

Localisation rare du Sarcome de l'enfant: Sarcome d'Ewing Thoracique

Leila El Fekih, Hela Hassene, Hajer Abdelghaffar, Sorraya Fenniche, Dalenda Belhabib, khaoula Ben Miled*, Faouzi Mezni**, Mohamed Lamine Megdiche.

Service de Pneumologie ibn nafis. Hopital Abderrhman Mami de l'Ariana

**Service de Radiologie. Hopital Abderrhman Mami de l'Ariana*

***Service d'Anatomopathologie. Hopital Abderrhman Mami de l'Ariana*

L.El Fekih, H.Hassene, H.Abdelghaffar, S.Fenniche, D. Belhabib, k.Ben Miled, F.Mezni, M.Lamine Megdiche.

L.El Fekih, H.Hassene, H.Abdelghaffar, S.Fenniche, D. Belhabib, k.Ben Miled, F.Mezni, M.Lamine Megdiche.

Localisation rare du sarcome de l'enfant: Sarcome d'ewing thoracique

Rare localisation of sarcoma of the child: Thoracic ewing sarcoma

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°04) : 265 - 268

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°04) : 265 - 268

RÉSUMÉ

Prérequis : Le sarcome d'Ewing fait partie des tumeurs primitives neuro ectodermiques (PNET). C'est la tumeur osseuse la plus fréquente de l'enfant et de l'adolescent. Elle se localise le plus souvent au niveau des os longs et du pelvis.

Le but de notre travail est de rappeler que, bien que rare, le point de départ thoracique d'un sarcome d'Ewing n'est pas exceptionnel.

Observation : Nous rapportons l'observation d'une fille âgée de 15ans, admise dans notre service pour l'exploration d'une douleur scapulaire gauche évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. La radiographie du thorax a objectivé une opacité dense homogène latéro trachéale gauche se confondant avec le médiastin. La fibroscopie bronchique était normale. La tomodensitométrie et l'IRM thoraciques ont objectivé un processus expansif médiastinal moyen et postérieur gauche infiltrant D2 et D3, s'insinuant entre les canaux de conjugaison homo latéraux. Ce processus s'associe à une localisation vertébrale à distance de D1, D4 et D8. L'évolution a été marquée par l'aggravation clinique très rapide, avec l'installation d'un tableau de compression médullaire. La patiente a alors bénéficié de trois séances de radiothérapie décompressive en urgence, suivies d'une laminectomie des vertèbres dorsales dans le service de neurochirurgie. Les aspects morphologiques et l'étude immunohistochimique de la pièce opératoire ont conclu à un sarcome à cellules rondes de l'enfant entrant dans le cadre des PNET évoquant un sarcome d'EWING. Une chimiothérapie lui a été prescrite pendant 6 cures avec une récupération motrice partielle du déficit moteur des deux membres inférieurs. Le recul actuel est de 7 mois.

Conclusion : Bien que rare, la localisation thoracique du sarcome d'Ewing n'est pas exceptionnelle, il est ainsi judicieux d'y penser même devant une grosse masse médiastinale

SUMMARY

Background: Ewing Sarcoma is considered as primitive neuro ectodermic tumor. It's the most frequent osseous tumor in children and adolescent. It was localised frequently at long osseous and pelvis, however, it can be arising from the rib.

Aim : this article aimed to show that Ewing sarcome could arise twely from thorax.

Case report: We report the case of 15-year-old girl, admitted in our hospital because of left scapular pain with important weight loss. Chest X ray showed dense left latero tracheal opacity with mediastinal limits.

Bronchofiberoscopy was performed and it showed no abnormalities. Thoracic CT scan and MRI noted left posterior expansif mediastinal process infiltrating D2, D3 and homolateral conjugation's canal. This process was associated at vertebral metastasis in D1, D4 and D8. Rapid clinical aggravation, with installation for medullar compression was noted. The patient had benefit for three cures of decompress radiotherapy and treated by laminectomy of dorsal vertebas in neurosurgery department. Morphologic aspects and immunohistochemical study for the operator piece concluded at Ewing sarcoma of the children considered as primitive neuro ectodermic tumor.

Six cures of chemotherapy had been prescribed with well recuperation of the motor failure. She still on life since 7 months

Conclusion: Even rare, thoracic localisation of Ewing sarcoma in not exceptional, it is necessary to evocate it in front of mediastinal mass.

Mots-clés

Sarcome - Ewing - Thorax - CoteMortalité.

