



Le sarcome d'Ewing vertébral primitif

Primary vertebral Ewing's sarcoma

غرن افين ذي الأصل الفقري

M. Benzagmout, N. Oulali, K. Chakour, FM. Chaoui

الملخص : غرن افين هو ورم خبيث يصيب الفرد الشاب ويخشى بسبب قدرته العالية على الانتشار ومآله غير الحميد عند تموقعه على العمود الفقري. ويعد تموقعه الأولي على العمود الفقري نادرا جدا. ينقل الرواة ملاحظة سريرية لمريض شاب عمره 18 سنة، بلا سوابق مرضية معينة، أدخل المستشفى بسبب انضغاط نخاع شوكي شبه حاد. أظهر التصوير بالرنين المغناطيسي وجود التهاب الجسم الفقري للمفقرة الظهرية الثانية، متسبب في ضغط حاد على النخاع الشوكي المجاور. خضع المريض لعملية جراحية عبر شق أمامي أيمن للمصدر وأظهرت الدراسة بالتشريح المجهرى الدقيق غرن افين فقري. لم تبين خاليل الانتشار أي شيء غير عادي. بعد ذلك، خضع المريض للعلاج بالأشعة وبمضادات السرطان إلا أن حالته السريرية لم تتحسن من خلال ملاحظة سريرية جديدة لغرن افين ذي الأصل الفقري. نذكر بالخصوصيات السريرية وشبه السريرية لهذا الداء ونؤكد على أهمية التكفل متعدد الاختصاصات لتحسين مصير المرض.

الكلمات الأساسية : غرن افين، عمود فقري.

Résumé : Introduction : La localisation vertébrale primitive du sarcome d'Ewing est rarissime. Il s'agit d'une tumeur maligne du sujet jeune, redoutable par son haut potentiel métastatique et de pronostic péjoratif dans sa localisation vertébrale.

Observation : Il s'agit d'un jeune patient de 18 ans hospitalisé pour un syndrome de compression médullaire subaiguë. L'IRM médullaire a montré une spondylite de T2 comprimant fortement la moelle en regard. Le patient a été opéré par thoracotomie droite et l'étude histologique a révélé un sarcome d'Ewing vertébral. Le bilan d'extension était sans anomalies. Le patient a bénéficié d'une radio-chimiothérapie complémentaire. Cependant, son état neurologique est resté stationnaire.

Conclusion : Importance des particularités cliniques et paracliniques de cette affection, ainsi que l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire pour améliorer le pronostic de cette maladie.

Mots-clés: Sarcome Ewing.

Abstract: Introduction: Ewing's sarcoma is a malignant neoplasm of young patient, it is a difficult tumor which has a high metastatic potential with a pejorative prognosis in the spinal location. The primary spinal localization of Ewing's sarcoma is very rare.

Observation: we report the clinical case of 18 years old patient hospitalized for a subacute spinal cord compression syndrome. MRI showed spondylitis of T2 severely compressed the spinal cord in front. The patient was operated on through right thoracotomy and the histological study revealed vertebral Ewing's sarcoma. The extended assessment was normal. The patient received a radiation and complementary chemotherapy. Nevertheless, his neurological status remains unchanged.

Conclusion: Through this new observation of this tumor, we review clinical and paraclinical characteristics of Ewing's vertebral sarcoma and we underline the interest of a multidisciplinary approach for improving the prognosis.

Key words: Ewing's sarcoma.

Tiré à part : M. Benzagmout, service de Neurochirurgie CHU Hassan II Fès- Maroc

Introduction

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne du sujet jeune, le plus souvent à point de départ squelettique. Cette affection a toujours suscité des discussions quant à sa pathogénie d'une part et à sa prise en charge thérapeutique d'autre part.

Redoutable par son haut potentiel métastatique, le pronostic du sarcome d'Ewing est encore plus péjoratif dans la localisation vertébrale [1].

