

Case report

Le sarcome d'Ewing parotidien, une localisation rare de sarcome d'Ewing extra-osseux: un cas clinique et revue de la littérature



Parotid Ewing's sarcoma, an unusual localization of extra osseous Ewing's sarcoma: a case report and review of literature

Francois Kouda^{1,2,&}, Amal Akammar^{1,2}, Mustapha Iken^{1,2}, Meriem Haloua^{1,2}, Badreeddine Alami^{1,2}, Youssef Lamrani^{1,2}, Mustapha Maaroufi^{1,2}, Meryem Boubbou^{1,2}

¹Service de Radiologie Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès, Fès, Maroc, ²Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah Fès, Fès, Maroc

[&]Auteur correspondant: Francois Kouda, Service de Radiologie Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès, Fès, Maroc

Received: 22 Feb 2020 - Accepted: 05 Mar 2020 - Published: 13 Mar 2020

Domain: Radiology

Mots clés: Imagerie, extra-squelettique, sarcome d'Ewing

Résumé

Le sarcome d'Ewing est l'une des principales tumeurs de l'enfant et du jeune adulte. Le sarcome d'Ewing extra-squelettique (SEE) est une tumeur maligne rare d'origine cellulaire mésenchymateuse de caractéristiques histologiques similaires à celles du sarcome d'Ewing osseux. Les sites de prédilections sont le tronc, les extrémités et le rétropéritoine. La tête et le cou sont des localisations rares. Les signes cliniques et radiologiques restent aspécifiques d'où l'intérêt de l'histologie pour le diagnostic. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 18 mois, qui présentait une masse parotidienne droite chez qui les examens d'imagerie objectivaient une masse tissulaire parotidienne et que l'histologie a conclu à un sarcome d'Ewing extra-squelettique. L'intérêt de ce dossier réside dans la localisation inhabituelle de la tumeur.

Case report | Volume 2, Article 109, 13 Mar 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.109.21937

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/2/109/full>

©Francois Kouda et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



Abstract

Ewing's sarcoma is one of the major tumors of children and young adults. Extra-skeletal Ewing's Sarcoma (EES) is a rare malignant tumor of mesenchymal cell origin with histological features similar to those of Ewing bone sarcoma. The preferred sites are the trunk, the extremities and the retro-peritoneum. The head and neck are rare places. The clinical and radiological signs remain non-specific, hence the interest of histology for diagnosis. We report the case of an 18-month-old infant, who had a right parotid mass in which imaging examinations showed parotid tissue mass and histology concluded that extra-skeletal Ewing's sarcoma was involved. The interest of this file resides in the unusual localization of the tumor.

Key words: Imaging, extra-skeletal, Ewing's sarcoma

Introduction

Le sarcome d'Ewing extra-squelettique (SEE) est une tumeur maligne rare des tissus mous [1] qui peut se développer à n'importe quelle partie de l'organisme en l'occurrence le tronc, les extrémités et le rétro-péritoine [2]. C'est une tumeur à cellules mésenchymateuse rondes à croissance rapide qui montre des similitudes histo-morphologiques avec sarcome d'Ewing osseux [3]. L'imagerie en coupe est essentielle pour le diagnostic, le bilan pré opératoire et le suivi, bien que les caractéristiques soient non spécifiques [4]. Ce sont des tumeurs agressives qui nécessitent une gestion multidisciplinaire avec une excision chirurgicale large et des traitements radio-chimiothérapie adjuvants pour le meilleur résultat [3].

Patient et observation

Il s'agit d'un nourrisson de 18 mois, sans antécédent particulier, avec un bon développement psychomoteur, qui présente une tuméfaction parotidienne droite, rapidement progressive, sans paralysie faciale, ni signe d'envahissement cutané en regard ou d'adénopathie cervicale (ADP) cervicale cliniquement palpable. L'échographie cervicale a objectivé une masse tissulaire parotidienne hétérogène vascularisée au Doppler couleur mesurant 10x7cm. Le scanner cervical montre une volumineuse masse parotidienne droite, de contours

