

Un cas de tumeur d'Ewing simulant une ostéomyélite chronique. A case of Ewing's tumor simulating a chronic osteomyelitis

GOGOUA RD, KABA M, GNABRO A, TRAORE M, M, ANOUMOU M

Service d'Orthopédie traumatologie, CHU Treichville, BP V. 3 Abidjan

Correspondance : Dr GOGOUA D. Raphaël
18 BP 160 Abidjan 18
E-mail : gougouad@yahoo.fr

RESUME

Le sarcome d'Ewing est une affection rare, de pronostic sévère dont le diagnostic radiologique a été notablement amélioré par l'avènement de la tomодensitométrie et l'IRM. Ce diagnostic est confirmé par l'histologie. Le traitement repose essentiellement sur une chimiothérapie basée sur l'association Vincristine, Actinomycine, Adriamycine et Cyclophosphamide (VACA). Ce traitement général est complété par un traitement local qui était exclusivement une radiothérapie fait de plus en plus place à la chirurgie.

Les auteurs rapportent l'observation d'un sarcome d'Ewing de l'humérus survenu chez une adolescente de 19 ans. Cette affection présentait deux particularités : d'abord diagnostique par son caractère radiologique et tomодensitométrique faisant évoquer une ostéomyélite chronique puis sur le plan évolutif par l'obtention d'une consolidation osseuse fonctionnelle sans greffe osseuse malgré une importante résection osseuse de 10 cm. Cette observation souligne l'intérêt d'une analyse minutieuse de toute image faisant évoquer une ostéite chez l'adolescent et le moindre retentissement d'un raccourcissement au membre supérieur.

Mots clés: Tumeur d'Ewing, Osteo-sarcomes, Chimiothérapie, Radiothérapie, Reconstruction osseuse

SUMMARY

Ewing sarcoma is a rare, disease, characterized by a severe evolution. It's diagnosis is based on radiology, scanner and IRM. The chemotherapy associates Vincristin, Actinomycin, Adriamycin and Cyclophosphamid (VACA). Local treatment initially based on radiotherapy, is now more and more surgical.

In this text, the authors report a case of ewing sarcoma of humerus observed in a young girl of 19 years old.

This observation presents one particular aspect: its evoked clinically and radiologically a chronic osteomyelitis and in spite of important resection (10cm) of necrotic bone, the functional result was recovered.

Key-words: Ewing Sarcoma, Osteosarcoma, Chemotherapy, Radiotherapy, Graft of bone

INTRODUCTION

Le sarcome d'Ewing encore appelé sarcome à cellules rondes de l'os a été décrite pour la première fois en 1921 par Ewing. Il s'agit d'une affection rare, de pronostic sévère dont le diagnostic repose sur la radiologie standard et l'histologie. Ce diagnostic a été notablement amélioré par la tomодensitométrie et l'IRM^{2,5,7}. Le traitement repose essentiellement sur une chimiothérapie basée sur l'association Vincristine, Actinomycine, Adriamycine et Cyclophosphamide (VACA\). Cette chimiothérapie doit être complétée par un traitement local. Celui-ci a été représenté jusque dans les années 80 exclusivement par la radiothérapie. Depuis ces dernières années, la chirurgie est de plus en plus sollicitée^{3,5}. Nous rapportons dans cette observation un cas de Sarcome d'Ewing de l'humérus survenu chez une adolescente de 19 ans. Cette observation présente des particularités diagnostiques et évolutives qui confirment l'importance de l'analyse radiologique dans le diagnostic différentiel des ostéomyélites chroniques et la moindre conséquence d'un raccourcissement au membre supérieur.

OBSERVATION

Mlle S T, 19 ans, étudiante, sans antécédent traumatique ni radiothérapeute a consulté le 03 / 4 / 2012 pour une tuméfaction globale, diffuse du bras droit. Cette tuméfaction a début progressif évoluait depuis 1 an et s'accompagnait de fièvre intermittente à 38°C, de douleurs et d'une impotence fonctionnelle relative du membre.

L'association d'images radiologiques d'ostéolyse et d'ostéocondensation (figure I) a fait évoquer le diagnostic d'une ostéomyélite chronique et a fait instituer un traitement médical sans succès.

