

LE SARCOMÉ D'EWING EXTRASQUELETTIQUE, A PROPOS D'UN CAS PRIS EN CHARGE AU CENTRE HOSPITALIER DEPARTEMENTAL ET UNIVERSITAIRE DE PARAKOU AU BENIN

BALLE-POGNON M.-C.*, MENSABE E.*[†], ALLODE A.*[†], ADJIBABI W.**[‡], CHOBLI M.**[‡]

* Faculté de Médecine de Parakou (BENIN)

** Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou (BENIN)

RESUME :

Une tumeur de nuque extrasquelettique, a été assimilée en 2006 dans un Cabinet de Soins Infirmiers Privé de Parakou à un abcès collecté et par conséquent, incisée à tort trois fois. Prise en charge en urgence au CHDU-P trois mois plus tard pour sa récurrence, le diagnostic positif a été celui d'un sarcome d'EWING, au décours d'explorations anatomo-pathologiques de la pièce opératoire. Les suites opératoires immédiates ont été simples. L'étude anatomo-pathologique des pièces opératoires revêt une importance capitale pour un diagnostic de certitude.

Mots-clés : sarcome d'EWING, urgence chirurgicale, anatomie pathologique.

SUMMARY:

An extraskeletal tumor of nape has been assimilated in 2006 in a Medical Restroom Deprived of Parakou to a collected abscess and therefore, incised to wrong three times. Taken in charge in emergency in the CHDU-P three months later for its recidivism its positive diagnosis was the one of a sarcoma of EWING, after anatomo-pathological explorations of the operative piece. The immediate operative continuations were simple. The anatomo-pathological survey of the operative pieces dons a fundamental importance for a diagnosis of certainty

Keywords: sarcoma of EWING, surgical emergency, pathological anatomy.

INTRODUCTION :

Le diagnostic de certitude de la plupart des tumeurs des parties molles est rarement retenu à l'examen clinique seul ; pour ce faire, l'exploration microscopique occupe une place de choix. Nous rapportons dans le présent travail, un cas de sarcome d'EWING extrasquelettique assimilé dans les Cabinets Médicaux de Parakou à un abcès récidivant de la nuque. Il y aurait été traité maintes fois sans succès, avant d'être reçu en urgence trois mois plus tard au Centre Hospitalier Départemental et Universitaire de Parakou (CHDU-P).

Cette étude vise un triple but :

- faire le point sur cette pathologie rare
- mettre l'accent sur l'urgence de sa prise en charge
- reconnaître la place de l'anatomie pathologique pour un

diagnostic de certitude des tumeurs.

OBSERVATION :

SAK... S. est un sujet de 15 ans, de sexe masculin et sans antécédents pathologiques particuliers. Il a signalé une tuméfaction de la nuque, légèrement douloureuse, évoluant depuis plusieurs mois. Vu en consultation dans un Cabinet de Soins Infirmiers Privé de Parakou, le diagnostic d'un abcès collecté de la nuque a été posé, suivi d'une incision ; celle-ci n'a pas été suivie de la résorption de la tuméfaction, malgré le traitement médical adapté. Ledit abcès collecté a alors été incisé avec échec trois fois * de suite. Face à l'augmentation de volume de la tuméfaction, la persistance de la douleur et une altération profonde de l'état général du patient, il a été adressé le 02

Juillet 2006 en consultation chirurgicale d'urgence au CHDU-P, pour un abcès récidivant de la nuque.

A l'examen local, il s'agit d'une tuméfaction de la nuque, de consistance molle très sensible à la palpation de 5 centimètres environ de diamètre et 3,5 centimètres environ d'épaisseur. Elle présente en son

centre, une cicatrice opératoire, non chéloïdienne.

Les clichés radiologiques de face et de profil de la nuque réalisés en urgence, ont mis en évidence une érosion apparente de la table osseuse externe ; la table interne osseuse est intacte, comme le montre la photographie ci-après.



Le diagnostic de présomption d'abcès de la nuque avec ostéite occipitale ayant été posé, une décision d'exérèse rapide de la coque de l'abcès a été prise après un bilan biologique préopératoire normal.

A l'intervention chirurgicale, la tumeur paraît bien circonscrite, de 5 centimètres de diamètre, localisée dans la région occipitale ; elle contient une substance d'aspect caséeux (rappelant une tuberculose à siège atypique) que l'on curette jusqu'au niveau

de la table externe osseuse qui est fragilisée. La pièce opératoire a été adressée dans les laboratoires pour une exploration anatomo-pathologique.

Le patient cicatrisé a été mis en exeat le 13 juillet 2006. Il n'a signalé aucune plainte. Les suites opératoires ont été bonnes et son état général s'est nettement amélioré. Revu trois (03) mois après l'intervention chirurgicale, il n'a pas été constaté une récurrence de la tumeur. Depuis lors, il a été malheureusement perdu de vue pour un meilleur suivi après l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire.

RÉSULTAT D'EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

A l'exploration anatomo-pathologique de la pièce opératoire reçue dix (10) jours après l'exérèse chirurgicale et fixée dans le Formol tamponné à 10%, on note :

- A l'examen macroscopique, une masse irrégulière, rénitente, brune, de 5,2 x 4 x 2,5 centimètres, surmontée d'un losange cutané de 4 x 3 centimètres ; ce losange comporte une plaie chirurgicale centrale de 2 centimètres de longueur. La masse pèse 32 grammes. A la coupe, la masse de couleur brune à l'extérieur, est jaune grisâtre à l'intérieur.
- A l'examen microscopique, il existe une prolifération cellulaire diffuse et monomorphe, faite de petites cellules arrondies au cytoplasme très peu abondant et au noyau arrondi et hyperchromatique. Le stroma cellulaire est très pauvre ; il comporte de petits vaisseaux dont certains sont dilatés. On ne note pas d'aspect en rosette, ni de zone de nécrose. Les mitoses sont rares.

