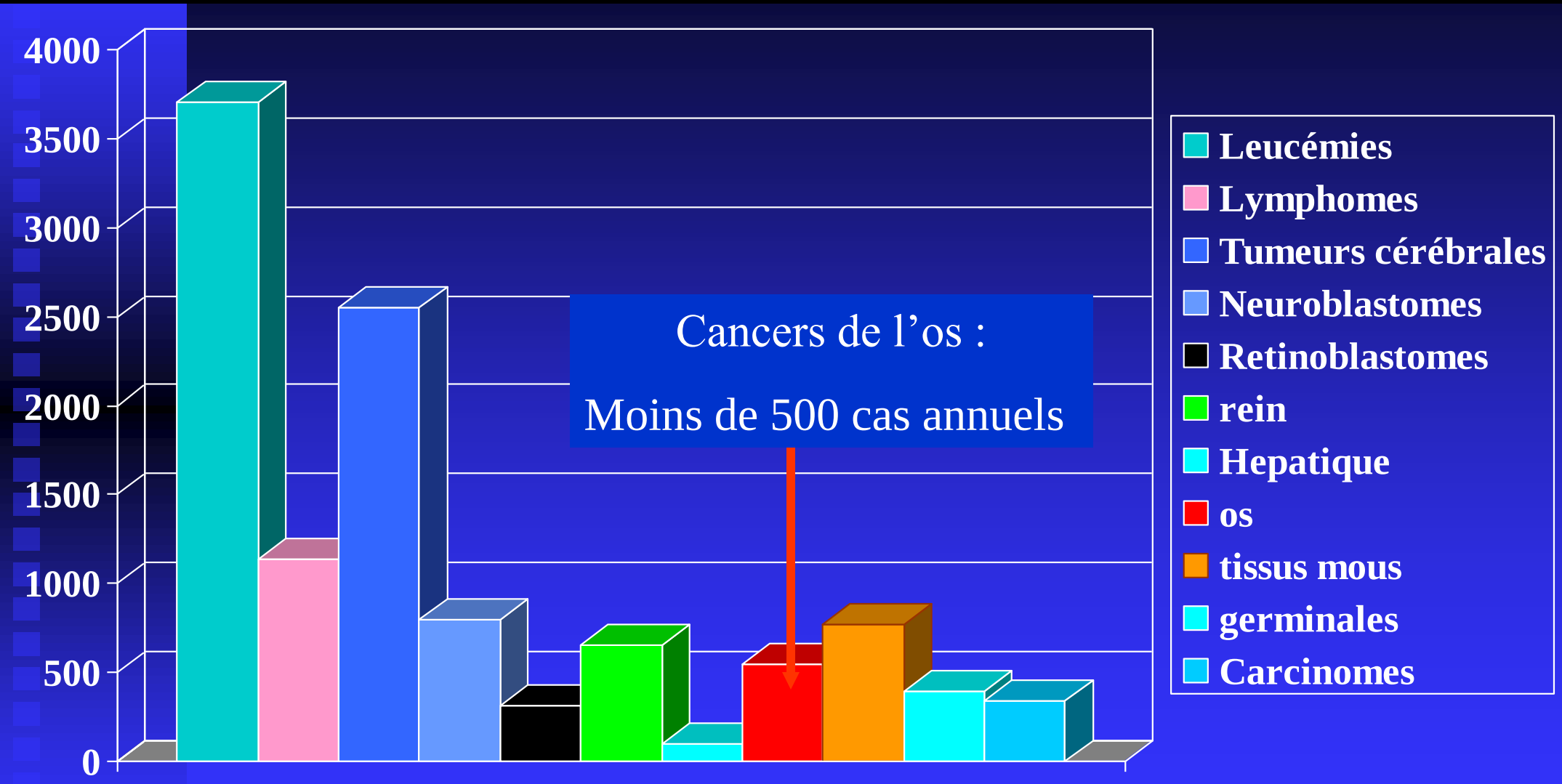
Diagnostic du Sarcome d'Ewing

Nicole Delépine

www.nicoledelepine.fr

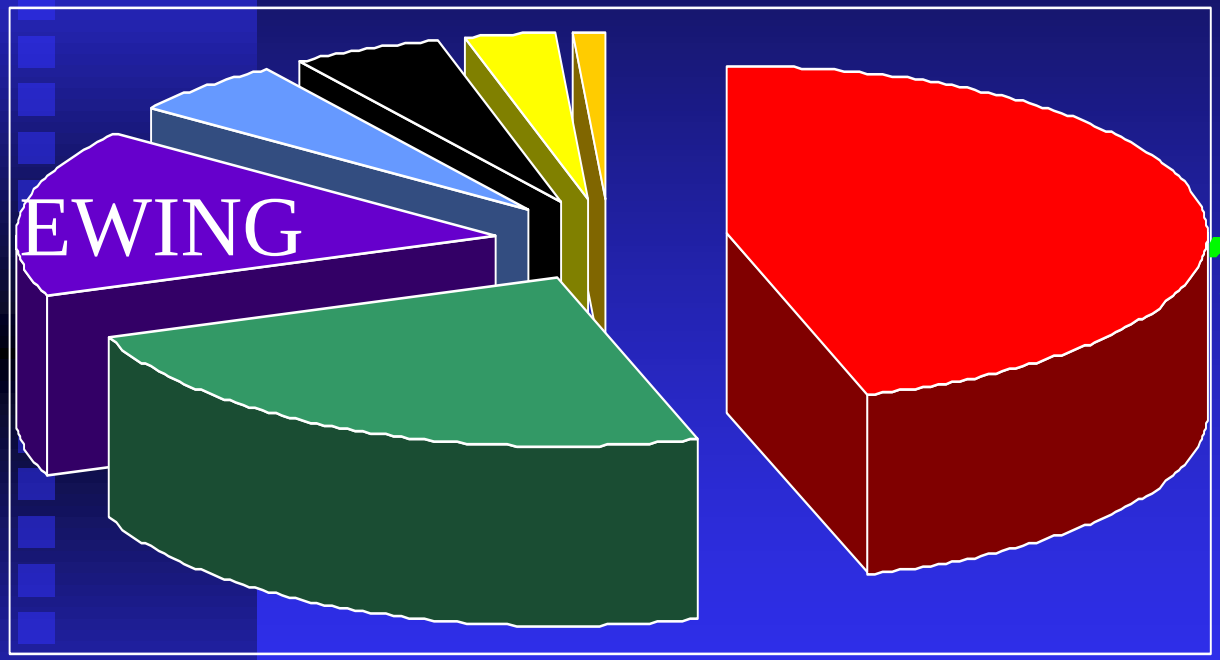
Les sarcomes osseux sont rares !



