

**le sarcome d'Ewing costal chez l'enfant  
(a propos de 08 cas)**

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

PAR

Mr. Taha ELGHAZI

*Né le 21 Décembre 1984 à Kénitra  
Interne du CHU Ibn Sina Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en  
Médecine

**MOTS CLES:** Sarcome d'Ewing – Côte – Chirurgie.

**JURY**

**Mr. M. N. BENHMAMOUCHE**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**Mr. H. GOURINDA**

Professeur de Traumatologie Orthopédie Infantile

**Mme. M. CHELLAOUI**

Professeur de Radiologie

**Mme. L. HESSISSEN**

Professeur de Pédiatrie

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

(قَالَ رَبِّ اشْرَحْ لِي صَدْرِي

وَيَسِّرْ لِي أَمْرِي

وَاحْلُلْ عُقْدَةً مِّنْ لِّسَانِي يَفْقَهُوا قَوْلِي)

صدق الله العظيم



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

**DOYENS HONORAIRES :**

- 1962 – 1969 : **Docteur Abdelmalek FARAJ**  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

**ADMINISTRATION :**

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ  
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines  
Professeur Mohammed JIDDANE  
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération  
Professeur Ali BENOMAR  
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie  
Professeur Yahia CHERRAH  
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**PROFESSEURS :**

**Février, Septembre, Décembre 1973**

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

**Janvier et Décembre 1976**

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

**Mars, Avril et Septembre 1980**

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie  
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

**Mai et Octobre 1981**

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie  
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie  
7. Pr. HAMANI Ahmed\* Cardiologie  
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie – Réanimation  
 10. Pr. TAOBANE Hamid\* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali\* Oto-Rhino-Laryngologie  
 12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire  
 13. Pr. BENSOUDA Mohamed Anatomie  
 14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique  
 15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir\* Pneumo-phtisiologie  
 17. Pr. BALAFREJ Amina Pédiatrie  
 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad Neurochirurgie  
 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia Rhumatologie  
 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed\* Neurochirurgie  
 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil Radiothérapie  
 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne  
 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation  
 25. Pr. NAJI M'Barek \* Immuno-Hématologie  
 26. Pr. SETTAF Abdellatif Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima Cardiologie  
 28. Pr. BENS Aid Younes Pathologie Chirurgicale  
 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa Neurologie  
 30. Pr. IHRAI Hssain \* Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale  
 31. Pr. IRAQI Ghali Pneumo-phtisiologie  
 32. Pr. KZADRI Mohamed Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali Radiologie  
 34. Pr. AMMAR Fanid Pathologie Chirurgicale  
 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép. TAOBANE Gastro-Entérologie  
 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq Pneumo-phtisiologie  
 37. Pr. EL HAITEM Naïma Cardiologie  
 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah\* Chimie-Toxicologie Expertise  
 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh Traumatologie Orthopédie  
 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah Gastro-Entérologie  
 41. Pr. LACHKAR Hassan Médecine Interne  
 42. Pr. OHAYON Victor\* Médecine Interne

43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib

Chirurgie Pédiatrique

45. Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

46. Pr. FAIK Mohamed

Urologie

47. Pr. HERMAS Mohamed

Traumatologie Orthopédie

48. Pr. TOLOUNE Farida\*

Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed

Médecine Interne

50. Pr. AOUNI Mohamed

Médecine Interne

51. Pr. BENAMEUR Mohamed\*

Radiologie

52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali

Cardiologie

53. Pr. CHAD Bouziane

Pathologie Chirurgicale

54. Pr. CHKOFF Rachid

Pathologie Chirurgicale

55. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH

Pédiatrique

56. Pr. HACHIM Mohammed\*

Médecine-Interne

57. Pr. HACHIMI Mohamed

Urologie

58. Pr. KHARBACH Aïcha

Gynécologie -Obstétrique

59. Pr. MANSOURI Fatima

Anatomie-Pathologique

60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Neurologie

61. Pr. SEDRATI Omar\*

Dermatologie

62. Pr. TAZI Saoud Anas

Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia

Anatomie-Pathologique

64. Pr. ATMANI Mohamed\*

Anesthésie Réanimation

65. Pr. AZZOUZI Abderrahim

Anesthésie Réanimation

66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM

Néphrologie

67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader

Chirurgie Générale

68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad

Hématologie

69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif

Chirurgie Générale

70. Pr. BENSOUDA Yahia

Pharmacie galénique

71. Pr. BERRAHO Amina

Ophtalmologie

72. Pr. BEZZAD Rachid

Gynécologie Obstétrique

73. Pr. CHABRAOUI Layachi

Biochimie et Chimie

74. Pr. CHANA El Houssaine\*

Ophtalmologie

75. Pr. CHERRAH Yahia

Pharmacologie

76. Pr. CHOKAIRI Omar

Histologie Embryologie

77. Pr. FAJRI Ahmed\*

Psychiatrie

78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed\*

Chirurgie Générale

79. Pr. KHATTAB Mohamed

Pédiatrie

80. Pr. NEJMI Maati Anesthésie-Réanimation  
81. Pr. OUAALINE Mohammed\* Médecine Préventive, Santé  
Publique et Hygiène  
82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH Pharmacologie  
83. Pr. TAOUFIK Jamal Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed Chirurgie Générale  
85. Pr. BENOUDA Amina Microbiologie  
86. Pr. BENSOUADA Adil Anesthésie Réanimation  
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib Radiologie  
88. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza Gastro-Entérologie  
89. Pr. CHRAIBI Chafiq Gynécologie Obstétrique  
90. Pr. DAOUDI Rajae Ophtalmologie  
91. Pr. DEHAYNI Mohamed\* Gynécologie Obstétrique  
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed Anesthésie Réanimation  
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad Neurochirurgie  
94. Pr. FELLAT Rokaya Cardiologie  
95. Pr. GHAFIR Driss\* Médecine Interne  
96. Pr. JIDDANE Mohamed Anatomie  
97. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine Gynécologie Obstétrique  
98. Pr. TAGHY Ahmed Chirurgie Générale  
99. Pr. ZOUHDI Mimoun Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen Ophtalmologie  
101. Pr. AL BAROUDI Saad Chirurgie Générale  
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha Ophtalmologie  
103. Pr. BENJAAFAR Nouredine Radiothérapie  
104. Pr. BENJELLOUN Samir Chirurgie Générale  
105. Pr. BEN RAIS Nozha Biophysique  
106. Pr. CAOUI Malika Biophysique  
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT Gynécologie Obstétrique  
109. Pr. EL AOUAD Rajae Immunologie  
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed Traumato-Orthopédie  
111. Pr. EL HASSANI My Rachid Radiologie  
112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur Médecine Interne  
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid\* Chirurgie Cardio- Vasculaire  
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader Chirurgie Générale  
115. Pr. ESSAKALI Malika Immunologie  
116. Pr. ETTAYEBI Fouad Chirurgie Pédiatrique  
117. Pr. HADRI Larbi\* Médecine Interne  
118. Pr. HASSAM Badredine Dermatologie  
119. Pr. IFRINE Lahssan Chirurgie Générale

120. Pr. JELTHI Ahmed  
 121. Pr. MAHFOUD Mustapha  
 122. Pr. MOUDENE Ahmed\*  
 123. Pr. OULBACHA Saïd  
 124. Pr. RHRAB Brahim  
 125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR  
 126. Pr. SLAOUI Anas

Anatomie Pathologique  
 Traumatologie – Orthopédie  
 Traumatologie- Orthopédie  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie –Obstétrique  
 Dermatologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

#### Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed\*  
 128. Pr. ABDELHAK M'barek  
 129. Pr. BELAIDI Halima  
 130. Pr. BRAHMI Rida Slimane  
 131. Pr. BENTAHILA Abdelali  
 132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
 133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
 134. Pr. CHAMI Ilham  
 135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
 136. Pr. EL ABBADI Najia  
 137. Pr. HANINE Ahmed\*  
 138. Pr. JALIL Abdelouahed  
 139. Pr. LAKHDAR Amina  
 140. Pr. MOUANE Nezha

Urologie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Neurologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Pédiatrie  
 Gynécologie – Obstétrique  
 Traumatologie – Orthopédie  
 Radiologie  
 Ophtalmologie  
 Neurochirurgie  
 Radiologie  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Pédiatrie

#### Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane  
 142. Pr. AMRAOUI Mohamed  
 143. Pr. BAIDADA Abdelaziz  
 144. Pr. BARGACH Samir  
 145. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane\*  
 146. Pr. BENAZZOUZ Mustapha  
 147. Pr. CHAARI Jilali\*  
 148. Pr. DIMOU M'barek\*  
 149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine\*  
 150. Pr. EL MESNAOUI Abbas  
 151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
 152. Pr. FERHATI Driss  
 153. Pr. HASSOUNI Fadil  
 Hygiène  
 154. Pr. HDA Abdelhamid\*  
 155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
 156. Pr. IBRAHIMY Wafaa  
 157. Pr. MANSOURI Aziz  
 158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Réanimation Médicale  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Gynécologie Obstétrique  
 Urologie  
 Gastro-Entérologie  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Médecine Préventive, Santé Publique et  
 Cardiologie  
 Urologie  
 Ophtalmologie  
 Radiothérapie  
 Ophtalmologie

159. Pr. RZIN Abdelkader\*  
 faciale  
 160. Pr. SEFIANI Abdelaziz  
 161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-  
 faciale  
 Génétique  
 Réanimation Médicale

Décembre 1996

162. Pr. AMIL Touriya\*  
 163. Pr. BELKACEM Rachid  
 164. Pr. BELMAHI Amin  
 165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
 166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
 167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae\*  
 168. Pr. GAOUZI Ahmed  
 169. Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
 170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid  
 171. Pr. MOHAMMADI Mohamed  
 172. Pr. MOULINE Soumaya  
 173. Pr. OUADGHIRI Mohamed  
 174. Pr. OUZEDDOUN Naima  
 175. Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Radiologie  
 Chirurgie Pédiatrie  
 Chirurgie réparatrice et plastique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie Générale  
 Parasitologie  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Générale  
 Médecine Interne  
 Pneumo-phtisiologie  
 Traumatologie-Orthopédie  
 Néphrologie  
 Cardiologie

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
 177. Pr. BEN AMAR Abdesselem  
 178. Pr. BEN SLIMANE Lounis  
 179. Pr. BIROUK Nazha  
 180. Pr. BOULAICH Mohamed  
 181. Pr. CHAOUIR Souad\*  
 182. Pr. DERRAZ Said  
 183. Pr. ERREIMI Naima  
 184. Pr. FELLAT Nadia  
 185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra  
 186. Pr. HAIMEUR Charki\*  
 187. Pr. KANOUNI NAWAL  
 188. Pr. KOUTANI Abdellatif  
 189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
 190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
 191. Pr. NAZI M'barek\*  
 192. Pr. OUAHABI Hamid\*  
 193. Pr. SAFI Lahcen\*  
 194. Pr. TAOUFIQ Jallal  
 195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Neurologie  
 O.R.L.  
 Radiologie  
 Neurochirurgie  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Radiologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Physiologie  
 Urologie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Neurologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Psychiatrie  
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA

Gastro-Entérologie

197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali\*  
 198. Pr. ALOUANE Mohammed\*  
 199. Pr. BENOMAR ALI  
 200. Pr. BOUGTAB Abdesslam  
 201. Pr. ER RIHANI Hassan  
 202. Pr. EZZAITOUNI Fatima  
 203. Pr. KABBAJ Najat  
 204. Pr. LAZRAK Khalid ( M)

Pneumo-phtisiologie  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Neurologie  
 Chirurgie Générale  
 Oncologie Médicale  
 Néphrologie  
 Radiologie  
 Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid\*  
 206. Pr. KHATOURI ALI\*  
 207. Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Hématologie  
 Cardiologie  
 Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed\*  
 209. Pr. AIT OUMAR Hassan  
 210. Pr. BENCHERIF My Zahid  
 211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd  
 212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
 213. Pr. CHAOUI Zineb  
 214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
 215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
 216. Pr. EL FTOUH Mustapha  
 217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
 218. Pr. EL OTMANY Azzedine  
 219. Pr. GHANNAM Rachid  
 220. Pr. HAMMANI Lahcen  
 221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim  
 222. Pr. ISMAILI Hassane\*  
 223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss  
 224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
 225. Pr. TACHINANTE Rajae  
 226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Pédiatrie  
 Pneumo-phtisiologie  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Pneumo-phtisiologie  
 Neurochirurgie  
 Chirurgie Générale  
 Cardiologie  
 Radiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gastro-Entérologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Anesthésie-Réanimation  
 Médecine Interne

Novembre 2000

- 227. Pr. AIDI Saadia
- 228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
- 229. Pr. AJANA Fatima Zohra
- 230. Pr. BENAMR Said
- 231. Pr. BENCHEKROUN Nabihah
- 232. Pr. CHERTI Mohammed
- 233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
- 234. Pr. EL HASSANI Amine
- 235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
- 236. Pr. EL KHADER Khalid
- 237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*
- 238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
- 239. Pr. HSSAIDA Rachid\*
- 240. Pr. LACHKAR Azzouz
- 241. Pr. LAHLOU Abdou
- 242. Pr. MAFTAH Mohamed\*
- 243. Pr. MAHASSINI Najat
- 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 245. Pr. NASSIH Mohamed\*
- 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anesthésie-Réanimation  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Neurologie

Décembre 2001

- 247. Pr. ABABOU Adil
- 248. Pr. AOUAD Aicha
- 249. Pr. BALKHI Hicham\*
- 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 251. Pr. BENABDELJLIL Maria
- 252. Pr. BENAMAR Loubna
- 253. Pr. BENAMOR Jouada
- 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 255. Pr. BENNANI Rajae
- 256. Pr. BENOUACHANE Thami
- 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 258. Pr. BERRADA Rachid
- 259. Pr. BEZZA Ahmed\*
- 260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
- 261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
- 262. Pr. BOUMDIN El Hassane\*
- 263. Pr. CHAT Latifa
- 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 265. Pr. DAALI Mustapha\*
- 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad\*
- 267. Pr. EL HAJOUJI Ghziel Samira
- 268. Pr. EL HIJRI Ahmed

Anesthésie-Réanimation  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Rhumatologie  
Anatomie  
Cardiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Anesthésie-Réanimation

269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 270. Pr. EL MADHI Tarik  
 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid  
 272. Pr. EL OUNANI Mohamed  
 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil  
 274. Pr. ETTAIR Said  
 275. Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 276. Pr. GOURINDA Hassan  
 277. Pr. HRORA Abdelmalek  
 278. Pr. KABBAJ Saad  
 279. Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 280. Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 281. Pr. LEKEHAL Brahim  
 282. Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 283. Pr. MEDARHRI Jalil  
 284. Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 285. Pr. MOHSINE Raouf  
 286. Pr. NABIL Samira  
 287. Pr. NOUINI Yassine  
 288. Pr. OUALIM Zouhir\*  
 289. Pr. SABBAH Farid  
 290. Pr. SEFIANI Yasser  
 291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia  
 292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
 294. Pr. AMEUR Ahmed \*  
 295. Pr. AMRI Rachida  
 296. Pr. AOURARH Aziz\*  
 297. Pr. BAMOU Youssef \*  
 298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
 Métaboliques  
 299. Pr. BENBOUAZZA Karima  
 300. Pr. BENZEKRI Laila  
 301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia\*  
 302. Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya  
 304. Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 305. Pr. CHKIRATE Bouchra  
 306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed  
 308. Pr. EL BARNOUSSI Leila  
 309. Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 310. Pr. EL MANSARI Omar\*

Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Pédiatrie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie-Réanimation  
 Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Médecine Interne  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Urologie  
 Néphrologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Pédiatrie  
 Urologie

Anatomie Pathologique  
 Urologie  
 Cardiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Biochimie-Chimie  
 Endocrinologie et Maladies

Rhumatologie  
 Dermatologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Urologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale

311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali
316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab\*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid\*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid\*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid \*
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*
329. Pr. RHOUE Hakima
330. Pr. SIAH Samir \*
331. Pr. THIMOU Amal
332. Pr. ZENTAR Aziz\*
333. Pr. ZRARA Ibtisam\*

Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Médecine Interne  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Générale  
 Pneumophtisiologie  
 Néphrologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Anatomie Pathologique

### **PROFESSEURS AGREGES :**

#### Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan
335. Pr. AMRANI Mariam
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
337. Pr. BENKIRANE Ahmed\*
338. Pr. BENRAMDANE Larbi\*
339. Pr. BOUGHALEM Mohamed\*
340. Pr. BOULAADAS Malik
  
341. Pr. BOURAZZA Ahmed\*
342. Pr. CHAGAR Belkacem\*
343. Pr. CHERRADI Nadia
344. Pr. EL FENNI Jamal\*
345. Pr. EL HANCI ZAKI
346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*
348. Pr. HACHI Hafid
349. Pr. JABOUIRIK Fatima
350. Pr. KARMANE Abdelouahed

Ophtalmologie  
 Anatomie Pathologique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chimie Analytique  
 Anesthésie Réanimation  
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
  
 Neurologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Anatomie Pathologique  
 Radiologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie

- 351. Pr. KHABOUZE Samira
- 352. Pr. KHARMAZ Mohamed
- 353. Pr. LEZREK Mohammed\*
- 354. Pr. MOUGHIL Said
- 355. Pr. NAOUMI Asmae\*
- 356. Pr. SAADI Nozha
- 357. Pr. SASSENOU ISMAIL\*
- 358. Pr. TARIB Abdelilah\*
- 359. Pr. TIJAMI Fouad
- 360. Pr. ZARZUR Jamila

