

Case report



Récidive d'un Sarcome d'Ewing primitif à localisation temporelle: à propos d'un cas et revue de la littérature

Khaoula Sibbou, Yassine Smiti, Nazik Allali, Siham El Haddad, Latifa Chat

Corresponding author: Khaoula Sibbou, Service d'Imagerie Mère et Enfant, Centre Hospitalier Universitaire de Rabat, Rabat, Maroc. aliaskhaoula@gmail.com

Received: 04 Jul 2020 - **Accepted:** 24 Jul 2020 - **Published:** 27 Aug 2020

Keywords: Sarcome d'Ewing, voûte du crane, TDM, IRM

Copyright: Khaoula Sibbou et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Khaoula Sibbou et al. Récidive d'un Sarcome d'Ewing primitif à localisation temporelle: à propos d'un cas et revue de la littérature. PAMJ Clinical Medicine. 2020;3(187). 10.11604/pamj-cm.2020.3.187.24808

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/3/187/full>

Récidive d'un Sarcome d'Ewing primitif à localisation temporelle: à propos d'un cas et revue de la littérature

Recurrence of temporal localization of primary Ewing's sarcoma: a case report and literature review

Khaoula Sibbou^{1,&}, Yassine Smiti², Nazik Allali¹, Siham El Haddad¹, Latifa Chat¹

¹Service d'Imagerie Mère et Enfant, Centre Hospitalier Universitaire de Rabat, Rabat, Maroc,

²Service de Réanimation Pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire de Rabat, Rabat, Maroc

&Auteur correspondant

Khaoula Sibbou, Service d'Imagerie Mère et Enfant, Centre Hospitalier Universitaire de Rabat, Rabat, Maroc

Résumé

L'atteinte primitive de la voûte du crâne au cours du sarcome d'Ewing est très rare et représente moins de 1% de toutes les localisations. L'atteinte de l'os frontal et pariétal semble être la plus fréquente mais les localisations au niveau occipital et temporal sont également décrites. L'imagerie est capitale dans le diagnostic et le dépistage des récidives. Le pronostic est bon pour ce type de localisation, si le diagnostic est précoce et la prise en charge est adéquate. Nous rapportons une observation clinique afin d'illustrer la rareté et mettre en évidence les particularités cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de cette affection. Pour notre patient le traitement a consisté en une radiothérapie seule et l'évolution a été marquée par une récurrence locale 9 ans plus tard, d'où l'intérêt d'un suivi en court, moyen et long terme.

English abstract

Ewing's sarcoma with a primary location in the cranial vault is very rare and represents less than 1% of all localizations. The frontal and parietal involvement seems to be the most frequent but the occipital and temporal location are also described. Imagery is essential in the diagnosis. The prognosis is generally good for this type of localization, if the diagnosis and management are early. We report a clinical observation in order to illustrate the rarity and peculiarity of this kind of d'Ewing sarcoma, and the interest in follow-up and short, medium and long term. For our patient, the treatment consisted of radiotherapy alone and the evolution was marked by a local recurrence 9 years later.

Key words: Ewing's sarcoma, cranial vault, TDM, MRI

Introduction

Décrit en 1921 par James Ewing, le sarcome d'Ewing représente la tumeur osseuse maligne la

plus fréquente après l'ostéosarcome chez le sujet jeune de moins de 20 ans. Il atteint préférentiellement les os longs (47 %), le pelvis (19%) et les côtes (12%). L'atteinte primitive de la voûte du crâne reste très rare et représente moins de 1% de toutes les localisations [1]. Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 12 mois ayant présenté un sarcome d'Ewing temporal suite à la découverte une tuméfaction péri auriculaire gauche, et qui a récidivé après rémission complète de 9 ans tout en soulignant l'intérêt de l'imagerie dans le diagnostic initial et dans le suivi.