Key - words

Sarcoma - Ewing - Thorax - Rib

توضع نادر للغرّن عند الطفل : غرن إسونع الصدري

الباحثون : الققيه. ل. حسان. ه. عبد الغفار. ه. فنيش. س. بالحبيب. د. بن ميلاد. ك. مزني. ف. مقديش. م. ل.

الهدف من هذه الدراسة هو التذكير بأن " غرن إيونغ " الصدري نادر لكنه ليس استثنائيا ويجب التفكير فيه أمام كتلة في المنصف عند الشاب. تشتمل دراستنا على حالة مريضة عمرها 15 سنة أثبت تصوير الصدر وجود كتلة في المنصف. التنظير داخل الرئة كان طبيعيا كان التطور سيئا جدا و سريعا و خضعت المريضة إلى ثلاث حصص علاج بالأشعة تبعتها عملية استئصال الصفيحة الفقرية بقسم جراحة الأعصاب و أثبت التشريح المرضي أن الورم كان : غرنا إيونغ " بعد خضوع المريضة إلى 6 حصص علاج كيميائي استرجعت قدرتها على المشي و ذلك 7 أشهر بعد العملية. نستنتج أنه ورغم ندراته فإن " غرن إيونغ " ليس استثنائيا.

الكلمات الأساسية : غرن - إيونغ - صدر

Le sarcome d'Ewing fait partie des tumeurs primitives neuro ectodermiques (PNET). C'est la tumeur osseuse la plus fréquente de l'enfant et de l'adulte jeune.

Son pronostic reste réservé malgré les progrès dans la chimiothérapie de ces cancers.

Le but de notre travail est de rappeler que bien que rare, le point de départ thoracique d'un sarcome d'Ewing n'est pas exceptionnel et qu'il faut y penser devant une masse médiastinale du sujet jeune.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation de Mademoiselle BN âgée de 15ans, sans antécédents pathologiques particuliers qui a été admise dans notre service pour l'exploration d'une douleur scapulaire gauche évoluant dans un contexte d'altération de l'état général avec un amaigrissement chiffré à 6 kg en un mois. L'examen physique était normal.

La radiographie du thorax (figure 1) a objectivé une opacité dense homogène latéro trachéale gauche dont les limites internes se confondent avec le médiastin.

Figure 1 : Radiographie du thorax : Opacité dense homogène latéro trachéale gauche dont les limites internes se confondent avec le médiastin.

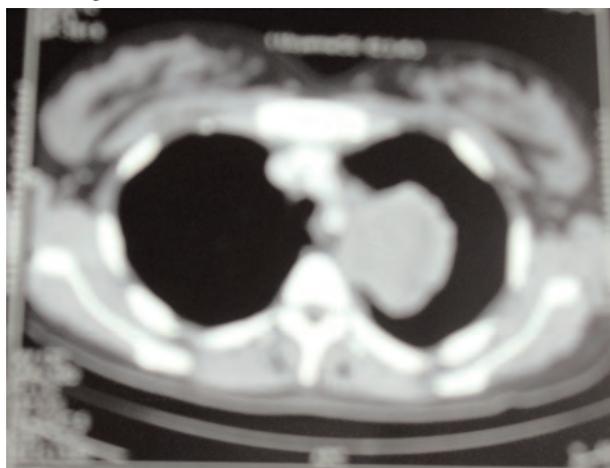


La fibroscopie bronchique était normale en particulier pas d'infiltration ou de compression extrinsèque.

Le bilan a alors été complété par une tomodensitométrie thoracique (figure 2,3) concluant à une masse tissulaire de la gouttière costo vertébrale gauche à hauteur de la vertèbre D3, de contours polylobés se rehaussant après injection de produit de contraste, associée à une lyse osseuse de la cote en regard.

Pour avoir un bilan lésionnel plus détaillé, une imagerie par résonance magnétique thoracique (figure 4,5) a été alors pratiquée concluant à un processus expansif médiastinal moyen et postérieur gauche infiltrant D2 et D3, s'insinuant entre les canaux de conjugaison homo latéraux. Ce processus s'associe à une localisation vertébrale à distance de D1, D4 et D8.

Figures 2,3 : TDM thoracique : Masse tissulaire de la gouttière costo vertébrale gauche à hauteur de la vertèbre D3, de contours polylobés se rehaussant après injection de PDC, associée à une lyse osseuse de la cote en regard.



