

## Un Sarcome d'Ewing osseux diffus.

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 (1, 2).

La plupart du temps, cette tumeur surexprime un antigène déterminé par le gène MIC2. Le produit de MIC2 est une glycoprotéine membranaire, désigné sous le nom de CD99 et jouerait un rôle dans l'adhésion cellulaire. Elle surexprime d'autre part une autre protéine appelée FLI1 issue de la translocation entre le chromosome 22 et le chromosome 11 (3). Les experts ont conclu qu'il ne faut jamais retarder la résection chirurgicale si une tumeur primitive a pu être retrouvée. Les études rapportent que le pronostic est significativement lié à la réponse à la chimiothérapie (1, 2, 3).

### Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 20 ans, sans ATCD notables, qui a consulté pour une fièvre au long cours avec notion de lombalgies et d'altération de l'état général.

L'examen clinique y compris l'examen ORL et stomatologique était sans anomalies. Il n'avait pas de point d'appel infectieux. A la biologie, il n'avait pas de syndrome inflammatoire biologique. L'électrophorèse des protides et la numération formules sanguines ne présentaient pas d'anomalies.

La radiographie de thorax et l'échographie abdominale étaient normales. Les hémocultures et l'examen cyto bactériologique des urines étaient négatifs.

La scintigraphie osseuse a montré une fixation hétérogène du crâne, du rachis et des côtes (Figure 1).

**Figure 1 :** Scintigraphie osseuse : fixation hétérogène du crâne, du rachis et des côtes.



Un scanner thoraco-abdomino-pelvien a été pratiqué concluant à une hétérogénéité de tout le squelette, des os iliaques et des corps vertébraux associant des lésions lytiques et condensantes (Figure 2).

**Figure 2 :** Scanner pelvien : lésions lytiques et condensantes.



L'IRM cérébro-médullaire a montré un syndrome de remplacement médullaire de l'ensemble du rachis et du sacrum sans signes de compression médullaire (Figures 3, 4).

**Figure 3 :** IRM médullaire : Syndrome de remplacement médullaire de l'ensemble du rachis sans signes de compression médullaire.



**Figure 4 :** IRM médullaire : Syndrome de remplacement du sacrum.



La BOM a objectivé une prolifération à cellules bleues de type PNET- EWING avec un CD99 positif à l'étude immunohistochimique.

L'étude du caryotype n'a pas été réalisée chez notre patient.

Le patient est alors proposé pour une polychimiothérapie.

Dans notre cas, le traitement chirurgical est impossible puisqu'on n'a pas trouvé une tumeur primitive localisée.

### Conclusion

Bien que rare, la localisation diffuse, sans primitif du sarcome d'Ewing est exceptionnelle, il est ainsi judicieux d'y penser.

### Références

1. Navida F, Billup C, Liuc T, Krasind M J, Galindo C R. Second cancers in patients with the Ewing sarcoma family of tumours. Eur J Cancer 2008; 44: 983-91.
2. Saenz NC, Hass DJ, Meyers P et al. Pediatric Chest Wall Ewing's Sarcoma. J Pediatr Surg 2000; 35: 550-55.
3. Maissonette F, Roux E, Abita T et al. A propos d'un sarcome d'Ewing du mésocôlon. Gastroenterol Clin Biol 2007; 31:552-54.

*Mahfoudhi Madiha, Hariz Anis, Ben Abdelghani Khaoula, Turki Sami, Kheder Adel.*

Service de médecine interne A  
Hôpital Charles Nicolle

## Phéochromocytome au cours de la grossesse : un diagnostic à ne pas méconnaître

L'association phéochromocytome et grossesse est une entité rare, souvent méconnue. La présence de cette pathologie au cours de la grossesse la transforme en une grossesse à haut risque, la prise en charge devient difficile et les risques maternels et fœtaux deviennent énormes d'autant plus que le diagnostic est souvent méconnu.

Notre but est d'insister à travers ce cas sur la nécessité d'évoquer un phéochromocytome surtout devant une HTA apparue en début de grossesse et résistante au traitement médical.