Au décours de cette exploration, les hypothèses diagnostiques de lymphome malin non Hodgkinien, de sarcome d'EWING extrasquelettique ou de neuroblastome, ont été évoquées. Après les colorations histoimmunochimiques dans un laboratoire plus perfectionné, le diagnostic positif de sarcome d'EWING extrasquelettique a été retenu sur la base des renseignements complémentaires ci-après :

- test au PAS (Periodic Acid Schiff) positif
- test au NSE (Neuron Specific Enolase) positif
- recherche de GFAP (Glial Fibrillary Acid Protein) négatif
- dosage de LCA ou CD45 (Leukocyte Common Antigen) négatif.

DISCUSSION :

Reconnu pour être une tumeur d'implantation osseuse, le sarcome d'EWING peut se rencontrer dans les parties molles [2, 5, 12, 14]. La plupart des tumeurs et tuméfactions sont peu caractéristiques uniquement à la clinique et à la macroscopie et le diagnostic reste difficile à confirmer : c'est le cas dans la présente étude. L'examen microscopique permet de préciser la nature exacte de ces lésions et d'éliminer l'éventualité des lésions non tumorales telles que les abcès et les hématomes ou celle des lésions tumorales bénignes telles que les lipomes. La connaissance des données cliniques, biologiques et radiologiques jointes aux données microscopiques, est indispensable pour l'établissement du diagnostic positif et le choix de la thérapeutique [4, 7, 8, 10, 11, 13] d'où la collaboration obligatoire entre les différents spécialistes. Bon nombre de tumeurs et pseudo-tumeurs des tissus mous ont une tendance à récidiver, d'où la nécessité d'une surveillance clinique du patient, même après

exérèse chirurgicale et en post hospitalisation.

Les progrès de la cytogénétique et de l'histoimmunochimie ont permis à l'heure actuelle de mieux comprendre l'histogénèse des sarcomes d'EWING qui proviennent de cellules neuroectodermiques génétiquement altérées et de mieux en faire le diagnostic [1, 3, 9, 15]. Les traitements actuels du sarcome d'EWING basés sur une exérèse chirurgicale large associée à une chimiothérapie et une radiothérapie, permettent une espérance de vie plus longue [6, 8].

CONCLUSION :

Le risque d'erreurs diagnostiques sur la base de données cliniques seules est grand, surtout dans les pathologies rares telles que le sarcome d'EWING. Il y a lieu de faire pratiquer, de façon systématique, l'examen anatomopathologique des pièces opératoires, même en cas de diagnostic clinique évident, pour établir un diagnostic de certitude en vue d'une meilleure prise en charge des patients opérés.

REFERENCES :

1. AMBROS I. M. et col.
"MIC2 is a specific marker for EWING Sarcoma and PNET : evidence for a common histogenesis of EWING Sarcoma and PNET from MIC2 expression and specific chromosom aberration". Cancer 1991; 67: 1886 - 1893.
2. ANGERVALL L. et col.
"Extraskelatal neoplasm resembling EWING Sarcoma". Cancer 1975.
3. AURIAS A. et col.
"Données cytogénétiques dans les sarcomes des os et des tissus mous". Bull. Cancer 1988; 75 : 423 - 429.
4. EGGLI K. D.
"EWING's Sarcoma". Radiol. Clin. North Am., 1993; 31 (2): 325 - 337.
5. EWING J.
"Diffuse Endothelioma of bone". Proc. Nf. Pathol. Soc. 1921; 21: 17 - 24.

6. DELEPINE N. et col.

"Progrès thérapeutiques récents dans le sarcome d'EWING de l'enfant et de l'adolescent".

Ann. Pediatric. (Paris) 1990 ; 37 (9) : 579 - 582.

7. DICKMAN P. S. et col.

"Extraosseous EWING's Sarcoma versus primitive rhabdomyosarcomas : diagnostic criteria and clinical correlation".

Hum. Pathol. 1986; 10: 293 - 299.

8. GAUDEUILLE A.

"La tumeur d'EWING: données actuelles et revue de la littérature".

Journal de la Société de Biologie Clinique. 2004 ; N° 008 : 12 - 16

9. LADANYI M. et col.

"Neural differentiation in small round cells tumors of bone and soft tissues with the translocation t(11:22) (q24 : q12) : an immunohistochemical study of 11 cases".

Human Pathol. 1990. 1245 - 1251.

10. LARDE D. et col.

"Tumeurs des os et des parties molles" TDM et IRM cliniques.

BUTHIAU D. Editions, Frisson-Roche, 1992.

11. LOPEZ PO et col.

"Le tissu mou".

Sauramps Medical 1989 ; 181 - 187.

12. OBERLING C.

"Les réticulosarcomes et les réticulo-endosarcomes de la moelle osseuse (Sarcome d'EWING)".

Bull. Ass. Fr. Etude Cancer 1928 ; 17 : 259.

13. PANUEL M. et col.

"Physeal and epiphyseal extent of primary malignant bone tumors in childhood: correlation of preoperative MRI and pathologic examination".

Pediatr. Radiol. 1993; 23: 421 - 424.

14. SHIMADA H. et col.

"Pathologic features of extraosseous EWING Sarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study".

Human Pathol. 1988; 19: 442 - 453.

15. TURC CAREL et col.

"Données cytogénétiques dans les sarcomes des os et des tissus mous".

Bull. Cancer. 1991 ; 78 :77 - 84.