Gynécologie Obstétrique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Urologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Ophtalmologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Gastro-Entérologie  
 Pharmacie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Cardiologie

**Janvier 2005**

- 361. Pr. ABBASSI Abdellah
- 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*
- 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
- 364. Pr. ALLALI Fadoua
- 365. Pr. AMAR Yamama
- 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
- 367. Pr. AZIZ Nouredine\*
- 368. Pr. BAHIRI Rachid
- 369. Pr. BARKAT Amina
- 370. Pr. BENHALIMA Hanane
- 371. Pr. BENHARBIT Mohamed
- 372. Pr. BENYASS Aatif
- 373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
- 374. Pr. BOUKLATA Salwa
- 375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
- 376. Pr. DOUDOUH Abderrahim\*
- 377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
- 378. Pr. HAJJI Leila
- 379. Pr. HESSISSEN Leila
- 380. Pr. JIDAL Mohamed\*
- 381. Pr. KARIM Abdelouahed
- 382. Pr. KENDOUCI Mohamed\*
- 383. Pr. LAAROUSSI Mohamed
- 384. Pr. LYAGOUBI Mohammed
- 385. Pr. NIAMANE Radouane\*
- 386. Pr. RAGALA Abdelhak
- 387. Pr. SBIHI Souad
- 388. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
- 389. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Rhumatologie  
 Néphrologie  
 Ophtalmologie  
 Radiologie  
 Rhumatologie  
 Pédiatrie  
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
 Ophtalmologie  
 Cardiologie  
 Ophtalmologie  
 Radiologie  
 Ophtalmologie  
 Biophysique  
 Microbiologie  
 Cardiologie  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Ophtalmologie  
 Cardiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Parasitologie  
 Rhumatologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Histo-Embryologie Cytogénétique  
 Ophtalmologie  
 Gynécologie Obstétrique

**AVRIL 2006**

- 423. Pr. ACHEMLAL Lahsen\*

Rhumatologie

424. Pr. AFIFI Yasser  
 425. Pr. AKJOUJ Said\*  
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra  
 427 Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
 428. Pr. BENCHEIKH Razika  
 429 Pr. BIYI Abdelhamid\*  
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes  
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
 434. Pr. DOGHMI Nawal  
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa  
 436. Pr. FELLAT Ibtissam  
 437. Pr. FAROUDY Mamoun  
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham  
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
 441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine  
 442. Pr. JROUNDI Laila  
 443. Pr. KARMOUNI Tariq  
 444. Pr. KILI Amina  
 445. Pr. KISRA Hassan  
 446. Pr. KISRA Mounir  
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz\*  
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
 450. Pr. MANSOURI Hamid\*  
 451. Pr. NAZIH Naoual  
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak  
 453. Pr. SAFI Soumaya\*  
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
 455. Pr. SEFIANI Sana  
 456. Pr. SOUALHI Mouna  
 457. Pr. TELLAL Saida\*  
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Dermatologie  
 Radiologie  
 Dermatologie  
 Hématologie  
 O.R.L  
 Biophysique  
 Chirurgie - Pédiatrique  
 Chirurgie Cardio – Vasculaire  
 Chirurgie Cardio – Vasculaire  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Gastro-entérologie  
 Cardiologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Urologie  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Microbiologie  
 Radiologie  
 Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Médecine Interne  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 O.R.L  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Pneumo – Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo – Phtisiologie

## Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et
	hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie

500. Pr. SIFAT Hassan \*  
501. Pr. HADADI Khalid \*  
502. Pr. ABIDI Khalid  
503. Pr. MADANI Naoufel  
504. Pr. TANANE Mansour \*  
505. Pr. AMHAJJI Larbi \*

Radiothérapie  
Radiothérapie  
Réanimation médicale  
Réanimation médicale  
Traumatologie orthopédie  
Traumatologie orthopédie

### Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes  
Pr. AZENDOUR Hicham \*  
Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. LAMSAOURI Jamal \*  
Pr. MARMADE Lahcen  
Pr. AMAHZOUNE Brahim \*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. CHTATA Hassan Toufik \*  
Pr. BOUI Mohammed \*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. DOGHMI Kamal \*  
Pr. ABOUZAHIR Ali \*  
Pr. ENNIBI Khalid \*  
Pr. EL OUENNASS Mostapha  
Pr. ZOUHAIR Said\*  
Pr. L'kassimi Hachemi\*  
Pr. AKHADDAR Ali \*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
Pr. BASSOU Driss \*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. HASSIKOU Hasna \*

Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie  
Cardiologie  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Dermatologie  
Gastro-entérologie  
Gynécologie obstétrique  
Hématologie biologique  
Hématologie biologique  
Hématologie clinique  
Médecine interne  
Médecine interne  
Microbiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Neuro-chirurgie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Rhumatologie

Pr. AMINE Bouchra  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
Pr. KADI Said \*

Rhumatologie  
Traumatologie orthopédique  
Traumatologie orthopédique

## **Octobre 2010**

Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. CHERRADI Ghizlan  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. KANOUNI Lamya  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. BOUSSIF Mohamed\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. RAISSOUNI Zakaria\*  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. LEZREK Mounir  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. ZOUAIDIA Fouad  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. CHADLI Mariama\*

Médecine interne  
Gastro entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie réanimation  
Radiothérapie  
Radiologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Médecine aérologique  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Chirurgie pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
ORL  
Ophtalmologie  
Hématologie  
Anatomie pathologique  
Anatomie pathologique  
Physiologie  
Biochimie chimie  
Microbiologie

## **ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES**

### **PROFESSEURS**

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed  
Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed

Physiologie  
Biochimie  
Pharmacologie  
Histologie-Embryologie  
Chimie Organique et Pharmacie  
Applications Pharmaceutiques  
Génétique Humaine

- |     |                                  |                   |
|-----|----------------------------------|-------------------|
| 8.  | Pr. BOURJOUANE Mohamed           | Microbiologie     |
| 9.  | Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia | Biochimie         |
| 10. | Pr. DAKKA Taoufiq                | Physiologie       |
| 11. | Pr. DRAOUI Mustapha              | Chimie Analytique |
| 12. | Pr. EL GUESSABI Lahcen           | Pharmacognosie    |
| 13. | Pr. ETTAIB Abdelkader            | Zootchnie         |
| 14. | Pr. FAOUZI Moulay El Abbas       | Pharmacologie     |
| 15. | Pr. HMAMOUCHE Mohamed            | Chimie Organique  |
| 16. | Pr. IBRAHIMI Azeddine            |                   |
| 17. | Pr. KABBAJ Ouafae                | Biochimie         |
| 18. | Pr. KHANFRI Jamal Eddine         | Biologie          |
| 19. | Pr. REDHA Ahlam                  | Biochimie         |
| 20. | Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med   | Chimie Organique  |
| 21. | Pr. TOUATI Driss                 | Pharmacognosie    |
| 22. | Pr. ZAHIDI Ahmed                 | Pharmacologie     |
| 23. | Pr. ZELLOU Amina                 | Chimie Organique  |

**\* *Enseignants Militaires***

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il  
faut...*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,  
l'amour, le respect, la reconnaissance...*

*Aussi, c'est tout simplement que  
je dédie cette thèse à...*

*Au bon dieu*

*Tout puissant*

*Qui m'a inspiré*

*Qui ma guidé dans le bon chemin*

*Je vous dois ce que je suis devenue*

*Louanges et remerciements*

*Pour votre clémence et miséricorde*

*A*

*MA MERVEILLEUSE MÈRE :*

*EL ALAMI IDRISSE ZINE CHARAF*

*Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.*

*Tu m'as comblé avec ta tendresse et affection tout au long de mon parcours.*

*A toi maman, je dédie ce travail, que sans ton soutien, ton amour, n'aurait pu voir le jour.*

*Tes prières ont été pour moi un grand soutien moral au long de mes études.*

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que tu m'as consenti pour mon éducation, et mon bien être.*

*Puisse Allah m'aider pour rendre un peu soit-il de ce que tu m'as donné. Je t'aime MAMAN !!!*

*A*

*MON TRÈS CHER PÈRE  
EL GHAZI MOHAMMED*

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection.*

*Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.*

*Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.*

*Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et j'espère avoir été digne de ta confiance.*

*Veillez trouver, cher père, dans ce travail le fruit de ton dévouement et de tes sacrifices ainsi que l'expression de ma gratitude et mon profond amour.*

*Puisse Dieu te préserver des malheurs de la vie et te procurer santé et longue vie.*

*A*  
*MA TRÈS CHÈRE SŒUR*  
*SARA*

*A notre fraternité qui m'est très chère.*

*Tu m'étais toujours d'un grand soutien que je n'oublierais jamais, sans tes encouragements ce travail n'aurait pu avoir le jour.*

*Accepte ce travail comme le témoignage de ma reconnaissance, ma gratitude.*

*Avec mon grand amour et toute ma tendresse, je te souhaite un avenir plein de joie, de réussite et surtout de santé.*

*A*

*LA MEMOIRE DE MES GRAND-PERES*

*Elghazi Mohamed et Elalami Idrissi Abdesslam*

*Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon cœur,*

*J'aurai aimé que vous soyez à mes cotés ce jour, je sais que  
vous auriez été fières de moi aujourd'hui*

*Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel  
paradis.*

*Que vos âmes reposent en paix,*

*A*

*Ma chère grand-mère maternelle: Fatma*

*Ma chère grand-mère paternelle : Kenza*

*Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que vous  
n'avez cessé de formuler dans vos prières.*

*Que Dieu vous préserve santé et longue vie.*

*A*

*LA MEMOIRE DE MA TANTE AZIZA*

*J'aurais tant aimé que tu sois présentes à mes cotés*

*Je prie dieu le tout puissant de vous accepter par sa clémence  
au sein de son paradis.*

*A*

*Mes très chers oncles Khalid, Ali, Amine, Mohammed*

*Leurs femmes et leurs adorables enfants.*

*A mon cher azizi: Elghazouani Ahmed*

*J'espère que vous trouveriez dans ce travail l'expression de  
mon profond respect et mon grand amour.*

*Je prie dieu qu'il vous donne santé et prospérité.*

*A*

*Mes très chères tantes Khadija, Malika  
Leurs maris et leurs merveilleux enfants  
A ma chère Dada Saadia Aquil*

*Merci pour tous les encouragements, et les conseils  
Qui m'ont été d'une aide précieuse  
J'espère que vous trouverez ici le témoignage  
de ma profonde affection.  
Que Dieu vous protège.*

*A*

*Ma chère tante Nadia*

*Durant mes études, vous avez toujours été un soutien sur, et  
adroit, avec toute votre affectation et bon sens  
Tu as toujours été tendre, généreuse, tolérante,  
Formidable...  
Que Dieu te garde et t'accorde tout le bonheur et tout le  
succès du monde.*

*A Mes chers cousins et cousines : Romain, Aicha, Rabab,  
Sarah, Aziza, Fatima Zohra, Adnane, Mouad, Karim,  
Adam, Malak*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect  
le plus profond et mon affection la plus sincère.*

*A tous les membres les plus chers de la famille Elghazi et  
la famille elalami*

*Que ce travail soit le témoignage de mon affection et mon  
attachement.*

*Puisse dieu vous procurer santé et bonheur.*

*À*

*MES TRÈS CHERS AMIS DE TOUJOURS : Omor  
Youssef, Kharroubi Abdelkrim,*

*Au souvenir des moments qu'on a passé ensemble.*

*Vous m'avez offert ce qu'il y a de plus cher : l'amitié.*

*Je vous souhaite beaucoup de succès, de réussite, d'amour et  
de bonheur.*

*Merci d'être là pour moi, je vous adore beaucoup.*

*Vive la chambre 5: Harat al maghna*

*A MES AMIS TRÈS ADORES*

*Afif mohamed, Abakka Najib, Belhamidi Mohamed Said,*

*Vous m'avez donné de l'amitié et de l'amour en leur sens le plus fidèle.*

*On a passé que de bons moments*

*Que Dieu vous accorde joie et santé.*

*DEDICACE SPECIALE A MES CHERS AMIS :*

*Hasni Alaoui Younes, Kharraji Abdessamad, Rbaibi*

*Taoufiq*

*En souvenir des moments heureux passés ensemble, avec mes vœux sincères de réussite, bonheur, santé et de prospérité.*

*Veillez accepter à travers ce travail, mes respects et ma grande estime*

*A MES AMIS LES PLUS CHERS : Belghol Reda,*

*Hicham Elkbiri, Hamratou Zaki*

*Aucune dédicace ne pourrait exprimer mon affection que je porte pour vous.*

*Je vous souhaite beaucoup de succès.*

*A MES CHERS AMIS : Elhoussi Hicham et Jaouhari*

*Simo*

*Je vous dédie ce travail en vous exprimant mon attachement le plus profond.*

*Puisse Dieu tout puissant vous procurer bonheur, santé et longue vie.*

*A*

*Mon merveilleux ami et cher ancien*

*EL MANSOURI MONCEF*

*A travers ce travail j'exprime ma fierté de ton amitié, une amitié très solide et je t'espère une vie heureuse pleine de joie d'amour de santé avec un grand succès dans ta vie professionnelle.*

*Tu m'as toujours manifesté une grande affection, à mon tour de t'exprimer ma grande estime et mon grand respect à travers ce travail.*

*Merci beaucoup d'être le chef de « harat al maghna »*

*A*

*Ma très chère amie et ancienne*

*SLASSI NADIA (albara2a)*

*En témoignage de ma chaleureuse affection, tu es grande et tu le resteras éternellement ;*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon affection indéfectible.*

*Qu'ALLAH vous protège et vous accorde santé, bonheur et prospérité.*

*A*

*Ma très chère amie de toujours l'adorable :*

*BOUAZZA AMINA*

*J'espère que tu trouveras dans ce travail*

*L'expression de ma grande estime et ma profonde affection.*

*Que Dieu te préserve santé et longue vie.*

*Je te souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.*

*A*

*MES TRÈS CHÈRES AMIS : Kabous Mostapha,  
Bourahma Mohamed, Mhamedi Younes, Belmekki biba,  
Azouz Mohamed, Sibari Omar, Nfifekh Majid, Mesbahi  
Tarik, Aznague Younes,*

*Que ce travail soit le témoignage de mon affection et mon  
attachement.*

*Puisse Dieu vous procurer santé et bonheur.*

*A*

*Mes amies les plus chères et collègues de promotion :  
Siham, Amina, Zineb, Lamya, Sophia, Faiza, Imane,  
Sanaa, Sahar, Hanane, hafsa*

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression  
de mes sentiments les plus chaleureux,*

*Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de réussite.*

*Dédicace spéciale pour tous les internes de la promotion  
décembre 2008*

*Je suis très heureux de vous dédier ce travail pour exprimer  
Ma profonde affection pour tous les moments inoubliables qu'on  
a passés ensemble*

*Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de  
l'estime que je porte à vous.*

*A*

*tous les membres de l'association des médecins internes du  
CHU Rabat*

*Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai  
pour vous et ma gratitude.*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de  
santé et de réussite.*

*Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de  
prospérité.*

*Dédicace pour mes chers professeurs du collège IBN  
HAZM*

*Merci de m'avoir soutenu dans mon chemin grâce à votre tutelle  
et votre bon accompagnement*

*Dédicace très spéciale à mes chers professeurs, résidents et  
staff paramédical au service d'ophtalmologie A*

*Votre soutien et vos encouragements sont pour moi d'un  
grand réconfort.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et  
profond respect.*

*A tous ceux qui m'aiment et m'estiment*

*A tous les patients qui me seront confiés*

*J'espère ne jamais vous décevoir, ni trahir votre  
confiance....*

*A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de  
soulager l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-  
être physique, psychique et social.*

*A tous ceux et celles qui me sont chers et que j'ai omis  
involontairement de citer.*

# Remerciements

*A notre maître et président de thèse*  
*Monsieur le professeur BENHAMAMOUCH*  
*Mohamed Najib*  
*Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

*A notre maître et rapporteur de thèse*  
*Monsieur le professeur KISSRA Mounir*  
*Professeur de Chirurgie pédiatrique*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant d'être rapporteur  
de notre travail*

*Vous nous avez reçus avec beaucoup d'amabilité ; nous en avons  
été très touchés.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse  
considération et notre profonde admiration pour toutes vos  
qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre  
profonde gratitude.*

*A notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur GOURINDA Hassan*  
*Professeur de traumatologie orthopédie infantile*

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les  
membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour  
vos qualités d'enseignant et votre compétence.*

*À notre maître et juge de thèse*  
*Madame le professeur CHELLAOUI Mounia*  
*Professeur de Radiologie*

*Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.*

*C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.*

*A notre maître et juge de thèse  
Madame le professeur HESSISSEN Leila  
Professeur de Pédiatrie*

*Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.*

*Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.*

*Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute notre estime et haute considération.*

*Au*  
*Pr OULAHYANE RACHID*  
*Pr KABABRI MARIA*

*Nous avons toujours apprécié votre compétence, votre modestie et votre rigueur.*

*Vous nous avez toujours accueillis avec amabilité.*

*Veillez croire en notre profonde estime et notre haute considération*

*A*

*DR EL MANSOURI MONCEF*

*DR ELGHAZI SARA*

*Nous vous remercions de votre aide à l'élaboration de ce travail,  
votre soutien était de grand apport.*

*Veillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.*



# SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
RAPPELS ANATOMIQUES .....	4
MATERIEL ET METHODES .....	17
I- MALADES.....	18
II- METHODES .....	18
III. OBSERVATIONS:.....	21
IV. TABLEAU RECAPITULATIF: .....	52
RESULTATS.....	54
DISCUSSION.....	64
I. EPIDEMIOLOGIE:.....	65
A. FREQUENCE.....	65
B. AGE .....	66
C. SEXE .....	67
D. ETHNIE:.....	68
II. ETIOLOGIES .....	68
III. LOCALISATIONS: .....	69
IV- DIAGNOSTIC :.....	71
A. ETUDE CLINIQUE: .....	71
1. Le délai diagnostique :.....	71
2. Douleur : .....	71
3. Tuméfaction : .....	72

4. Autres symptômes: .....	72
5. Signes généraux : .....	72
B. DONNEES PARA-CLINIQUES: .....	73
1. Radiographie pulmonaire : .....	73
2. Tomodensitométrie (TDM) : .....	74
3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM).....	74
4. Scintigraphie : .....	75
C. BIOPSIE OSSEUSE .....	76
1. Ponction biopsie percutanée .....	76
2. Biopsie chirurgicale .....	77
3. Complications de la biopsie : .....	77
V- ANATOMIE PATHOLOGIQUE : .....	78
A. ROLE DU PATHOLOGISTE: .....	78
B. L'ANATOMIE-PATHOLOGIQUE: .....	81
1. Macroscopie : .....	81
2. Microscopie : .....	82
3. Immunohistochimie .....	83
4. Cytogénétique : .....	84
5. Biologie moléculaire .....	85
VI- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS : .....	86
A. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL RADIO-CLINIQUE: .....	86
B. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ANATOMOPATHOLOGIQUE: .....	87
VII. BILAN D'EXTENSION : .....	89
A. EXTENSION LOCOREGIONALE: .....	89
1. Radiographies standards .....	90
2. Tomodensitométrie (TDM).....	90

3. Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) .....	91
4. Ponction pleurale : .....	93
B. EXTENSION A DISTANCE: .....	93
1. Scintigraphie osseuse .....	95
2. Radiographies des zones fixantes et/ ou douloureuses :.....	97
3. TEP/TDM au 18FDG :.....	98
4. IRM corps entier : .....	99
5. Recherche de métastases médullaires :.....	99
6. Echographie abdominale.....	99
VIII. FACTEURS PRONOSTIQUES: .....	100
A. L'AGE : .....	100
B. VOLUME INITIAL DE LA TUMEUR :.....	100
C. RÉPONSE HISTOLOGIQUE À LA CHIMIOTHÉRAPIE: .....	101
D. PRÉSENCE DE MÉTASTASES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC:.....	103
IX. TRAITEMENT: .....	104
A. HISTORIQUE: .....	104
B. LE TRAITEMENT GÉNÉRAL: CHIMIOTHÉRAPIE.....	105
C. LES DIFFÉRENTES DROGUES UTILISÉES: .....	107
C. RADIOTHÉRAPIE : .....	117
D. TRAITEMENT LOCAL: CHIRURGIE : .....	124
1. Principes chirurgicaux : .....	125
2. Techniques : .....	130
3. Reconstruction de la paroi thoracique : .....	131
4. Complications du traitement chirurgical : .....	143
X. EVOLUTION- PRONOSTIC- SURVEILLANCE .....	146
A- EVOLUTION.....	146

B- PRONOSTIC.....	146
C- SURVEILLANCE.....	148
D- SECOND CANCER : .....	152
E- QUALITE DE VIE: .....	153
CONCLUSION .....	154
RESUMES.....	156
BIBLIOGRAPHIE .....	160



# INTRODUCTION

Le sarcome d'Ewing costal est une tumeur osseuse maligne primitive rare, touchant préférentiellement l'enfant et l'adolescent avec une prédominance masculine. Sa survenue après 30 ans est rare.

Le sarcome d'Ewing fait partie de la famille des tumeurs neuroectodermiques, qui présentent une translocation 11-22 caractéristiques ;

C'est une tumeur à petites cellules rondes d'histogénèse incertaine.

Au niveau des os plats, l'atteinte costale primitive vient en deuxième lieu après l'os iliaque. et s'accompagne-le plus souvent d'une importante extension dans les tissus mous.


L'imagerie médicale joue un rôle capital dans toutes les étapes de la prise en charge du sarcome d'Ewing osseux. Elle intervient aussi bien dans le diagnostic positif que dans le bilan d'extension et la surveillance post-thérapeutique.

La certitude du diagnostic est posée par l'examen histologique, appuyée sur les données cliniques et surtout radiologiques.

Son pronostic, classiquement, sombre à cause de l'apparition rapide des métastases, a été considérablement amélioré par l'association d'un traitement local à base de chirurgie et/ou radiothérapie à la chimiothérapie.

L'amélioration de la prise en charge globale des patients et des complications spécifiques de la tumeur d'Ewing, très souvent intriquées avec les complications iatrogènes, représente une avancée importante pour la qualité de vie et la limitation des complications à long terme. À la lumière des études actuelles, les adultes guéris ont un état de santé et une qualité de vie considérés comme bons par la très grande majorité d'entre eux.

La tumeur d'Ewing est un exemple fascinant de progrès non seulement dans le domaine du diagnostic et du traitement mais aussi dans la compréhension des mécanismes de carcinogénèse, témoin de l'évolution de la pensée médicale de la fin du XXe et du début du XXIe siècle.



RAPPELS  
ANATOMIQUES

La paroi thoracique comprend une charpente osseuse et des parties molles (graisse, fascia et muscles).

La précision de l'imagerie moderne, et notamment de l'IRM nécessite une bonne connaissance de l'anatomie régionale.

La nomenclature anatomique moderne doit être substituée (autant que faire se peut) à la nomenclature ancienne.

La charpente osseuse

## **I. Les Côtes**

Leur forme est celle d'un arc dont la partie postérieure se dirige en bas et latéralement, la partie moyenne toujours en bas mais en avant et la partie antérieure en bas encore mais médialement.

Leur courbure est donc à concavité médiale selon les faces et à inclinaison de haut en bas selon les bords. Le bord inférieur est creusé d'une gouttière dans laquelle se loge le paquet vasculo-nerveux intercostal.

Ce bord inférieur est prolongé d'une arête dans la partie moyenne des côtes inférieures. L'extrémité proximale comporte une tête qui s'articule avec le corps vertébral correspondant, une tubérosité qui correspond à l'apophyse transverse et une portion intermédiaire, le col costal. L'extrémité distale antérieure se poursuit par le cartilage, costal.

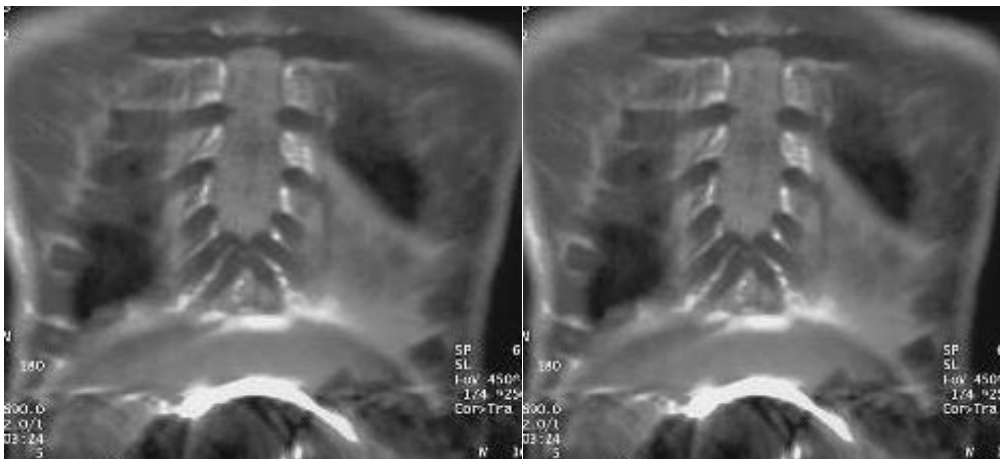
## II. Cartilages costaux

Les sept premiers cartilages costaux aboutissent aux bords latéraux du sternum dans les échancrures articulaires de celui-ci.

Les trois cartilages suivants (huitième, neuvième et dixième) aboutissent au bord inférieur du cartilage sus-jacent, donnant un aspect en arcade à l'ensemble.

Enfin, les deux derniers (onzième et douzième) restent libres. Le septième cartilage qui supporte l'arcade est le plus long.

Concave vers le haut, il s'articule avec l'extrémité inférieure du bord latéral du sternum à la jonction avec l'appendice xyphoïde.



**Figure1 : Cartilages costaux et sternum en imagerie par résonance magnétique, en coupes frontales. [1]**

### III. Sternum

- Son orientation est oblique en bas et en avant avec un angle ou saillie (angle de Louis) entre manubrium et corps, l'ensemble pouvant être comparé à un glaive de gladiateur.
- L'extrémité supérieure ou manubrium comporte deux échancrures articulaires latérales pour les extrémités médiales des clavicules et une échancrure supérieure appelée fourchette sternale.
- L'extrémité inférieure ou appendice xyphoïde est de forme variable, triangulaire, nodulaire ou bifide, et très souvent cartilagineuse. Elle peut être absente. Il existe des variantes anatomiques de la xyphoïde et du sternum (pectus excavatum, carinatum etc) qui sont à connaître.
- Le sternum est un os plat dont les deux faces sont antérieure et postérieure, parcourues de crêtes transversales d'insertions musculaires et dont les deux bords sont latéraux, avec autant d'échancrures articulaires que de cartilages costaux à recevoir.
- La charpente osseuse thoracique comprend donc le gril costal (ostéo-cartilagineux) et le sternum, mais aussi le rachis thoracique et les clavicules et omoplates que nous ne décrivons pas ici.

## **IV. Les parties molles**

### **A. Musculature extrinsèque**

#### **▪Paroi antérieure**

Elle comprend, de la superficie à la profondeur, les muscles grand pectoral (pectoralis major), petit pectoral (pectoralis minor), sous-clavier (subclavier) et grand dentelé (serratus major) qui sont entourés de leur aponévrose et séparés par du tissu cellulograisieux. L'emphysème pariétal réalise une véritable dissection aérique selon ces plans et il vaut mieux parler de «dissection aérique» que d'emphysème pour ce type d'état ou de lésion.

Le grand pectoral naît du bord antérieur de la clavicule sur sa moitié interne et du sternum, ainsi que des cartilages des premières côtes. Les faisceaux convergent sur la lèvre antérieure de la coulisse bicipitale.

Le petit pectoral est plus mince, naît des troisième, quatrième et cinquième côtes, et aboutit à l'apophyse coracoïde.

Le grand dentelé est un muscle plat, tendu du bord spinal de la scapula jusqu'aux neuf premières côtes où ses digitations s'entrecroisent avec celles du muscle grand oblique l'abdomen. Ce muscle s'interpose entre côtes et la scapula.

#### **▪Paroi musculaire postérieure**

Elle est plus complexe. Nous séparons les muscles costovertébraux de ceux qui s'organisent autour de la scapula muscle de la coiffe des rotateurs, serratus minor, rhomboïde, trapèze et grand dorsal.

## **B. Musculature intrinsèque**

Chaque espace intercostal devient interchondral en avant comporte trois plans musculaires dont les fibres ont des orientations obliques opposées. Le muscle intercostal latéral est le plus périphérique, et recouvre les muscles moyen et médial, ce dernier étant incomplet en arrière l'espace intercostal.

En profondeur, on trouve les muscles sous-costaux situés à la partie postérieure des espaces inférieurs et, en avant, le muscle triangulaire du sternum. Ce dernier s'étend du corps du sternum et de xiphoïde vers le haut pour s'insérer sur la face profonde des deuxième, troisième, quatrième, cinquième et sixième cartilages costaux.

## **V. Vascularisation de la paroi thoracique**

Elle provient de l'artère sous-clavière par les intercostales supérieures pour les trois premiers espaces. De la même façon, pour des raisons embryologiques, le drainage veineux des trois premiers espaces est particulier, avec une veine intercostale supérieure gauche dite veine de Braine, dont le trajet postéroantérieur médiastinal pour dessiner un « téton aortique » sur la radiographie thoracique.

La vascularisation de la paroi thoracique provient aussi de l'axillaire par ses branches thoraciques et de la sous-clavière par la thoracique médiale, ainsi bien sûr que de l'aorte par les neuf intercostales aortiques. L'ensemble constitue un réseau anastomotique circulaire pouvant fonctionner en « sens inverse » en cas de coarctation aortique par exemple.

Les veines intercostales se jettent dans le réseau azygos (grande et hémiazygos) du côté droit et du côté gauche.

Le paquet vasculo-nerveux intercostal n'est proche du bord inférieur de la côte que dans son tiers moyen axillaire. Les vaisseaux thoraciques internes sont verticaux en arrière des cartilages et en avant du muscle triangulaire à 1 cm en latéral du sternum jusqu'au septième cartilage.

Un réseau lymphatique et ganglionnaire (thoracique médial), qui draine paroi antérieure du thorax et le sein, leur est associé.

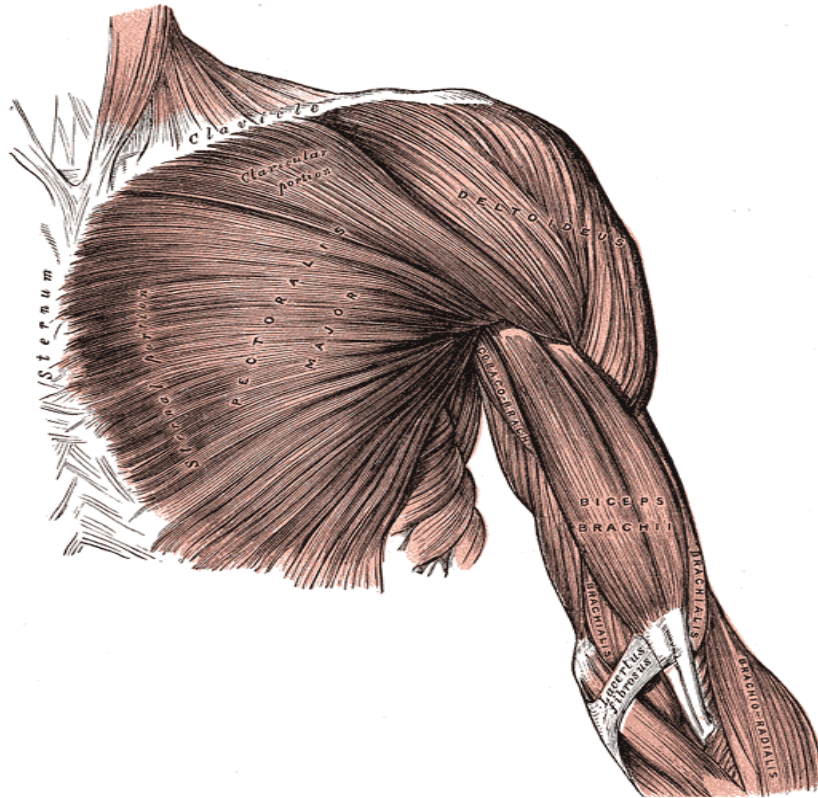
## **VI. Tissu cellulograisieux pariétal thoracique**

Son existence est très utile radiologiquement car il permet de distinguer les divers plans anatomiques depuis le territoire sous-cutané jusqu'aux divers plans de la musculature extrinsèque.

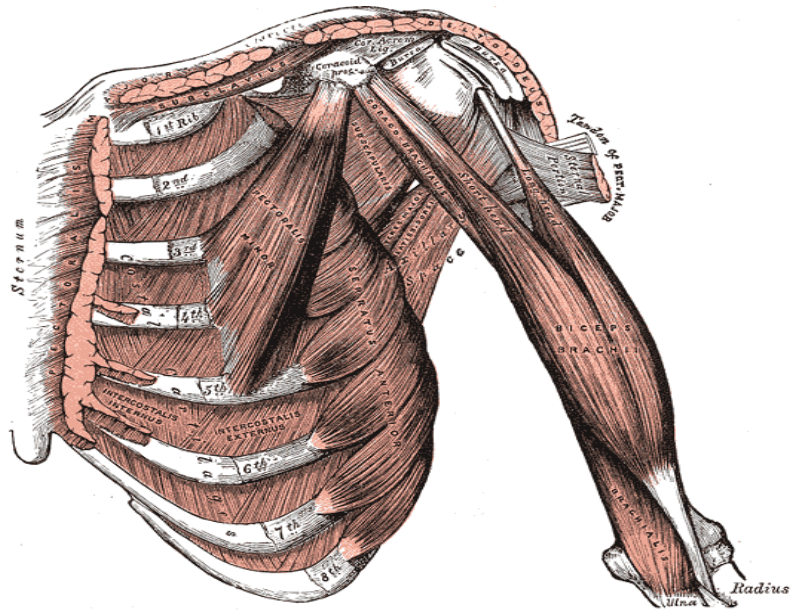
La face profonde de la musculature intrinsèque, ou paroi ostéomusculaire, est recouverte d'une lame fibroélastique, le fascia endothoracique, qui va des périchondres costaux en avant au fascia prévertébral en arrière. Ce fascia adhère plus ou moins au périoste des côtes et à l'aponévrose du muscle intercostal interne (intime).

Entre ce fascia endothoracique et la plèvre pariétale, il existe une couche cellulograisieuse extrapleurale, de 1mm d'épaisseur en moyenne, mais plus épaisse en posterolateral du quatrième au huitième espace intercostal. Plus abondante, notamment chez l'obèse, elle peut créer de fausses images de plaques pleurales, surtout en incidence de trois quarts.