Fréquence relative des cancers de l'enfant (Grande Bretagne 1981-1990)

Le sarcome d'Ewing est très rare

Prévalence annuelle estimée : 0.5 à 1.5/million

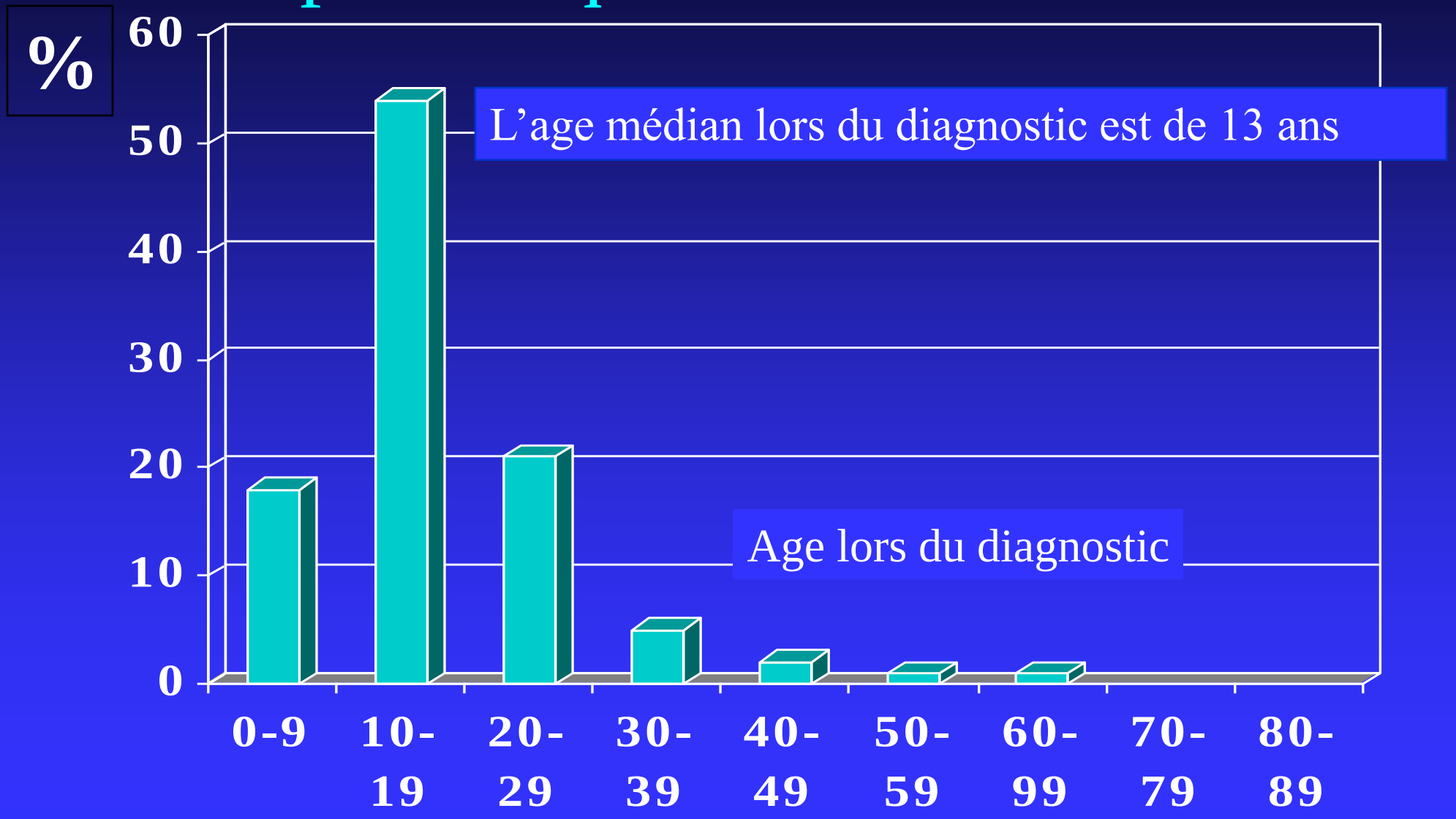


Ostéos, Chondros, Ewing Chordomes
Fibros, M.F.H Hémangio,

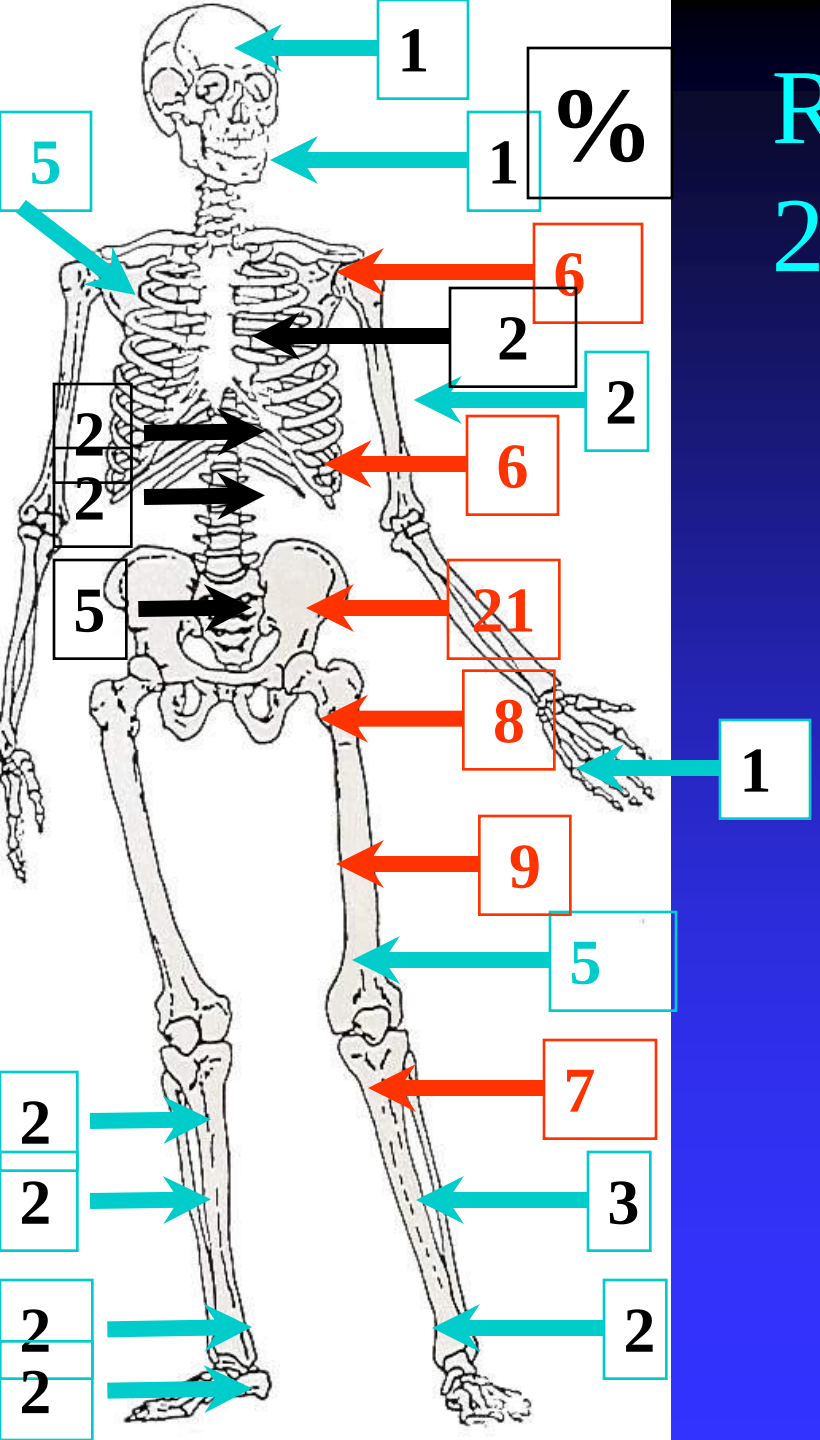
En France, entre 25 et 75 nouveaux cas annuels.