irréguliers, hétérogène renfermant des calcifications et rehaussant de façon hétérogène après contraste mesurant 9x6x10cm (Figure 1). Un complément d'imagerie par résonance magnétique (IRM) réalisé objective la présence d'une masse parotidienne gauche de contours irréguliers décrite en hypo signal T1, hypersignal T2, rehaussée de façon hétérogène après contraste et délimitant de zone de nécrose présentant la même mensuration qu'au scanner (Figure 2). L'étude anatomopathologique après biopsie écho-guidée a conclu à un sarcome d'Ewing extra-squelettique. Le patient a bénéficié d'un traitement radio-chimiothérapie avec une bonne évolution au control scannographique (Figure 3).

Discussion

Décrite pour la première fois en 1962 par Tefft *et al.* le sarcome d'Ewing extra-squelettique est une tumeur maligne rare des tissus mous [1]. Il survient principalement chez les adolescents et les jeunes adultes âgés de 10 à 30 ans sans prédominance de sexe [3]. L'âge de notre patient était largement en dessous de cette tranche puisqu'il était âgé de seulement 18 mois. La tumeur peut se localiser dans tous les tissus mous, toutefois elle semble avoir une prédilection pour la région para-vertébrale, la paroi thoracique les membres inférieurs et le pelvis [1-3]. Le nez, l'orbite, le larynx, le nasopharynx, le cuir chevelu, le visage, le cou et la glande parotide reste des localisations très rares [3]. La glande parotide était la

localisation de la tumeur dans notre cas. Sur le plan étiopathogénique, il s'agit d'une tumeur mésenchymateuse apparentée aux tumeurs neuroectodermiques cérébrales (PNET), avec une prédisposition génétique. Il s'agit d'une translocation réciproque t(11,22) qui est responsable de l'apparition d'une protéine de fusion nommée EWS-FLI-1. Cette anomalie est retrouvée dans 80% des tumeurs d'Ewing. Pour les 20% restantes, il s'agit d'une translocation t(21,22). Dans les différentes formes de translocations retrouvées dans le sarcome d'Ewing des parties molles, la protéine anormale résultante de l'expression des gènes de fusion entraîne une activation continue du récepteur membranaire IGF-1, responsable de prolifération cellulaire.

À l'adolescence, au moment de la poussée de croissance, les cellules normales sont soumises à une intense signalisation par l'hormone de croissance et l'IGF (insuline growth factor). Dans la tumeur d'Ewing, ces cellules perdent leur capacité d'être régulées par l'IGF d'où une prolifération anarchique [3-5]. Les signes cliniques sont peu spécifiques [6], environ 75% des patients atteints de la tumeur présente une tuméfaction d'évolution rapide [7,8]. La douleur, peu intense, ne survient que dans un tiers des cas par atteinte des nerfs périphériques ou de la moelle avec possibilité de troubles moteurs et sensitifs, ou par hémorragie intra tumorale [9]. La tumeur se propage localement infiltrant les fascias, les muscles et les os avec des signes inflammatoires moins marqués [8]. C'était le cas de notre patient qui a présenté une masse parotidienne droite, rapidement évolutive sans signe inflammatoire en regard. L'imagerie notamment le scanner et l'IRM haute résolution sont utiles dans le diagnostic et bilan d'extension, bien que les caractéristiques ne soient pas spécifiques au SEE. Malgré sa croissance locale rapide, le SEE possède généralement une pseudo-capsule qui donne une apparence de masse bien circonscrite sur le scanner et l'IRM. En IRM, ces tumeurs sont en hypo-signal T1, et en hypersignal T2 et rehaussant de façon hétérogène après contraste [3]. Les

localisations à distance affectent le plus souvent les poumons, les os et le cerveau [8].

