

Sarcome De Type Ewing Thoracique Primitif Compliqué D'une Compression Médullaire : A Propos D'un Cas

H.Arfaoui, C.Belhaj, N.Ait Mouddene, S.El Hanafy, N.Bougteb, H.Jabri, W.El Khattabi, M.H.Afif

Service De Pneumologie Et Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca, Maroc

Résumé

Les sarcomes de type Ewing (Ewing-like) sont un sous-groupe émergent de petits sarcomes ronds à globules bleus qui partagent divers degrés de similitude morphologique, immunohistochimique, moléculaire et clinique avec le sarcome d'Ewing. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 25 ans, tabagique chronique sévère qui présentait depuis 2 mois une douleur thoracique. L'examen clinique une pâleur cutanéomuqueuse. La TDM thoracique a montré un processus tissulaire en regard du segment postérieur du lobe supérieur gauche ovalaire de contour régulier. L'IRM médullaire a objectivé un volumineux processus centré sur les arcs postérieurs du 4^{ème} au 6^{ème} côte gauche et s'étend aux jonctions costovertébrales avec extension endocanalaire, réalisant un important effet de masse sur la moelle épinière sans signe de souffrance médullaire décelable. La bronchoscopie souple a objectivé un aspect sensiblement normal et les biopsies bronchiques étaient non spécifiques. L'évolution était marquée par l'installation brutale d'un syndrome médullaire. Le patient a bénéficié en urgence d'une laminectomie dorsale et biopsie avec des suites opératoires simples. Les résultats des biopsies ont objectivé une prolifération tumorale indifférenciée disposée en nappes diffuses à cellule rondes avec une expression diffuse de CD99, évoquant un sarcome de type Ewing retenu sur les critères cliniques et morphologiques. A noter que la biologie moléculaire n'était pas disponible. Le bilan d'extension fait d'une TDM abdomino-pelvienne n'a pas objectivé de métastase et la scintigraphie osseuse a montré des métastases osseuses. Après réunion de concertation multidisciplinaire et devant l'hyperfixation des lésions osseuses, le diagnostic final retenu était un sarcome d'Ewing-like thoracique primitif métastatique. Le traitement proposé était une chimiothérapie palliative. L'évolution à 3 mois était marquée par disparition de la douleur, une récupération partielle de la motricité, l'augmentation de taille du processus et l'apparition d'une pleurésie métastatique gauche d'où un talcage pleurale était indiqué.

Mots clés: Sarcome de type Ewing, processus médiastino-pulmonaire, compression médullaire, biologie moléculaire

Date of Submission: 16-10-2024

Date of Acceptance: 26-10-2024

I. Introduction

Le sarcome de type Ewing est un type rare de sarcomes des tissus mous profonds qui peuvent se produire dans des sites inhabituels tel que la paroi thoracique et l'abdomen. Nous rapportons le cas d'un patient qui présente un processus médiastino-pulmonaire postérieur gauche centré sur les corps vertébraux révélant un sarcome de type Ewing thoracique primitif.

II. Patient Et Observation

Un jeune âgé de 25 ans, tabagique chronique à 4 paquets année sévère, consommateur chronique de cannabis et exposé au tabagisme passif. Il présentait depuis 2 mois une douleur thoracique gauche à type de brûlure d'installation progressive associée à une dyspnée stade II mMRC, sans autres signes thoraciques ou extra-thoraciques le tout évoluant dans un contexte de sensation fébrile, d'asthénie et d'amaigrissement chiffré à 6kg en deux mois. L'examen clinique retrouvait une bradycardie et une pâleur cutanéomuqueuse. La radiographie thoracique a objectivé une opacité dense homogène occupant la moitié supérieure de l'hémithorax gauche avec une lyse costale en regard (Figure 1). La TDM thoracique a montré un processus tissulaire en regard du segment postérieur du lobe supérieure gauche ovalaire de contour régulier étendu sur 95 mm (Figure 2). L'échographie thoracique a montré une lésion tissulaire inter-scapulo-vertébrale gauche mesurant 90 mm de grand axe. L'IRM médullaire a objectivé un volumineux processus centré sur les arcs postérieurs du 4^{ème} au 6^{ème} côte gauches et s'étend aux jonctions costo-vertébrales avec extension endo canalaire réalisant un important effet de masse sur la moelle épinière sans signe de souffrance médullaire décelable (Figure 3). Devant l'atteinte médullaire, une chirurgie décompressive était indiquée à froid. La bronchoscopie souple a objectivé un aspect sensiblement