EWING : 16% des sarcomes osseux

Il constitue cependant le sarcome osseux le plus fréquent avant 10 ans



Age lors du diagnostic de 2194 malades atteints de sarcome d'Ewing (10 séries)



Répartition par topographies de 2194 Ewing (10 séries)

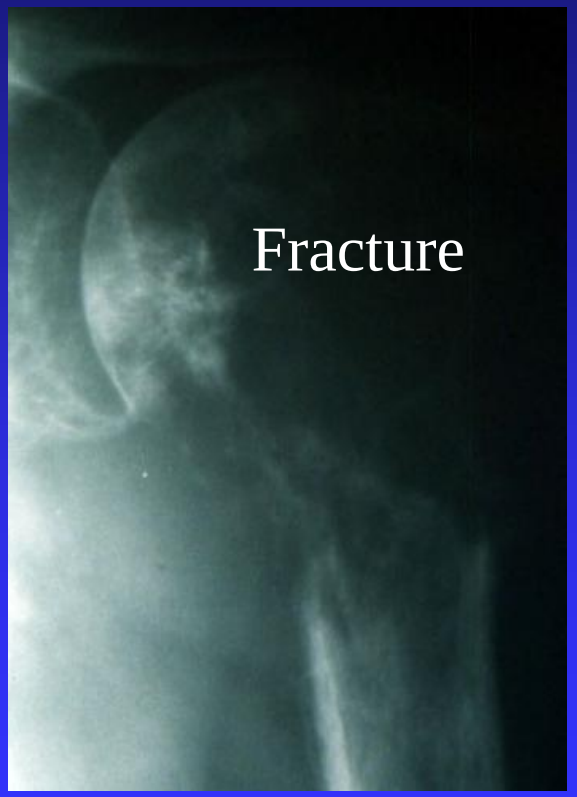
Il peut toucher tous les os mais se localise surtout sur les os plats des ceintures et sur les gros os des membres.

Les localisations diaphysaires ne sont pas rares Bassin , omoplate, cotes fémur , tibia et humérus regroupent plus des 2/3 des cas publiés.

Les signes d'alarme

n'ont rien de particulier :

- Douleurs (75% des cas)
- Tuméfaction (15%)
- Fracture (5%)
- Abcès
- Fièvre…



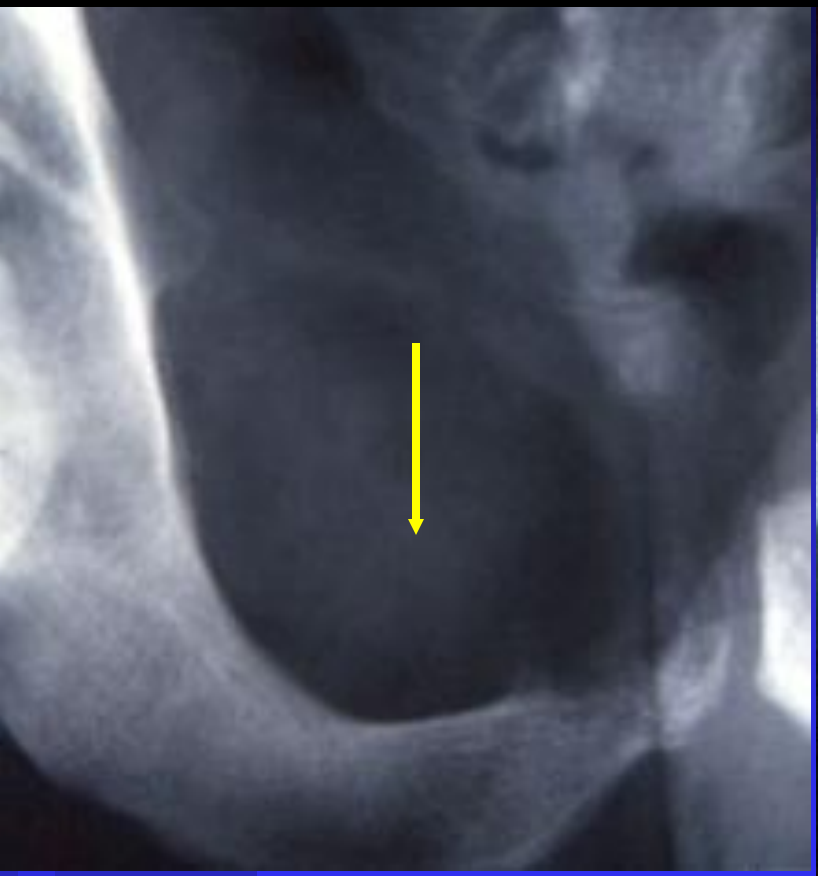
Penser à une tumeur et demander des radiographies

- Devant toute douleur, toute tuméfaction, gêne fonctionnelle persistante, les radiographies sont indispensables.
- La Radiologie conventionnelle :

