



Journal Homepage: - [www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/12054

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/12054>



### RESEARCH ARTICLE

#### SARCOMES D'EWING DE LA VOUTE CRANIENNE: A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

Yassine Elallouchi, Kamal Chtira and Khalid Aniba

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 15 September 2020

Final Accepted: 18 October 2020

Published: November 2020

#### Abstract

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne touchant essentiellement le sujet jeune de moins de 20 ans, il représente la tumeur osseuse maligne la plus fréquente après l'ostéosarcome chez le sujet jeune. L'atteinte de la voute crânienne est rare, elle constitue 1% de toutes les localisations. Nous rapportons une observation afin de montrer la rareté et de mettre en évidence les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette affection.

Copy Right, IJAR, 2020,. All rights reserved.

#### Introduction:-

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne touchant essentiellement le sujet jeune de moins de 20 ans, il représente la tumeur osseuse maligne la plus fréquente après l'ostéosarcome chez le sujet jeune. L'atteinte de la voute crânienne est rare, elle constitue 1% de toutes les localisations. Nous rapportons une observation afin de montrer la rareté et de mettre en évidence les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette affection.

#### Observation:-

Il s'agit d'un enfant de 06 ans, sans antécédent pathologique particulier, qui s'est présenté pour des céphalées et une exophtalmie droite associées à une tuméfaction temporale droite d'installation rapidement progressive de consistance molle à la palpation et fixe par rapport à la voute, mesurant 10 cm du grand axe.

La biologie a montré une augmentation de la vitesse de sédimentation à 82mm/h avec hyperleucocytose à 15000 éléments.

La tomodensitométrie cérébrale avant et après injection du produit de contraste a objectivé un processus tissulaire fronto-temporal droit avec extension endocrânienne extradurale hétérogène lytique avec des structures lamellaires spontanément hyperdenses en rapport avec une réaction périostée. Ce processus se rehausse de façon hétérogène après injection du produit de contraste (figure 1 et 2).

L'IRM cérébrale a mis en évidence un processus fronto-temporal droit envahissant la paroi latérale et le toit de l'orbite homolatérale ainsi que la base du crane, hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2 prenant le contraste de façon hétérogène (figure 3 et 4).

Le geste chirurgical consistait en une exérèse tumorale incomplète compte tenu de son extension. Et l'examen anatomopathologique a conclu à un sarcome d'Ewing (figures 5).

**Corresponding Author:-Yassine Elallouchi**

Un bilan d'extension comportant une biopsie ostéomédullaire avec une TDM thoraco-abdomino-pelvienne était sans particularité.

Le patient a reçu une radiothérapie avec chimiothérapie selon le protocole EUROEWING pendant une durée de 6 mois.

Une TDM de contrôle a montré un processus tumoral centré sur l'os temporal étendu à la paroi externe de l'orbite homolatérale mesurant 2.3 cm avec extension endo-orbitaire et endocrânienne homolatérale.

Le patient a été suivi en consultation de façon régulière, la surveillance a été marquée par l'apparition d'une tuméfaction brutale de la région temporale avec des troubles de consciences en rapport avec une récurrence, suite auxquels il a été hospitalisé en réanimation. Il décèdera 1 semaine plus tard.

### **Discussion:-**

Le sarcome d'Ewing est décrit en 1921 par James Ewing, il s'agit d'une tumeur à petites cellules rondes d'histogénèse incertaine, appartenant à la famille des tumeurs neuroectodermiques, qui ont en commun une translocation cytogénétique entre le chromosome 22 et 11 dans 80 % des cas (1) (2). Il prédomine dans le sexe masculin, surtout chez le sujet jeune de moins de 20 ans avec un pic d'incidence entre 5 et 13 ans (3). L'âge de notre patient était de 06 ans. Tous les os peuvent être touchés, au niveau des os longs le siège est souvent diaphysaire (47 %), rarement métaphysaire (4). L'épiphyse est rarement envahie(4,5). L'atteinte des os courts et des os plats est aussi fréquente(4).L'atteinte primitive de la voûte du crâne est très rare, elle représente moins de 1 % des localisations (6,3).

Les tumeurs du crâne sont dominées par les lésions secondaires (7). Paulus et al rapportent sur 2 500 cas de tumeurs osseuses crâniennes neuf cas de sarcomes dont un sarcome d'Ewing (3). L'atteinte de l'os frontal et pariétal semble être la plus fréquente (6). Nous avons rapporté dans notre cas une localisation au niveau de l'os temporal, ce qui est encore plus rare.

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques. Le signe le plus fréquent est la tuméfaction qui est d'évolution plus ou moins rapide, dure, et fixe par rapport à l'os à la palpation, dans notre cas, la tuméfaction était molle. La tumeur peut être responsable d'autres signes cliniques, tel que l'hypertension intracrânienne. D'autres signes sont parfois présents (altération de l'état général).