Observation

Mr.A.C âgé de 18 ans est hospitalisé au service de Neurochirurgie en avril 2004 pour un syndrome de compression médullaire subaiguë. L'examen clinique initial a objectivé une paraparésie lourde, grade C de Frankel avec une hy-



Figure 1a : IRM médullaire de la charnière cervico-thoracique en coupes sagittales, séquences pondérées T1 (a) et T2 (b)

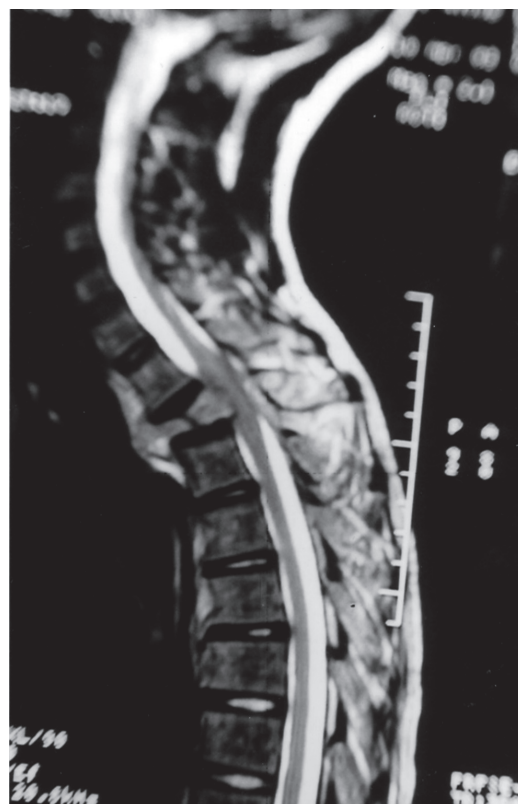


Figure 1b : IRM médullaire de la charnière cervico-thoracique en coupes sagittales, séquences pondérées T1 (a) et T2 (b)
Présence d'une spondylite de la deuxième vertèbre thoracique comprimant fortement la moelle en regard.

poesthésie superficielle à niveau proximal mamelonnaire, et un syndrome rachidien modéré. L'examen général du patient était sans anomalies. L'imagerie par résonance magnétique médullaire a montré une spondylite de la deuxième vertèbre thoracique, en hyposignal T1 et hypersignal T2, comprimant fortement la moelle épinière avec une atteinte associée de l'arc neural (figures 1a et 1b). Le bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire modéré avec une vitesse de sédimentation à 30 mm à la première heure, alors que la radiographie pulmonaire était normale.

Le patient a été opéré en décubitus latéral gauche, en réalisant une thoracotomie transpleurale droite à travers le quatrième espace intercostal. En peropératoire, on a découvert un processus osseux grisâtre, saignant facilement au contact, comprimant fortement la moelle en regard ; les disques in-

tervertébraux sus et sous-jacents étaient intacts. La décompression médullaire a été assurée après réalisation d'une corporectomie totale de la deuxième vertèbre thoracique, et suivie d'une arthrodèse rachidienne par un greffon costal.

La tomодensitométrie rachidienne de contrôle a montré une bonne décompression médullaire avec un greffon osseux en place et absence de collection en intracanalair (figure 2). L'étude histologique a révélé une prolifération

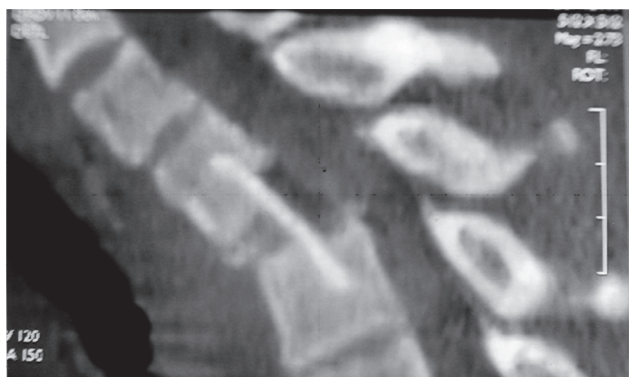


Figure 2 : Scanner rachidien de contrôle en reconstructions sagittales

Fenêtres osseuses, montrant la bonne décompression médullaire avec un greffon costal en intersomatique.