Patient et observation

Il s'agit d'un nourrisson de 12 mois sans antécédents pathologiques particuliers qui a consulté en janvier 2011 pour une masse temporale indolore augmentant progressivement du volume, sans signes neurologiques. Le scanner cérébral a objectivé un processus tissulaire expansif lytique centré sur la voûte crânienne temporale gauche, hétérogène, se rehaussant de façon intense après injection du produit de contraste. Ce processus s'étendait en intra crânien, exerçant un effet de masse sur le parenchyme cérébral qui est refoulé avec un œdème péri lésionnel et sur le ventricule latéral gauche qui est refoulé avec discrète déviation des structures de la ligne médiane. Il s'y associait également un envahissement des parties molles temporales s'étendant vers l'arcade zygomatique homolatérale qui était lysée dans sa partie postérieure (Figure 1, Figure 2,). Ce processus envahissait également la pyramide pétreuse gauche avec comblement antro-mastoidien, attical et du conduit auditif externe lysant l'os par endroit et s'étendant en bas jusqu'à la surface articulaire temporo-mandibulaire.

L'IRM cérébrale a permis une meilleure délimitation des contours tumoraux par rapport à la réaction inflammatoire péri tumorale, en objectivant un processus lésionnel en hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène, se rehaussant après injection de gadolinium, associé à un œdème

périlésionnelle, exerçant un effet de masse sur le parenchyme cérébral qui était refoulé, avec envahissement de la pyramide pétreuse, l'oreille moyenne, le conduit auditif externe et des parties molles temporales gauches (Figure 3, Figure 4). Une biopsie de la masse a été réalisée et l'étude histologique a objectivé une prolifération maligne à cellules rondes (PNET, rhabdomyosarcome, autres), un complément immuno histochimique confirmant le diagnostic de sarcome d'Ewing (CD56+, CD3-, CD d'extension, qui sont revenus normaux. Le patient a bénéficié d'une chimiothérapie première puis radiothérapie puis une chimiothérapie adjuvante, l'évolution a été marquée par une rémission complète jusqu'à 2020, le malade a consulté pour une petite masse dure retro-auriculaire gauche d'apparition récente. Un scanner cérébral a été réalisé évoquant une récurrence locale (Figure 5, Figure 6), qui a été confirmé histologiquement. Après une concertation multidisciplinaire, le patient a bénéficié d'une cure de radio chimiothérapie.

Discussion

Le sarcome d'Ewing est la tumeur maligne la plus fréquente de l'os après l'ostéosarcome chez le sujet jeune. C'est l'apanage de l'enfant et l'adulte jeune de moins de 20 ans avec un pic d'incidence entre 5 et 13 ans. Une prédominance masculine a été notée avec un sexe ratio de 1,6 [2] il atteint par ordre de fréquence les os longs (47%), le pelvis (19%) et les côtes dans 12% des cas. Il concerne le plus souvent le membre inférieur que le membre supérieur [3]. L'atteinte primitive de la voûte crânienne reste exceptionnelle et constitue 1% de toutes les localisations. Le sarcome d'Ewing a été décrit la première fois par James d'Ewing, c'est une tumeur qui appartient à la famille des tumeurs neuroectodermiques qui ont en commun une translocation cytogénétique entre le chromosome 22 et 11 dans la majorité des cas [4]. D'habitude, la voûte crânienne est le siège de métastases, une atteinte primitive ne représente que 1,4% de l'ensemble des tumeurs osseuses primitives [5]. La localisation frontale et pariétale est la plus

fréquente [1]. Néanmoins la localisation temporale et occipitale a été également rapportée [6].

Du point de vue anatomopathologique, l'aspect macroscopique de la tumeur d'Ewing est celui d'une tumeur à point de départ intra osseux, infiltrant la moelle et franchissant la corticale pour envahir les parties molles adjacentes. Cette tumeur est souvent nécrosée, voir puriforme pouvant en imposer pour une ostéomyélite [7]. L'aspect microscopique est classiquement celui d'une tumeur à petites cellules rondes monomorphes, en nappes, à noyau pâle. Les diagnostics différentiels sont représentés par les autres tumeurs neuroectodermiques, le neuroblastome, le lymphome primitif des os voire l'ostéosarcome à petites cellules ou le chondrosarcome mésoenchymateux [8]. Le diagnostic de la tumeur d'Ewing est retenu sur l'absence de marqueur tissulaire (desmine, antigène leucocytaire, protéine S100), de toute différenciation neurale (rosettes, granules denses) et au mieux s'il existe la translocation t(11, 22), ce qui se retrouve dans 25% des cas. Il s'agit d'une tumeur hautement agressive et rapidement métastatique. Localement, l'envahissement des parties molles est souvent considérable [9]. À distance le poumon, les autres os, la moelle osseuse sont les sites d'extension privilégiés. Plus rarement, les ganglions, le foie et le système nerveux central peuvent être atteints [8]. Près de 20% des malades sont métastatiques d'emblée si la recherche microscopique d'une extension est réalisée.

