

Sarcome d'Ewing-Like Thoracique Primitif Révélé Par Un Processus Médiastino-Pulmonaire Associé A Une Pleurésie (A Propos D'un Cas)

Hajar Arfaoui¹, Soukaina Hallouli², Meryem Zadi³, Nabil Bougteb⁴,
Hasna Jabri⁵, Wiam El Khattabi⁶, Moulay Hicham Afif⁷

^{1,2,3,4,5,6,7}Service des maladies respiratoires, Hôpital 20 août 1953, Casablanca, Maroc

Résumé

Le sarcome d'Ewing-like est un type rare de sarcomes des tissus mous profonds qui peuvent se produire dans des sites inhabituels tel que la paroi thoracique et l'abdomen. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 41 ans, exposée au tabagisme passif qui présentait depuis 1 mois une douleur thoracique droite associée à une dyspnée stade II Mmrc. L'examen clinique un syndrome d'épanchement liquidien de la moitié inférieure de l'hémithorax droit. La radiographie thoracique a objectivé une opacité de type pleural droite surmontée d'une autre opacité à projection hilare. La TDM thoracique a montré un processus médiastino-pulmonaire droit associé à une pleurésie homolatérale. L'aspect du liquide pleural à la ponction pleurale simple était séro-hématique avec aux résultats de l'étude du liquide pleural un exsudat séro-hématique. Les trois ponctions biopsies pleurales étaient non spécifiques. Le dosage des marqueurs tumoraux β HCG, α FP et ACE était négatif, la bronchoscopie souple a objectivé une inflammation à la limite du 1er degré diffuse avec quelques sécrétions muqueuses sans autres anomalies visibles et les biopsies bronchiques étaient non spécifiques. La ponction biopsie transpariétale a objectivé une prolifération tumorale maligne peu différenciée à cellules rondes très basophiles focalement avec CD95 positif évoquant un sarcome d'Ewing-like. Le bilan d'extension était normal. Après réunion de concertation multidisciplinaire le diagnostic final retenu a été un sarcome d'Ewing-like thoracique primitif métastatique à la plèvre, le traitement proposé était une chimiothérapie palliative.

Mots clés

Sarcome d'Ewing-like, thorax, processus médiastino-pulmonaire, pleurésie

Introduction

Le sarcome d'Ewing-like est un type rare de sarcomes des tissus mous profonds qui peuvent se produire dans des sites inhabituels tel que la paroi thoracique et l'abdomen. Nous rapportons le cas d'une patiente qui présente un processus médiastino-pulmonaire droit associé à une pleurésie homolatérale révélant un sarcome d'Ewing-like thoracique primitif.

Patient et observation

Mme S.E âgée de 41 ans, sans d'habitudes toxiques, exposée au tabagisme passif par son mari depuis 11 ans, elle présentait depuis 1 mois une douleur thoracique droite à type d'oppression

d'installation progressive associée à une dyspnée stade II mMRC, sans autres signes thoraciques ou extra-thoraciques le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement non chiffré. L'examen clinique retrouvait une patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, un syndrome d'épanchement liquidien de la moitié inférieure de l'hémithorax droit. La radiographie thoracique (**Figure 1**) a objectivé une opacité de type pleural droite surmontée d'une autre opacité à projection hilare. La TDM thoracique (**Figure 2**) a montré un processus médiastino-pulmonaire apico-ventral droit de densité tissulaire parsemé de zones hypodense mesurant 10 x 8 cm de diamètre associé à une pleurésie homolatérale de moyenne abondance. L'aspect du liquide pleural à la ponction pleurale simple était séro-hématique avec aux résultats de l'étude du liquide pleural un exsudat séro-hématique. Les trois ponctions biopsies pleurales étaient non spécifiques. Le dosage des marqueurs tumoraux β HCG, α FP et ACE était négatif, la bronchoscopie souple a objectivé une inflammation à la limite du 1er degré diffuse avec quelques sécrétions muqueuses sans autres anomalies visibles et les biopsies bronchiques étaient non spécifiques. La ponction biopsie transpariétale a objectivé une prolifération tumorale maligne peu différenciée à cellules rondes très basophiles focalement avec CD95 positif évoquant un sarcome d'Ewing-like retenu sur les critères cliniques et morphologiques (à défaut des techniques de biologie moléculaire qui ne sont pas disponibles dans notre pays). Le bilan d'extension fait de TDM cérébrale avec injection de produit de contraste, de TDM abdomino-pelvienne et de scintigraphie osseuse était normal. Après réunion de concertation multidisciplinaire, vu l'aspect séro-hématique, l'abondance et le caractère récidivant de la pleurésie, elle a été retenue comme métastatique et le diagnostic final retenu a été un sarcome d'Ewing-like thoracique primitif métastatique à la plèvre, le traitement proposé était une chimiothérapie palliative.

Discussion

Les sarcomes d'Ewing-like sont un type rare de sarcomes des tissus mous profonds. C'est un sous-groupe émergent de petits sarcomes à cellules bleues rondes indifférenciées qui peuvent se produire dans des sites inhabituels tel que la paroi thoracique et l'abdomen. Ils touchent plus l'adulte que l'enfant avec une fourchette d'âge très large contrairement au sarcome d'Ewing qui touche surtout l'enfant et l'adolescent (1,2).