Le diagnostic définitif du SEE est histologique du fait de ses caractéristiques cliniques et radiologiques aspécifiques [1,3,5]. Histologiquement c'est une tumeur à petites cellules rondes avec le CD99 positive à l'immuno-histochimie. Les mutations génétiques décrites plus haut peuvent être observées par hybridation de fluorescence in situ (FISH) ou par transcription inverse (RT-PCR) [5-10]. En raison de sa rareté, il existe peu de données sur la prise en charge optimale de la tumeur. L'exérèse chirurgicale seule donne de mauvais résultat [3]. Il est donc recommandé d'associer à la chirurgie une chimiothérapie et une radiothérapie en fonction du site, de la résecabilité et du stade de la tumeur. La chimiothérapie néoadjuvante est utilisée avant une chirurgie définitive pour une maladie localisée et une radiothérapie pour les cas non résecables. Les SEE du poumon, la tête et le cou se comportent de manière agressive avec une résection chirurgicale difficile parfois [10]. Notre patient a bénéficié d'une chimiothérapie associée à une radiothérapie avec une bonne évolution. Le facteur pronostique le plus significatif est le stade de la maladie. Les métastases et les récives sont de très mauvais pronostic [10].

Conclusion

Le sarcome d'Ewing des parties molles est une pathologie rare, qui touche l'adulte jeune, de diagnostic difficile même sur le plan anatomopathologique. Les signes cliniques et radiologiques sont aspécifiques. L'imagerie, l'IRM en particulier, permet un bilan lésionnel, d'extensions et un suivi thérapeutique. L'histologie reste le pilier du diagnostic. Le sarcome d'Ewing extra osseux doit bénéficier d'un diagnostic

précoce et traitement adéquat, afin d'offrir des meilleures chances de survie au patient.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

J'ai rédigé ce manuscrit avec le soutien mes collègues Amal Akammar, Iken Mustapha; Meriem Haloua, Badreeddine Alami, Youssef Lamrani, Mustapha Maaroufi, Meryem Boubbou; mes professeurs ont corrigé le manuscrit avant soumission. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: scanner cervical en coupe axiale (A) avant injection et axiale (B), coronale (C) et sagittale (D) après injection; volumineuse masse tumorale parotidienne droite refermant des calcifications et rehaussée de façon hétérogène après contraste délimitant des zones nécrotiques

Figure 2: IRM cervicale; masse parotidienne droite hétérogène décrite en hypo signal T1, hypersignal T2, rehaussée de façon hétérogène après contraste refermant de zones nécrotiques et restrictive en diffusion

Figure 3: scanner cervical de control après radio-chimiothérapie en coupe axiale (A) sans injection et coronale après injection (B et C); nette diminution en volume de la masse tumorale parotidienne droite devenue massivement calcifiée et rehaussée de façon hétérogène après contraste

Références

1. Rose JS, Hermann G, Mendelson DS, Ambinder EP. Extraskelatal Ewing sarcoma with computed tomography correlation. *Skeletal Radiol.* 1983;9(4):234-7. **PubMed | Google Scholar**
2. El Weshi A, Allam A, Ajarim D, Al Dayel F, Pant R, Bazarbashi S *et al.* Extraskelatal Ewing's sarcoma family of tumours in adults: analysis of 57 patients from a single institution. *Clinical Oncology.* 2010;22(5):374-381. **PubMed | Google Scholar**
3. Agir H, Brasch HD, Tan ST. Extra-skelatal Ewing's sarcoma of the submandibular gland. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery.* 2007;60(12):1345-1348. **PubMed | Google Scholar**
4. Javery O, Krajewski K, O'Regan K, Kis B, Giardino A, Jagannathan J *et al.* A to Z of Extraskelatal Ewing sarcoma family of tumors in adults: imaging features of primary disease, metastatic patterns and treatment responses. *American Journal of Roentgenology.* 2011;197(6):W1015-W1022. **PubMed | Google Scholar**
5. Becroft DM, Pearson A, Shaw RL, Zwi LJ. Chromosome translocation in extraskelatal Ewing's tumour. *Lancet.* 1984 Aug 18;2(8399):400. **PubMed | Google Scholar**
6. Kim HS, Kim S, Min YD, Kee KH, Hong R. Ewing's Sarcoma of the stomach; rare case of Ewing's sarcoma and suggestion of new treatment strategy. *Journal of Gastric Cancer.* 2012 0Dec;12(4):258-261. **PubMed | Google Scholar**