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques. Le plus souvent c'est la tuméfaction qui attire l'attention elle est d'évolution rapide, parfois d'aspect inflammatoire, solidaire de l'os à la palpation, comme dans notre cas. Le volume de la tumeur peut être responsable de signes de compression (signes d'hypertension intracrânienne). Certains signes systémiques sont parfois présents (perte de poids, malaise) et sont de mauvais pronostics. Sur le plan biologique, il n'y a pas de marqueurs spécifiques. Le bilan radiologique standard permet une première approche de l'atteinte osseuse de la voûte. Il est difficile de le distinguer d'un granulome

éosinophile/ Hand-Schüller-Christian, d'un lymphome de Burkitt, d'une dysplasie fibreuse, d'un kyste anévrysmal ou d'un granulome à cellules géants [2]. Certains signes permettent d'orienter le diagnostic telles que l'importance de la destruction osseuse, la présence de tissu mou, de calcifications et de composante kystique et des septats. Cependant l'histopathologie est plus spécifique pour leur différenciation. Les signes rencontrés sont analogues à ceux de l'atteinte des autres os plats. On note souvent l'association à des degrés divers d'une ostéolyse et d'une ostéocondensation. L'atteinte est longtemps discrète se traduisant par une trame osseuse floue un peu hétérogène et gommée, une définition moins nette des contours. Puis la lésion devient plus évidente, avec une ostéolyse vermoulue plus franche mal limitée, avec réaction périostée. La tumeur des parties molles est souvent volumineuse, passant au premier plan du fait de la compression des organes de voisinage [10].

La TDM cérébrale apprécie les modifications osseuses dues à la tumeur, son extension intra- et extra crânienne et son degré de vascularisation. L'exploration scanographique doit comporter des coupes avant et après injection de produit de contraste, et des coupes fines centrées sur la lésion [5]. Cet examen précise les caractéristiques de la tumeur : limites ; aspect de la matrice ; présence de calcifications ; atteinte des tables interne et externe ; aspect de la réaction périostée. Il met en évidence une masse épidurale iso ou hyperdense se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste avec ostéolyse, réaction périostée et envahissement des parties molles. L'IRM cérébrale permet une étude précise des différentes composantes de la tumeur, le degré de l'atteinte osseuse et l'extension parenchymateuse, elle permet d'apprécier les rapports de la tumeur avec les structures cérébrales et les sinus veineux de la dure-mère. Elle méconnaît le plus souvent les calcifications intratumorales et les réactions du périoste mieux vues au scanner. L'injection de Gadolinium permet de distinguer les zones tumorales, les plages

d'œdème péri-lésionnel et les plages de nécrose. Le Gadolinium est également nécessaire pour le suivi évolutif de ces tumeurs. A l'IRM, la tumeur se présente habituellement sous la forme d'une masse en hyposignal T1 et en hypersignal T2 plus ou moins hétérogène, se réhaussant après injection du gadolinium. En effet l'IRM est capable de déceler les métastases osseuses ; de même pour les récives locales qui sont détectées au moment où le scanner et la scintigraphie sont encore normales [11].