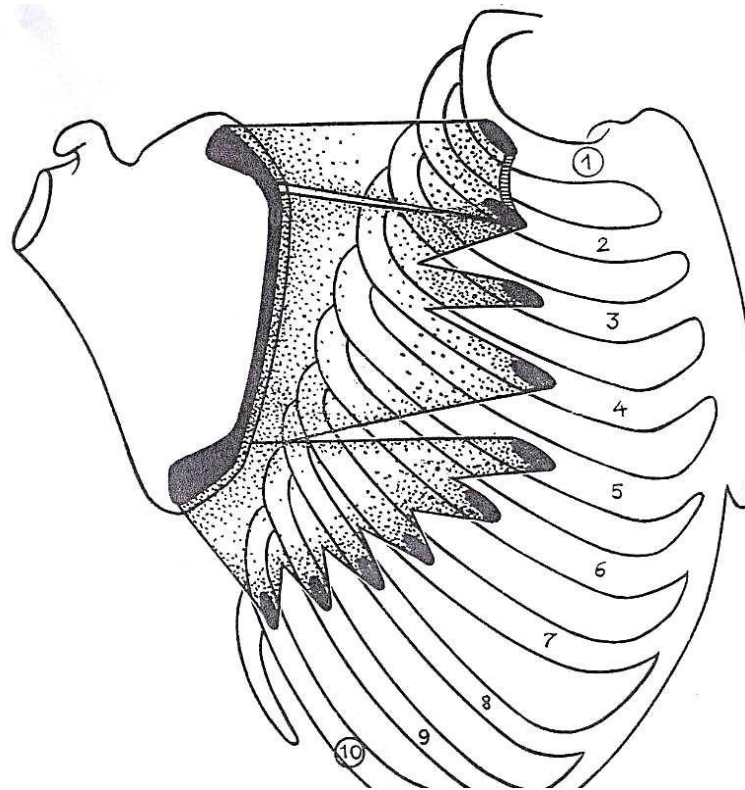
C'est cette graisse extrapleurale qui fournit au radiologue le signe du « liseré graisseux » et au chirurgien le plan de clivage des chirurgies extra pleurales.



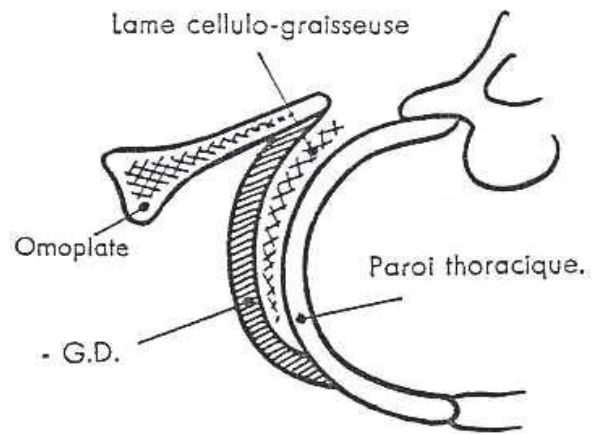
**Fig 2 : Vue antérieure de la paroi thoracique montrant le muscle grand pectoral**



**Fig 3 : Vue ant de la paroi thoracique montrant le muscle petit pectoral**

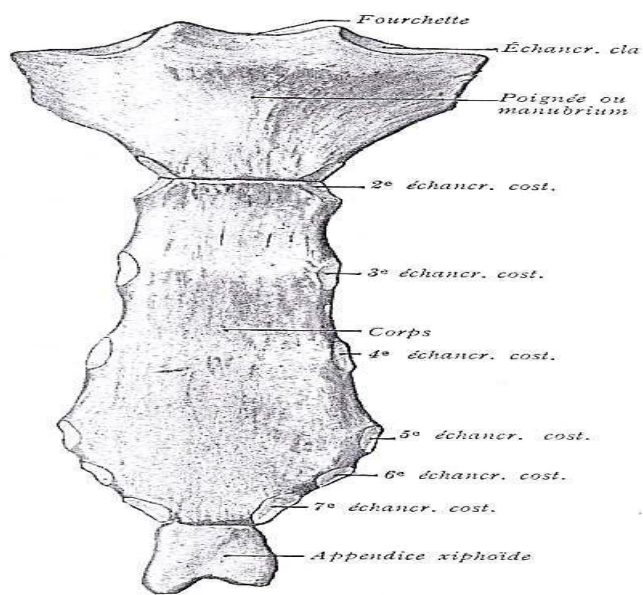


**Fig 4 : Vue latérale de la paroi thoracique montrant le muscle grand dentelé**

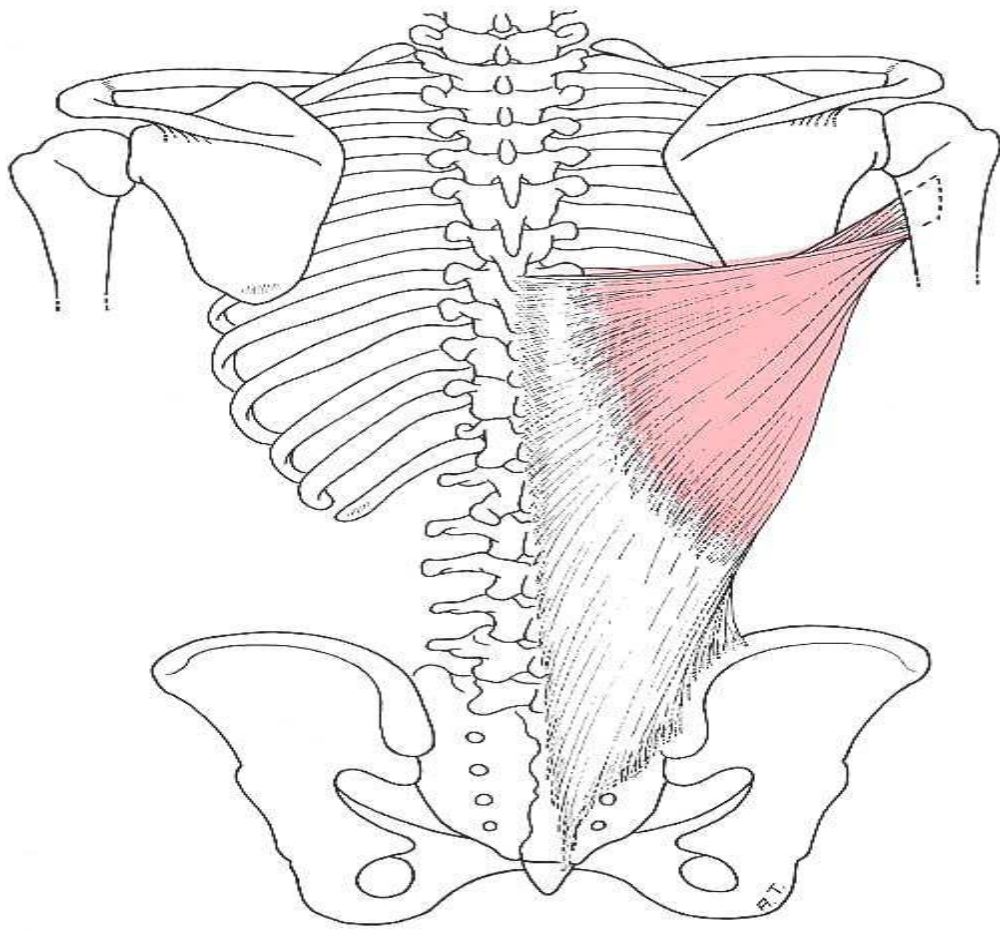


COUPE HORIZONTALE DU THORAX

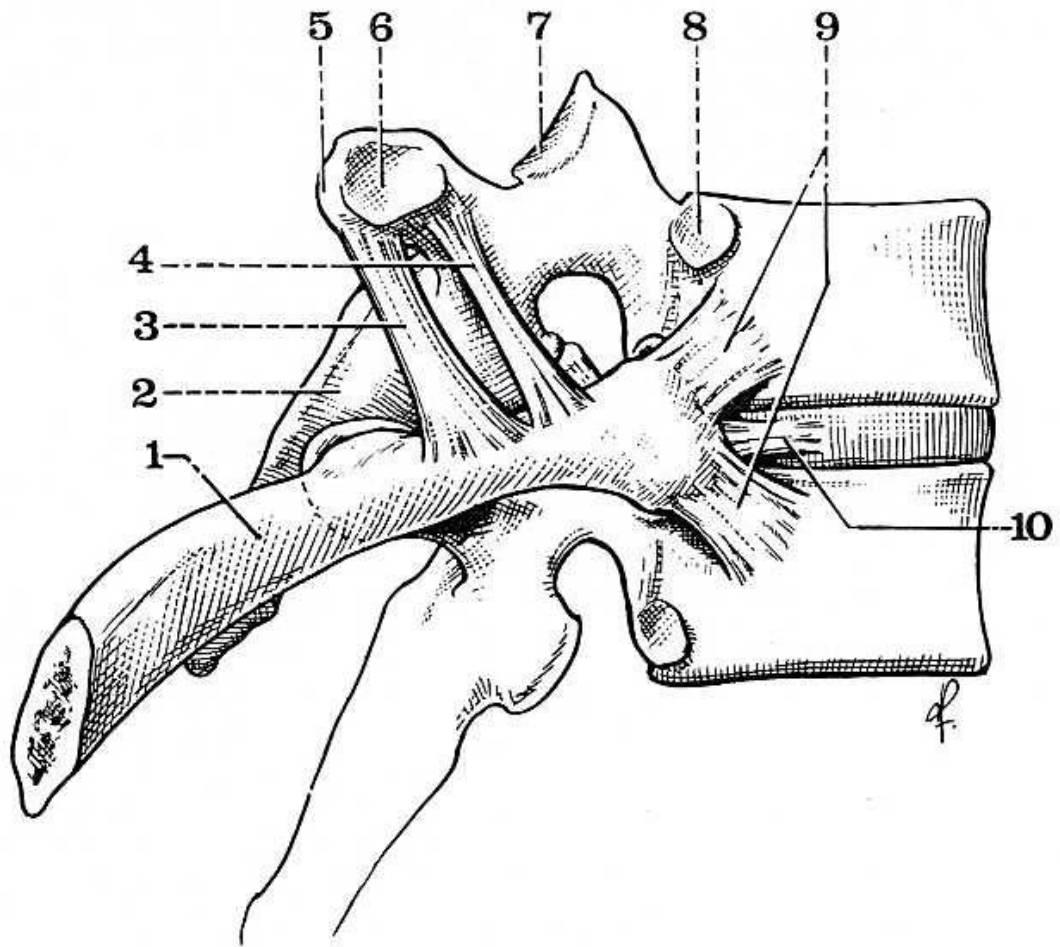
**Fig 5 : Coupe transversale qui montre les insertions du muscle grand dentelé**



**Fig 6 :Vue anterieure du sternum**

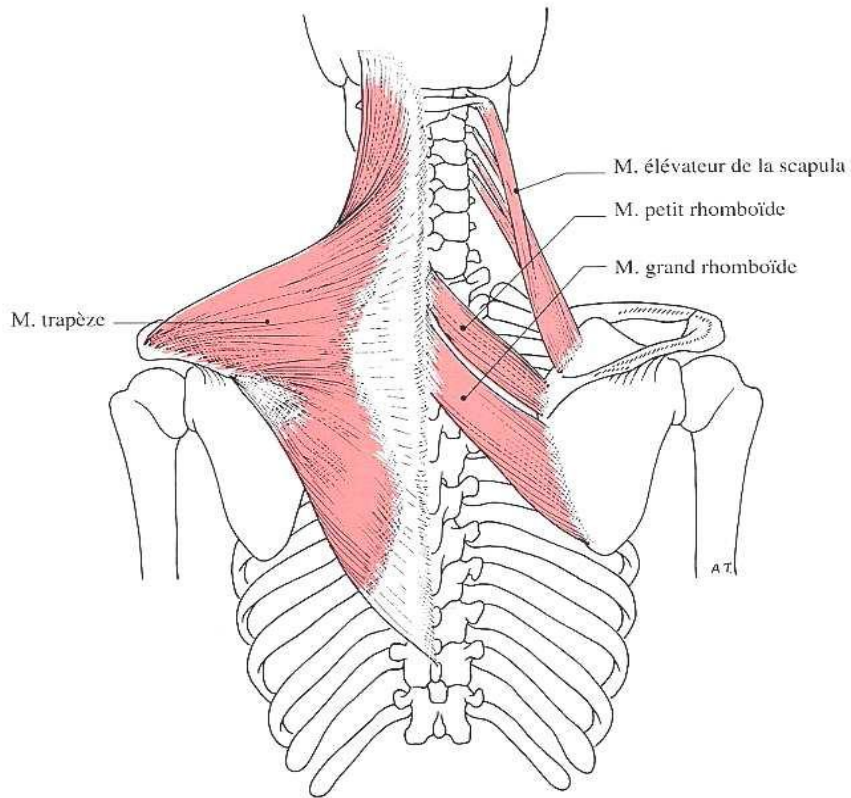


**Fig 7 : Vue post de la paroi thoracique**

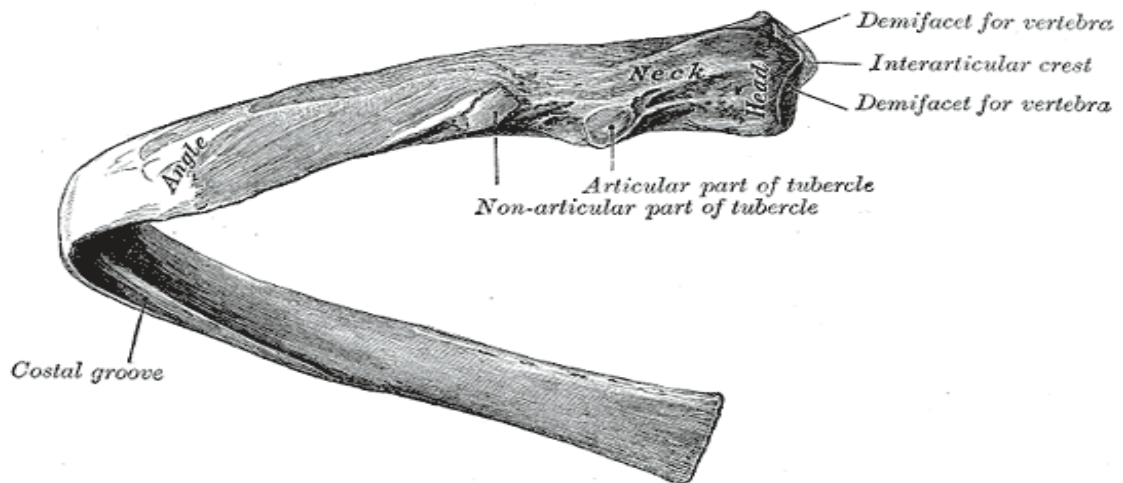


**Fig 8 : Vue antéro lat de l'articulation costo vertebrale**

- 1- Côte
- 2- Apophyse épineuse
- 3- Ligament costo transversaire superieur
- 4- Faisceau accesoire antéro interne
- 5- Apophyse transverse
- 6- Facette articulaire costale
- 7- Apophyse articulaire supérieure
- 8- Facette costale supérieure
- 9- Ligament rayonné
- 10- Ligament interosseux



**Fig 9 : Vue post de la paroi thoracique montrant le muscle trapeze**



**Fig 10 : Vue postérieure d'une cote typique**



MATERIEL  
ET METHODES

## **I- MALADES**

Notre travail porte sur une étude rétrospective de 08 cas de sarcomes d'Ewing costaux colligés au Services de chirurgie pédiatrique (chirurgie A) et au centre d'hématologie et d'oncologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat.

La série comporte tous les cas de sarcome d'Ewing costal diagnostiqués et traités durant une période de 10 ans de l'année 2001 à 2010.

Nous n'avons retenu que les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical associé à une chimiothérapie suivi ou non d'un complément de radiothérapie.

## **II- METHODES**

Il s'agit d'une étude rétrospective basée sur l'exploration des dossiers.

Notre but est d'analyser les données cliniques, radiologiques, de soulever les facteurs pronostiques et d'évaluer les résultats de notre protocole thérapeutique ; ces éléments seront comparés aux données de la littérature.



## **C. ETUDE PARACLINIQUE :**

- **BIOLOGIE :**
  - NFS-PQ :
  - VS :
  - CRP :
  - Bilan phosphocalcique :
  - Autres :
- **RADIOGRAPHIES STANDARDS :**
  - Technique :
  - Résultats :
- **TDM :**
  - Technique :
  - Résultats :
- **IRM :**
  - Technique :
  - Résultats :
- **ECHOGRAPHIE :**

## **D. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE:**

- **BIOPSIE PERCUTANEE :**
- **CHIRURGIE :**
- **RESULTATS :**

## **E. TRAITEMENT**

### III. OBSERVATIONS:

#### **OBSERVATION N°1 :**

Il s'agit de l'enfant L.N, de sexe féminin, âgée de 12ans, originaire et habitant à Taza.

