *Cas clinique*

### **Mésothéliome péritonéal de type déciduoïde avec métastase ganglionnaire : entité rare et de diagnostic difficile : à propos d'un cas et revue de la littérature (Casablanca)**

Peritoneal mesothelioma of the deciduoid type with lymph node metastasis: rare entity and difficult to diagnose: about a case and review of the literature (Casablanca)

Y. Thiyfa\*, F. Haddad, M. Tahiri, W. Hliwa, A. Bellabah, W. Badre

#### **Résumé**

Le mésothéliome malin péritonéal (MMP) de type déciduoïde est une tumeur rare, rapidement agressive et de diagnostic parfois difficile.

Nous présentons le cas d'un patient ayant un mésothéliome malin péritonéal type déciduoïde métastatique de localisation ganglionnaire et dont le diagnostic était porté par le profil morphologique et immuno-histochimique des biopsies péritonéales, alors que la métastase ganglionnaire a été examinée avant la découverte de la tumeur primitive.

Le profil immuno-histochimique après relecture a permis de confirmer le diagnostic de métastase du mésothéliome malin péritonéal. Nous discutons la difficulté diagnostique d'une métastase d'un mésothéliome malin péritonéal de type déciduoïde, ainsi que l'intérêt diagnostique de l'utilisation de marqueurs mésothéliaux dans le cas de métastases de primitif inconnu. Nous abordons également le pronostic péjoratif de ce type de mésothéliome épithélial avec métastase ganglionnaire.

**Mots clés** : Mésothéliome malin péritonéal; Mésothéliome épithélioïde; Déciduoïde ; Métastases ganglionnaire.

#### **Abstract**

Peritoneal malignant mesothelioma deciduoid is a rare tumor, rapidly aggressive and sometimes not easily diagnosed. We present the case of a patient with malignant peritoneal mesothelioma deciduoid with lymph node metastasis and that the diagnosis was carried by the morphological and immunohistochemical profile of the peritoneal biopsies, whereas the lymph node metastasis was examined before the discovery of the primitive tumor. The immunohistochemical profile after rereading confirmed the diagnosis of metastasis of peritoneal malignant mesothelioma. We discuss the diagnostic difficulty of metastasis peritoneal malignant mesothelioma deciduoid, as well as the diagnostic value of the use of mesothelial markers in the case of metastases of unknown primitive.

We also address the pejorative prognosis of this

type of Epithelial mesothelioma deciduoud with lymph node metastasis.

Keywords: Malignant mesothelioma peritoneal; Epithelioid mesothelioma; Deciduoud; Lymph node metastasis.

---

## Introduction

Le mésothéliome malin péritonéal (MMP) est une tumeur rare, rapidement agressive, développée à partir des cellules mésothéliales bordant la cavité péritonéale [1,2]. Son incidence est estimée aujourd'hui entre 0,2 et 2 cas par million d'habitants chez la femme et entre 0,5 et 3 cas par million d'habitants chez l'homme [3]. L'association entre l'exposition à l'asbestose et le MMP demeure cependant moins forte que pour le mésothéliome pleural [3,4].

Le mésothéliome de type déciduoïde a été décrit pour la première fois chez les jeunes femmes et dans le péritoine, ce qui a conduit à suggérer que le mésothéliome déciduoïde était un sous-type distinct avec des caractéristiques cliniques et pathologiques spécifiques [5,6]. Des rapports ultérieurs, cependant, ont montré que ce type de mésothéliome peut également survenir chez les hommes, les sujets âgés et dans la plèvre [7,8]. Les mésothéliomes malins du péritoine découverts au stade métastatique sont rares et la découverte de métastases révélatrices de la maladie est encore plus exceptionnelle. Le diagnostic peut alors être difficile et cette situation inhabituelle est source d'erreurs diagnostiques si la possibilité d'une origine mésothéliale n'est pas évoquée sur l'aspect morphologique de la métastase. Pour illustrer cet aspect, nous présentons le cas d'un patient ayant un mésothéliome malin péritonéal de type déciduoïde avec métastase ganglionnaire.

## Cas clinique

Un patient âgé de 57 ans, sans antécédent pathologique notable, notamment sans notion d'exposition à l'amiante ou d'autres substances toxiques, a présenté un mois avant son admission une augmentation progressive du volume abdominal associée à des vomissements alimentaires, évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. L'examen clinique avait trouvé un syndrome d'épanchement péritonéal avec une sensibilité abdominale et une adénopathie inguinale droite, des œdèmes des membres inférieurs et une tuméfaction de la jambe gauche avec un signe de Homans positif.