Les sarcomes d'Ewing-like primitifs du thorax sont rares et de mauvais pronostic, leur localisation thoracique étant la plus fréquente des sarcomes des tissus mous. Le diagnostic histologique, n'est établi qu'après exclusion des tumeurs malignes primitives du poumon et des métastases thoraciques du sarcome. (1)

Ils ont des aspects morphologiques similaires au sarcome d'Ewing mais ne présentent pas la caractéristique moléculaire de cette maladie c'est-à-dire les réarrangements au niveau du gène EWSR1 (2). Sur le plan épidémiologique, il n'y a toujours pas de différenciation avec les sarcomes d'Ewing ce qui explique qu'ils y sont inclus dans les statistiques (3). Ils représentent donc moins de 1% de toutes les tumeurs et leur incidence est 7 fois plus élevée chez les sujets blancs que chez les noirs. Le sarcome d'Ewing primitif du thorax est exceptionnel, sa prévalence est non décrite (4). La clinique est non spécifique, peut être faite de douleur thoracique, dyspnée, toux sèche, syndrome bronchique, ou hémoptysie. L'imagerie thoracique peut montrer une masse médiastinale ou médiastino-pulmonaire et mettre en évidence l'extension loco-régionale. A défaut de techniques de biologie moléculaire, le diagnostic peut être retenu sur des faisceaux d'arguments clinico-morphologiques, la mise en évidence de cellules bleues rondes indifférenciées et la positivité de CD99 à l'immunohistochimie qui permet d'éliminer les diagnostics différentiels (5). Le

développement de méthodes moléculaires modernes basées sur le séquençage de nouvelle génération a permis l'identification du sarcome d'Ewing-like et permet de poser un diagnostic de certitude. Il est devenu possible de distinguer 4 sous-types : Les sarcomes réarrangés à translocation CIC ; les sarcomes à arrangement BCOR ; les sarcomes à fusion entre EWSR1 et un autre gène n'appartenant pas à la famille ETS ; et les sarcomes à cellules rondes non classifiés (2). La prise en charge thérapeutique est décidée après réunion de concertation multidisciplinaire, actuellement selon la société Européenne d'oncologie médicale, le traitement général est à base de chimiothérapie (3 à 6 cycles), d'une durée de 8 à 12 mois et le traitement local est basé sur la chirurgie exérèse et la radiothérapie dans les formes localisées (6).

Le pronostic dépend de la localisation, l'existence de métastases au moment du diagnostic, la taille de la tumeur, la présence d'un syndrome inflammatoire franc, et la réponse à la chimiothérapie. La survie peut atteindre 10 ans dans les formes localisées. La surveillance doit être approchée vu le risque de récurrence locale/régionale (6).

Conclusion

Les sarcomes d'Ewing-like sont un type rare de sarcomes des tissus mous profonds de mauvais pronostic. Le développement de méthodes moléculaires modernes basées sur le séquençage de nouvelle génération a permis de les différencier du Sarcome d'Ewing classique. Les progrès récents de la chimiothérapie ont amélioré le taux de survie. Nous soulignons l'intérêt d'une surveillance rapprochée vu le risque élevé de récurrence locale/régionale.

Conflits d'intérêt : Pas de conflit d'intérêt.

Références

1. Sbaraglia, M., Righi, A., Gambarotti, M. et al. Ewing sarcoma and Ewing-like tumors. *Virchows Arch* 476, 109–119 (2020)
2. Renzi S. et al. Ewing-like sarcoma: An emerging family of round cell sarcomas. *Journal of cellular physiology* (2018)
3. Gotsmy, W., Neumayer, B., Kraus, T. et al. Fatal course of undetected Ewing-like sarcoma in a 9-year-old boy with uncharacteristic clinical presentation. *Forensic Sci Med Pathol* 18, 231–239 (2022)
4. Cash T, Comparison of clinical features and outcomes in patients with extraskeletal versus skeletal localized Ewing sarcoma. 2016;63(10)
5. Paronetto MP, Bernardis I, Volpe E, Bechara E, Sebestyén E, Eyraş E, Valcárcel J. Regulation of FAS exon definition and apoptosis by the Ewing sarcoma protein. *Cell Rep*. 2014 May 22;7(4):1211-26.
6. A.Aboud.Extraskeletal Ewing sarcoma: Diagnosis, management and prognosis.May 4,2021 (5) 354;DOI.10.3892

Figures



Figure 1 : Radiographie thoracique montrant une opacité de type pleural droite surmontée d'une autre opacité à projection hilare

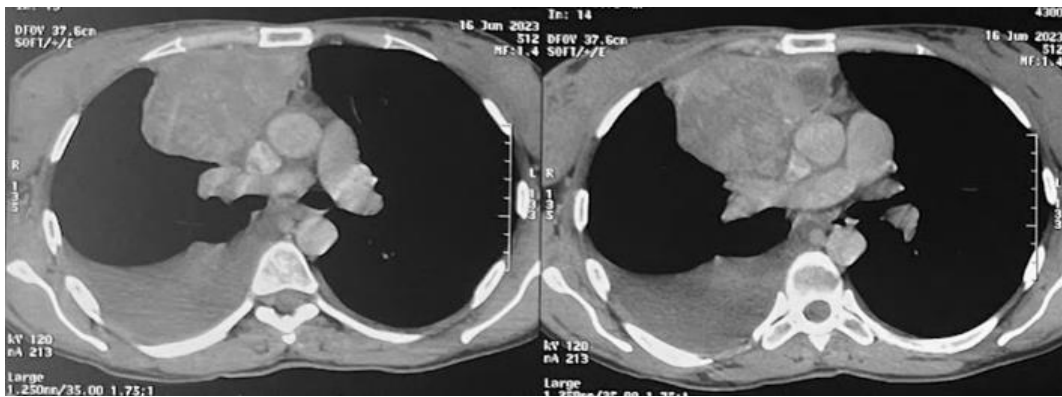


Figure 2 : TDM thoracique montrant un processus médiastino-pulmonaire apico-ventral droit associé à une pleurésie homolatérale