Le bilan d'extension à la recherche des métastases à distance est indispensable avant tout traitement. La TDM thoracique permet de déceler une atteinte pulmonaire. La scintigraphie osseuse au technétium permet de rechercher des localisations osseuses. La recherche d'une atteinte médullaire par biopsie ostéomédullaire, s'impose chez tous les patients et est positive dans 20% des cas au moment du diagnostic [12]. Les sarcomes d'Ewing sont des tumeurs de bon pronostic. La prise en charge repose sur la chimiothérapie et la chirurgie voire une radiothérapie en cas d'exérèse partielle ou tumeur inopérable. La chimiothérapie a pour objectif de prévenir l'apparition des métastases dans les formes localisées ou de les traiter si le malade est métastatique d'emblée. Les taux de survie restent toujours faibles dans les formes métastatiques ne dépassant pas 20% et ce malgré une bonne réponse à la chimiothérapie initiale, et afin d'améliorer ces résultats, la chimiothérapie intensive suivie de greffe de cellules souches hématopoïétiques est préconisée [13]. La chirurgie est le traitement du choix des formes localisées après une chimiothérapie afin d'assurer le contrôle local. Concernant la radiothérapie, la dose recommandée est de 55 à 60 Gy. Une adaptation de la dose est préconisée selon le siège, le volume et la proximité d'organes sensibles. La radiothérapie est administrée après un acte chirurgical si les marges d'exérèses sont tumorales et le chirurgien a jugé l'impossibilité de prendre une large marge autour de la tumeur. Sinon on a recours à la radiothérapie plutôt qu'à la chirurgie si la tumeur est jugée inopérable c'est le cas de l'atteinte de la base du crâne et l'importance de l'envahissement

des parties molles [13]. L'évolution de cette affection peut marquer par l'apparition des métastases osseuses, pulmonaires et cérébrales. La survie à 5 ans est estimée de 50 à 80% [2].

Conclusion

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne du sujet jeune. La localisation crânienne est exceptionnelle. L'imagerie associant TDM et IRM est indispensable pour caractériser la lésion et évaluer son retentissement sur les structures encéphaliques. L'apparition de métastases et de récidives locales après traitement par chirurgie/chimiothérapie/radiothérapie est rare, mais ne doit pas limiter la durée de surveillance et de contrôle.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: TDM cérébrale en coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, après injection du produit de contraste: processus hétérogène, fortement rehaussé après injection du PC, centré sur la voûte crânienne temporale gauche, se développant en endo et exo crânien, il envahie la pyramide pétreuse gauche avec comblement antro-mastoidien, attical et du conduit auditif externe

Figure 2: TDM cérébrale, coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, après injection du produit de contraste: processus tissulaire temporal gauche, hétérogène, fortement rehaussé après injection du PC, s'étendant vers l'arcade zygomatique homolatérale

Figure 3: IRM cérébrale, coupe coronale en T1 Flair: processus hétérogène, exerçant un effet de masse sur le parenchyme cérébral qui est refoulé avec discrète déviation des structures de la ligne médiane

Figure 4: IRM cérébrale, coupe axiale T1 avec injection de gadolinium : processus hétérogène temporal gauche à développement intra et extra crânien, se rehaussant après injection de gadolinium

Figure 5: TDM cérébrale de contrôle, coupe coronale en fenêtre parenchymateuse après injection du PC: petite masse tissulaire retro auriculaire à centre hypodense discrètement rehaussée en périphérie

Figure 6: TDM cérébrale de contrôle, coupe coronale en fenêtre osseuse : épaissement de la mastoïde avec comblement de la cavité tympanique d'allure séquellaire

Références

1. Özdemir N, Tektas S. The calvarial lesions. *Journal of Neurological Sciences Turkish*. 2004;21: 57-75.
2. Gadani S, Mody RP, Solanki RN, Mahajan A. Primary Ewing sarcoma on skull vault in a child. *Ind J Radiol Imag*. 2003;13: 303-5. **Google Scholar**
3. Yih L, Windy YC, Taipei. Ewing's sarcoma of the hand. *J Hand Surg*. 1998;23A: 748-52.
4. Desai K, Nadkarni T, Goel A, Muzumdar D, Naresh K, Nair C. Primary Ewing's sarcoma of the cranium. *Neurosurgery*. 2000 Jan;46(1): 62-8. **PubMed | Google Scholar**
5. Meder JF, Godon-Hardy S, Ricolfi F, Limot O, Aubert F, Lebtahi R *et al*. Tumeurs de la voûte du crâne. *Feuillets de Radiologie*. 1993;33: 16-31. **PubMed | Google Scholar**