C'est devant l'aggravation de la symptomatologie que la malade a été adressée à notre consultation.

A l'examen, nous avons observé une patiente avec un état général légèrement altéré, des conjonctives colorées et une TA à 13 mm Hg/ 8mm HG. Elle pesait 44 kg pour une taille de 1m 61 et une surface corporelle estimée à 1,42 m². L'examen local mettait en évidence un bras tuméfié dans son ensemble, une peau luisante, dure, sans fluctuation, légèrement inflammatoire, marquée par des cicatrices de scarifications. Progressivement cette tuméfaction était devenue très volumineuse touchant l'avant bras et la main avec des signes d'atteinte du Nerf radial et une diminution des amplitudes des mouvements du

coude et du poignet. La radiographie standard réalisée un mois plus tard montrait une fracture pathologique bifocale avec nécrose étendue du fragment intermédiaire. Une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale à la même date étaient par contre normales.

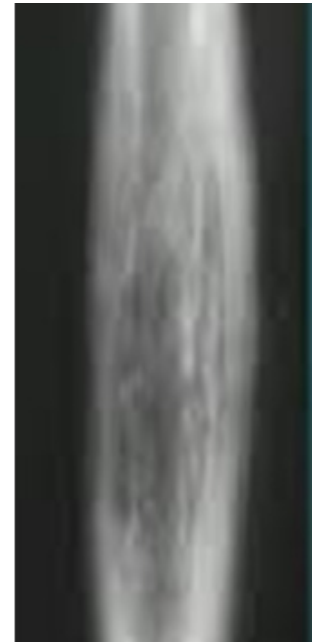


Fig. I : Image Rx associant lyse et ostéocondensation faisant évoquer une ostéomyélite chronique

La TDM du 02/6/2012 faisait évoquer une ostéomyélite chronique de l'humérus avec infection des parties molles périphériques. Le bilan pré opératoire du 16/6/2012 retrouvait une leucocytose à 5.460 globules blancs à la NFS, une accélération de la VS (30 mm à la 1ère heure). La CRP était élevée à 96 Mg/L, la protidémie totale était de 57 g/l.

Un abord chirurgical par voie externe était réalisé. Le bilan per opératoire mettait en évidence une importante fonte musculaire d'aspect gris blanchâtre, donnant un aspect de pseudo pus inodore. Le nerf radial était effilé, comprimé par endroits. Il était continu.

Le fragment d'os intermédiaire était nécrosé sur toute sa longueur et les extrémités des fragments fracturaires étaient friables et nécrosées. Après neurolyse du Nerf radial, un lavage abondant était réalisé suivi de drainage avec suture cutanée par des points lâches et séparés. L'analyse bactériologique du prélèvement était négative.

Le membre était immobilisé dans une écharpe.

Le résultat de l'histologie avait confirmé le diagnostic de tumeur d'Ewing (figure II) par la présence de plages de prolifération tumorale faites de cellules à noyau arrondi avec un ou deux nucléoles à chromatine fine. Ces cellules étaient disposées en plages avec parfois une superposition des noyaux.

A partir de ce diagnostic, une chimiothérapie antimitotique était instituée. L'évolution était marquée par une cicatrisation normale de la plaie et au contrôle à 6 mois post opératoire, on notait une régression totale de la tuméfaction de même que les signes de compression du Nerf radial.

A la radiographie l'humérus était consolidé, le membre était fonctionnel avec une légère limitation du coude sans retentissement fonctionnel majeur. Le bilan radio pulmonaire était sans particularité.



Fig. 2: Aspect microscopique avec des cellules rondes contenant 2 nucléoles

COMMENTAIRES

Il s'agit d'un cas de Tumeur d'Ewing simulant une ostéomyélite chronique. Cette observation suscite quelques commentaires.