Pour confirmer la nature anatomopathologique de cette tumeur, une biopsie transpariétale a alors été pratiquée et avait mis en évidence une tumeur conjonctive maligne exprimant la PS 100 cadrant avec une tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques.

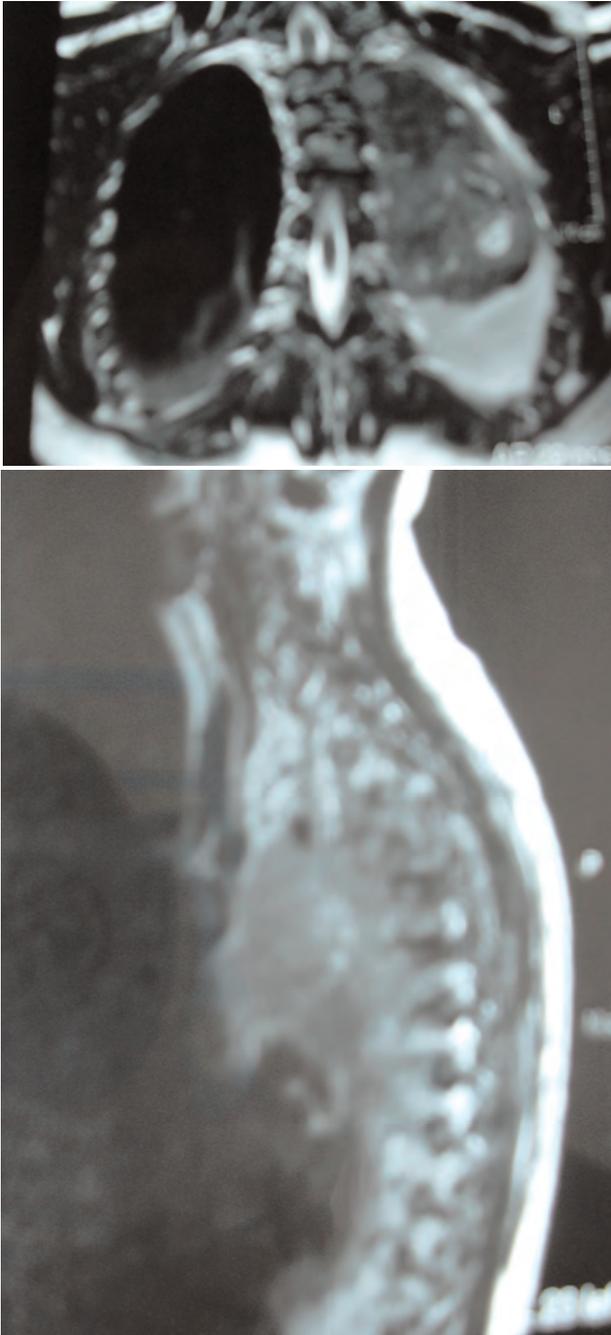
L'évolution a été marquée par l'aggravation clinique très rapide en 2 jours, avec l'installation d'un tableau de compression médullaire.

La patiente a alors bénéficié de trois séances de radiothérapie décompressive, suivies d'une laminectomie de D3 et D4 dans le service de neurochirurgie.

Les suites opératoires étaient marquées par l'amélioration du déficit moteur sous kinésithérapie intensive.

Une étude immunohistochimique complémentaire sur la pièce opératoire a été effectuée sur coupes incluses en paraffine utilisant un panel d'anticorps a conclu à un marquage intense

Figures 4,5 : IRM thoracique : processus expansif médiastinal moyen et postérieur gauche infiltrant D2 et D3, s'insinuant entre les canaux de conjugaison homo latéraux. Il s'associe à une localisation à distance de D1, D4 et D8.



et diffus pour CD99, négatif pour PAN LEUCO (CD45), PAN B (CD20), PAN T (CD3). La PS 100 et la NSE sont exprimées de façon très faible. Les aspects morphologiques et les résultats de l'étude immunohistochimique ont ainsi conclu à un sarcome à cellules rondes de l'enfant entrant dans le cadre des PNET

évoquant un sarcome d'EWING.

Une chimiothérapie à base de Oncovin, Holoxan, Etoposide et Doxorubicine lui a été prescrite pendant 6 cures avec une récupération motrice partielle du déficit moteur des deux membres inférieurs. Le recul actuel est de 7 mois.