Sur le plan biologique, on retrouve un syndrome inflammatoire avec une CRP à 191mg/L et une vitesse de sédimentation (VS) accélérée à 65 mm/1erH; une hypo-albuminémie à 27g/l. La ponction d'ascite était en faveur d'un liquide exsudatif avec un taux de protéine à 42g/l avec des leucocytes à 560 éléments/mm<sup>3</sup> (à prédominance lymphocytaire 420 éléments/mm<sup>3</sup>) et le dosage de l'adénosine désaminase négatif à 22UI/l. La fonction rénale était conservée avec une protéinurie de 24h à 2g/24h. Le bilan thyroïdien était dans les normes.

Une échographie doppler des membres inférieurs a objectivé une thrombose veineuse profonde du tiers distal de la veine fémorale superficielle et de la veine poplitée gauche. Un scanner thoraco-abdomino-pelvien a mis en évidence un épaissement péritonéal diffus associé à un épanchement liquidien de grande abondance et une adénopathie inguinale droite. Les endoscopies digestives haute et basse étaient normales. L'analyse de l'adénopathie inguinale avec étude immuno-histologique a objectivé une prolifération tumorale à grande cellule avec positivité de la CK

(cytokératine) et négativité de la PLAP (Phosphatase Alcaline Placentaire) conduisant à une prolifération carcinomateuse peu différenciée à grandes cellules de primitif inconnu. Une laparotomie à visée diagnostique a montré un épanchement séreux jaunâtre avec plusieurs nodules blanchâtres millimétriques du feuillet péritonéal antérieur et du grand épiploon, dont l'étude anatomopathologique des nodules (figure.1) avait noté une prolifération tumorale maligne pléomorphe invasive avec un profil immuno-histochimique : cytokératine AE1/AE3+/EMA+/ podoplanine D2+, D4+, calrétinine +, cytokératine 5/6+ , vimentine +/-, desmine-, AML( anticorps anti-actine muscle lisse) -, CDX2-, anti-hépatocytaire -, inhibine -, CK7-, CK20-, CD56-, RCC -, C-kit-, chromogranine A-, CD34-, CD45-, PS100-, antiPSA-, synaptophysine-, conduisant à un mésothéliome épithélioïde de type déciduoïde. La relecture des lames de l'adénopathie inguinale avec immuno-histochimie ont permis de confirmer qu'il s'agissait d'une métastase d'un mésothéliome. Le patient est décédé après un mois du diagnostic.

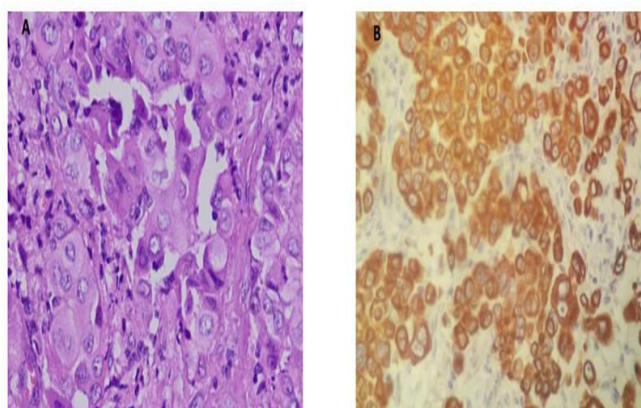


Figure. 1 : A/ Péritoine, coloration standard HES (Hématoxyline-Eosine-Safran) : Prolifération tumorale agencée en travées, et amas séparés par des septas vasculaires. Les cellules sont arrondies ou polyclonales à cytoplasme abondant éosinophile renfermant par des inclusions, et à noyaux anisocaryotiques à chromatine vésiculeuse nucléolés. Certaines cellules sont multinuclées. Présence d'embolus vasculaires. B/ Péritoine, étude immunohistochimie : les cellules tumorales expriment la CK AE1 et AE3.

## Discussion

Le mésothéliome malin est un cancer primitif développé à partir des cellules mésothéliales bordant la cavité d'une séreuse, le plus souvent la plèvre, de façon moins fréquente le péritoine et exceptionnellement le péricarde ou la tunique vaginale testiculaire. Son incidence serait de 2 500 cas aux États-Unis et de 5 000 cas en Europe occidentale chaque année. Le mésothéliome malin péritonéale (MMP) représente 30% des mésothéliomes malins, ainsi son incidence est estimée aujourd'hui entre 0,2 et 2 cas par million d'habitants chez la femme et entre 0,5 et 3 cas par million d'habitants chez l'homme [3]. Il peut survenir à n'importe quel âge, bien qu'il affecte principalement le groupe des patients entre 50 et 69 ans. Il est plus fréquent chez les hommes, probablement en raison de l'exposition professionnelle plus élevée des hommes à l'amiante [9]. On estime que 57% des patients atteints d'un MM péritonéal ont des antécédents d'exposition à l'amiante, cependant l'association entre l'amiante et le MMP demeure cependant moins forte que pour le mésothéliome pleural [3,4]. D'autres facteurs de risque ont été rapportés, tels que l'exposition aux rayonnements ou une prédisposition génétique (perte d'expression du gène de BAP-1).