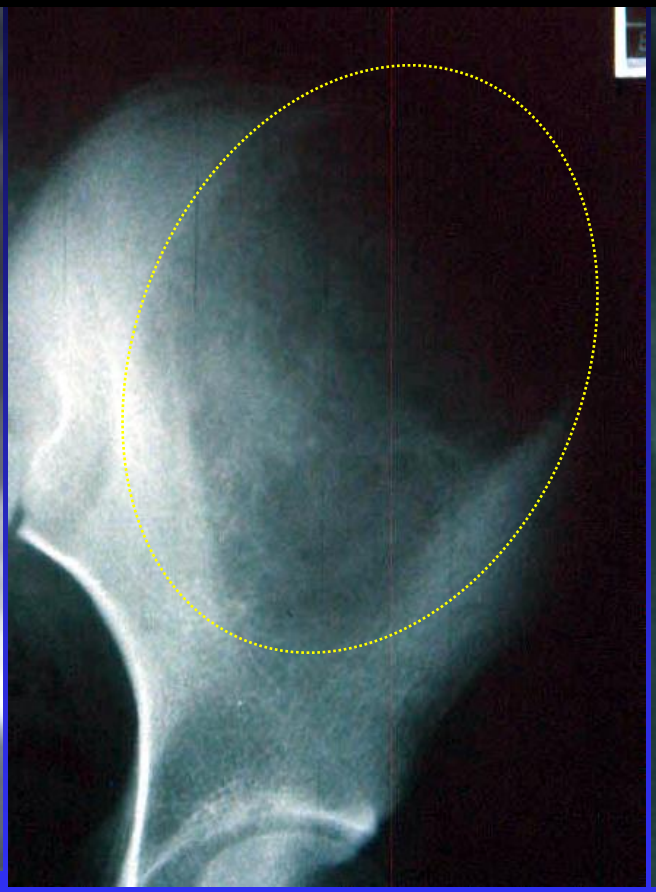
  Décèle habituellement la tumeur

  Parfois permet le diagnostic

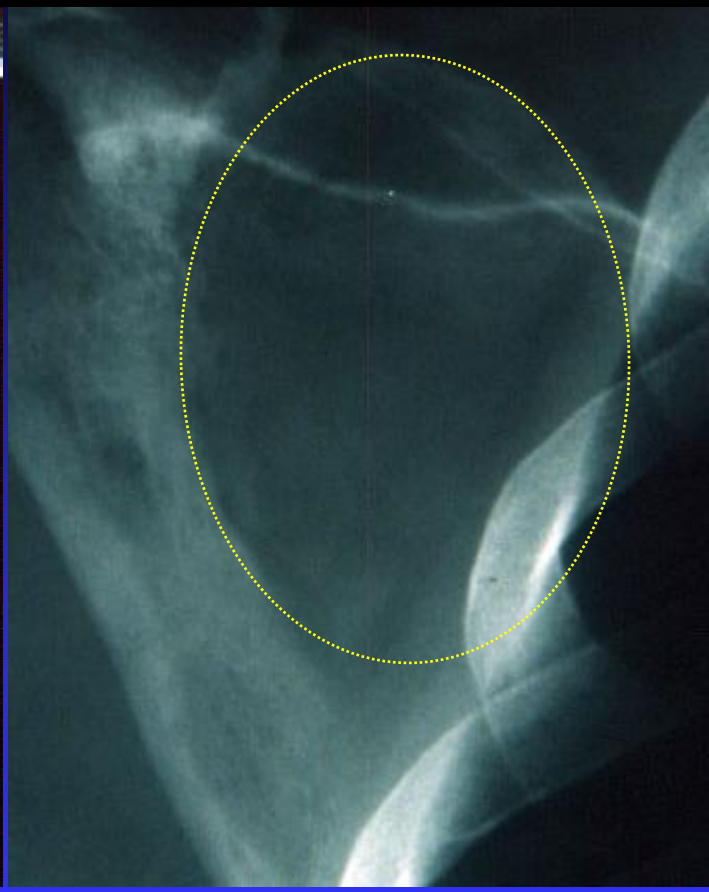
Ostéolyse tumorale prédomine sur les os plats



Disparition de la branche ilio-pubienne

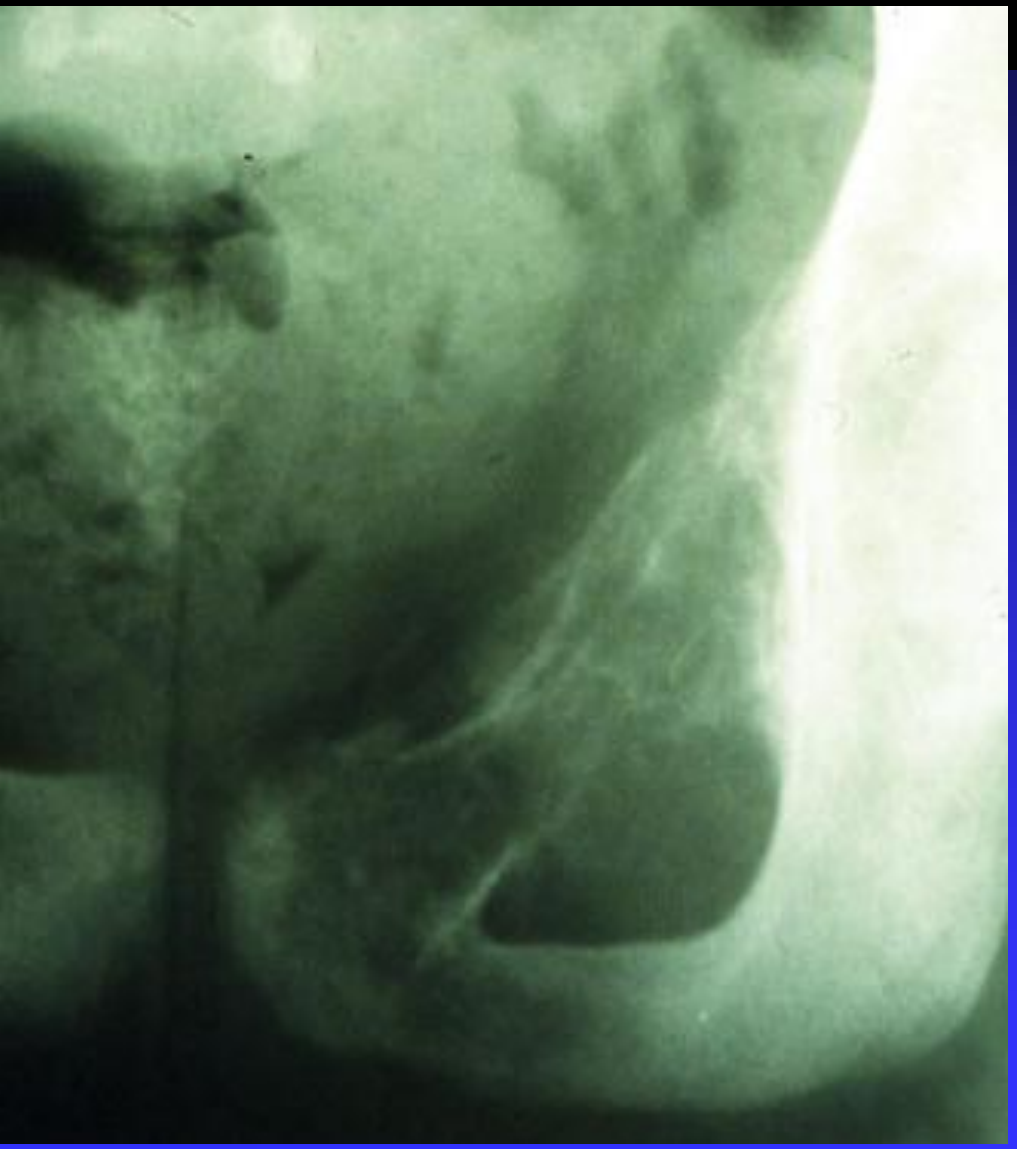


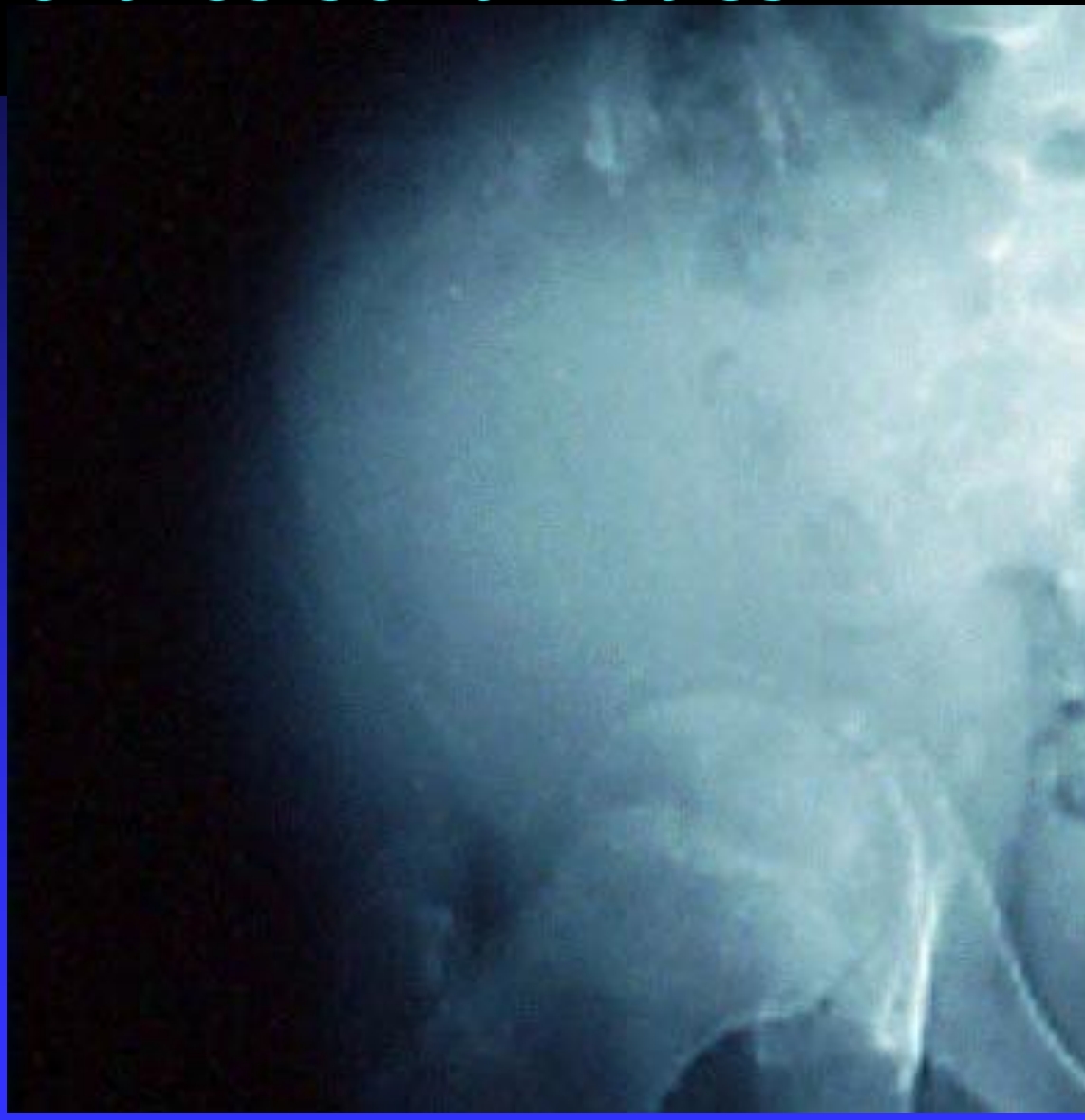
Disparition d ’une partie de l ’aile iliaque