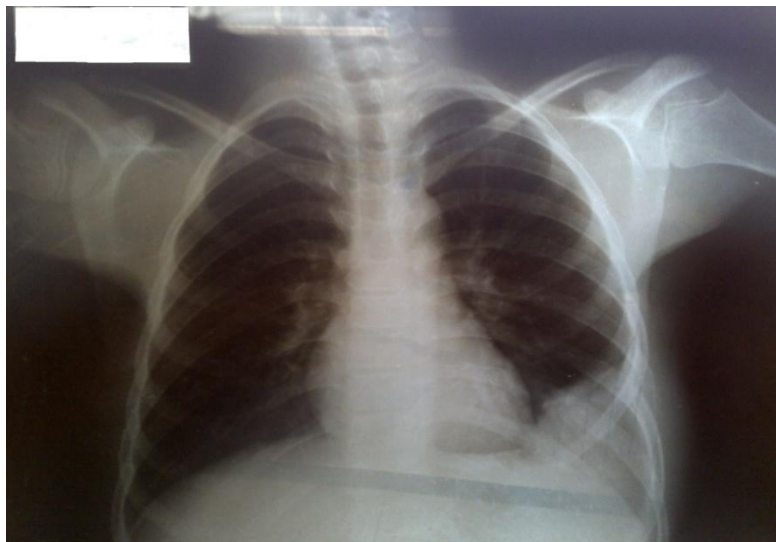
- **L'anamnèse** ne retrouve pas d'antécédents pathologiques personnels ou familiaux chez l'enfant. En particulier il n'ya pas de notion de tuberculose ni de néoplasie ni d'hémopathie ni d'épisodes infectieux ni de maladie hépatique ou rénale.
- **L'histoire de la maladie** remonte à 3semaines avant son admission par l'apparition d'une masse sous scapulaire gauche ayant augmenté progressivement de volume accompagnée d'une douleur basithoracique gauche avec fièvre, AEG, palpitations et dyspnée.
- **L'examen clinique** retrouve des signes d'épanchement liquidien intra thoracique, des adénopathies cervicales de 1 cm et une douleur scapulo-humérale gauche, et costale gauche.
- **La radiographie du thorax** de face montre une opacité en regard de la 9<sup>e</sup> côte gauche avec un épanchement pleural unilatéral gauche.
- **Une tomodensitométrie** a montré un Processus lésionnel pariétal gauche aux dépens de l'arc postérieur de 9<sup>e</sup> cote gauche avec réaction périostée en feu d'herbe. Une tuméfaction des parties molles intra et extra thoracique mesurant 103x75mm .Important épanchement pleural responsable d'un collapsus du poumon gauche et une déviation du médiastin vers la droite. Un Poumon gauche siège de multiples nodules métastatiques intéressant le lobe moyen et inférieur droit.

- **L'enfant** a reçu 5cures de **chimiothérapie** associant l'ENDOXAN et l'ADRIAMYCINE selon le protocole de **saint Jude Memphis**.
- **L'indication** d'un traitement chirurgical a été prise. **Le compte rendu** est le suivant :
  - ✓ Patiente en décubitus latéral droit sous AG
  - ✓ Incision en regard du 5e EIC gauche
  - ✓ Section des muscles grands dorsaux et grands dentelé
  - ✓ L'exploration retrouve une tumeur aux dépens de la 9eme côte touchant les muscles adjacents
  - ✓ Résection des muscles intercostaux de part et d'autre de la 9e cote au contact des 8e et 10e côtes
  - ✓ Résection de toute la 9e côte avec les parties molles adjacente emportant du tissu jaunâtre friable qui entoure la tumeur
  - ✓ Toilette soigneuse drain thoracique FPPP
- La Patiente a reçu 6cures de **chimiothérapie en post opératoire** ;
- **L'examen anatomopathologique** de la pièce de résection costale parvenue en deux fragments :
  - ✓ Le premier fragment montre des foyers de nécrose sans tumeur vivace et une réaction inflammatoire avec remaniement fibreux. Les limites d'exérèse sont saines.
  - ✓ Le deuxième fragment montre une nécrose au niveau du tissu mou sans tumeur vivace avec segment osseux sans anomalie. A l'une des extrémités on retrouve un tissu fibreux nécrosé mais sans tumeur vivace l'autre extrémité est saine.

## **OBSERVATION N°2 :**

Il s'agit de l'enfant M.M âgé de 5ans, de sexe masculin originaire et habitant Taza, hospitalisé pour masse thoracique gauche, sans antécédents pathologiques notables.

- L'histoire de la maladie remonte à 1an par une chute de l'enfant avec point d'impact thoracique gauche.
- L'évolution s'est marqué 9 mois plus tard par l'apparition d'une masse thoracique gauche augmentant de volume et des douleurs à la palpation de la masse. Ceci a motivé une consultation à l'hôpital régional de Taza où le diagnostic de sarcome d'Ewing a été posé. Patient fut adressé à l'hôpital d'enfant de Rabat pour prise en charge.
- **La radiographie thoracique** : montre une lyse de l'arc moyen et antérieur de la 7eme côte gauche associé à un syndrome pariétal en regard. (figure n°11)



**Figure n°11 : radiographie du thorax montrant une lyse de l'arc moyen et antérieur de la 7eme côte gauche.**

- **Une tomодensitométrie** a montré un Processus lésionnel pariétal gauche aux dépens de l'arc moyen et antérieur de 9<sup>e</sup> côte gauche. (voir fig. n°12)
- **Le bilan d'extension** : fait de biopsie ostéo-médullaire et de scintigraphie osseuse est revenu normale.
- L'enfant a reçu 5 cures de chimiothérapie associant l'ENDOXAN et l'ADRIAMYCINE selon le protocole de saint Jude Memphis.
- L'indication du traitement chirurgicale a été posée.
- **Anatomie pathologique post opératoire** : pièce masse costale montrant un résidu tumoral estimé à 6%
  - La tumeur envahit la plèvre et le muscle et arrive à moins de 1mm de la limite d'exérèse
  - Les limites d'exérèse sont saines
- Le patient a reçu sa **chimiothérapie d'entretien** avec des cures de **radiothérapie** : 60 GY sur 54jours à raison de 2GY / Séance.
- **Evolution** : Enfant perdu de vue pendant 6ans puis consulte pour douleur thoracique intermittente post- traumatique

L'examen trouve une asymétrie manifeste au dépens de l'hémi thorax gauche et parfois particulièrement la région scapulaire gauche

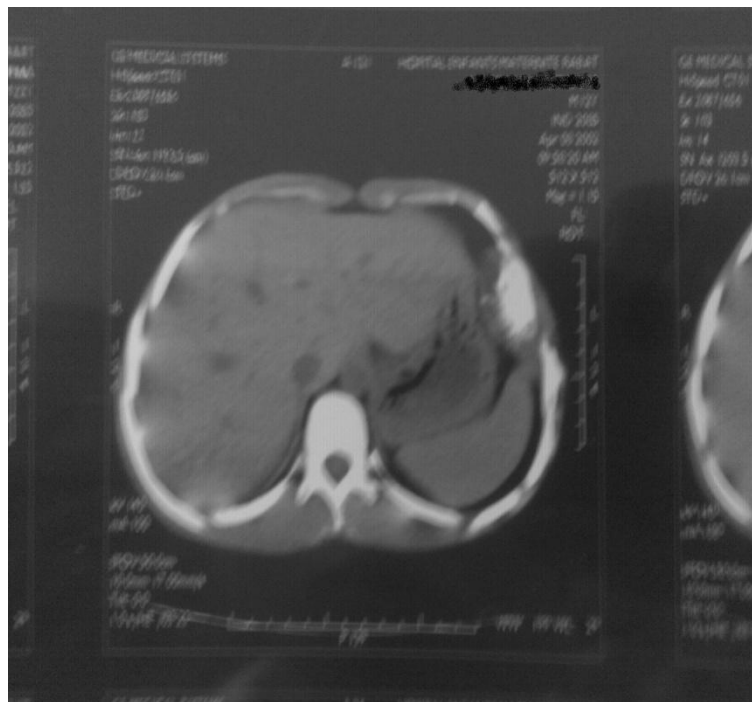
Pas de syndrome d'épanchement liquidien ni aérien

Pas de masse palpable

Il s'agit effectivement d'une hypertrophie au niveau de la région scapulaire très probablement compensatrice car du coté opéré.



**Figure n°12 : coupe scannographique montrant le processus de la 7eme côte**

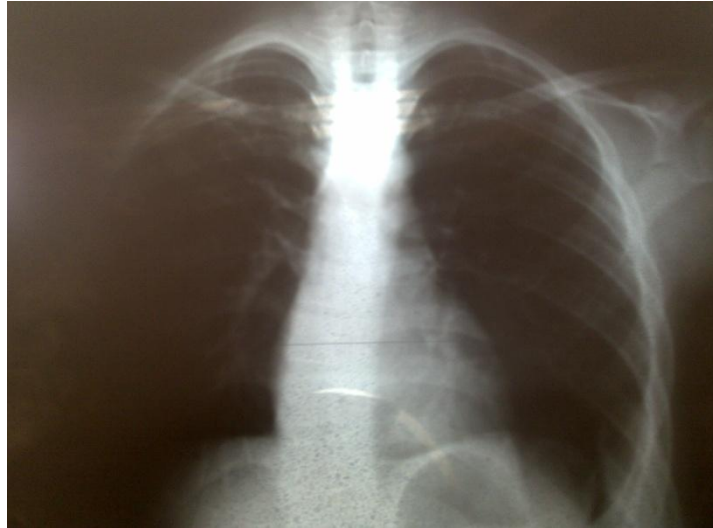


**Figure n°13 : coupe scannographique montrant ...**

### **OBSERVATION N°3 :**

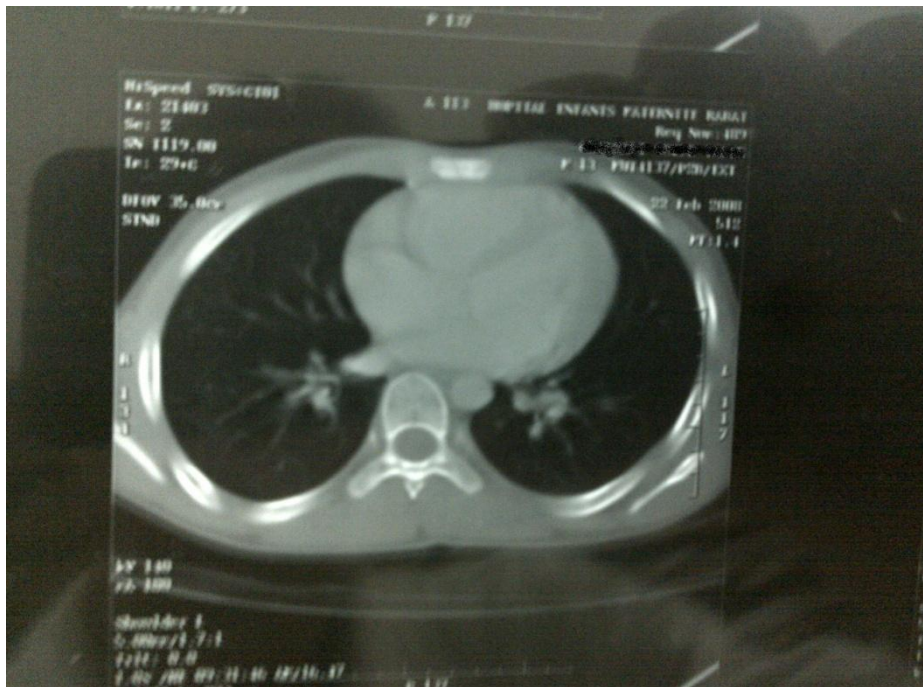
Il s'agit de l'enfant C.O de sexe masculin, âgé de 13 ans, originaire habitant en Mauritanie. Hospitalisé pour masse pariétale basithoracique gauche, Sans antécédents pathologiques notables.

- Le patient a présenté depuis un an suite à un traumatisme basithoracique par un coup de sabot, une tuméfaction douloureuse. L'évolution fut marquée par augmentation du volume de la masse avec aggravation de la douleur dans un contexte d'asthénie et de fièvre ;
- **L'examen physique** trouve une volumineuse voussure basithoracique gauche parcourue de cicatrices dus au traitement traditionnel. Il s'agit d'une masse ovale gauche sensible à la palpation limitée latéralement par la ligne axillaire et la ligne mamelonnaire, en haut par la 9<sup>ème</sup> côte, en bas par la 11<sup>ème</sup> côte, de consistance dure lisse mobile aux plans superficiels.
- **La radiographie du thorax** de face montre une lésion lytique et condensante en regard de l'arc moyen et antérieur de la 8<sup>e</sup> côte avec envahissement endo et exothoracique des parties molles.



**Figure n°14 : Radiographie thoracique**

- **Une tomодensitométrie thoracique** a identifié un processus tumoral de l'arc antérieur et moyen de la 8eme côte.



**Figure n°15 : Coupe scannographique montrant le processus**

- Le diagnostic de sarcome d'Ewing a été confirmé par une biopsie de la masse costale.
- Le **bilan d'extension** fait de biopsie ostéo-médullaire et la scintigraphie est revenue normale.
- L'enfant a reçu 5 cures de chimiothérapie associant l'ENDOXAN et l'ADRIAMYCINE selon le protocole de saint Jude Memphis.
- Le **traitement chirurgical** a consisté en une Résection de la tumeur emportant la côte sus et sous jacente (8 et 10ème côte) a été faite. La tumeur ne semblait pas avoir de rapport avec le parenchyme pulmonaire et n'adhère pas au diaphragme.
- **Le compte rendu opératoire** est le suivant :
  - Incision antéro latérale prolongé en post de part et d'autre de la tumeur prenant la cote suset sous jacente 8<sup>e</sup> et 10<sup>e</sup> cote 5cm en avant et en arrière de la tumeur en haut au 7<sup>e</sup> EIC et en bas au 4<sup>e</sup> EIC
  - Dissection musculo-aponevrotique avec section du grand dorsal en arrière
  - Ouverture thoracique au niveau de la 6<sup>e</sup> – 9<sup>e</sup> EIC puis dissection du diaphragme / à la face pariétale thoracique
  - Résection de la masse portant 7<sup>e</sup> 8<sup>e</sup> 9<sup>e</sup> cote allant en arrière jusqu'au rachis et en avant jusqu'au cartilage
  - Hémostase et nettoyage
  - Réinsertion du diaphragme
  - Rapprochement des cotes et fermeture plan par plan.

- **L'examen anatomo-pathologique** a confirmé l'absence de résidu tumoral vivace avec des limites d'exérèses saines d'où l'absence d'indication à la radiothérapie.
- Le patient a reçu la totalité de sa chimiothérapie post opératoire en Mauritanie.
- **Une tomодensitométrie** de contrôle est revenue normale.

#### **OBSERVATION N°4 :**

Il s'agit de l'Enfant N.A âgée de 5ans, de sexe féminin, originaire habitant à Chefchaoun, non mutualiste, sans antécédents pathologiques notables.

- L'histoire de la maladie remonte à un mois par l'apparition d'une tuméfaction thoracique gauche augmentant progressivement de volume s'étendant en postérieur sans signes respiratoires associés le tout évoluant dans un contexte d'asthénie, d'anorexie et d'amaigrissement non chiffré.
- L'examen physique trouve un enfant en assez bon état général apyrétique, légèrement dyspnéique avec la présence d'une tuméfaction thoracique péri mamelonnaire gauche s'étendant en postérieur vers l'omoplate et une circulation veineuse collatérale en regard associé à un syndrome d'épanchement liquidien gauche. Le reste de l'examen somatique est sans particularités.
- **La radiographie thoracique** montre une opacité de tonalité hydrique au niveau de l'hémi champs pulmonaire gauche. Il s'agit d'un processus tumoral en regard de la 5eme côte gauche avec atteinte pulmonaire et des parties molles.



**Figure n°16 : radiographie thoracique montrant une opacité prenant tout l'hémichamps pulmonaire gauche avec épaissement des parties molles.**

- **La tomодensitométrie thoracique** objective une ostéolyse et une destruction presque complète de la 5eme et 6eme côte gauche avec une volumineuse masse occupant presque la totalité du champ pulmonaire gauche avec envahissement des parties molles.



**Figure n°17 : vue scannographique de face montrant le processus**



**Figure n°18 : coupe scannographique objectivant le processus**

- **L'échographie thoracique** montre un processus lésionnel thoracique gauche de caractère tissulaire hétérogène hyper vascularisé endo et exo thoracique avec au moins 2 côtes lysées avec processus tumoral. Ce processus refoule le cœur à droite avec épanchement pleural gauche de moyenne abondance.
- **L'échographie abdominale** est normale.
- **Le bilan d'extension** fait de biopsie ostéo-médullaire et de scintigraphie est revenu normale.
- **Une cytoponction de la masse** : tumeur à cellules rondes (EWING OU PNET)
- L'enfant a reçu 5cures de chimiothérapie associant l'ENDOXAN et l'ADRIAMYCINE selon le protocole de saint Jude Memphis.
- L'indication **d'un traitement chirurgical** a été prise puis a reçu la totalité de sa chimiothérapie en post opératoire ;
- **L'évolution** marquée par la rémission complète.

### **OBSERVATION N°5 :**

Il s'agit de l'enfant N.A âgé de 12ans, de sexe masculin, originaire et habitant à sidi yahya, scolarisé indigent, sans antécédents pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie remonte à 5mois par l'installation de douleurs costales droites puis d'une masse basithoracique droite augmentant progressivement de volume dans un contexte de fièvre non chiffrée.