tumorale diffuse, faite de cellules rondes disposées en traçées sur un fond fibreux. L'immunohistochimie a objectivé un marquage positif avec le CD99 et négatif au LCA et aux microfilaments. Le diagnostic de sarcome d'Ewing vertébral fut alors retenu et le bilan d'extension, notamment l'échographie abdominale et la scintigraphie osseuse, était sans anomalies.

Par la suite, le patient a bénéficié d'un traitement adjuvant associant une radiothérapie à la dose de 55Gy et six cycles de chimiothérapie (protocole VAC fort VAD). Cependant, son état neurologique est resté stationnaire après un recul de deux ans.

Discussion

Le sarcome d'Ewing doit son nom au pathologiste Danois James Ewing qui l'a décrit pour la première fois en 1921, sous le nom « d'endothélium malin diffus de l'os » [2].

Si l'atteinte secondaire du rachis est fréquente dans le sarcome d'Ewing et considérée comme un stade préterminal de la maladie [3], la localisation vertébrale primitive est très rare et représente environ 6% des tumeurs malignes primitives de l'os [4]. Cette tumeur se localise préférentiellement au niveau du sacrum, suivi par ordre de fréquence décroissant par le rachis lombaire, thoracique et cervical [5].

Il s'agit d'une affection essentiellement de l'enfant et de l'adolescent, et à moindre degré de l'adulte jeune [5]. En effet, au moment du diagnostic, 75% des patients ont moins de 20 ans [4]. Il existe une nette prédominance masculine avec un sex-ratio de 2 [1, 5].

Le sarcome d'Ewing vertébral primitif est souvent révélé par une douleur rachidienne isolée ou associée à des signes neurologiques déficitaires. Cette douleur peut être associée à des radiculalgies qui revêtent une grande valeur localisatrice. Les troubles neurologiques sont présents dans 60 à 70% des cas au moment du diagnostic [6]. Ils réalisent un tableau de compression radiculo-médullaire associant des troubles sensitivo-moteurs et sphinctériens, de gravité variable selon la durée d'évolution et le niveau lésionnel. L'atteinte de l'état général n'est pas rare et témoigne d'une dissémination métastatique [7].

Réalisées devant les premiers signes cliniques d'appel, les radiographies standard du rachis montrent deux signes de grande valeur diagnostique [2] : une image ostéolytique mal définie, siège de microgèodes confluentes entraînant un gommage de la trame osseuse ou un envahissement des parties molles réalisant une image de fuseau paravertébral.

La tomодensitométrie permet d'apprécier l'extension locale de la tumeur ainsi que l'envahissement du canal rachidien. Cependant, aucun signe tomодensitométrique n'est pathognomonique du sarcome d'Ewing [8]. L'imagerie par résonance magnétique demeure l'examen de choix pour l'appréciation de l'extension tumorale au niveau médullaire où la scintigraphie et la tomодensitométrie ne permettent pas toujours de mettre en évidence les micro-foyers métastatiques dits aussi « skip » métastases [6]. Le sarcome d'Ewing vertébral se traduit ainsi par une image hypointense en T1 et hyperintense en T2, prenant le Gadolinium [8].

L'échographie abdominale est surtout indiquée dans les localisations sacrées où la tumeur peut se présenter sous forme d'une masse abdomino-pelvienne. Elle fait aussi partie du bilan d'extension à la recherche de métastases hépatiques. Ce bilan d'extension comprend aussi la radiographie pulmonaire à la recherche d'éventuelles métastases pulmonaires, pleurales, costales ou encore péricardiques [4]. Le bilan biologique s'impose dans cette affection tantôt pour détecter un éventuel retentissement général tantôt pour surveiller le traitement chimiothérapeutique complémentaire.