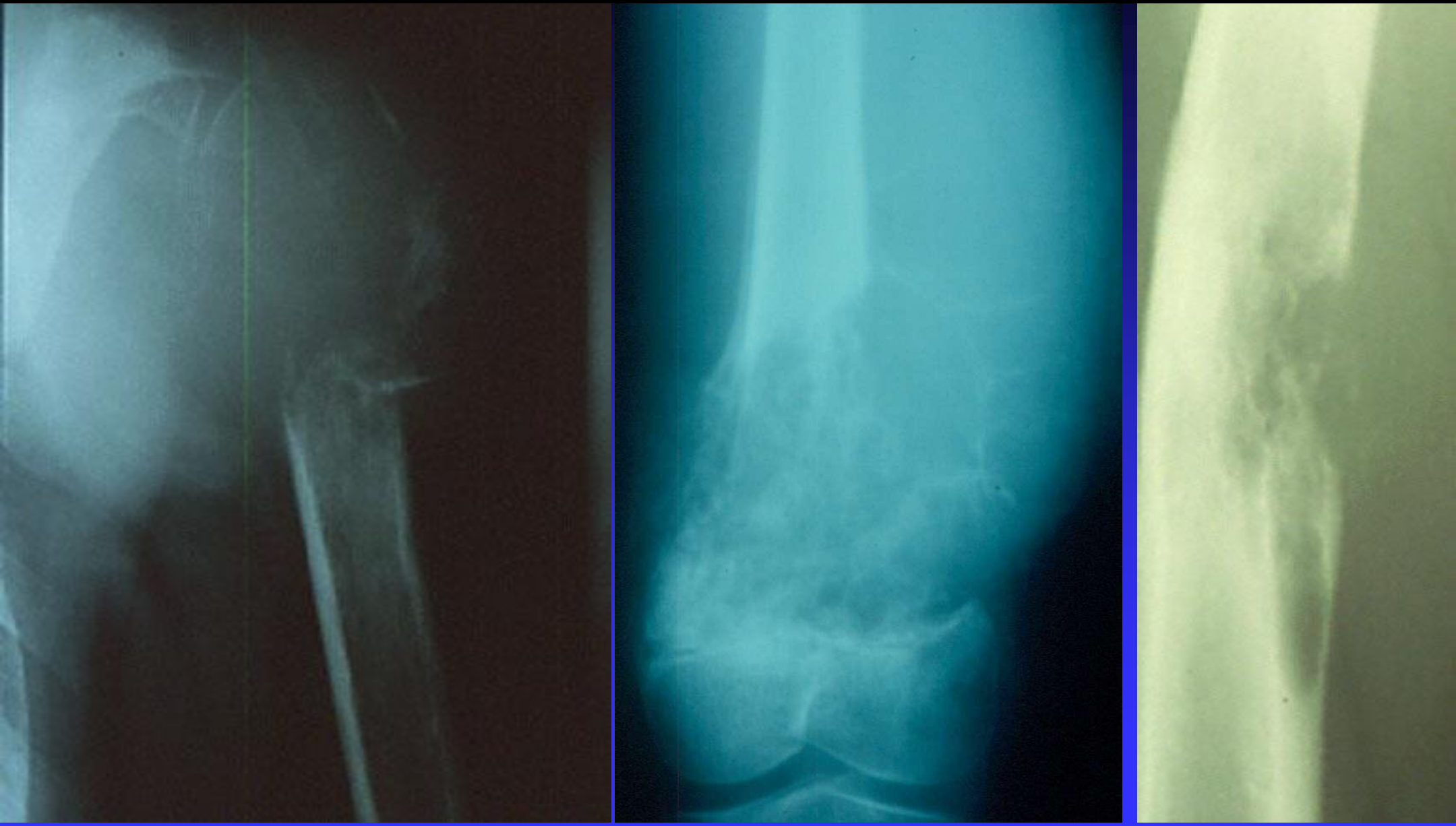
Disparition d ’une partie de l ’ omoplate