Sur le plan biologique, il n'y a aucun marqueur spécifique. Le bilan radiologique standard permet une première évaluation de l'atteinte osseuse de la voûte. Les signes rencontrés sont identiques à ceux de l'atteinte des autres os plats. Il est difficile de le distinguer d'un méningiome, d'un lymphome de Burkitt, d'une dysplasie fibreuse, d'un kyste anévrysmal (3). Certains signes permettent d'orienter le diagnostic tel que l'importance de la destruction osseuse, la présence de tissu mou, de calcifications et de composante kystique et des séptations. L'histopathologie reste le moyen le plus spécifique pour leur différenciation.

L'atteinte reste longtemps silencieuse se traduisant par une trame osseuse floue un peu hétérogène et gommée, avec des contours moins nette. Puis la lésion devient plus évidente, avec une ostéolyse plus franche mal limitée, avec réaction périostée(8).On note souvent l'association d'une ostéolyse et d'une ostéocondensation.

La tomodensitométrie apporte une meilleure précision diagnostique par rapport à l'IRM, elle permet d'apprécier l'atteinte osseuse, d'analyser l'ostéolyse et la réaction périostée. Elle visualise une formation épurale iso ou hyperdense, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste avec ostéolyse mal limitée, réaction périostée et envahissement des parties molles (5),elle permet également de préciser les caractéristiques de la tumeur : limites, aspect de la matrice, présence de calcifications, aspect de la réaction périostée qui parfois profilère sous forme de spicules peu calcifiés ou denses et épais perpendiculaires à la surface osseuse réalisant l'aspect en « poil de brosse ».

Le rôle de l'imagerie par résonance magnétique est d'étudier avec précision les différentes composantes de la tumeur, ses rapports avec les structures cérébrales et les sinus veineux dure-mériens adjacents et l'extension parenchymateuse. Elle ne permet pas d'objectiver des calcifications intratumorales et des réactions du périoste bien visible à la tomodensitométrie.

L'injection du produit de contraste permet de distinguer les zones tumorales, les plages d'œdème péri-lésionnel et les plages de nécrose, permettant ainsi de guider la biopsie tumorale. L'injection est également nécessaire pour suivre l'évolution de ces tumeurs. L'IRM est également capable de détecter les métastases osseuses, et les récurrences locales au moment où la tomodensitométrie et la scintigraphie sont encore normales (2). La seule indication l'angiographie est l'embolisation préopératoire pour réduire les risques et les pertes hémorragiques afin de faciliter l'exérèse (9).

Le sarcome d'Ewing de la voûte du crâne peut donner des métastases pulmonaires et osseuses. La majorité des sarcomes d'Ewing est de bon pronostic parce qu'ils peuvent être totalement ou partiellement réséqués. La survie à 5 ans est de 50 à 80 % (3). L'atteinte de la base du crâne et l'envahissement des parties molles comme dans notre cas rend l'exérèse complète quasi-impossible. La chimiothérapie et la radiothérapie sont le traitement de choix indiqué dans les cas inopérables ou en complément thérapeutique.

L'absence de métastases ou de récurrences locales aux contrôles ultérieurs, signalée par tous les auteurs, après traitement par chirurgie/chimiothérapie suppose que la localisation crânienne primitive du sarcome d'Ewing est de bon pronostic (10).



**Figure 1:**-TDM cérébrale en coupe coronale qui montre une lésion fronto-temporale qui prend fortement le contraste avec lyse osseuse en regard.  
CT Scans in coronal section that shows a fronto-temporal lesion that takes the contrast with bone lysis.



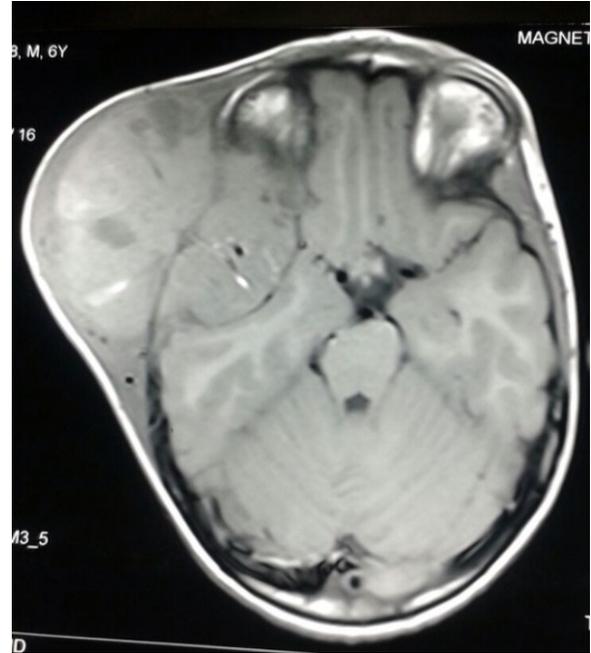
**Figure 2:**-TDM cérébrale en coupe axiale qui montre une lésion fronto-temporale qui prend fortement le contraste avec lyse osseuse en regard

CT Scans in axial section which shows a fronto-temporal lesion that takes the contrast with bone lysis.