Sur le plan épidémiologique

Le sarcome d'Ewing serait la plus fréquente des tumeurs malignes de l'enfant. Elle affecte avec prédilection le sexe masculin avec un sex ratio de 1 à 1,25^{5,2,7}. L'enfance reste la période de prédilection avec un maximum de fréquence entre 10 et 15 ans. Pour J. Génin et al.², elle serait exceptionnelle avant 1 an et après 25 ans. Mais Sokolov¹⁸ a décrit un cas d'Ewing chez un

patient de 43 ans. La localisation est variable, mais contrairement à notre observation, l'atteinte des os plats et courts semble être la localisation la plus fréquente selon la série IGR citée par Génin². Elle est en général unique⁵.

Au plan racial, la population caucasienne serait la plus affectée contrairement aux races noire ou asiatique où cette affection reste exceptionnelle faisant avancer par Delattre¹, l'hypothèse qu'il existe des populations protégées contre cette maladie.

Sur le plan diagnostique

La clinique est habituellement dominée par la douleur et la tuméfaction. Des signes inflammatoires, comme dans notre observation sont généralement associés et peuvent faire égarer le diagnostic. L'existence de troubles neurologiques liés à des phénomènes de compression n'est pas exceptionnelle et notre patiente a présenté des signes de souffrance du nerf radial. Ces signes ont totalement régressé après la première cure cytotoxique.

L'aspect radiologique classique est une image « en bulbe d'oignon »; mais cette image ne serait présente que dans 25 % des cas.

En dehors de cette image classique, le diagnostic peut être évoqué devant une association lésionnelle comprenant une ostéolyse mal limitée, une destruction de la corticale et une réaction périostée avec apposition parallèle et superposée en fuseau, de même qu'un envahissement des parties molles adjacentes qui peuvent parfois masquer la tumeur osseuse.

De rares cas simulant, dont notre observation, une ostéite ne doivent pas être ignorés. Quand la radiographie standard ne permet pas d'évoquer le diagnostic, la tomodynamométrie reste le 2^{ème} examen complémentaire de diagnostic.

Elle doit permettre une détection des calcifications et réaliser une étude fine du périoste. Quant à l'imagerie par Résonance Magnétique (IRM), elle donne accès à un meilleur bilan local d'extension en hauteur, vers les vaisseaux et les nerfs, dans les parties molles.

La scintigraphie trouve sa justification dans le rôle de surveillance ; elle est essentielle dans la recherche de foyers métastatiques osseux⁹.

Sur le plan biologique les marqueurs habituels seraient de peu d'intérêt dans le diagnostic ; la NFS, la calcémie et la phosphatase alcaline sont peu modifiées. Une accélération importante de la Vitesse de sédimentation (VS) ne serait pas un bon pronostic.

Dans tous les cas, seule l'étude anatomo-pathologique reste la clé du diagnostic: le diagnostic macroscopique est évoqué devant une tumeur gris blanchâtre, brillante, opaque souvent liquéfiée, parfois sont associées des zones hémorragiques donnant un aspect général de pseudopus et dont l'examen cyto bactériologique est habituellement négatif.

Le diagnostic microscopique reste en général difficile et est évoqué sur la présence de plages de prolifération tumorale faite de cellules à noyau arrondi avec un ou deux nucléoles à chromatine fine. Ces cellules sont disposées en plages avec parfois une superposition des noyaux.

Sur le plan thérapeutique et évolutif

Le traitement de la tumeur d'Ewing repose sur une chimiothérapie séquentielle; celle-ci a grandement amélioré l'évolution de la maladie ces 20 dernières années. Les différents protocoles utilisés associent de façon variable plusieurs médicaments antimitotiques.

Le traitement quadridrogue par Vincristine, Actinomycine D, Adriamycine et Cyclophosphamide (VACA) représente le principe thérapeutique depuis les années 80, administré à 3 semaines d'intervalle pour une durée de 12 mois. D'autres protocoles tel le DD213,4,9 a été utilisé qui comporte dans sa phase préopératoire 3 cycles d'induction bidrogues par cyclophosphamide (Endoxan à la dose de 150mg/m², pendant 7 jours de suite) et adriamycine à la dose de 35mg/m² au 8ème jour).