normal et les biopsies bronchiques étaient non spécifiques. L'évolution était marquée par l'installation brutale d'un syndrome médullaire fait d'une paraplégie, rétention urinaire et des réflexes ostéo tendineux vifs. Le patient a bénéficié en urgence d'une laminectomie dorsale et biopsie avec des suites opératoires simples. Les résultats des biopsies ont objectivé une prolifération tumorale indifférenciée disposée en nappes diffuses à cellule rondes avec une expression diffuse de CD99, évoquant un sarcome de type Ewing-like retenu sur les critères cliniques et morphologiques. A noter que la biologie moléculaire n'était pas disponible. Le bilan d'extension fait d'une TDM abdomino-pelvienne n'a pas objectivé de métastase et d'une scintigraphie osseuse qui a montré une hyperfixation au niveau du 4^{ème} et 5^{ème} arc costal postérieur, au niveau vertébrale (T4, T5) et au niveau sternal proximal gauche. Après réunion de concertation multidisciplinaire et devant l'hyperfixation des lésions osseuses, le diagnostic final retenu était un sarcome d'Ewing-like thoracique primitif métastatique. Le traitement proposé était une chimiothérapie palliative à base de 6 cycles de doxorubicine et de cyclophosphamide. L'évolution à 3 mois était marqué par la disparition de la douleur, une récupération partielle de la motricité, l'augmentation de taille du processus et l'apparition d'une pleurésie métastatique gauche. Le patient a bénéficié d'un talcage thoracique.

III. Discussion

Les sarcomes de type Ewing sont un sous-groupe émergent de petits sarcomes ronds à cellules bleues qui partagent divers degrés de similitude morphologique, immunohistochimique, moléculaire et clinique avec le sarcome d'Ewing.

Malgré ces similitudes, les sarcomes Ewing-like n'ont pas la caractéristique moléculaire pathognomonique du sarcome d'Ewing : une translocation entre un gène de la famille TET de liaison à l'ARN (EWSR1 ou FUS) avec un gène de la famille de transcription ETS (FLI1, ERG, ETV1, ETV4 ou FEV)(1).

Les sarcomes de type Ewing (ELS) sont un groupe hétérogène de tumeurs qui touchent fréquemment les patients enfants et les jeunes adultes, comme le cas de notre patient (2).

Le sarcome d'Ewing et le sarcome Ewing like représentent moins de 1% de toutes les tumeurs et leur incidence est 7 fois plus élevé chez les sujets blancs que chez les noirs.

Le sarcome d'Ewing primitif du thorax est exceptionnel, sa prévalence est non décrite. La clinique est non spécifique, peut être faite de douleur thoracique, dyspnée, toux sèche, syndrome bronchique, ou hémoptysie (3).

Le développement de méthodes moléculaires modernes basées sur le séquençage de nouvelle génération a permis l'identification du sarcome de sarcome type Ewing et permet de poser un diagnostic de certitude. Il est devenu possible de distinguer en plus du sarcome d'Ewing, trois catégories principales : les sarcomes à cellules rondes avec fusion du gène EWSR1 avec des membres de la famille non ETS, les sarcomes réarrangés par CIC et les sarcomes réarrangés par BCOR (4).

- Le sarcome réarrangé CIC est définie par la présence d'une fusion impliquant le gène CIC. Représentent 60 à 70 % des sarcomes à petites cellules rondes auparavant inclassables. Les jeunes adultes sont le plus souvent touchés. La plupart des tumeurs apparaissent dans les tissus mous profonds. Les cas osseux primitifs sont exceptionnellement rares, contrairement au sarcome d'Ewing. L'expression membranaire diffuse forte de CD99 est rare, contrairement au sarcome d'Ewing. La maladie est très maligne, avec un taux de survie nettement inférieur à celui du sarcome d'Ewing (4,5).
- Le sarcome BCOR-CCNB3 est le sous-type génétique le plus courant et environ 80 % des cas touchent les adolescents. Les os sont plus souvent touchés que les tissus mous. L'expression de CD99 peut varier et peut être négative (4,6).
- Le sarcome EWSR1-NFATC2 survient dans les os ou, moins fréquemment, dans les tissus mous, chez l'adulte. La plupart des tumeurs sont contrôlées localement par une excision large, Cependant un petit nombre de cas agressifs ont été enregistrés (7).

Selon la société Européenne d'oncologie médicale, le traitement général est à base de chimiothérapie (3 à 6 cycles), d'une durée de 8 à 12 mois et le traitement local est basé sur la chirurgie exérèse et la radiothérapie dans les formes localisées. La survie peut atteindre 10 ans dans les formes localisées. La surveillance doit être approchée vu le risque de récurrence locale et régionale (8).

IV. Conclusion

Les sarcomes type Ewing sont un type rare de sarcomes des tissus mous profonds de mauvais pronostic. Le développement de méthodes moléculaires modernes basées sur le séquençage de nouvelle génération a permis de les différencier du Sarcome d'Ewing classique. Nous soulignons la nécessité d'un diagnostic précoce et une prise en charge rapide et multidisciplinaire.

Conflit d'intérêt : Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.