Les signes cliniques les plus fréquemment retrouvés sont la distension abdominale, l'altération de l'état général avec perte de poids, l'apparition d'une hernie, d'une ascite et des douleurs abdominales.

Histologiquement, il existe trois variantes majeures du mésothéliome : épithélioïde, sarcomatoïde et mixte (biphasique). Au sein du mésothéliome épithélioïde existe plusieurs sous-types en fonction des variantes architecturales et cytologiques : papillaire, tubulo-papillaire, microglandulaire,

déciduoïde. Le mésothéliome déciduoïde est rare. Il représente moins de 2% des cas de mésothéliome dans la littérature [8]. Les mésothéliomes malins du péritoine découverts au stade métastatique sont rares et la découverte de métastases révélatrices de la maladie est encore plus exceptionnelle. Le diagnostic peut alors être difficile et cette situation inhabituelle est source d'erreurs diagnostiques si la possibilité d'une origine mésothéliome n'est pas évoquée sur l'aspect morphologique de la métastase.

Dans notre cas, le patient avait un mésothéliome péritonéal de type déciduoïde avec métastase ganglionnaire et un syndrome paranéoplasique (thrombose veineuse profonde et un syndrome néphrotique), dont le diagnostic n'a pas pu être posé sur la métastase ganglionnaire, car son aspect morphologique n'était pas épithélioïde et ne faisait pas évoquer un mésothéliome péritonéal, d'où l'absence d'utilisation des marqueurs immuno-histochimiques spécifiques. Cela nous a poussé à réaliser une laparotomie exploratrice avec biopsies péritonéales permettant de poser le diagnostic d'un mésothéliome péritonéal de type déciduoïde sur le profil morphologique et immuno-histochimique. La relecture de la métastase ganglionnaire avec immuno-histochimie (marqueurs spécifiques : CKAE1/AE3, Calrétinine, CK5/6) a permis de confirmer qu'ils'agissait d'une métastase du mésothéliome péritonéal.

Le MMP, malgré un traitement agressif, reste de mauvais pronostic, en partie du fait de son diagnostic tardif à un stade avancé, le temps entre le début des symptômes et le diagnostic posé est encore trop long, la moyenne rapportée étant de 122 jours [10]. Dans notre cas, le délai entre le début de la symptomatologie et le diagnostic était de 97 jours, ce diagnostic pouvait être plus rapide si les marqueurs immuno-histochimiques étaient réalisés sur la métastase ganglionnaire. Ainsi l'hypothèse de la métastase d'un mésothéliome

malin péritonéal doit être évoquée dans la démarche diagnostique effectuée par le pathologiste devant une métastase de primitif inconnu.

Il existe encore des incertitudes concernant les facteurs pronostiques comme le statut ganglionnaire, le grade nucléaire, le nombre de mitoses. Les seuls facteurs connus améliorant significativement le pronostic sont le genre féminin, l'extension initiale (appréciée par le Peritoneal Cancer Index), la radicalité de la chirurgie de cytoréduction, le volume et la distribution de la maladie tumorale résiduelle après chirurgie [11, 12,13]. Cependant le sous-type déciduoïde peut être considéré de pronostic intermédiaire entre le type tubulo-papillaire qui est de bon pronostic et le mésothéliome biphasique qui est de mauvais pronostic [14], mais la présence de métastase ganglionnaire rend le pronostic plus péjoratif, et plusieurs séries ont démontré que l'atteinte ganglionnaire était corrélée à un mauvais pronostic [15,16,17]. Actuellement le traitement de référence, si l'état général du malade le permet, reste un traitement intensif combinant chirurgie de cytoréduction maximale et chimiothérapie intra-péritonéale péri-opératoire notamment la chimiothérapie hyperthermique intra péritonéale qui a permis d'augmenter la survie des patients par rapport aux traitements classiques [18]. Il n'existe pas de grandes études de survie pour les mésothéliomes épithélioïdes de type déciduoïde en raison de sa rareté, cependant les données de survie recueillies à partir des rapports de cas de mésothéliome épithélioïde de type déciduoïde montrent qu'environ plus de la moitié des patients sont décédés dans un délai d'un an [19].

L'altération de l'état général de notre patient ne lui a pas permis de bénéficier d'un traitement d'où l'abstention thérapeutique, il est décédé après un mois du diagnostic.

## Conclusion

Les mésothéliomes malins du péritoine sont rarement découverts au stade métastatique et les métastases révélatrices de la maladie sont encore plus exceptionnelles. Ces situations peuvent être source d'erreurs diagnostiques, la difficulté pour le pathologiste devant une métastase de primitif inconnu étant d'évoquer la nature mésothéliale de la lésion parmi les diagnostics possibles. Le type décidual reste une entité rare et de pronostic sombre, d'autant qu'il est métastatique.