Les limites tumorales sont floues

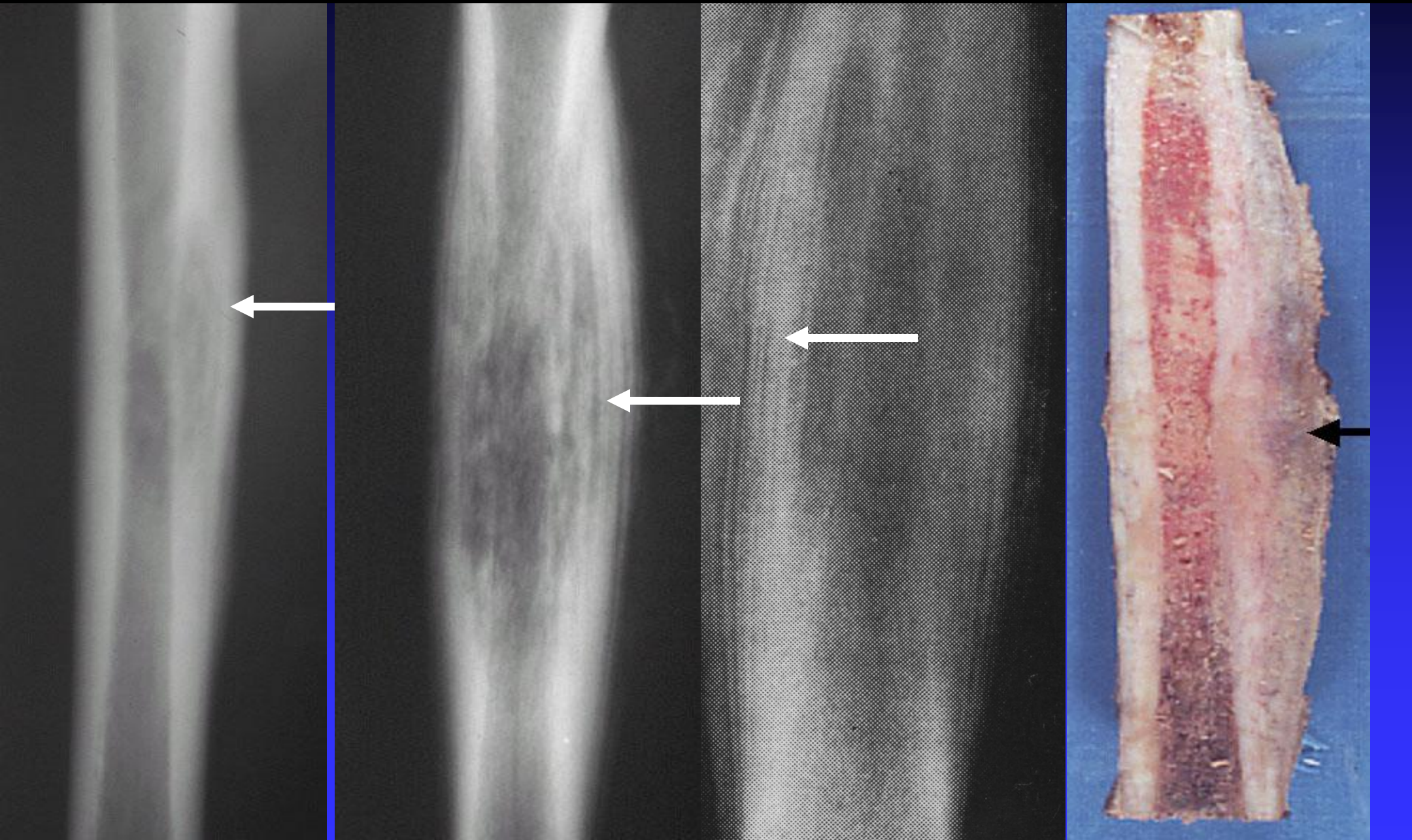




L ’ostéolyse « mitée » évoque la malignité



Réaction périostée en bulbe d'oignon



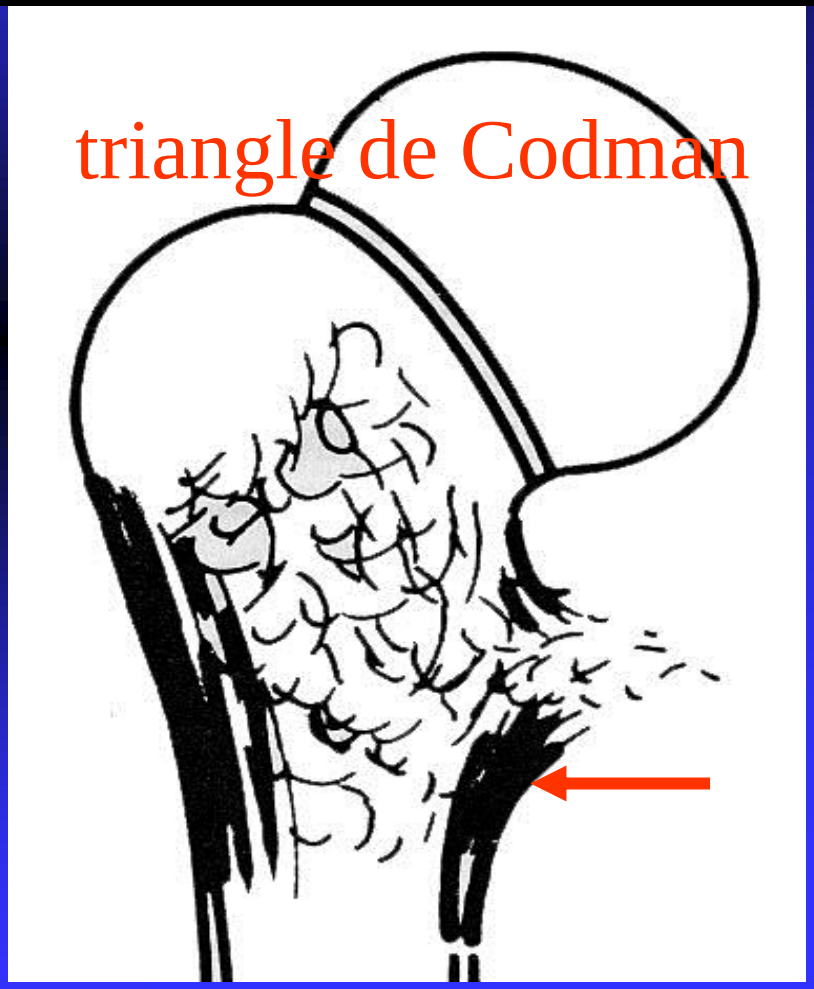
Réactions périostées plus trompeuses

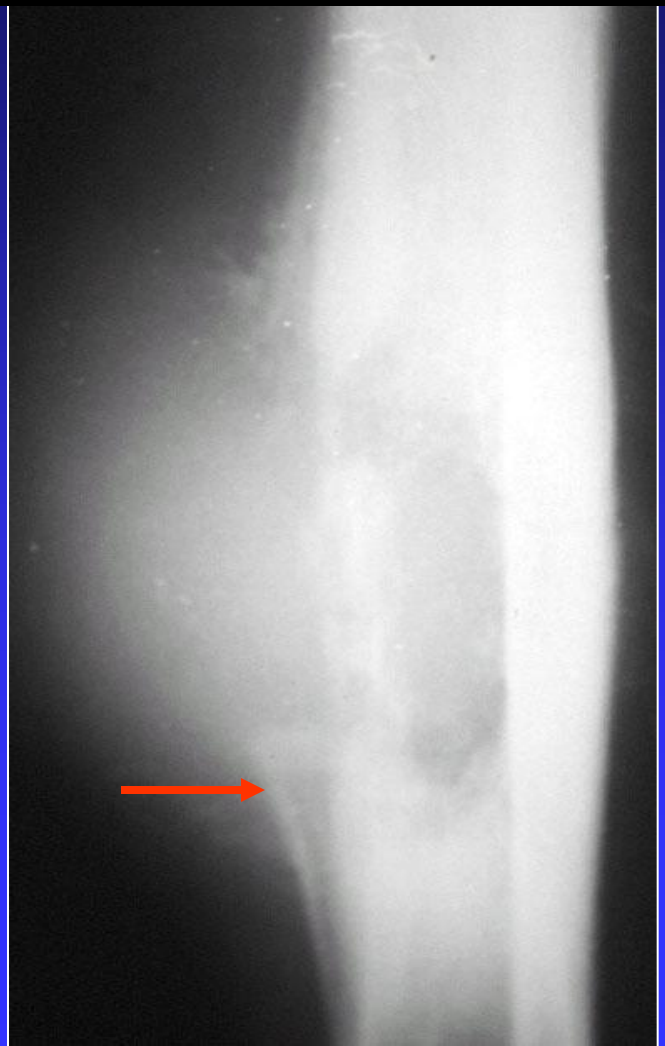
Ostéolyse corticale isolée

Périostite unicorticale

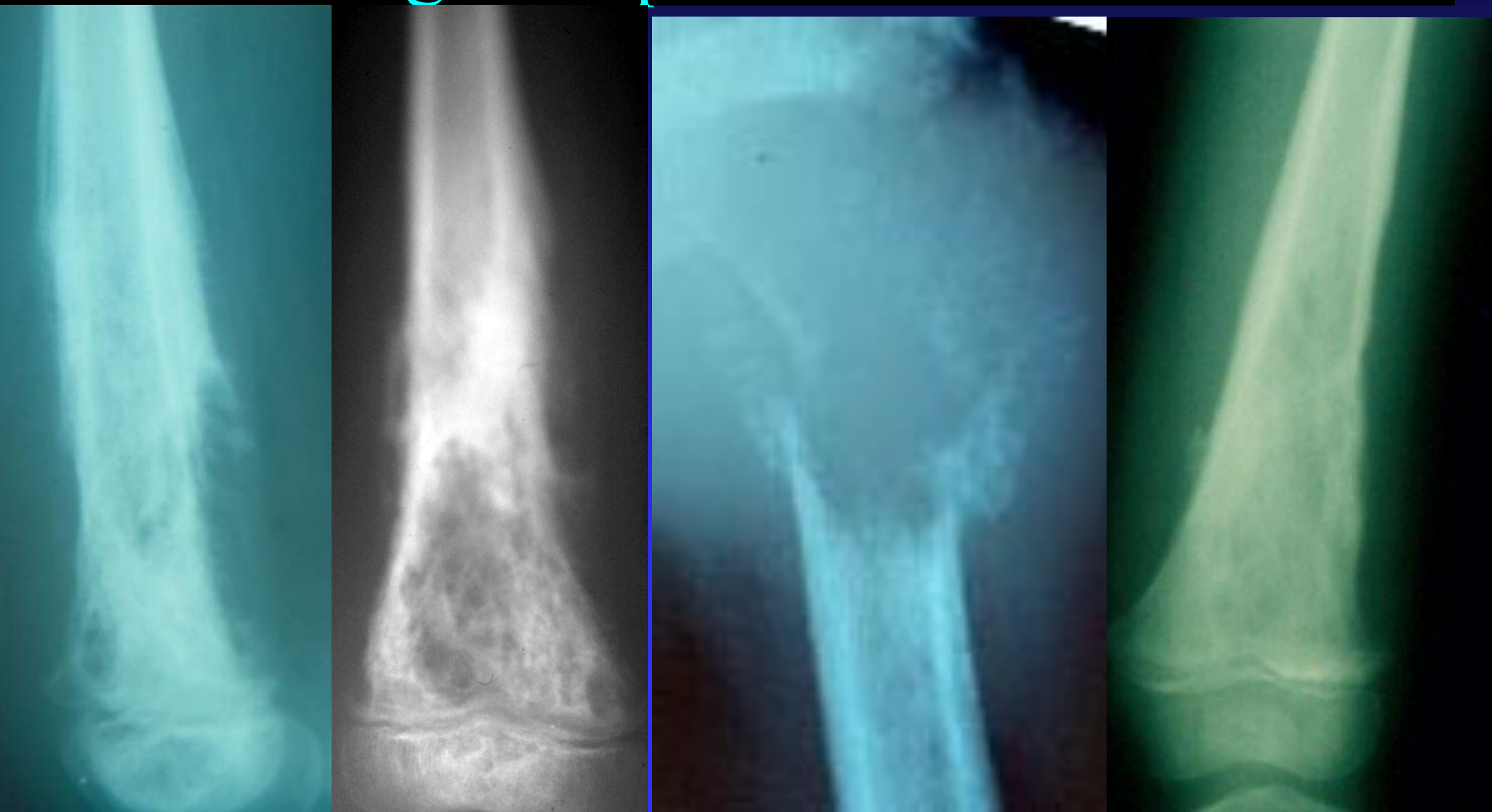
Rupture du périoste avec éperon périosté

- Réaction lamellaire pleine, interrompue au sommet de la lésion, apparaissant sur une vue tangentielle sous la forme d ’un triangle accolé au cortex respecté





Au total l ’aspect radiologique est typique d’Ewing dans près de 90% des cas



Mais le sarcome d'Ewing peut aussi ne donner qu'un minimum de signes sur les radiographies standard