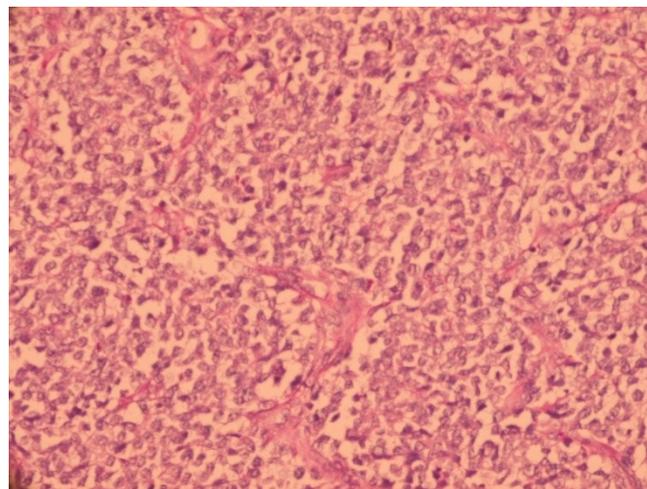
**Figure 3:-**IRM cérébrale en coupe axiale en T1 injecté qui montre une lésion fronto-temporale extra-durale qui prend le contraste

Cerebral MRI in axial section in T1 injected which shows an extra-dural fronto-temporal lesion which



**Figure 4:-**IRM cérébrale en coupe axiale en T1 qui montre une lésion fronto-temporale iso-intense extra-durale

Cerebral MRI in axial section in T1 showing an iso-intense fronto-temporal lesion



**Figure 5:-** Petites cellules rondes et uniformes avec un peu de cytoplasme clair, divisées en lobules irréguliers par des brins fibreux

Membrane cellulaire indistinct

Le cytoplasme a fréquemment des vacuoles de glycogène

Des quantités minimales de stroma

Small, round, uniform cells with scant clear cytoplasm, divided into irregular lobules by fibrous strands, Indistinct cell membranes.

Cytoplasm frequently has glycogen vacuoles

**Conclusion:-**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne du sujet jeune. La localisation primitive de la voûte du crâne est rare. La TDM et l'IRM sont deux techniques complémentaires pour caractériser la lésion et pour évaluer son retentissement sur les structures encéphaliques.

Le pronostic du sarcome d'Ewing reste sombre même en absence de métastases, contrairement à ce que signale la plupart des auteurs.

**References:-**

1. Desai KI, Nadkarni TD, Goel A, Muzumdar DP, Naresh KN, Nair CN. Primary Ewing sarcoma of the cranium. *Neurosurgery* 2000;46:62-9.
2. Roosen N, Lins E. Primary Ewing sarcoma of the calvarial skull. *Neurochirurgia*1991;34:184-7.
3. Gadani S, Mody RP, Solanki RN, Mahajan A. Primary Ewing sarcoma on skull vault in a child. *Ind J RadiolImag* 2003; 13:303-5.
4. Dahlin DC, Unni K. Bone tumors. General aspects and data on 8,542 cases. Charles C Thomas. Springfield 1986.
5. Mirra JM. Bone tumors. Clinical, radiologic and pathologic correlations. Philadelphia, London. Lea &Febiger, 1989.
6. Özdemir N, Tektas S. The calvarial lesions. *Journal of Neurological sciences Turkish* 2004;21:57-75.
7. Meder JF, Godon-Hardy S, Ricolfi F, Limot O, Aubert F, Lebtahi R, et al. Tumeurs de la voûte du crâne . *Feuillets de radiologie* 1993;33:16-31.
8. Baunin C, Rubie H, Gauzy J. Sarcomed'Ewing. EMC. 31-520-50.
9. Boumdin H, El Quessar A, Chakir N, El Hassani MY R, Jiddane M. Sarcome d'Ewing primitive de la voûte du crâne. À propos de deux cas. *J Neuro Radiol* 2001;28:200-4
10. Varan A, Carner H, Saglam S, Buyukpamukcu M. Primary Ewing's sarcoma of the sphenoid bone : a rare presentation. *PediatrRadiol* 1998 ; 28 (5) : 311.