## \*Correspondance

Youssef Thiyfa

[youssef.thiyfa@gmail.com](mailto:youssef.thiyfa@gmail.com)

Disponible en ligne: 15 Février 2020

Service d'hépatogastro-entérologie du Centre Hospitalier Universitaire Ibn Rochd de Casablanca, Maroc

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

Conflit d'intérêt: Aucun

## Références

- [1] Mery É, Hommell-Fontaine J, Capovilla M, Chevallier A, Bibeau F, Croce S, et al. Mésothéliome malin péritonéal : mise au point et données actuelles. *Ann Pathol* 2014;34:26—33.
- [2] Sebbag G, Yan H, Shmookler BM, Chang D, Sugarbaker PH. Results of treatment of 33 patients with peritoneal mesothelioma. *Br J Surg* 2000;87:1587-93.
- [3] Boffetta P. Epidemiology of peritoneal mesothelioma: a review. *Ann Oncol* 2007;18:985-90.
- [4] Ismail-Khan R, Robinson LA, Williams CC, Jr, Garrett CR, Bepler G, Simon GR. Malignant pleural mesothelioma: A comprehensive review. *Cancer Control* 2006;13:255-263.
- [5] Nascimento AG, Keeney GL, Fletcher CDM. Deciduoid peritoneal mesothelioma: an unusual phenotype affecting young females. *Am J Surg Pathol*. 1994;18:439-445.
- [6] Orosz Z, Nagy P, Szentirmay Z, et al. Epithelial mesothelioma with deciduoid features. *Virchows Arch*. 1999;434:263-266.
- [7] Shanks JH, Harris M, Banerjee SS, et al. Mesotheliomas with deciduoid morphology: a morphologic spectrum and a variant not confined to young females. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:285-294.
- [8] Ordonez NG. Epithelial mesothelioma with deciduoid features: report of four cases. *Am J Surg Pathol*. 2000;24:816-823.
- [9] Pollock C, Maddala M, McAleer B. Peritoneal mesothelioma — a case report. *Respir Med CME* 2009;2:80—3.
- [10] De Pangher Manzini V. Malignant peritoneal mesothelioma. *Tumori* 2005;91:1—5.
- [11] Mirarabshahi P, Pillai K, Chua TC, Pourgholami MH, Morris DL. Diffuse malignant peritoneal mesothelioma — an update on treatment. *Cancer Treat Rev* 2012;38:605—12.
- [12] Raza A, Huang W-C, Takabe K. Advances in the management of peritoneal mesothelioma. *World J Gastroenterol* 2014;20:11700—12.
- [13] Glehen O, Mohamed F, Gilly FN. Peritoneal carcinomatosis from digestive tract cancer: new management by cytoreductive surgery and intraperitoneal chemotherapy. *Lancet Oncol* 2004;5:219—28.
- [14] Liu S, Staats P, Lee M, Alexander HR, Burke AP. Diffuse mesothelioma of the peritoneum: correlation between histological and clinical parameters and survival in 73 patients. *Pathology*. 2014 Dec;46(7):604-9.
- [15] Yan TD, Deraco M, Baratti D, et al. Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy for malignant peritoneal mesothelioma: multi-institutional experience. *J Clin Oncol* 2009;27:6237-42.
- [16] Baratti D, Kusamura S, Cabras AD, et al. Lymph node metastases in diffuse malignant peritoneal mesothelioma. *Ann Surg Oncol* 2010;17:45-53.
- [17] Dario B, Shigeki K, Antonello D C, Rossella B, Ionut H, Marcello D : Diffuse malignant peritoneal mesothelioma: Long-term survival with complete cytoreductive surgery followed by hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC). *European Journal of Cancer* (2013) 49, 3140– 3148
- [18] Feldman AL, Libutti SK, Pingpank JF, Bartlett DL, Beresnev TH, Mavroukakis SM, et al. Analysis of factors associated with outcome in patients with malignant peritoneal mesothelioma undergoing surgical debulking and intraperitoneal chemotherapy. *J Clin Oncol* 2003;21:4560
- [19] Ustun H, Astarci HM, Sungu N, Ozdemir A, Ekinci C. Primary malignant deciduoid peritoneal mesothelioma: A report of the cytohistological and immunohistochemical appearances. *Diagn Cytopathol* 2011;39:402-408.)

**Pour citer cet article:**

Y. Thiyfa, F. Haddad, M. Tahiri, W. Hliwa, A. Bellabah, W. Badre Mésothéliome péritonéal de type déciduoïde avec métastase ganglionnaire : entité rare et de diagnostic difficile : à propos d'un cas et revue de la littérature (Casablanca) .*Jaccr Africa* 2020; 4(1): 177-182.