

# SARCOME D'EWING CERVICAL CHEZ L'ENFANT : A PROPOS D'UN CAS

A.KIBANGOU ; M. EL ALAUI ;S.HAJJAJI; N. BENAJIBA ; K. MAANI ; A. ABKARI

Service pédiatrie 3,unité hématologie oncologie pédiatrique

Hôpital universitaire mère-enfant ,Abderrahim Harouchi, CHU ibn Rochd



## Introduction

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne qui représente 15 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant de moins de dix ans. La forme osseuse la plus rencontrée touche surtout les os plats. La localisation vertébrale cervicale reste très rare

## objectifs

L'objectif de notre travail est de décrire les caractéristiques cliniques et radiologiques; le principe de traitement et le pronostic de cette localisation rare.

## Matériels et Méthodes

Nous rapportons l'observation d'un enfant hospitalisé au sein de l'unité d'hématologie – oncologie, pour un torticolis révélant un sarcome d'Ewing vertébrale cervicale

## Résultats

Fille âgée de 8 ans. Sans antécédents particulier se présente pour un torticolis évoluant depuis 3 mois, rebelle au traitement antalgique et anti-inflammatoire compliqué d'une monoparésie gauche dans un contexte de fièvre ,sueurs nocturne et amaigrissement

FIGURE1:aspect avant chimiothérapie

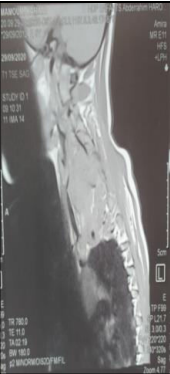
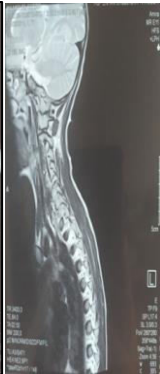


FIGURE2 ASPECT NORMAL APRES CHIMIOTHERAPIE



### L'examen clinique:

- une tuméfaction jugulo-carotidienne gauche de 4 cm X 6 cm, dure, fixe par rapport au plan profond, sans signe inflammatoire en regard, une diminution de la force musculaire du membre supérieur gauche, une enophtalmie et un ptosis.

### Examens

#### complémentaires:

- L'IRM cervico-médullaire objective un processus lésionnel de la région cervicale latérale gauche avec extension endo-canaulaire épidurale étendue sur 10 cm et une anomalie du signal du corps C5.

- La biopsie de la masse démontre la présence d'un caillot sanguin et de cellules rondes à l'examen histologique.
- L'étude immuno-histochimique est en faveur d'un sarcome d'Ewing
- La prise en charge thérapeutique Une chimiothérapie a été entreprise avec une bonne évolution clinique

- L'IRM de contrôle post-chimiothérapie a montré une disparition de la masse cervicale avec décompression totale de la moelle osseuse. La chirurgie est discutée mais l'exérèse de la vertèbre est impossible. Une radiothérapie est pratiquée (6 séances) avec bonne évolution initiale.

Évolution: après 6 mois de rémission, la tumeur a récidivé avec un décès imminent

## DISCUSSIONS

Le sarcome d'Ewing (SE) est une tumeur osseuse maligne localement agressive que l'on observe plus fréquemment chez les garçons. Il est considéré comme la deuxième tumeur osseuse maligne primaire la plus fréquente chez les enfants et les adolescents après les ostéosarcomes. L'ES est le plus souvent détecté dans les os longs. Le SE primaire de la région du cou est très rare et ne représente que 1 à 4 % de tous les cas de SE [1]. Le principal signe d'appel est la douleur. d'intensité variable, permanente ou transitoire, elle peut s'accompagner de fièvre. La tumeur des parties molles, souvent volumineuse, associée à la tumeur d'Ewing (en particulier au niveau des os plats) peut être à l'origine d'autres symptômes : compression nerveuse ou mécanique des lésions du bassin, troubles respiratoires des lésions costales avec ou sans épanchement, compression médullaire ou radiculaire d'une tumeur vertébrale [2]. L'imagerie par résonance magnétique représente l'examen de choix pour le diagnostic précoce, l'évaluation de l'étendue de la tumeur dans les tissus mous et la détermination de la stratégie thérapeutique [3]. La biopsie confirme le diagnostic de sarcome d'Ewing dans les différentes études. Comme dans le cas de notre patiente, une évaluation complète de la stadification comprend un scanner thoracique pour détecter les métastases pulmonaires, une scintigraphie osseuse pour détecter les métastases osseuses, ainsi qu'une aspiration et une biopsie de la moelle osseuse. 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 [5]. Le traitement repose sur l'association : chimiothérapie, radiothérapie et chirurgie. Le but de la chirurgie, quand elle est possible est de réaliser une exérèse totale de la masse tumorale,

tout en assurant la stabilité rachidienne. La chimiothérapie, et la radiothérapie représente le complément du traitement. vu que le sarcome d'Ewing est chimio sensible et radiosensible. Les molécules les plus utilisées en matière de polychimiothérapie sont : vincristine, cyclophosphamide, doxorubicine, isofosfamide, et l'étoposide. La radiothérapie doit être utilisée avec grande précaution vu le risque des effets secondaires. De nouvelles techniques thérapeutiques sont en cours d'évaluation, concernant l'immunothérapie et les thérapies ciblées [3]. Dans notre cas, Un traitement par chimiothérapie selon le protocole Euro-Ewing 99 est entrepris en urgence avec une régression totale de la tumeur. La chirurgie est discutée mais l'exérèse de la vertèbre est impossible. Une radiothérapie est pratiquée avec bonne évolution initiale. Mais après 6 mois de rémission la tumeur a récidivé avec un décès imminent

## conclusion

Le sarcome d'Ewing vertébral cervical est une tumeur osseuse maligne rare. L'IRM reste l'examen de choix pour l'orientation diagnostique. Sa prise en charge est multidisciplinaire reposant sur l'association chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie. Mais son pronostic reste réservé

## Bibliographie

1. KUTTY, Raja K., PEETHAMBARAN, Anilkumar, SUNILKUMAR, Balakrishnan S., *et al.* Ewing sarcoma of the cervical epidural space presenting with tetraplegia: Case report and review of literature. *World Neurosurgery*, 2017, vol. 107, p. 1046. e9-1046. e15..
2. SCHLEIERMACHER, Gudrun, PETER, Martine, OBERLIN, Odile, *et al.* Increased risk of systemic relapses associated with bone marrow micrometastasis and circulating tumor cells in localized Ewing tumor. *Journal of Clinical Oncology*, 2003, vol. 21, no 1, p. 85-91.
3. ZAHIDI, J., M. LMEJJATI, and SAITBEN ALI. "SARCOME D'EWING VERTEBRAL: thèse faculté de médecine Marrakech 2010.
4. Naomi J Balamuth, Richard B Womer Lancet Ewing's sarcoma Oncol 2010; 11: 184–92.
5. Khamassi, K., et al. "Sarcome d'ewing- Une localisation exceptionnelle: Le rocher." *Journal Tunisien d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale* 26 (2011): 49-52