### Observation

Il s'agit de la patiente M.N âgée de 34 ans, qui paraît sans antécédents particuliers, deuxième pare, sa première grossesse a été compliquée d'une toxémie gravidique, mais depuis son accouchement la patiente a été perdue de vue.

Elle a consulté pour suivi d'une nouvelle grossesse. L'examen de la patiente à 12 semaines d'aménorrhée a trouvé une HTA sévère à 190/120 mmHg sans protéinurie, l'interrogatoire de la patiente a trouvé la notion de palpitation et de sueurs.

La patiente a été mise sous traitement antihypertenseur ; monothérapie puis bithérapie, mais l'évolution a été marquée par la persistance de chiffres tensionnels élevés motivant une consultation en cardiologie.

Devant la non amélioration de la tension artérielle sous

traitement, les palpitations et les sueurs, le diagnostic de phéochromocytome a été évoqué. Un dosage des catécholamines urinaires a été réalisé, ils étaient élevées, une IRM abdominopelvienne a montré une masse surrenalienne gauche de 5 cm évocatrice d'un phéochromocytome.

La persistance d'une tension artérielle élevée sous traitement anti hypertenseur a fait indiquer une intervention chirurgicale qui a été programmée après une consultation d'anesthésie. L'intervention s'est déroulée sans incidents particuliers, sous surveillance stricte et en présence d'un médecin réanimateur.

Après un séjour en réanimation, la patiente a été transférée au service de gynécologie obstétrique ou elle a été monitorée. Elle n'a pas nécessité de traitement antihypertenseur.

La suite de la grossesse était d'issue favorable et la patiente a accouché à terme d'un nouveau né de 3100g bien portant.

Nous tenons à informer les lecteurs de ce cas clinique pour plusieurs raisons :

- Le phéochromocytome est une maladie rare qui peut apparaître durant la grossesse. Seulement 500 cas ont été publiés dans la littérature. Cette maladie associée à la grossesse menace le pronostic vital maternel et fœtal ; la mortalité maternelle est de 17 %, la mortalité fœtale est de 26 % [1]
- Pendant la grossesse, l'HTA peut ressembler à une HTA gravidique, une toxémie ou une pré éclampsie. La différenciation n'est pas aisée, mais un caractère essentiel de l'HTA est sa résistance au traitement médical.
- La grossesse favorise la décompensation par l'augmentation de la pression abdominale, les contractions utérines, la douleur, la compression de la tumeur par l'utérus gravide, les mouvements fœtaux. [2, 3]
- L'évolution naturelle est toujours grave et souvent mortelle, le traitement est chirurgical.

### Conclusion

Le phéochromocytome est une maladie rare qui peut être révélée par la grossesse. Le diagnostic est aisé à condition d'y penser systématiquement face à une HTA durant la grossesse, surtout si celle-ci est "atypique", accompagnée de signes cliniques évocateurs ou résistante aux traitements anti hypertenseurs. La prise en charge doit être pluridisciplinaire pour assurer un bon pronostic maternel et fœtal.

### Conflit d'intérêt : aucun

### Références

1. SBAL H, ESSATARRA Y, SHIMI A, BENJELLOUN B, OUSSADEN A, AIT TALEB K. Phéochromocytome et grossesse - Gestion péri opératoire et conduite à tenir obstétricale: a propos d'un cas clinique et revue de littérature. Pan Afr Med J 2010;11(5):19.
2. BIGGAR MA, LENNARD TW. Systematic review of phaeochromocytoma in pregnancy. Br J Surg 2013;100(2):182-90.
3. MOHAMED ISMAIL NA, ABD RAHMAN R, ABD WAHAB N, MUHAMMAD R, NOR AZMI K. Pheochromocytoma and pregnancy: a difficult and dangerous ordeal. Malays J Med Sci 2012;19(1):65-8.

*Chaouki Mrazguia, Sana Ghades, Mahira Regaieg, Nahed Khelifa, Sawsem Armj, Abedlaziz Falloul*

Service de gynéco-obstétrique, hôpital régional de Nabeul, Tunisie  
Faculté de médecine de Tunis, Tunisie