7. Lakhdar F, Gana R, Laghmari M, Moufid F, Maaqili R, Bellakhdar F. Sarcome d'Ewing épidual cervical infecté (à propos d'un cas). *Journal of Neuroradiology*. 2008;35(1):51-55. **PubMed | Google Scholar**
8. Kennedy JG, Eustace S, Caulfield R, Fennelly DJ, Hurson B, O'Rourke KS. Extraskelétal Ewing's sarcoma, a case report and review of the literature. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2000 Aug;25(15):1996-9. **PubMed | Google Scholar**
9. Allam K, Sze G. MR primary extraosseous Ewing sarcoma. *AJNR*. 1994 Feb;15(2):305-7. **PubMed | Google Scholar**
10. Sabah N, Francis B, Valère D, Fatima S. Extraskelétal Ewing sarcoma at rare sites with review of literature. *Annals of Pathology and Laboratory Medicine*. 2017;4(1). **Google Scholar**

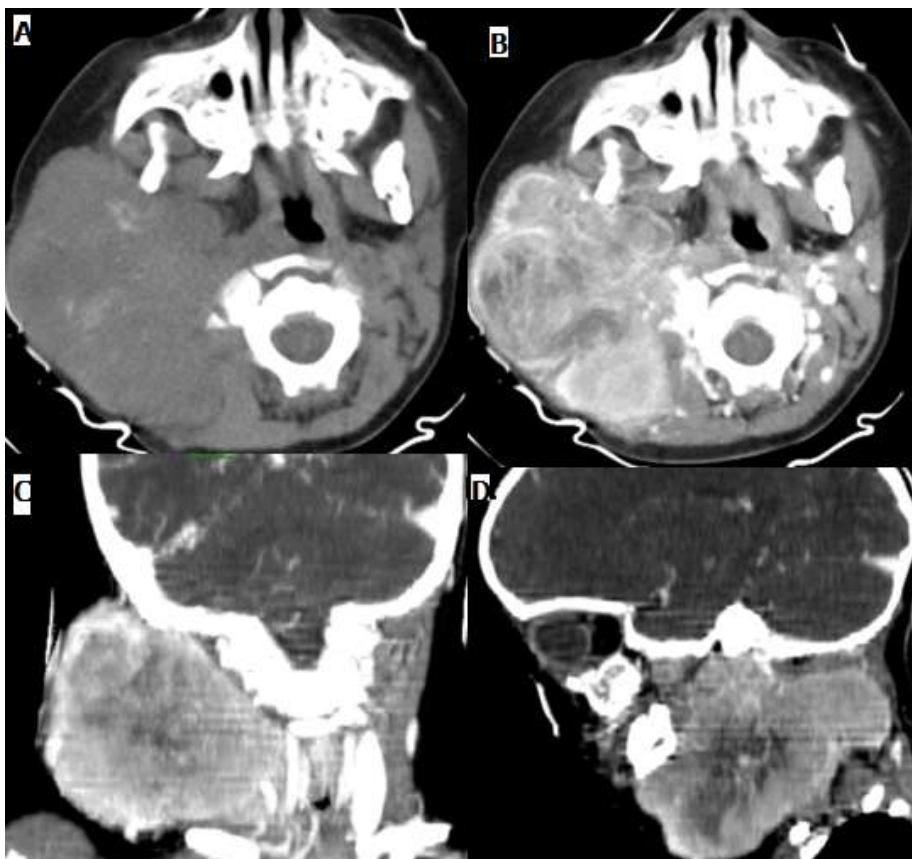


Figure 1: scanner cervical en coupe axiale (A) avant injection et axiale (B), coronale (C) et sagittale (D) après injection; volumineuse masse tumorale parotidienne droite refermant des calcifications et rehaussée de façon hétérogène après contraste délimitant des zones nécrotiques

