

SARCOMES D'EWING EPIDURAL : UNE SERIE DE TROIS CAS

PRIMARY SPINAL EPIDURAL EWING SARCOMA : REPORT OF THREE CASES

B.KAMMOUN^{1,4,*}, F.KOLSI^{1,4}, Y. GDOURA^{1,4}, F.JARRAYA^{1,4}, O.KAMMOUN^{2,4}, R.KALLEL^{3,4},
H.BEN ALI ET M.Z. BOUDAWARA^{1,4}

1 : Service de Neurochirurgie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

2 : Service de Radiologie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

3 : Laboratoire d'Anatomo-pathologie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

4 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

e-mail de l'auteur correspondant : kammoun.brahim28@gmail.com

Résumé

Le sarcome d'Ewing extra squelettique ou extra-osseux est une entité rare. La localisation épidurale est peu décrite dans la littérature. Dans notre travail, nous rapportons trois cas de sarcome d'Ewing épidural avec envahissement para-vertébral dont la symptomatologie est non spécifique. L'âge médian au moment du diagnostic était de 21 ans. Tous les patients avaient une paraparésie. La chirurgie effectuée chez tous les patients a consisté en une laminectomie et une résection partielle de la lésion. L'exérèse était suivie d'une chimiothérapie adjuvante.

Mots clés : Sarcome d'Ewing ; Espace épidural ; Chirurgie ; Chimiothérapie.

Abstract

Primary extra-skeletal Ewing sarcoma is a rare entity, especially in the spinal epidural space. Few cases have been reported in the literature. In this paper, we describe three cases of extra-skeletal Ewing sarcoma involving the spinal epidural and paravertebral spaces which presented non-specific symptoms and as a result, lead to a long diagnostic delay. The average age at diagnosis was 21 years. All patients had paraparesis. All patients underwent surgery. Surgery consisted in laminectomy and partial tumor resection. All patients received adjuvant chemotherapy.

Key Words: Ewing Sarcoma; Epidural Space; Surgery; Chemotherapy.

ملخص

ساركوما إوينغ الأولي خارج الهيكل العظمي هو حالة نادرة، وخاصة في الفضاء خارج الجافية بالعمود الفقري. وقد تم الإبلاغ عن حالات قليلة في الأدبيات العلمية. في هذه المقالة، نصف ثلاث حالات ساركوما إوينغ من خارج الهيكل العظمي في الفضاء خارج الجافية بالعمود الفقري والذي شمل أيضا الفضاء المجاور للفقرات. كانت الأعراض المرضية غير خاصة بهذا المرض مما أدى إلى تأخير التشخيص. وكان متوسط عمر التشخيص 21 عاما. وكان جميع المرضى يعانون من خزل سفلي. خضع جميع المرضى لعملية جراحية. وكانت الجراحة تتلخص في استئصال اللحاء واستئصال جزئي للورم. تلقى جميع المرضى العلاج الكيميائي بعد الجراحة

الكلمات المفتاحية: ساركوما إوينغ ; الفضاء خارج الجافية ; الجراحة ; العلاج الكيميائي.

INTRODUCTION

Le sarcome d'Ewing est une tumeur peu fréquente, représentant 15 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives [1,2]. Il est plus fréquent chez l'enfant de moins de dix ans [3]. Le sarcome d'Ewing extra-osseux est rare, et la localisation épidurale rachidienne primitive n'a été rapportée que dans quelques cas dans la littérature.

PATIENTS ET METHODES

Nous avons colligé 3 cas de compression médullaire épidurale tumorale. L'IRM médullaire a permis le diagnostic positif. L'examen anatomopathologique a permis la confirmation de la nature histologique.

RÉSULTATS

Il s'agissait de 3 hommes. L'âge moyen était de 21 ans. La symptomatologie était faite d'une lourdeur des deux membres inférieurs pour tous les patients associée à une névralgie cervico-brachiale dans un seul cas et des troubles vésico-sphinctériens à types de rétention urinaire dans deux cas. La symptomatologie était d'installation brutale dans deux cas et progressive dans un seul cas. L'examen avait objectivé une paraprésie spastique dans deux cas et flasque dans un seul cas.

Tous nos patients ont eu une IRM médullaire montrant une lésion épidurale prenant fortement le contraste. Cette lésion infiltrait les muscles para vertébraux dans un seul cas. La localisation était en regard de D8-D9 dans le premier cas (Fig 1) et en regard de la jonction cervico-dorsale dans les deux autres cas (Fig 2 et 3).

Une exérèse chirurgicale la plus complète possible a été réalisée dans tous les cas à travers une laminectomie D8-D9-D10 dans le premier cas et une laminectomie C7-D2 dans les deux autres cas. L'examen antomo-pathologique a conclu à un sarcome d'Ewing. Tous nos patients ont eu une chimiothérapie adjuvante.

L'évolution était favorable avec récupération motrice complète dans 2 cas et partielle dans 1 cas. Le recul est de 8 ans pour le premier patient. Une IRM de contrôle à 8 ans a été réalisée (Fig 4). Pour les deux autres patients, le recul est de 3 mois.