- L'examen physique trouve une masse qui se prolonge dans la 8<sup>ème</sup> côte de 16cm de longueur / 6cm de largeur
- **La radiographie thoracique** montre une lésion lytique et condensante de la 8eme côte avec envahissement endo et exothoracique avec envahissement du cul de sac droit.
- **La TDM thoracique** objective un processus mesurant 114 x86mm avec extension exo et endothoracique et un hydro pneumothorax. Cet aspect est compatible avec une tumeur costale type sarcome d'Ewing.
- **La biopsie chirurgicale** : Aspect morphologique et immunohistochimique d'un PNET/Ewing
- **BILAN D'EXTENSION** : le Médullogramme normal, ainsi que la scintigraphie osseuse : absence d'argument en faveur de localisation osseuse secondaire
- **ECHO ABDOMINALE** : normal
- Enfant a reçu 5cures de chimiothérapie selon le protocole de Saint Jude Memphis.

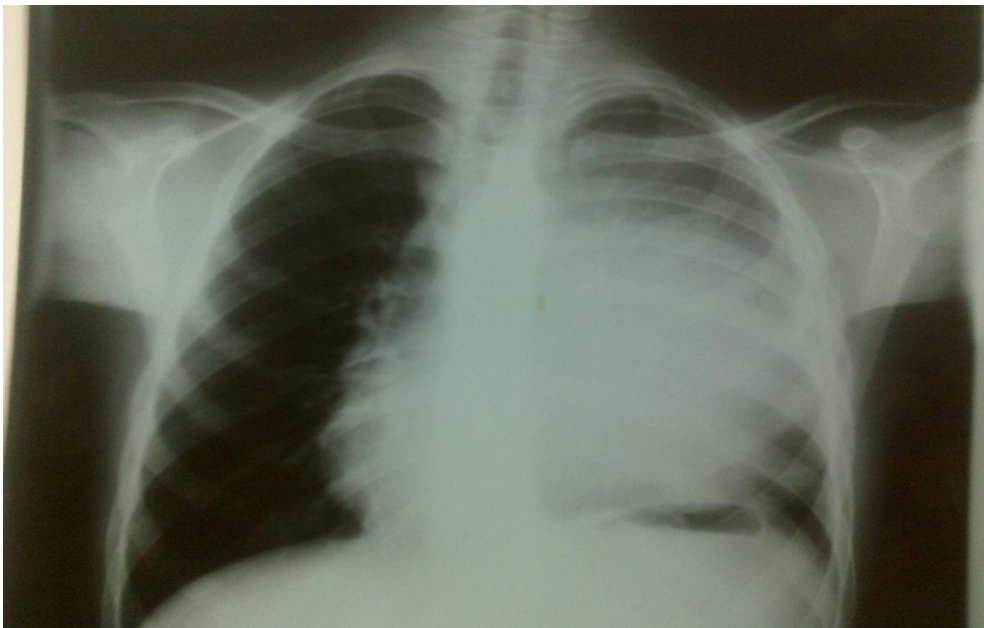
- **EVOLUTION :**
  - ✓ Clinique : disparition de la masse costale
  - ✓ TDM de contrôle après 5cures : régression du processus costal droit de 90%.
- Il a été **opéré**, le compte rendu opératoire est le suivant :
  - ✓ Thoracotomie antérolatérale droite sur 8eme cote emportant la zone de biopsie.
  - ✓ Section du muscle oblique externe et ouverture de la 7eme et 8eme cote emportant la zone de biopsie.
  - ✓ A l'exploration : tumeur de 1cm/1cm au dépens de l'arc moyen de la 8eme côte, par ailleurs la plèvre du poumon droit est sans anomalie
  - ✓ Section du cartilage costo-sternal et résection partielle de cette cote à 5cm loin de la tumeur emportant quelques fibres musculaires du diaphragme.
  - ✓ Toilette et vérification de l'hémostase
  - ✓ Fermeture de la brèche diaphragmatique
  - ✓ Rapprochement des 7eme et 9emes cotes
- Le patient a reçu la totalité de sa **chimiothérapie post opératoire**
- **L'examen anatomo-pathologique:**

- Macroscopie: fragment osseux de 12X2.5X2cm comportant un lambeau cutané à la coupe, tumeur des parties molles siégeant sur le versant postérieur et interne de la côte et érodant l'os.
- Microscopie: différents prélèvements montrant que la tumeur est totalement nécrosé avec présence en place d'histiocytes spumeux
- Les limites sont en tissu sain, la limite osseuse est saine

### **OBSERVATION N:6**

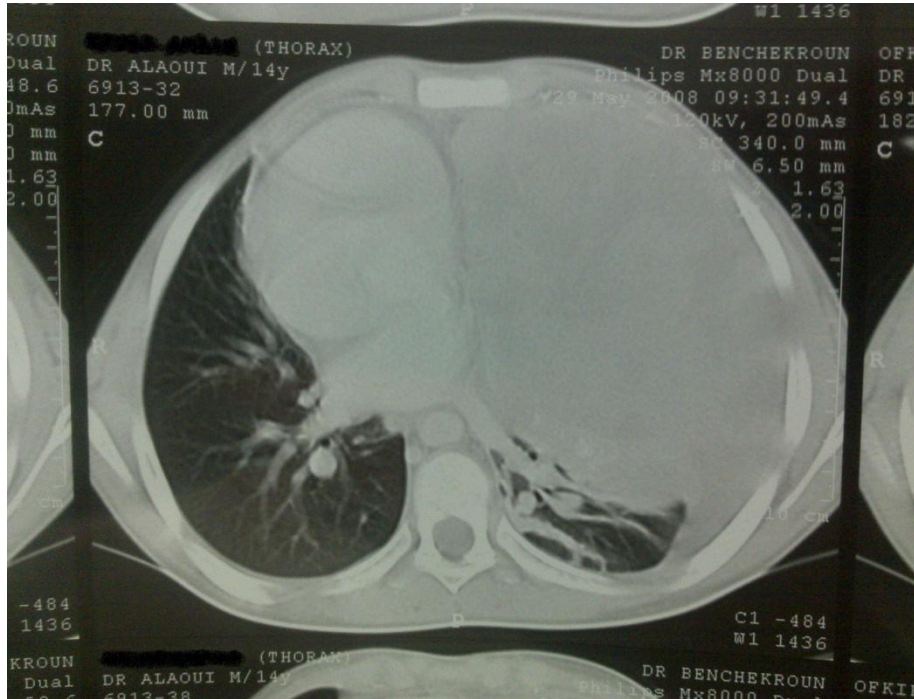
Il s'agit d'un enfant O.A âgé de 13 ans, de sexe masculin, originaire habitant à Taza, scolarisé non mutualiste, sans antécédents pathologiques notables.

- L'histoire de la maladie remonte à 1an par l'installation d'une douleur thoracique gauche avec toux et fièvre non chiffrée dans un contexte d'altération de l'état général.
- L'examen physique montre un patient en bon état général avec une asymétrie thoracique et un syndrome d'épanchement liquidien gauche à l'examen pleuro pulmonaire.
- **Une radiographie thoracique** montre une lyse de l'arc antérieur de la 2eme, 3me, 4eme et 5eme côte gauche avec opacité pariétale medio thoracique homolatéral.



**Figure n°19 : radiographie thoracique**

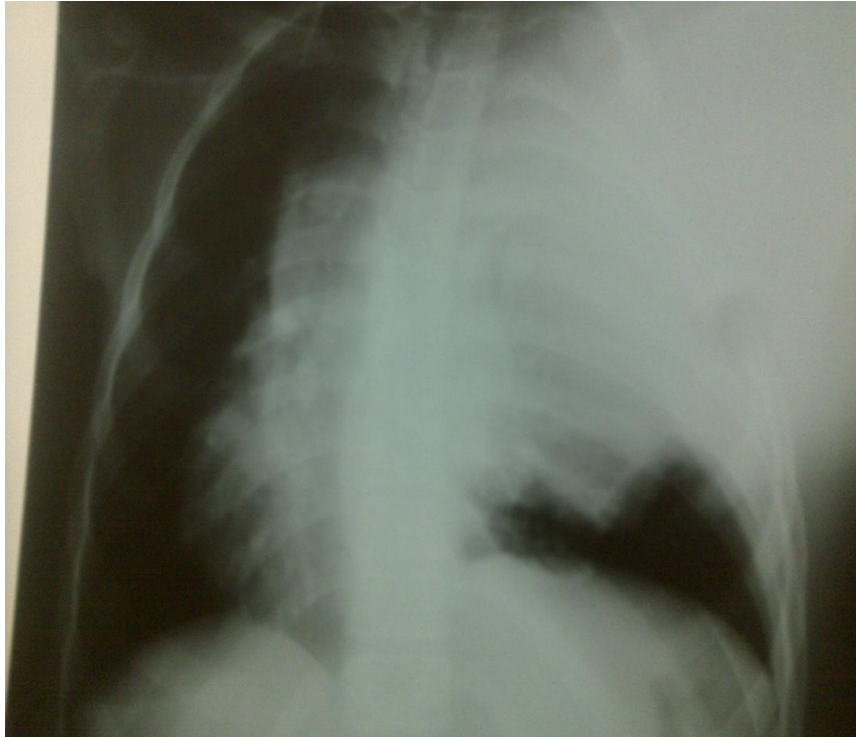
- **La TDM thoracique :** Processus tumoral malin occupant l'hémithorax gauche aux dépens de lobe moyen gauche avec refoulement du médiastin sur le cœur.



**Figure n°20 : coupe scannographique montrant le processus tumoral**

- **ECHO THORACIQUE :** Présence au niveau du tiers supérieur de l'hémithorax gauche d'une masse hypoéchogène hétérogène mal limitée pariétale.
- **Scintigraphie osseuse :** Hyperfixation au niveau de la 5ème côte gauche.
- Patient a reçu 5 cures de chimiothérapie selon le protocole de Memphis
- **Evolution :** très bon répondeur à la chimiothérapie (85% de réduction)

- Patient fut opéré puis il a bénéficié de sa chimiothérapie d'entretien cependant il n'a pas reçu la totalité de ses cures.
- **L'examen anatomo-pathologique :**
  - ✓ Résidu tumoral à 17% sur la masse ; le tissu osseux costal montre un foyer de remaniement fibro-nécrotique étendu sur 11mm de long.
  - ✓ Limite d'exérèse chirurgicale passée en zone tumorale.
- Il est perdu de vue pendant 8mois puis revient pour une masse thoracique apicale apparue 3mois auparavant augmentant progressivement de volume associé à des douleurs rachidiennes dans un contexte d'altération de l'état général. l'examen clinique trouve une masse apicale thoracique mesurant 20cm de grand axe s'étendant en retro axillaire et surélevant l'épaule gauche avec une saillie osseuse en retro tragus.
- **Radiographie thoracique :** masse costale d'échostructure tissulaire.



**Figure n°21 : radiographie thoracique**

- TDM thoracique : Importante récurrence avec extension endothoracique



**Figure n°22 : coupe scannographique montrant les mensurations de la tumeur**

- **Echo maxillaire :** masse maxillaire gauche correspondant à des lésions tissulaires de la branche montante avec lyse importante de la corticale avec réaction périostée
- **Radiographie du rachis :** tassement vertébral d'allure métastatique entre D8 et D9
- Il s'agit donc d'une **récidive locale et métastatique** d'un sarcome d'Ewing thoracique.
- **Traitement palliatif** démarré à base d'Endoxan.
- **Notons que l'enfant est très angoissé par sa maladie ; il culpabilise ses parents d'avoir arrêté le traitement et l'aggravation de l'état physique ; Il se sent victime de l'indifférence de son entourage familial.**

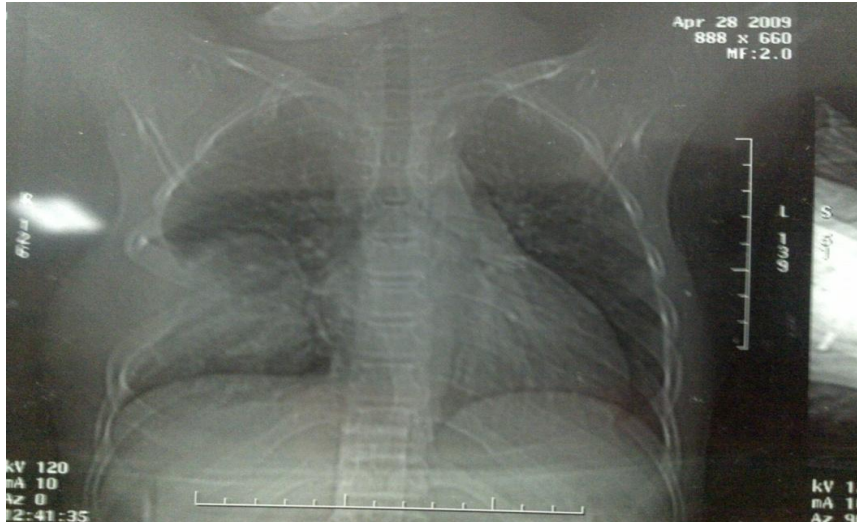
#### **OBSERVATION N°7 :**

Il s'agit de l'enfant B.B âgé de 11 ans de sexe masculin, habitant Fès, ayant comme antécédents la notion de traumatisme thoracique il y'a 3mois non documenté.

- L'enfant Présente des douleurs costales après chute dans les escaliers puis apparition d'une tuméfaction thoracique droite.
- L'examen clinique trouve un enfant conscient, apyrétique en assez bon état général conjonctives normalement colorées, avec la présence d'une tuméfaction médio thoracique droite en regard de la 4ème côte, bien limitée d'environ 8cm, indolore, ferme fixe sans signes inflammatoires en regard .

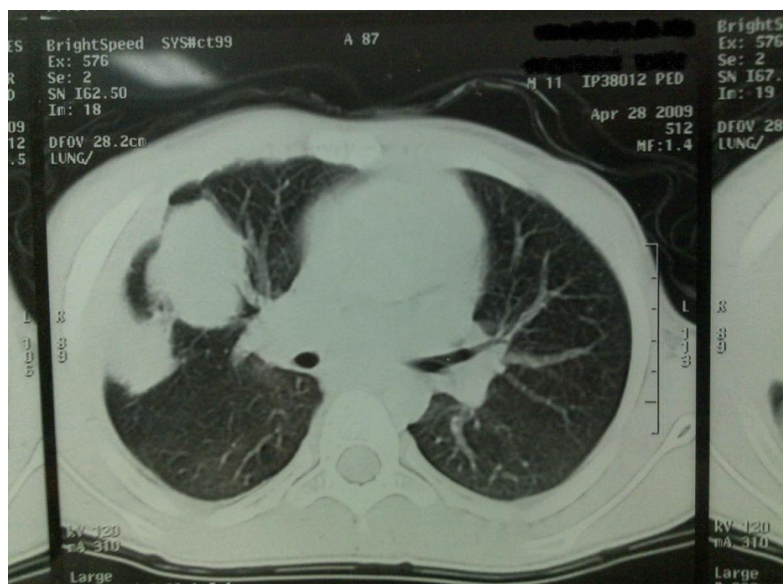
Le reste de l'examen somatique est sans particularités

- **La radiographie thoracique** montre une opacité qui se projette au niveau de la 4ème côte avec lyse de cette dernière.



**Figure n°23 : Radiographie thoracique de B.B**

- **La TDM thoracique** montre une masse pariétale costale centrée sur la 4ème côte.



**Figure n°24 : coupe scannographique montrant le processus**

- Le **Méduillogramme** est normal.
- L'**échographie abdominale** est sans particularité.
- La **biopsie chirurgicale** montre PNET / sarcome d'Ewing
- La **Scintigraphie** n'objective pas d'arguments en faveur d'une localisation osseuse secondaire.
- La malade a reçu au début 5 cures chimiothérapie pré opératoire.



**Figure n°25 : coupe scannographique montrant la régression de la tumeur.**

- Il a été opéré, le compte rendu opératoire est le suivant :
  - Sous AG, IV EN DL DROIT
  - Incision arciforme autour de la masse, dissection musculaire aponévrotique et section d'une partie du muscle grand dorsal.
  - L'exploration trouve une tumeur dure au dépens de la 4ème et 5ème côte.

- Résection en bloc de la 3eme et 4eme cote comportant la tumeur passant en zone saine.
- Rapprochement de la 2eme et 5eme cote FPPP sur drain.
- **L'examen anatomopathologique** : sarcome d'Ewing nécrosé à moins de 10%, limite d'exérèse postéro interne et supéro externe sont pathologiques.
- La malade a bénéficié d'une **chimiothérapie Phase II**.
- **La radiothérapie** à dose de 45 Gray en 25 séances avec boost de 14 gy en 8séances.
- **La TDM thoracique de contrôle** : épaissement pleural avec aspect en verre dépoli du lobe moyen et du segment apical du lobe inferieur droit résection de l'arc antérieur et moyen 4ème et 5ème côte.