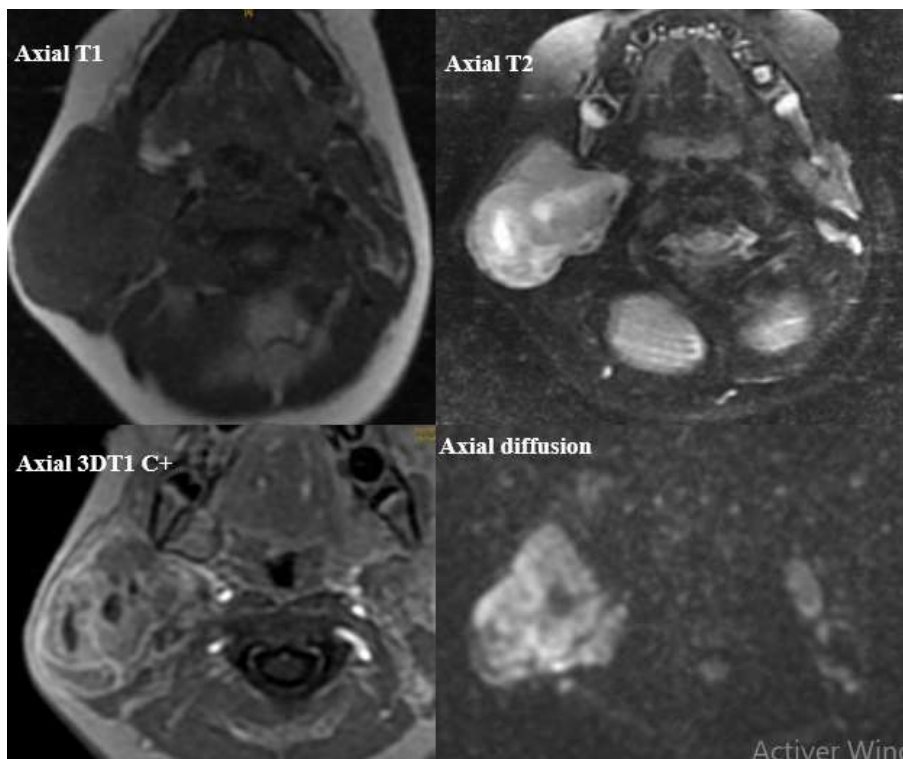


Figure 2: IRM cervicale; masse parotidienne droite hétérogène décrite en hypo signal T1, hypersignal T2, rehaussée de façon hétérogène après contraste refermant de zones nécrotiques et restrictive en diffusion

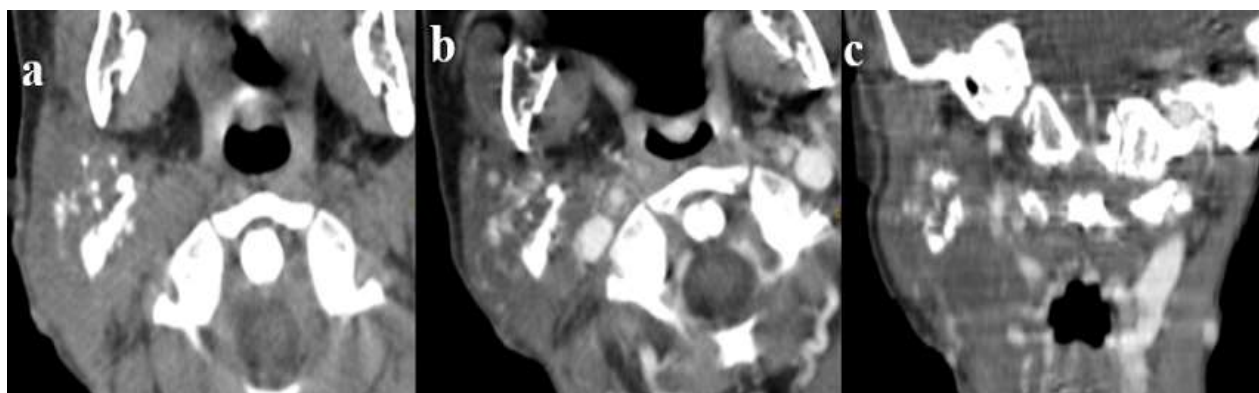


Figure 3: scanner cervical de control après radio-chimiothérapie en coupe axiale (A) sans injection et coronale après injection (B et C); nette diminution en volume de la masse tumorale parotidienne droite devenue massivement calcifiée et rehaussée de façon hétérogène après contraste