DISCUSSION

Le sarcome d'Ewing fait partie des tumeurs primitives neuro ectodermiques (PNET). C'est la tumeur osseuse la plus fréquente de l'enfant et de l'adolescent. Cette tumeur se localise le plus souvent au niveau des os longs et du pelvis, cependant, sa localisation au niveau des côtes n'est pas exceptionnelle. Elle est le plus souvent primitive mais peut être aussi secondaire. En effet, Spunt dans son étude a montré que 8 ans après un cancer survenu chez des enfants, un sarcome d'Ewing secondaire a été noté, dans un cas sur le site de la radiothérapie, dans un 2ème cas à distance de celui-ci ; chez les autres malades aucun antécédents de radiothérapie n'a été noté. Devant ces constatations cet auteur conclut que les sarcomes d'Ewing sont rarement secondaires à un cancer de l'enfance non traité par radiothérapie (1). Exceptionnellement ce sarcome peut se localiser au niveau des tissus mous et plus particulièrement au niveau du diaphragme. Trois cas ont été décrits par Eroglu, tous découverts par un hémithorax drainé et biopsié sous thoracoscopie (2).

Dans notre observation, la découverte de ce sarcome s'est faite par une masse médiastinale postérieure envahissant les vertèbres rappelant l'observation du malade de Silver chez qui le diagnostic anatomo pathologique définitif s'est fait aussi sur la pièce opératoire (3).

Sur le plan thérapeutique, des progrès ont été faits, cependant la résection chirurgicale reste la base du traitement. En effet, Shamberger dans son étude comparant 2 groupes de malades, les premiers traités par chirurgie d'emblée et les autres par une chimiothérapie néo adjuvante-chirurgie puis radiothérapie, conclut qu'il ne faut jamais retarder la résection chirurgicale (4,5). Sirvent rapporte que le pronostic est significativement lié à la réponse à la chimiothérapie (6).

Pour améliorer la croissance des enfants atteints d'un sarcome d'EWING, Murphy a tenté une reconstruction de la paroi thoracique.

Il a utilisé pour ceci un greffon non immunogène de l'intestin grêle d'un porc. Dans 2 cas ce greffon a été bien toléré avec un bon développement statural de l'enfant (7,8).

Les récurrences locales des sarcomes d'Ewing se rapprochent de 20% des cas, cependant les données de la littérature concernant l'évolution sont très rares (9).

CONCLUSION

Le sarcome d'Ewing fait partie des tumeurs primitives neuro ectodermiques (PNET). Sa localisation au niveau des côtes n'est pas exceptionnelle. Son pronostic est significativement lié à la réponse à la chimiothérapie, cependant, la résection chirurgicale reste la base du traitement.

Références

- 1- Spunt SL, Rodriguez K, Khouri JD. Ewing sarcoma-family tumors that arise after treatment of primary childhood cancer. *Cancer* 2006;107 : 201-6.
- 2- Eroglu A, Kurcioglu IC. Extra skeletal ewing sarcoma of the diaphragm presenting with hemothorax. *Ann Thoracic Surgery*. 2004; 78: 715-7.
- 3- Silver JN, Losken A, Young AN, Mansour KA. Ewing sarcoma presenting as a posterior mediastinal mass: a lesson learned. *Ann Thoracic Surg* 1999; 67: 845-7.
- 4- Shamberger RL, Laquaglia MP, Granowetter L. Ewing sarcoma / primitive neuro ecto dermal tumor of the chest wall: impact of initial versus delayed resection on tumor margins, survival, and use of radiation therapy. *Ann Surg* 2003; 238: 563-7
- 5- Widhe B, Widhe T, Bauer HC. Ewing sarcoma of the rib-initial symptoms and clinical features: tumor missed at the first visit in 21 of 26 patients. *Acta orthop*.2007; 78:840-4.
- 6- Sirvent N, Kanold J, Levy C, Oberlin O. Non metastatic ewing's sarcoma of the ribs : the french society of pediatric oncology experience. *Eur J Cancer*. 2002; 38: 561-7
- 7- Murphy F, Corbally MT. The novel use of small intestinal sub mucosal matrix for chest wall .Reconstruction following Ewing's tumor resection. *Pediatr Surg Int*.2007; 23 : 353-6
- 8- Selimovic A, Mujicic E, Mesihovic-Dinarevic S, Seratevic E, Guska S. Sarcoma Ewing left hemithorax. *Med Arh*.2006 ;60 :54-6 .
- 9- Meys KM, Heinen RC, Vandenberg H, Aronson DC. Recurrence of Ewing sarcomas of the chest wall. *Pediatr Blood Cancer*.2008;51 :765-7.