6. Yamashita Y, Kumabe T, Kobayashi T, Abiko H, Seki H, Yoshimoto T. Ewing's sarcoma at the occipital bone presenting as acute epidural hemtoma: a case report. *No Shinkei Geka*. 1997 Jun;25(6): 567-71. **PubMed** | **Google Scholar**
7. Dahlin DC, Unni K. Bone tumors. General aspects and data on 8,542 cases. Charles C Thomas. Springfield. 1986. **Google Scholar**
8. Kuzeyli K, Akturk F, Reis A, Cahir E, Baykal S, Pehin-CE A *et al*. Primary Ewing's sarcoma of the temporal bone with intracranial, extracranial and intraorbital extension. Case report. *Neurosurg Rev*. 1997;20(2): 132-134. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Krishnan VV, Saraswathy A, Misra BK, Rout D. Primary Ewing sarcoma of the base of the skull: a case report. *Indian J Pathol Microbiol*. 1993;36(4): 477-479. **PubMed**
10. Baunin C, Rubie H, Gauzy J. Sarcome d'Ewing. *EMC*. 2001;31-520-50.
11. Roosen N, Lins E. Primary Ewing sarcoma of the calvarial skull. *Neurochirurgia*. 1991 Nov;34(6): 184-7. **PubMed** | **Google Scholar**
12. Velche-Haag B, Dehesdin D, Proust F, Marie JP, Andrieu-Guitrancourt J, Laquerriere A. Sarcome d'Ewing et localisation ORL: A propos d'un cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2002;119: 363-8. **Google Scholar**
13. Lemerl J. Le traitement en Afrique des cancers de l'enfant Travaux du Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique. *Med Trop*. 2007;67: 497-504.



Figure 1: TDM cérébrale en coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, après injection du produit de contraste: processus hétérogène, fortement rehaussé après injection du PC, centré sur la voûte crânienne temporale gauche, se développant en endo et exo crânien, il envahie la pyramide pétreuse gauche avec comblement antro-mastoidien, attical et du conduit auditif externe