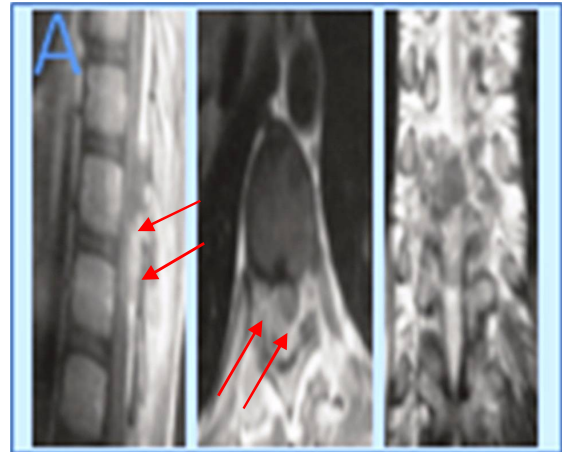


Fig 1 : IRM médullaire en coupes sagittale, axiale et coronale, montrant la masse épidurale. Compression médullaire postérieure en D8-D9 (Flèche ↙)

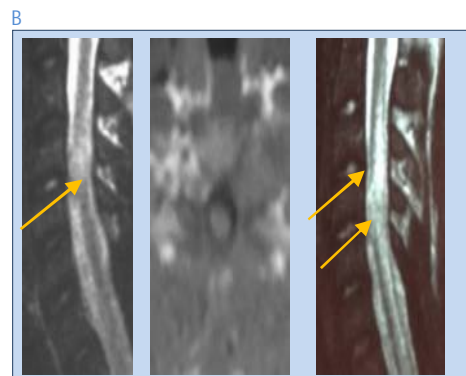


Fig 2 : IRM médullaire. Compression antérieure C7-D1 (Flèches ↘)

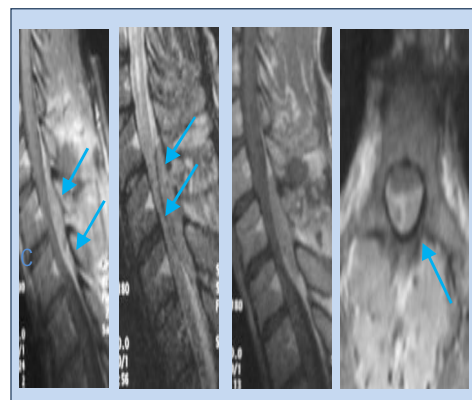


Fig 3 : IRM médullaire montrant la masse épidurale: Compression postérieure en C7-D1 (Flèches ↙)



Fig 4 : IRM médullaire de contrôle à 8 ans de la chirurgie (1^{er} patient): Absence de récurrence tumorale

DISCUSSION

Le sarcome d'Ewing est une tumeur à petites cellules rondes d'histogénèse incertaine, appartenant à la famille des tumeurs neuro-ectodermiques [1]. Il était décrit pour la première fois en 1921. Il s'agit d'une tumeur peu fréquente, représentant 15 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives. Les formes épidurales rachidiennes sont très rares [1, 2]. Les signes cliniques sont peu spécifiques traduisant une compression radiculo-médullaire [4]. L'IRM médullaire est l'examen de choix pour apprécier l'extension locale, la localisation et l'éventuelle extension para-vertébrale et aussi pour évaluer le pronostic et surveiller l'efficacité thérapeutique [1]. Le niveau lombo-sacré est le plus souvent concerné par l'atteinte épidurale. Viennent après, les localisations dorsales et cervicales [5].

Quant au traitement, il est identique à celui proposé dans les autres localisations du sarcome d'Ewing. Une chirurgie d'exérèse complète doit être réalisée lorsqu'elle est possible, associée à une poly-chimiothérapie et une radiothérapie [1, 4, 6]. La chimiothérapie est à base de 4 molécules (vincristine, actinomycine-D, cyclophosphamide, et doxorubicine (VACA) [6]. Les formes épidurales rachidiennes semblent avoir un pronostic moins favorable que les formes osseuses.

Ces 20 dernières années, un progrès notable a été noté dans le traitement du sarcome d'Ewing permettant une nette amélioration des courbes de survie. Dans les années 1970-1980, la survie était de 30 % environ [7]. Actuellement, la survie peut être évaluée entre 60 à 70 % grâce à la chimiothérapie et à des traitements locaux plus performants. Les progrès de l'imagerie nous aideraient à mieux définir la chimio-sensibilité [2].

CONCLUSION

Le sarcome d'Ewing épidural rachidien est une tumeur maligne dont la localisation extra-osseuse est rare. La localisation épidurale est exceptionnelle. L'IRM médullaire reste l'examen de choix et de référence dans le diagnostic de tumeur épidurale rachidienne mais ne peut prédire la nature histologique qui n'est possible qu'à l'examen anatomo-pathologique. Le traitement repose sur la chirurgie avec une chimio-radiothérapie adjuvante.

REFERENCES

- [1] Cheng-Ta Hsieh. Primary spinal epidural Ewing sarcoma: a case report and review of the literature. *The Turkish Journal of Pediatrics*. 2008; 50 : 282-286
- [2] Lakhdar F. Infected cervical epidural Ewing's sarcoma *Journal of Neuroradiology*. 2008; 35: 51-55
- [3] Jugens H, Sauer R. Ewing's sarcoma. In: Michael J. Peckham, H. M. Pinedo, Umberto Veronesi, M. J. Peckham, *Oxford Textbook of Oncology*. Oxford: Oxford University Press; 1995. p. 1953-1960.
- [4] Ozturk E. Spinal epidural extraskelétal Ewing sarcoma. *Journal of neuroradiology* 2007; 34: 63-67
- [5] Kadri PA. Primary lumbar epidural Ewing's sarcoma: case report. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002 Mar;60(1):145-149.
- [6] Osaki T, Hillman A, Hoffman C. Significance of surgical margin on the prognosis of patients with Ewing's sarcoma. A report from cooperative Ewing's sarcoma study. *Cancer* 1996;78:892-900.
- [7] Athanassiadou F, Tragiannidis A, Kourti M. Spinal epidural extra-skelétal Ewing sarcoma in an adolescent boy: A Case Report. *Pediatr Hematol Oncol*. 2006;23:263-267.