Homme de 28ans

volumineuse tumeur des parties molles apparue après 12 mois de douleurs post traumatiques de genou

nombreuses radiographies considérées comme normales

2 arthroscopies inutiles ont contaminé l'articulation.

Devant des douleurs inexpliquées du genou il ne faut jamais proposer d'arthroscopie diagnostique sans IRM préalable

Lorsque les radiographies standard sont normales ou peu évocatrices

Alors que les symptômes persistent

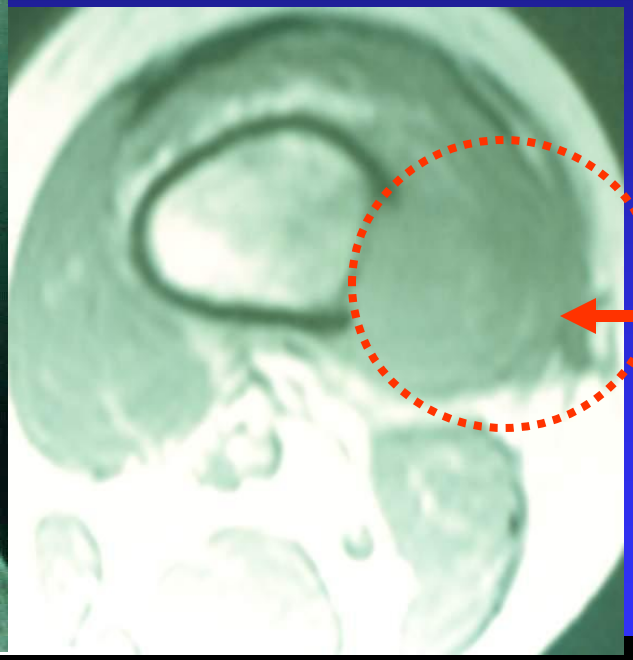
la scintigraphie osseuse

le scanner et/ou l'IRM s 'imposent

- Ils peuvent révéler une tumeur inapparente ou confirmer le diagnostic
- Ils sont indispensables au bilan d'extension
- le PET scan ne sera pratiqué que pour le bilan d'extension (fiabilité à évaluer!)

