



SARCOME D'EWING DU PIED, EXÉRÈSE OU AMPUTATION ? A PROPOS D'UN CAS

Kamel Ayadi, Hédi Chaabouni, Moez Trigui, Slim Charfi, Yosr Hentati, Hassib Keskes

CHU Habib Bourguiba Sfax, Tunisie

Corresponding author : Kamel AYADI

ABSTRACT

Ewing's sarcoma is a malignant tumor occurring in 90% of cases before the age of 30. It more often affects the lower limb than the upper limb. We report a case of Ewing's sarcoma localized to the foot in a 9-year-old girl. The treatment consists of neoadjuvant chemotherapy followed by wide excision of the tumor and reconstruction by non-vascularized fibula, then adjuvant chemotherapy. The final anatomopathological examination found healthy surgical boundaries with a good response to chemotherapy. Complementary radiotherapy was performed with good clinical and radiological evolution. Ewing's sarcoma of the foot is rare. Conservative oncological surgical excision gives good results if it is preceded by chemotherapy and it is better accepted by patients with a satisfactory functional result.

RÉSUMÉ

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne survenant dans 90 % des cas avant 30 ans. Il concerne plus souvent le membre inférieur que le membre supérieur. Nous rapportons un cas de sarcome d'Ewing localisé au niveau du pied chez une fille âgée de 9 ans. Le traitement a consisté en une chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une exérèse large de la tumeur et reconstruction par péroné non vascularisé puis d'une chimiothérapie adjuvante. L'examen anatomopathologique final a retrouvé des limites chirurgicales saines et une bonne réponse à la chimiothérapie. Une radiothérapie complémentaire a été réalisée avec une bonne évolution clinique et radiologique. Le sarcome d'Ewing du pied est rare. L'exérèse chirurgicale carcinologique conservatrice donne de bons résultats si elle est précédée d'une chimiothérapie et elle est mieux acceptée par les patients avec un résultat fonctionnel satisfaisant.

Key words: Ewing- malignant tumor- foot
Mots clé : Ewing- tumeur maligne- pied

Introduction :

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne qui survient dans 90 % des cas avant l'âge 30 ans. Il représente 6 à 10 % de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives [1]. Il concerne plus souvent le membre inférieur que le membre supérieur. C'est une lésion qui pose des problèmes diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques. Nous rapportons un cas de sarcome d'Ewing localisé au niveau du pied.

Observation :

Il s'agit d'une fille âgée de 9 ans, suivie pour une surdité congénitale, qui a consulté pour une tuméfaction douloureuse du dos du pied gauche évoluant depuis 3 mois et augmentant progressivement de taille. L'examen clinique a révélé une masse du dos du pied sans signes inflammatoires.

La radiographie standard a montré une image lytique du 2ème métatarsien avec réaction périostée (Figure 1).

Figure 1

Une tomодensitométrie (TDM) a montré une importante masse tissulaire hétérogène vascularisée mesurant 38*36*5 mm de la partie médiane du pied gauche englobant le 2ème métatarsien, saillante au niveau de la face plantaire et dorsale du pied, avec remaniement hétérogène du 2ème métatarsien très condensé et réaction périostée d'aspect agressif rapidement évolutif, avec une réaction périostée du 3ème métatarsien au contact de la masse.

L'aspect était en faveur d'une lésion tumorale osseuse agressive rapidement évolutive. L'IRM n'a pas été faite vu que la patiente porte des prothèses auditives. Une biopsie chirurgicale a été faite et l'examen histologique a montré une tumeur maligne à petites cellules rondes avec un profil immunohistochimique évoquant un sarcome d'Ewing (Figures 2 et 3).



Figure 1 : Lyse osseuse du 2^{ème} métatarsien à la radiographie de face du pied



Figure 4 : Exérèse large de la tumeur

L'examen anatomopathologique final a retrouvé un reliquat tumoral microscopique de 0,3 cm de grand axe, situé à 0,8 cm de la limite chirurgicale au niveau des parties molles du pied, à 6 cm de la limite chirurgicale proximale, à 1 cm de la limite chirurgicale médiane et 4,5 cm de la limite chirurgicale distale. Toutes les limites chirurgicales étaient saines. Des remaniements fibreux post chimiothérapies estimées à 99 % de l'ensemble de la masse tumorale initiale ont été observés avec une bonne réponse à la chimiothérapie. Une radiothérapie complémentaire a été réalisée. L'évolution a été marquée par la cicatrisation cutanée et une consolidation osseuse (Figures 5 et 6). Une TDM à 5 ans postopératoire a révélé un remaniement post opératoire avec une ostéocondensation du 4ème métatarsien et du scaphoïde tarsien, par ailleurs pas de récurrence (Figures 5 et 6).