Le traitement péri opératoire appliqué 2 à 4 jours après l'opération comporte de l'ifosfamide à la dose de 60 mg/m² administré en 5 jours. La chimiothérapie post opératoire est entreprise 3 semaines après la cure périopératoire et comporte des cycles alternés d'Adriamycine-Endoxan, de renforcement par l'association Ifosfamide-Adriamycine-Cisplatinium et de consolidation associant Vincristine-Actinomycine D pour une durée totale d'1 an. L'adjonction à cette chimiothérapie d'un traitement local assure un meilleur résultat.

Dans ce domaine, la radiothérapie a été la méthode la plus anciennement utilisée car la tumeur d'Ewing est une tumeur radiosensible.

Aussi, ce traitement local, exclusif jusque dans les années 80, fait-il de plus en plus de la place à la chirurgie dans le cadre de l'approche pluridisciplinaire de cette affection.

Cette chirurgie doit respecter les règles de

la chirurgie carcinologique en réséquant en monobloc sans ouvrir la tumeur, ce qui pose le problème de la continuité osseuse^{4,7-9}. Les différentes techniques d'apport osseux sont les greffes autogènes non vascularisées, mais également les allogreffes qui ont montré leurs limites. Aujourd'hui, grâce à la microchirurgie, les greffes d'os vascularisés restent les plus utilisées, en particulier le péroné vascularisé et permettent une chirurgie conservatrice.

Chez notre patiente la chimiothérapie associée à un traitement chirurgical local a permis une évolution locale satisfaisante sur le plan de la tumeur et celui de la consolidation malgré une perte osseuse importante et sans apport de greffe osseuse complémentaire.

Mais pour Skolov⁸ les malades traités localement par chirurgie ont une espérance de survie en rémission de 61% à 5 ans contre 25% pour les malades traités par radiothérapie. La chirurgie reste donc selon les différents auteurs, la meilleure méthode de traitement local des tumeurs d'Ewing.

CONCLUSION

Bien qu'assez rares, les tumeurs d'Ewing simulant une ostéomyélite chronique doivent être connues d'autant plus que l'existence d'une importante nécrose musculaire réalisant un pseudopus peut avoir la présentation clinique d'une infection osseuse. Le diagnostic nécessite alors une bonne concordance multi-disciplinaire précoce entre le chirurgien, le radiologiste et l'anatomopathologiste. De la précocité de cette collaboration multidisciplinaire dépend le résultat thérapeutique dont le volet chirurgical constitue un élément essentiel de traitement.

REFERENCES

- 1-Delattre O.** Apport de la biologie moléculaire dans la prise en charge des tumeurs osseuses de l'enfant. Journal d'Oncologie Pédiatrique. Institut Gustave Roussy, Villejuif :2003 ; 45 :2-5
- 2- Genin J, Schweisguth O, Sarrazin D, Fontaine F, Laplanche M.** Sarcome d'Ewing. Encyd. Méd. Chir. Paris APL .14030 D-40, 11-1980.
- 3-Kalifa C.** Vingt ans d'essais dans le traitement des ostéosarcomes. Journées d'Oncologie pédiatrique – Institut Gustave Roussy, Villejuif, 2003 ; 45: 17-21.
- 4- Oberlin O.** Bilan de 20 ans d'essais dans le traitement des tumeurs d'Ewing. Journées d'Oncologie Pédiatrique. Institut Gustave Roussy, Villejuif; 2003, 45: 22-25.

- 5- **Madharl M, Jafal H, Chafik R, et al.** Sarcome d'Ewing du calcaneus: à propos d'un cas. *Med Chir Pied* 2008;24:174-6
- 6- **Mascard E.** Chirurgie orthopédique des tumeurs osseuses. *Mt pédiatrie* 2002; 5,3 : 174-178.
- 7- **Rosen G, Caparros B Nirenberg A.** Ewing's sarcoma: Ten years experience with adjuvant chemotherapy. *Cancer*, 1981; 47:2204-13.
- 8- **Sokolov T, Stolanova A, Mumdjiev I, Mihova A.** Traitement du sarcome d'Ewing par 2 protocoles successifs. *Ann. Med. Interne*, 2001; 152, n°8:497-501.
- 9- **Vanel D, Couanet D.** Nouveautés en imageries des tumeurs osseuses. *Journées d'Oncologie Pédiatrique-Institut Gustave Roussy, Villejuif* ; 2003 ; 45 :12-16.