Figure 1 : Radiographie Thoracique Montrant Une Opacité Dense Homogène Occupant La Moitié Supérieure De L'hémithorax Gauche Avec Lyse Costale En Regard

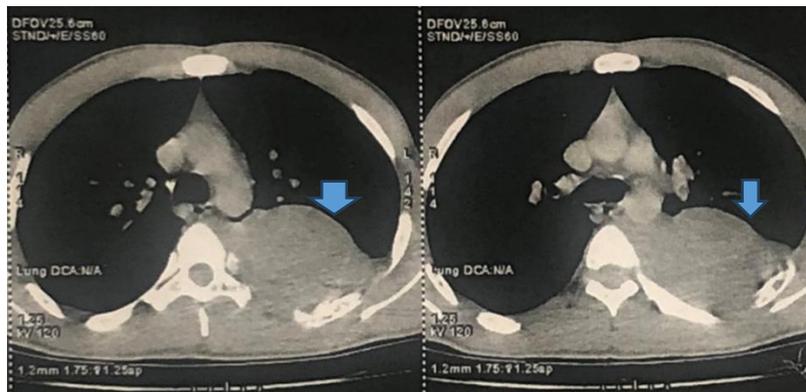


Figure 2 : TDM Thoracique Montrant Un Processus Tissulaire En Regard Du Segment Postérieur Du Lobe Sup Gauche Ovale De Contour Régulier Etendu Sur 95 Mm

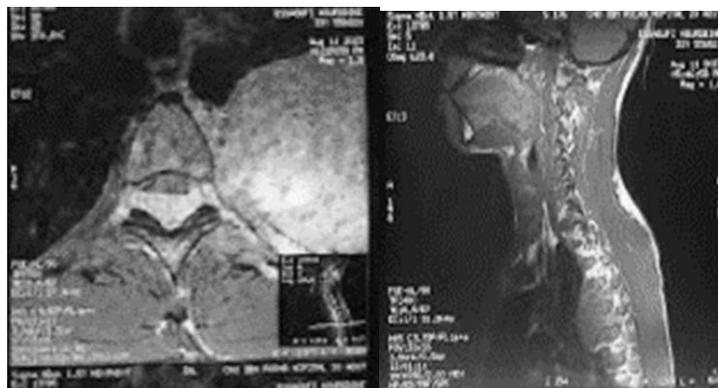


Figure 3 : IRM Médullaire Montrant Un Volumineux Processus Centré Sur Les Arcs Postérieur S'étend Aux Jonctions Costo-Vertébrales Avec Extension Endo Canalaire Sans Signe De Souffrance Médullaire Décelable

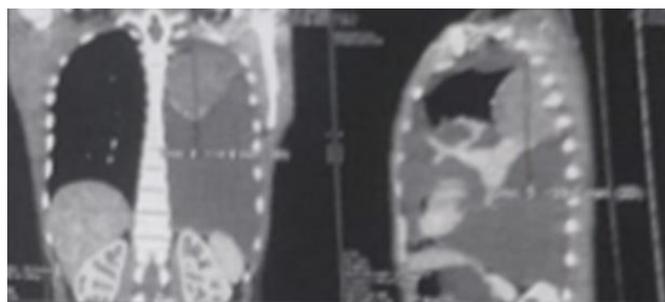


Figure 4 : TDM Thoracique Montrant Un Volumineux Processus Associé A Une Pleurésie De Grande Abondance

Références

- [1] Renzi S. Et Al. Ewing-Like Sarcoma: An Emerging Family Of Round Cell Sarcomas. Journal Of Cellular Physiology (2018)
- [2] Le Sarcome D'ewing Et Les Nouveaux Sarcomes Emergents De Type Ewing : (Sarcomes Réarrangés Cic Et Bcor). Une Revue Systématique 2016 Novembre ; 31(11):1169-81
- [3] Cash T, Comparison Of Clinical Features And Outcomes In Patients With Extrasketal Versus Skeletal Localized Ewing Sarcoma.2016;63(10)
- [4] Sbaraglia, M., Righi, A., Gambarotti, M., Et Dei Tos, A. P. (2019). Sarcome D'ewing Et Tumeurs De Type Ewing. Virchows Archiv. Doi :10.1007/S00428-019-02720-8
- [5] Yoshida A, Goto K, Kodaira M, Kobayashi E, Kawamoto H, Mori T, Et Al. Cic-Rearranged Sarcomas: A Study Of 20 Cases And Comparisons With Ewing Sarcomas. Am J Surg Pathol. 2016; 40: 313–23
- [6] Yoshida A, Arai Y, Hama N, Chikuta H, Bando Y, Nakano S, Et Al. Expanding The Clinicopathologic And Molecular Spectrum Of Bcor-Associated Sarcomas In Adults. Histopathology. 2020; 76: 509–20
- [7] Wang Gy, Thomas Dg, Davis JI, Ng T, Patel Rm, Harms Pw, Et Al. Ewsr1-Nfatc2 Translocation-Associated Sarcoma Clinicopathologic Findings In A Rare Aggressive Primary Bone Or Soft Tissue Tumor. Am J Surg Pathol. 2019; 43: 1112–22.
- [8] A.Aboud.Extrasketal Ewing Sarcoma: Diagnosis, Management And Prognosis.May 4,2021 (5) 354;Doi.10.3892