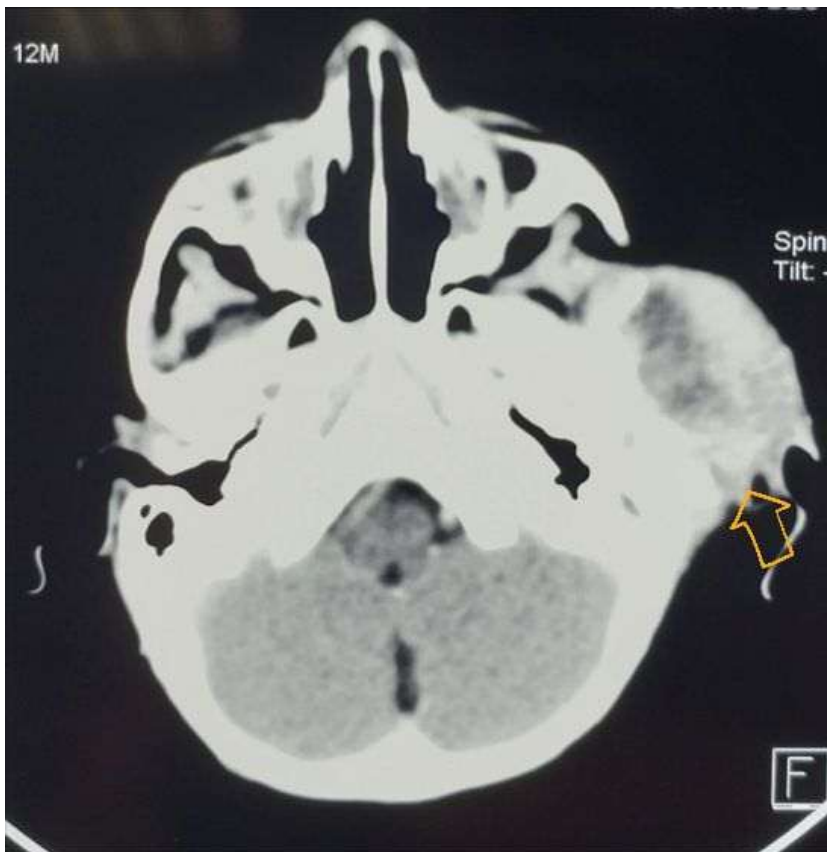


Figure 2: TDM cérébrale, coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, après injection du produit de contraste: processus tissulaire temporal gauche, hétérogène, fortement rehaussé après injection du PC, s'étendant vers l'arcade zygomatique homolatérale



Figure 3: IRM cérébrale, coupe coronale en T1 Flair: processus hétérogène, exerçant un effet de masse sur le parenchyme cérébral qui est refoulé avec discrète déviation des structures de la ligne médiane



Figure 4: IRM cérébrale, coupe axiale T1 avec injection de gadolinium : processus hétérogène temporal gauche à développement intra et extra crânien, se rehaussant après injection de gadolinium



Figure 5: TDM cérébrale de contrôle, coupe coronale en fenêtre parenchymateuse après injection du PC: petite masse tissulaire retro auriculaire à centre hypodense discrètement rehaussée en périphérie

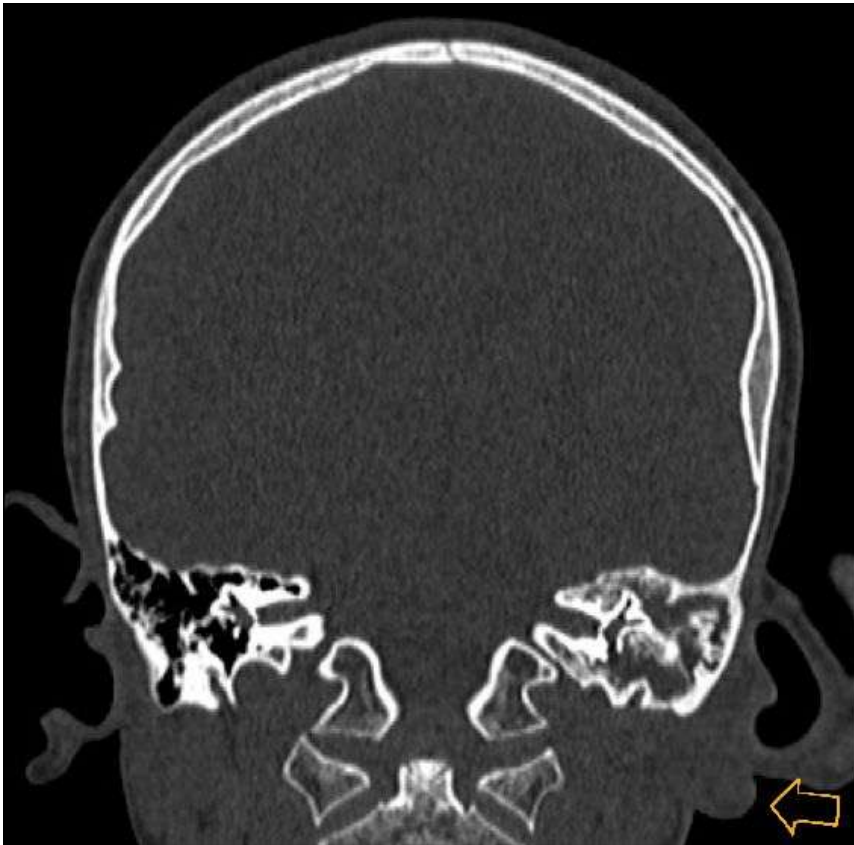


Figure 6: TDM cérébrale de contrôle, coupe coronale en fenêtre osseuse : épaissement de la mastoïde avec comblement de la cavité tympanique d'allure séquellaire