Figure 5 : Aspect clinique au dernier recul



Figure 3 : Radiographie de profil du pied au dernier recul

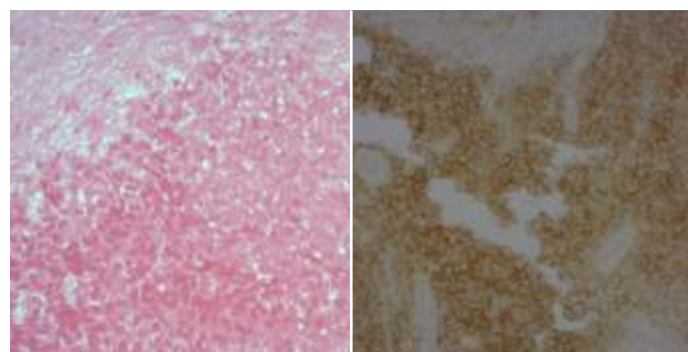


Figure 2 : Aspect histologique avec une prolifération en nappes diffuses de petites cellules rondes (HE x 200)



Figure 3 : Un marquage intense diffus et membranaire des cellules tumorales pour CD99 (x200) en immunohistochimie

Une scintigraphie osseuse dans le cadre d'un bilan d'extension a révélé une hyperfixation de M2 en rapport avec la lésion connue, par ailleurs pas d'autres anomalies de fixation suspecte. Une TDM thoracoabdominopelvienne était sans anomalies. Le traitement a consisté en une chimiothérapie néoadjuvante à base de 6 cures de Vincristine Ifosfamide Doxorubicine Etoposide, suivie d'une exérèse large de la tumeur (Figure 4) et reconstruction par fibula non vascularisée ; puis d'une chimiothérapie adjuvante (7 cures Vincristine Actinomycine D Ifosfamide).

Figure 4

Discussion

La localisation du sarcome d'Ewing au niveau du pied est inhabituelle voir exceptionnelle, en effet, le bassin et les os longs sont les plus atteints [2]. Seulement une dizaine de cas ont été rapportés dans la littérature.

Il a été rapporté dans la littérature que les patients pris en charge d'un sarcome d'Ewing du pied ont un meilleur pronostic que les patients atteints de tumeur localisée dans d'autres sites [3].

Le traitement du sarcome d'Ewing du pied demeure un sujet de controverse, vu le nombre faible de patients traités [4]. La résection chirurgicale large reste la pierre angulaire du traitement [3].

Une tumeur osseuse maligne du pied suggère une amputation en raison de la taille de la tumeur, l'accessibilité chirurgicale et les résultats fonctionnels excellents chez les jeunes patients après une amputation transtibiale ou une amputation transmétatarsienne. Cette chirurgie présente une faible morbidité, entraîne un retour rapide à la fonction, et éradique efficacement la maladie [5].

La sélection des patients pour traitement radical ou conservateur est primordiale, en fait les patients avec des tumeurs plus petites et plus distales sont plus susceptibles pour une exérèse carcinologique de la tumeur. La

chirurgie conservatrice de l'avant-pied (ou résection métatarsienne) présente de bons résultats fonctionnels, en plus elle est plus acceptée psychologiquement par les patients que l'amputation transtibiale. La résection des rayons est rarement effectuée chez les patients atteints du sarcome d'Ewing du pied car il est difficile d'obtenir des limites saines après exérèse en raison de l'envahissement des tissus mous et du risque plus élevé de récurrence locale par rapport à l'amputation [6]. Néanmoins, la chirurgie conservatrice est possible suite à une chimiothérapie néoadjuvante. En effet, après une chimiothérapie préopératoire, la diminution du volume tumoral rend possible la chirurgie conservatrice [7].

Le meilleur traitement rapporté pour les patients atteints de sarcome d'Ewing est une chimiothérapie néoadjuvante, une amputation, ou résection quand cela est possible, et une chimiothérapie adjuvante.

La radiothérapie pourrait être utilisée en préopératoire, pour réduire le volume de la tumeur en cas de tumeur volumineuse, ou en postopératoire lorsque les marges chirurgicales sont encore tumorales [5].

Dans notre cas, nous avons renoncé à une amputation transtibiale, vu ses effets psychologiques chez la patiente, on a ainsi réalisé une exérèse carcinologique avec de bons résultats fonctionnels, probablement en rapport avec une bonne réponse à la chimiothérapie.

Conclusion :

Le sarcome d'Ewing du pied est rare. Le diagnostic peut être confondu avec une ostéomyélite. Le diagnostic de certitude reste anatomopathologique. L'exérèse chirurgicale carcinologique est associée à de bons résultats si elle est précédée d'une chimiothérapie et elle est mieux acceptée par les patients avec un résultat fonctionnel satisfaisant.

Conflit d'intérêt : pas de conflit d'intérêt

Références

1. Adkins CD, Kitaoka HB, Seidl RK, Pritchard DJ. Ewing's sarcoma of the foot. Clin Orthop Relat Res 1997; 343:173-82.
2. Metcalfe JE, Grimer R.J. Ewing's sarcoma of the foot masquerading as osteomyelitis. Foot and Ankle Surgery 2004; 10: 29-33.
3. Givens SS, Woo SY, Huang LY, et al. Non-metastatic Ewing's sarcoma: Twenty years of experience suggests that surgery is a prime factor for successful multimodality therapy. Int J Oncol 1999;14:1039-1043.
4. Casadei R, Magnani M, Biagini R, Mercuri M. Prognostic Factors in Ewing's Sarcoma of the Foot. Clin Orthop 2004 ;230-6.
5. Leeson MC, Smith MJ. Ewing's sarcoma of the foot. Foot Ankle 1989; 10:147-151.
6. Cara Del Rosal JA, Aranguren MSJ, Carafi JC. Ewing's sarcoma in the distal phalanx of the foot. Foot Disease 1994; 1:59-61.
7. Mendenhall CM, Marcus RB, Enneking WF, et al. The prognostic significance of soft tissue extension in Ewing's sarcoma. Cancer 1983;51: 913-917.