L’IRM rend le diagnostic précoce possible

Adolescente de 17 ans souffrant depuis 2 mois de douleurs de genou . Radiographies considérées comme rassurantes



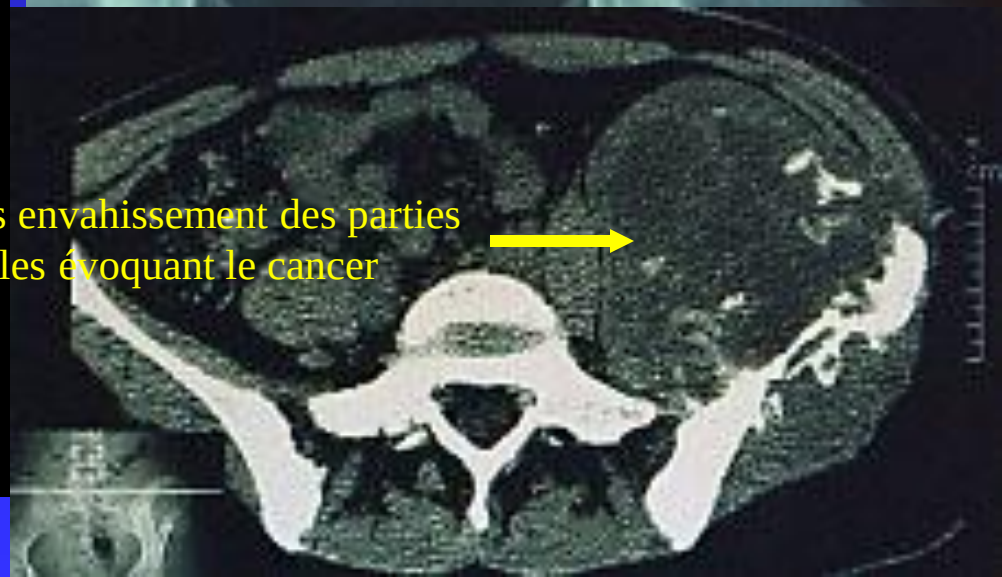
IRM: petite tumeur de la corticale interne mais gros envahissement des parties molles évoquant le cancer

Devant toutes anomalies radiographiques sans diagnostic de certitude il faut toujours demander une IRM.

Le diagnostic précoce est essentiel

Jeune homme de 19 ans vu pour tumeur des parties molles apparue après 3 ans de douleurs de fesse ! l'image radiographique standard était considérée comme rassurante (limites nettes et stabilité complète pendant 2 ans)

Toute anomalie radiographique dont la malignité n'est pas exclue impose une scintigraphie , un scanner et/ou l'IRM.



gros envahissement des parties molles évoquant le cancer

L'IRM est indispensable

La radio standard montre rarement l'atteinte des parties molles et sous-estime parfois considérablement la taille de la tumeur

Le diagnostic de petites lésions est possible

Adolescent de 12 ans souffrant depuis 2 mois de douleurs de genou

radiographies considérées comme normales

IRM : petite tumeur du plateau tibial avec déjà 3 skip métastases sur les condyles et le tibia.

Malade en RC depuis 8 ans

Devant des douleurs persistantes inexpliquées du genou

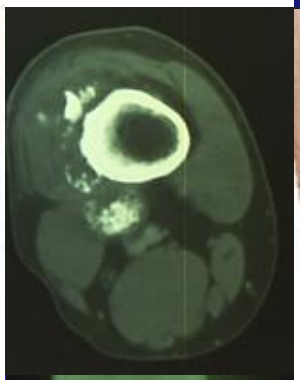
il faut toujours pratiquer une IRM.

Ces anomalies imposent une biopsie

- La biopsie est un élément indispensable au diagnostic de certitude nécessaire avant de commencer un traitement lourd.
- La biopsie est un geste lourd de responsabilités et de conséquences.
- L ’analyse d ’un scanner et/ou d ’une IRM préalable est indispensable pour concevoir la résection monobloc future
- et ainsi choisir la technique et la voie d ’abord qui ne gêneront pas les traitements ultérieurs

Les étapes de la biopsie pour tumeur du condyle externe

1)bilan local de la tumeur

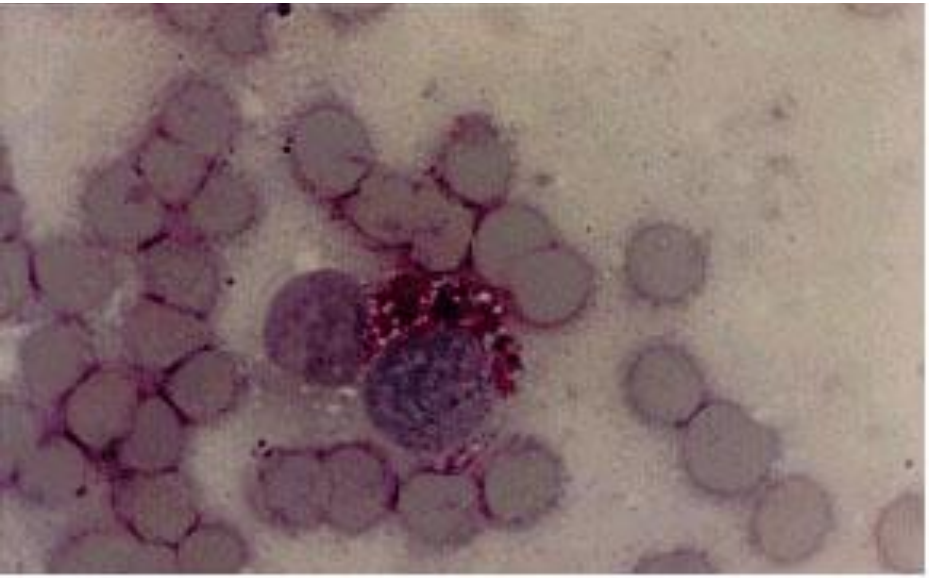


2)Conception de la résection future

3) Choix de l ’ Incision de biopsie

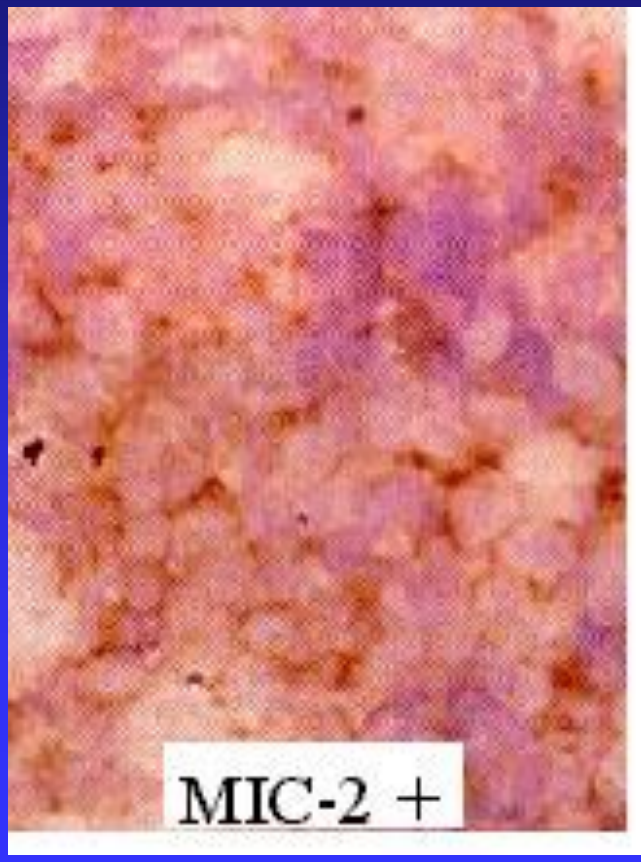
4) Incision courte longitudinale bien fermée sans redon

Aspects anatomopathologiques du sarcome d'Ewing.



Coloration PAS montrant la présence de glycogène

- La tumeur est très monomorphe, constituée de petites cellules rondes à gros noyau contenant du glycogène mis en évidence par la réaction au PAS et positive avec l'antigène Mic 2



conclusion

- La confirmation génétique viendra compléter le diagnostic secondairement
- il ne faut en aucun cas l ’attendre pour débuter le traitement dans la grande majorité des cas où le diagnostic est certain sur le faisceau d ’arguments cliniques radiologiques et histologiques
- Le traitement doit être démarré rapidement après information sur les différents protocoles utilisés: traitements individualisés ou essais cliniques