Le diagnostic différentiel de ce néoplasme peut se discuter avec le sarcome ostéogénique, le sarcome de Parker et Jackson, le chordome, le rhabdomyosarcome, le lymphome malin non hodgkinien osseux primitif et les métastases osseuses du neuroblastome [1], d'où l'intérêt de l'étude anatomopathologique qui reste un temps essentiel et irremplaçable dans la démarche diagnostique de ce néoplasme. Macroscopiquement, la tumeur est de couleur blanc grisâtre, de consistance molle, prenant un aspect encéphaloïde. Histologiquement, le sarcome d'Ewing fait partie du groupe « des tumeurs à petites cellules rondes » [4]. La présence de glycogène intracytoplasmique constitue le meilleur marqueur cytochimique du sarcome d'Ewing, et est souvent mis en évidence par les colorations usuelles à l'acide périodique de Schiff et au Carmin de Best [8]. L'immunohistochimie aux anticorps anti-MIC2 s'avère indispensable dans la distinction de cette affection des autres tumeurs à cellules rondes tels le rhabdomyosarcome, le neuroblastome ou le

lymphome malin non hodgkinien [1, 2].

Le traitement du sarcome d'Ewing vertébral primitif fait appel aux compétences d'une équipe multidisciplinaire et associe la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie [7]. La chirurgie permet d'assurer une décompression nerveuse et de confirmer le diagnostic. L'abord antérieur est de plus en plus préféré par rapport à l'abord postérieur.

Il est actuellement bien établi que le sarcome d'Ewing est une tumeur radiosensible [9]. En effet, des doses de 50 à 60 Gy sont nécessaires pour obtenir un contrôle local. Le traitement de cette tumeur associe également une polychimiothérapie faisant appel aux agents alkylants, aux poisons de fuseau, aux anti-métabolites et à l'actinomycine D [7].

L'évolution du sarcome d'Ewing est habituellement rapide : sans traitement, la survie à 5 ans est quasi-nulle [4]. A l'inverse, la survie à 5 ans après traitement est de 60% en moyenne [5, 6]. Les paramètres pronostiques péjoratifs les plus significatifs sont le sexe masculin, la présence de métastases d'emblée au moment du diagnostic et la mauvaise réponse à la chimiothérapie [1, 7].

Conclusion

La localisation vertébrale primitive du sarcome d'Ewing est rarissime. La prise en charge de ce néoplasme est multidisciplinaire. Cependant, son pronostic reste toujours réservé malgré les progrès thérapeutiques actuels.

Références

- 1- Harif M., Benchekroun S., Benchemsi N. Le sarcome d'Ewing : aspects actuels. Bulletin SMSM, 1995 ; Tome VI, 1.
- 2- Gentet JC. et coll. La tumeur d'Ewing : connaissances et méconnaissances actuelles. Pédiatrie, 1993 ; 48 : 799-807.
- 3- Pritchard DJ., Dahlin DC., Dauphine RT., Taylor WF., Beabout JW. Ewing's sarcoma. A clinicopathological and statistical analysis of patients surviving five years or longer. J Bone Joint Surg Am 1975 ; 57:10-16
- 4- Verset D. et coll. Le sarcome d'Ewing : revue de la littérature et présentation de 4 cas. Acta Chir Belg 1991 ; 91 : 121-130.
- 5- Ilaslan H., Sundaram M., Krishnan Unni K., Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. Skeletal Radiol 2004 ; 33:506-513.
- 6- Grubb MR. et coll. Primary Ewing's sarcoma of the spine. Spine, 1994 ; 9, 3.
- 7- Pouillart P. et coll. La tumeur d'Ewing. Rev. Prat. 1992, 42, 7.
- 8- El Hassani et coll. Les tumeurs osseuses du rachis. Revue marocaine de rhumatologie, 1993, 1, 1.
- 9- Delpine G. et coll. Sarcomes d'Ewing : Tendances thérapeutiques actuelles. La médecine infantile 90ème année, 1993, N° 1.