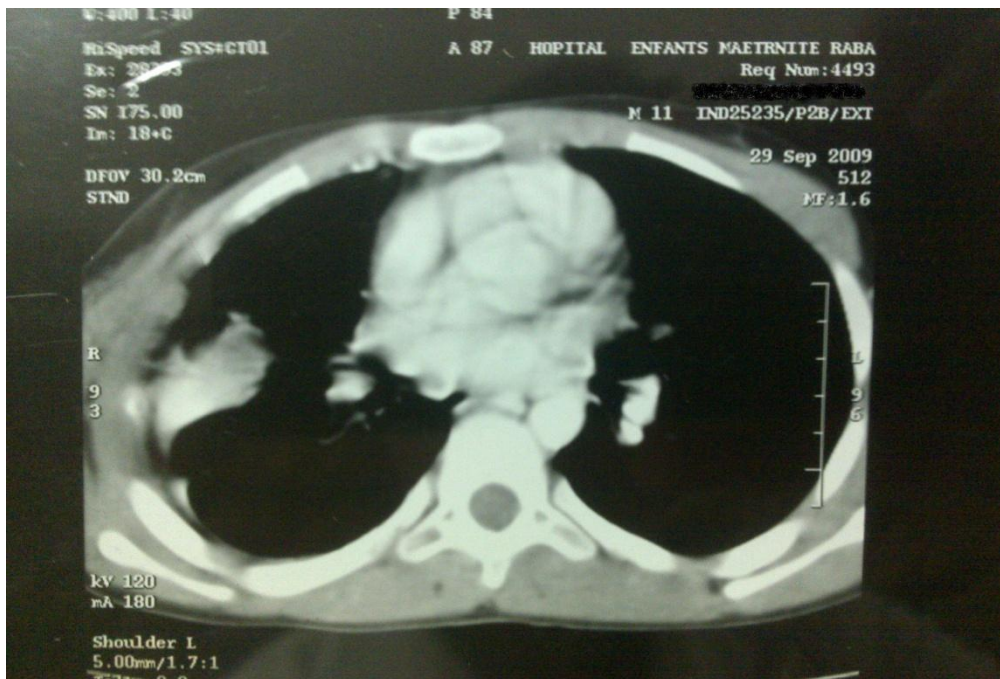
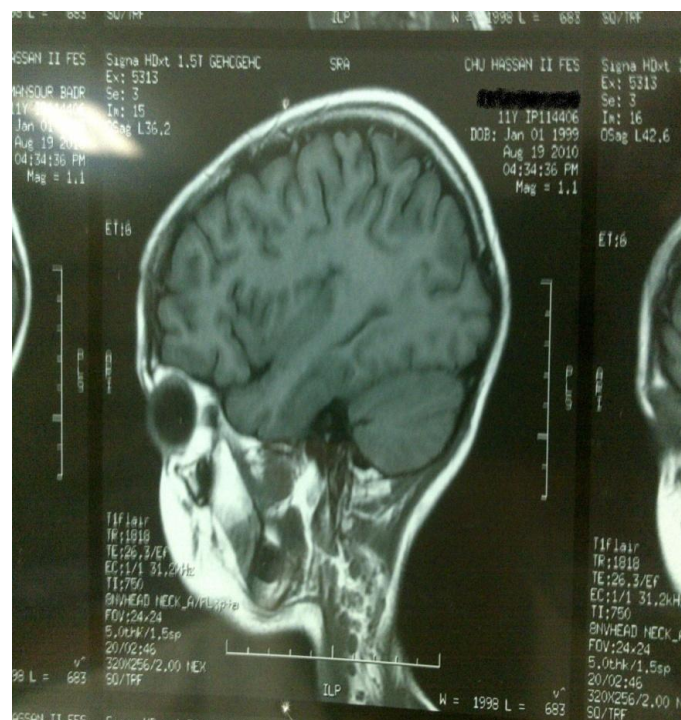


Figure n°26 : coupe scannographique montrant la régression de la tumeur.

- **La Radiographie thoracique** : montre un discret épaissement des parties molles et émoussement du cul de sac, avec respect de l'arc moyen et antérieur de la 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> côte droite.
- L'enfant a présenté un an plus tard une diplopie et un torticolis.
- **La TDM CEREBRALE** a montré un aspect en faveur d'une localisation osseuse secondaire du sarcome d'Ewing au niveau de l'étage postérieur de la base du cran et C1 avec extension endocrânienne.
- Un Traitement palliatif a été décidé : VP 16 tous les 21jours
- **IRM cérébrale** montre un processus lésionnel de la base du crâne de siège clival prenant fortement le produit de contraste.



**Figure n°27 : coupe sagittale d'une IRM montrant le processus au niveau de la base du crane.**

- Une biopsie transnarinaire a été réalisée : le compte rendu opératoire était le suivant :
  - Sous AG.
  - Narines préalablement préparé.
  - Introduction du spéculum nasal.
  - On tombe sur un processus charnu jaunâtre et hémorragique au contact.
  - Biopsies multiples.
  - Examen extemporané confirme la nature tumorale de la lésion.
  - Hémostase à la coagulation et méchage nasal.

### **OBSERVATION N°8 :**

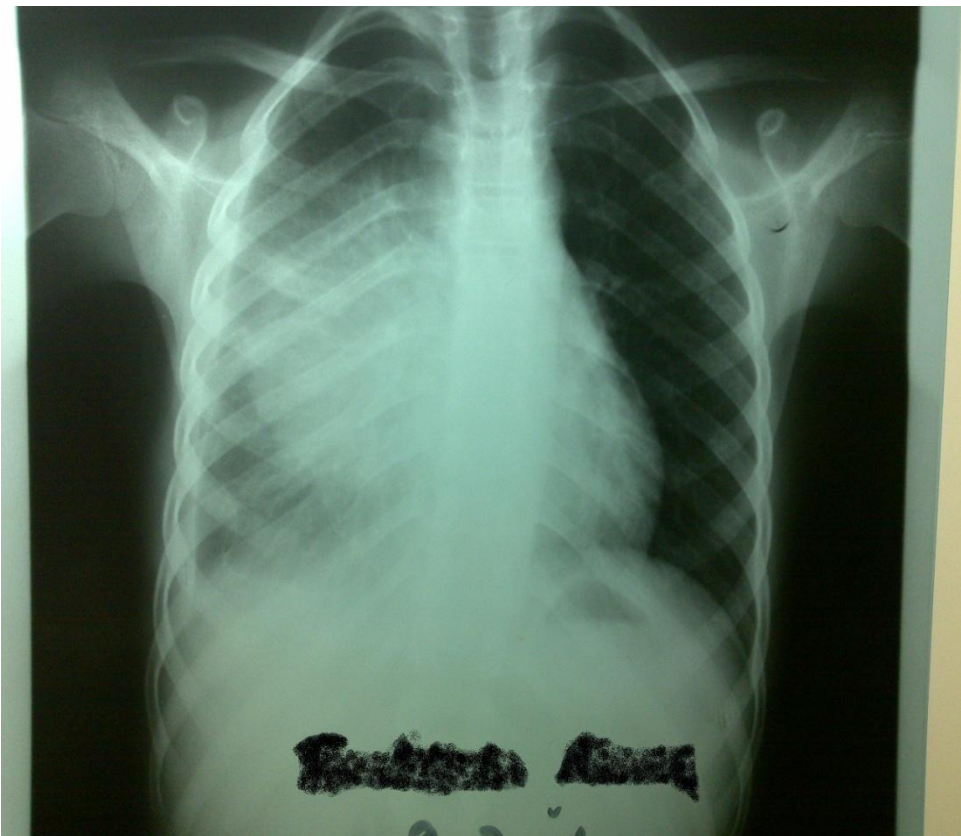
Il s'agit de l'enfant T.M âgé de 11ans de sexe masculin, originaire et habitant à chefchaoun, Sans antécédents pathologiques notables

L'histoire de la maladie remonte à 10mois par l'installation de douleurs thoracique droite à type de picotement sans irradiation évoluant dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général.

L'examen clinique trouve un syndrome d'épanchement liquidien droit.

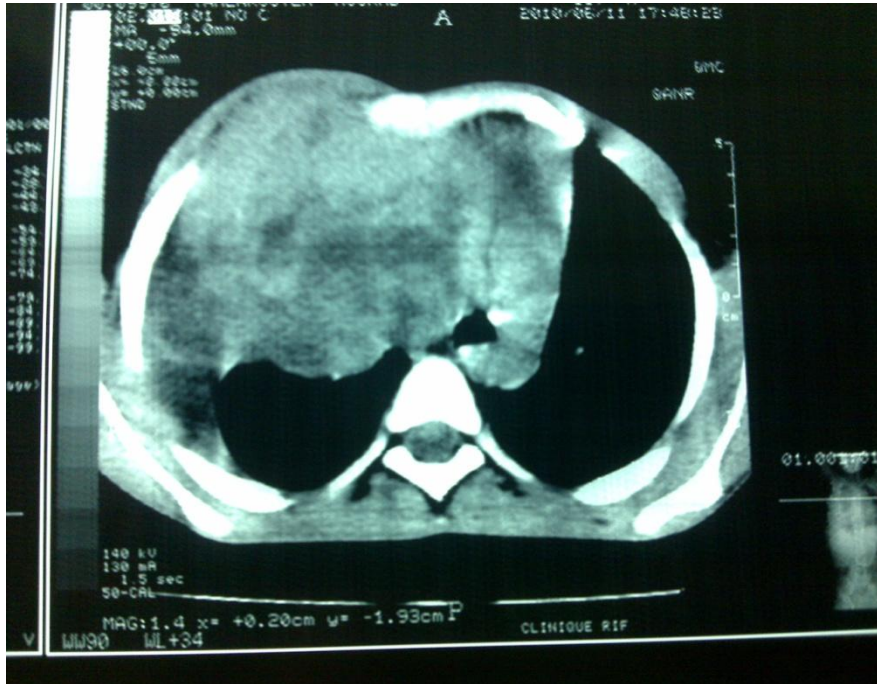
Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

- **Radiographie thoracique :** opacité de l'hémi thorax droit refoulant les éléments médiastinaux.



**Figure n°28 : radiographie thoracique de T.M**

- **TDM thoracique :** Enorme masse de consistance tissulaire hétérogène aux dépens de parenchyme pulmonaire droit avec épanchement pleural et une lyse costale.

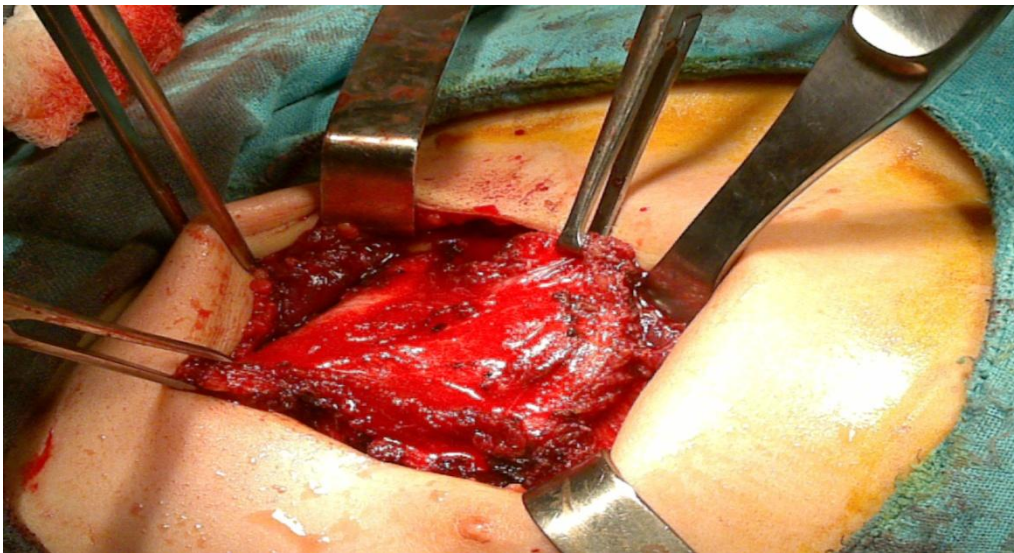


**Figure n°29 : coupe scannographique montrant le processus**

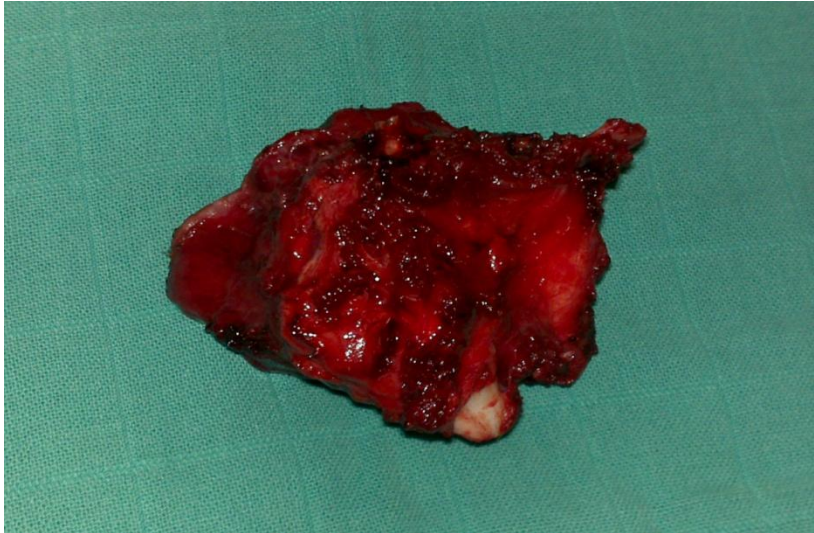
- **La biopsie chirurgicale** montre PNET / sarcome d'Ewing
- **Immunohistochimie :** confirme le diagnostic de sarcome d'Ewing
- **Bilan d'extension:** normal
- L'enfant a reçu 5 cures de chimiothérapie associant l'ENDOXAN et l'ADRIAMYCINE selon le protocole de saint Jude Memphis. L'indication du traitement chirurgicale a été posée.

- TDM thoracique : régression de 70% masse costale droite franchement récusée mesurant 50x30x43mm à développement endothoracique .
- Il a été **opéré**, le compte rendu opératoire est le suivant :
  - ✓ Patient en décubitus dorsal sous AG
  - ✓ Incision sur la 3<sup>e</sup> côte à partir d'usternum s'étendant sur 6cm
  - ✓ Section musculaire intercostale 3-4<sup>e</sup> EIC
  - ✓ Confection d'un volet thoracique emportant la tumeur avec la 2<sup>e</sup> et la 3<sup>e</sup> côte.
  - ✓ La tumeur est intimement adhérente au lobe pulmonaire droit supérieur.
  - ✓ La tumeur est réséquée avec une partie du lobe pulmonaire droit supérieur.
  - ✓ Capitonage sur le poumon avec vérification de l'hémostase et l'aérostase.
  - ✓ Mise en place d'un drain thoracique.
  - ✓ Fermeture du plan musculaire puis plan par plan.
- Le patient a reçu la totalité de sa **chimiothérapie post opératoire**
- **L'examen anatomo-pathologique :**
  - ✓ Macroscopie : fragment osseux de 5.5x5.4cm avec à la coupe tumeur totalement nécrosée montrant vers la partie postérieure un fragment de parenchyme pulmonaire.

- ✓ Microscopie : l'examen histologique des différents prélèvements réalisés montre une tumeur totalement nécrosée siège de remaniements fibreux et histiocytaires spumeux.
- ✓ Absence de résidu tumoral dans la limite des fragments examinés (tumeur nécrosée à 100%)
- ✓ Les limites d'exérèse (pulmonaires, parties molles, osseuses) sont saines.



**Figure n° 30: image montrant la tumeur en per-opératoire**



**Figure n°31 : masse réséquée (face antérieure)**



**Figure n° 32: masse réséquée (face postérieure)**

#### IV. TABLEAU RECAPITULATIF:

P	Age/sexe	Symptômes	Radiographie thoracique	TDM	Traitement	Histologie	Evolution
1	12ans F	- Douleur basithoracique -masse -fièvre et AEG	-épanchement pleural -lyse de la 9 <sup>e</sup> cote	-processus 9 <sup>e</sup> cote -réaction périostée -épanchement pleural -méta Pulmonaire	-chimiothérapie -résection complète -pas de radiothérapie	-Limites saines	-Méta pulmonaire
2	5ans M	-ATCDs de traumatisme (1an) -douleur -masse	-lyse -syndrome pariétal	-Processus 7 <sup>e</sup> cote -réaction périostée -envahissement des parties molles -envahissement endothoracique	-chimiothérapie -résection complète - radiothérapie	-Résidu tumoral de 6% -Limites saines	Rémission complète
3	13ans M	-ATCDs de traumatisme (1an) -douleur -masse	-lyse 8 <sup>e</sup> cote -envahissement endo et exothoracique	-lésion lytique -épaississement des parties molles	-chimiothérapie -résection complète -pas de radiothérapie	Absence de résidu tumoral	Rémission
4	5ans F	-masse thoracique	-lyse de la 5 <sup>e</sup> 6 <sup>e</sup> cote -opacité de tonalité hydrique du poumon gauche. -envahissement des parties molles endo et exothoracique.	-ostéolyse -destruction complète de la 5 <sup>e</sup> et 6 <sup>e</sup> cote gauche -envahissement des parties molles	-chimiothérapie -chirurgie -pas de radiothérapie		

P	Age/sexe	Symptômes	Radiographie thoracique	TDM	Traitement	Histologie	Evolution
5	12ans M	-douleur -masse -fièvre	-lyse -condensation de la 8 <sup>e</sup> cote -envahissement du CDS droit	-tumeur costale -extension exo et endothoracique -hydro pneumothorax	-chimiothérapie -résection partielle -radiothérapie		Rémission complète (disparition de la masse)
6	13ans M	-douleur -toux -fièvre	-lyse des 2 <sup>e</sup> , 3 <sup>e</sup> , 4 <sup>e</sup> , et 5 <sup>e</sup> cotes gauches -opacité pariétale	-processus au niveau de l'hémithorax gauche	-chimiothérapie -chirurgie -pas de radiothérapie	-résidu tumoral estimé à 17%. -limite d'exérèse chirurgicale passée en zone tumorale.	Récidive locale et métastase (os maxillaire inférieur et tassement vertébral)
7	11ans M	-ATCDs de traumatisme -douleur -masse	-lyse costale	-masse pariétale costale -épaississement pleural -épaississement des parties molles	-chimiothérapie -résection -radiothérapie	-limites d'exérèses pathologiques	-méta cérébrale (processus clival)
8	11ans M	-douleur -fièvre -AEG	-opacité de l'hémithorax droit	-lyse costale -masse aux dépens de parenchyme pulmonaire	-chimiothérapie -chirurgie	-absence de résidu tumoral. -les limites d'exérèse sont saines.	-réduction de 70% de la masse costale après chimiothérapie d'induction. -en cours de traitement

# RESULTATS



## I-EPIDEMIOLOGIE

### A- AGE

L'âge de nos patients à l'admission varie de 5ans à 13ans avec une moyenne de 10ans et 3mois.

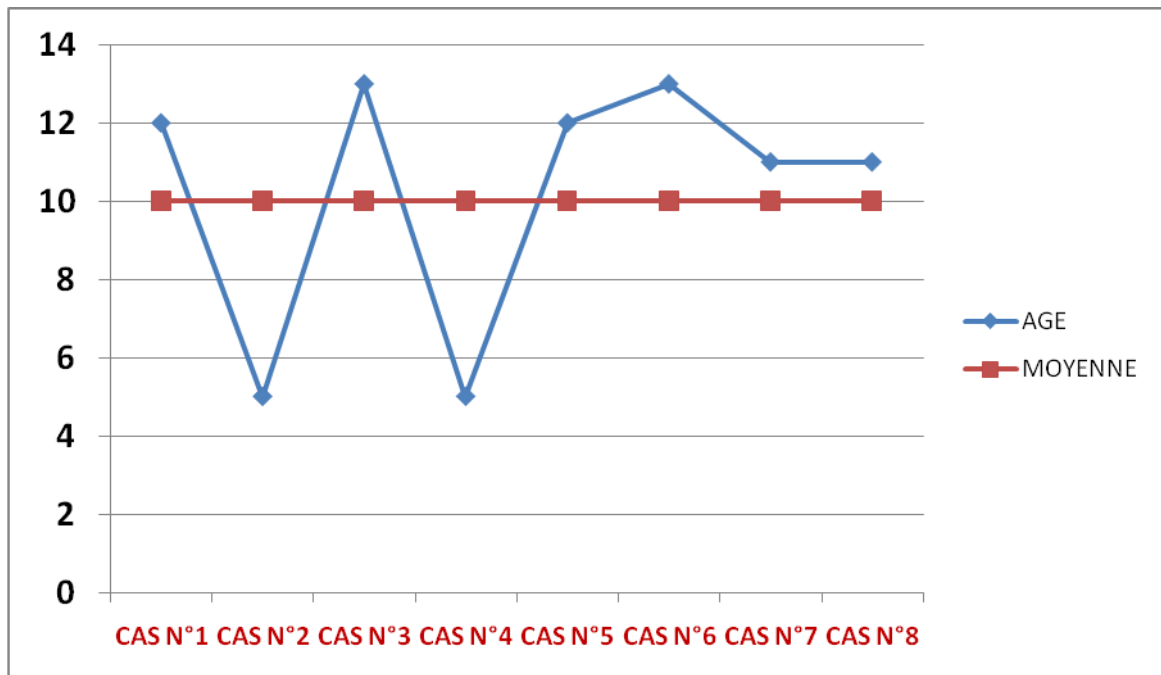
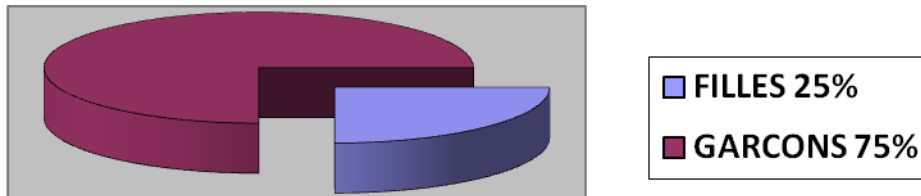


Figure n°33: répartition de l'âge de nos patients

## **B-SEXE :**

Il s'agit de 2 filles et 6 garçons soit un sexe ratio=3



**Figure n°34 : répartition du sexe de nos patients**

## **II-ANALYSE CLINIQUE :**

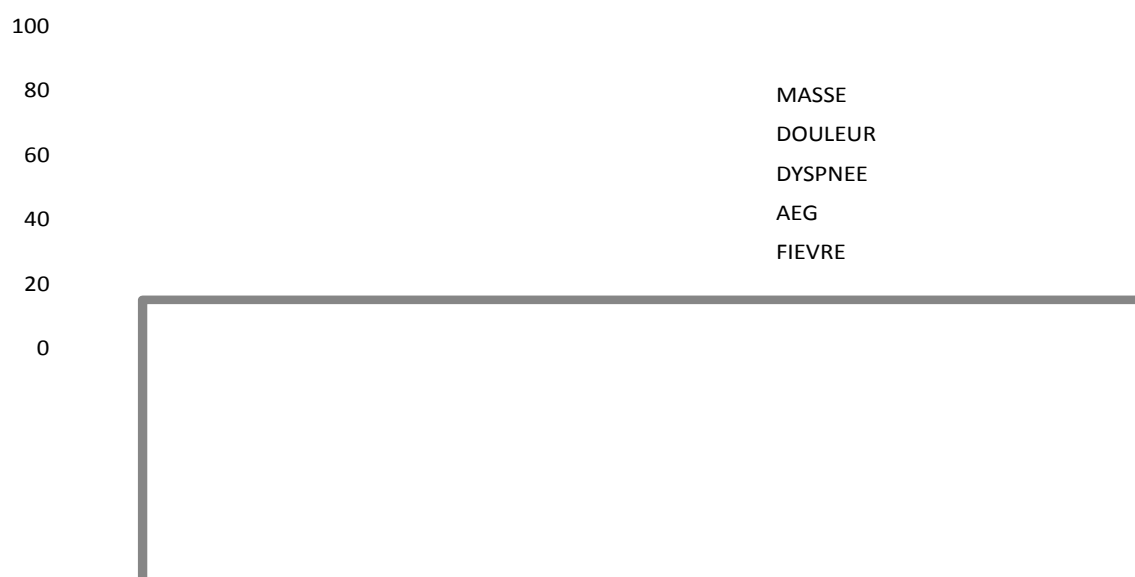
- Le délai diagnostique :

Il varie de 1mois à 1an avec une moyenne de 7mois ;

- Les signes cliniques :

**Tableau n°1: répartition des signes cliniques d'appel**

Symptôme	Nombre de cas	Pourcentage
Tuméfaction isolée	1	12.5%
Douleur	7	87.5%
Association tuméfaction et douleur	5	62.5%
Dyspnée	1	12.5%
Fièvre	4	50%
AEG	2	25%



**Figure n° 35 : fréquence des signes cliniques dans notre série**

### **III-L'ETUDE RADIOLOGIQUE :**

#### **A- Radiographie standard :**

**Tableau n°2: répartition des signes radiologiques**

	Nombre de cas	Pourcentage
Lyse osseuse	7	87.5%
Lyse-Condensation	1	12.5%
Atteinte pleurale	7	87.5%
Atteinte pulmonaire	5	62.5%

## **B- La tomодensitométrie : TDM THORACIQUE**

Elle a été réalisée avant l'intervention chirurgicale chez les 8 patients soit 100% des cas.

**Tableau n°3 : répartition des signes tomодensitométriques**

Les signes de la TDM	Nombre de patients	Pourcentage
Lyse	6	75%
Condensation	2	25%
Epaississement des parties molles	4	50%
Envahissement pleural	4	50%
Envahissement pulmonaire	5	62.5%

## **IV-BIOPSIE DE LA TUMEUR OSSEUSE :**

Elle a été réalisée chez tous les patients montrant le diagnostic de sarcome d'Ewing. Deux cas ont nécessité une immunohistochimie pour confirmer le diagnostic ;

## **V-BILAN D'EXTENSION :**

### **A- Scintigraphie osseuse au technécium99 :**

Réalisée chez tous les patients, et n'a pas montré de localisation secondaire chez aucun de nos patients traités.

### **B- La ponction sternale :**

Réalisée chez tous les patients et a été normale dans la totalité des cas.

### **C- La biopsie ostéo-médullaire**

Réalisée également chez tous les patients et n'a objectivé de cellules malignes au niveau du tissu hématopoïétique chez aucun patient.

### **D- TDM cérébrale :**

Elle a été réalisée chez un patient qui présentait une diplopie; elle a retrouvé des métastases cérébrales à savoir un processus lésionnel de la base du crane de siège clival en faveur d'une localisation secondaire du sarcome d'Ewing.

### **E- Echographie thoraco-abdominale :**

Effectué chez tous les patients pour rechercher un épanchement pleural minime ou dans le cadre du bilan d'extension à la recherche de métastases abdominales.

## **VI-TRAITEMENT :**

Le traitement du sarcome d'Ewing repose sur une chimiothérapie et une résection chirurgicale avec ou sans radiothérapie pour le contrôle local de la tumeur.

### **A. Traitement général :**

#### **1. Chimiothérapie néo adjuvante :**

La chimiothérapie pré opératoire a été réalisée chez tous nos patients selon le protocole Saint Jude Memphis associant cyclophosphamide à raison de 150mg /m<sup>2</sup> de J1 à J7 et adriamycine 35mg/m<sup>2</sup> à J8.

Ces cures se renouvellent à J1, J15, J29, J50, J71 en principe.

## **2. Evaluation préopératoire de la réponse à la chimiothérapie d'induction :**

Tout nos patients ont reçu 5cures d'Endoxan et d'Adriamycine en préopératoire.

La régression tumorale jugée sur les informations cliniques et les mensurations centimétriques, a été observée chez 4 patients

## **3. Chimiothérapie post opératoire :**

Elle a été réalisé chez tous nos patients soit 100% des cas, on a utilisé l'association :

- ✓ Vincristine et Actinomycine à raison de 11 cures, suivies de 6cures d'Endoxan + Adriamycine selon le protocole de Saint Jude Memphis.
- ✓ Un patient n'a pas terminé ses cures de chimiothérapie post-opératoire après chirurgie conservatrice, il est revenu avec récurrence locale et métastatique.

## **B. Traitement local :**

### **1. Traitement chirurgical :**

La résection a donc intéressé toute la côte qui a été désarticulée du rachis en arrière et du cartilage en avant avec l'espace intercostal sus- et sous-jacent.

L'exérèse a été carcinologique chez 5 patients soit 62.5% des cas

#### *a-Résultats de l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse tumorale et évaluation de la réponse histologique à la chimiothérapie d'induction :*

Les limites d'exérèse ont été étudiées en anatomie pathologique chez tous nos patients :

- ✓ Saines dans 6 cas soit 75%
- ✓ Envahies par la tumeur chez un patient soit 12.5%
- ✓ Non précisées chez un patient

### **2. Radiothérapie :**

3 patients ont bénéficié d'un complément de radiothérapie :

- Un patient l'a reçu pour résidu tumoral à l'exérèse avec une dose de 45gy en 25 séances avec boost de 14gy en 8 séances
- Deux patients en ont bénéficié pour un volume résiduel avec une dose de 60 GY sur 54jours à raison de 2GY / Séance

### **3. Surveillance post opératoire :**

Elle est réalisée dans le but de détecter une éventuelle complication chirurgicale, d'une récurrence locale ou d'une métastase à distance.

Cette surveillance a été basée sur un examen clinique attentif et des radiographies pulmonaires répétées tous les 2 mois les deux premières années puis en fonction des symptômes.

En cas de suspicion de métastases un bilan radiologique a été demandé.

## **VII. REcul THERAPEUTIQUE :**

Le recul thérapeutique a pu être évalué chez 5 patients les autres ont été perdus de vue.

< 1AN        2 cas

1 - 5AN       2 cas

5- 10 ANS    1 cas

### **A. Récidive locale :**

Survenue chez un patient pour motif de non poursuite de la chimiothérapie post opératoire après un délai de 7 mois après l'arrêt du traitement et 10 mois après l'intervention.

### **B. Métastase à distance :**

#### **1. Pulmonaires :**

- Chez 5 patients on a noté une métastase pulmonaire soit 62.5% des cas
- Chez 2 patients on a noté une disparition totale des lésions sur la TDM thoracique sous chimiothérapie et chirurgie.

- Dans un cas il y'a eu association de métastases pulmonaires et rachidiennes.

## **2. Autres :**

- Dans un cas on a noté des métastases cérébrales avec un processus de la base du crane de siège clival dont le diagnostic a été confirmé par une biopsie transnarinaire
- Un cas de métastases au niveau de l'os maxillaire inférieur en association avec celles rachidiennes.

## **3. La survie :**

### *a. La survie globale :*

- 50% de nos patients sont toujours en vie soit 4 cas, deux d'entre eux sont en cours de traitement et les 2 autres en rémission complète
- 2 perdus de vue

### *b. La survie sans maladie :*

- 50% de nos patients toujours en vie survivent en rémission complète

### *c. La survie avec maladie :*

2 patients ont présenté une évolution défavorable avec métastases locales ou à distance,



# DISCUSSION

## **I. EPIDEMIOLOGIE:**

### **A. FREQUENCE**

Le sarcome d'Ewing osseux est une tumeur assez rare, représentant environ 1% des tumeurs malignes de l'enfant et environ 5-15% des tumeurs malignes osseuses primitives [2,3].

Il naît des os plats dans plus de 60% des cas atteignant essentiellement l'enfant et l'adulte jeune avec une prédominance masculine [4], il représente sur ce terrain 10 à 15% de toutes les tumeurs osseuses primitives [5] ;

Après l'ostéosarcome, le sarcome d'Ewing est la plus fréquente des tumeurs osseuses malignes de sujet jeune. [6,7].

La prévalence du sarcome d'Ewing est estimée entre 0,5 et 1,5 par million d'habitants et par an en France, et entre 2 et 3 par million d'enfant de moins de 15 ans aux Etats-Unis [8,9]. Les sarcomes d'Ewing naissent dans 15% des cas de la paroi thoracique, habituellement d'une côte, moins fréquemment de l'omoplate.

Toutefois, son incidence reste très variable selon la géographie et selon l'ethnie. Elle est plus fréquente dans la race caucasienne, rare chez les noires [10,11].

Elle peut toucher tous les os mais se localise surtout sur les os plats et les os longs, avec une prédilection pour la localisation diaphysaire, contrairement à l'ostéosarcome qui est plus fréquemment métaphysaire.

L'étude EURO CARE recense 1785 cas d'enfants atteints de sarcomes osseux entre 1978 et 1989 dont 42% sont des sarcomes d'Ewing [12]. Au Maroc, il n'existe pas encore des chiffres pouvant indiquer son incidence.

## **B. AGE**

Le sarcome d'Ewing survient dans 90% des cas entre 5 et 30 ans avec un pic dans la deuxième décennie, il est rare après 30 ans [13, 14, 15].

La moyenne d'âge se situe entre 12-15 ans [16, 17, 18].

D'après K.K.Unni, sur une série de 388 patients atteints de sarcome d'Ewing, la tranche d'âge la plus touchée se situe entre 10 et 20 ans. [19]

**Tableau n°4: Répartition des patients selon l'âge dans la série de K.K.Unni [19]**

	0 à 10 ans	10 à 20 ans	TOTAL
SARCOME D'Ewing	83 (21,4%)	305 (78,6%)	388

Selon Nicholas C, sur 20 patients présentant un sarcome d'Ewing costal. L'âge médian était de 12 ans (extrêmes 2,5 à 21 ans). [20]

Quand à la série de Daniel J, trente-neuf patients ont été traités de 1966 à 2006 pour sarcome d'Ewing costal, l'âge médian était de 16,6 ans. [21]

Dans la série de N. Sirvent, de 1984 à 1997, 57 patients consécutifs atteints de sarcome d'Ewing costal non-métastatique, l'âge médian était de 12ans. [22]

Dans notre série, L'âge de nos patients à l'admission varie de 5ans à 12ans avec une moyenne de 10ans et 3mois.

**Tableau n° 5 : Répartition de l'âge des malades selon différentes séries [21, 22]**

Séries	Nombre de malade	Age
Nicholas C	20	12ans (2,5-21ans)
Daniel J	39	16,6 ans
N. Sirvent	57	12ans
Dans notre série	8	5ans-12ans M: 10ans - 3mois

### **C. SEXE**

Il existe une prédominance masculine nette avec un sexe ratio de 1,6 pour 1 [23].

Dans la série de Nicholas C, Sur 20 malades traités pour sarcome d'Ewing costal, le sexe ratio est de 1,9 avec une prédominance pour la race blanche. [20]

Dans la série de Daniel J, sur 39 patients présentant un sarcome d'Ewing costal, la prédominance du sexe masculin est bien évidente 62% surtout pour la race blanche. [21]

Dans la série de N. Sirvent, on remarque une nette prédominance masculine 44%. [22]

Le sexe ratio de 3 en faveur des garçons, constatés dans notre série également, est concordant aux résultats de la littérature.

**Tableau 6 : répartition du sexe selon différentes séries [21, 22]**

Séries	Nombre de malade	Sexe
Nicholas C	20	Sexe ratio 1,9 Race blanche
Daniel J	39	M : 62% Race blanche
N. Sirvent	57	M : 44%
Notre série	8	Sexe ratio : 3 M : 75%

#### **D. ETHNIE:**

Le sarcome d'Ewing est plus fréquent chez les sujets d'origine européenne qui représentent 96% des cas et il est exceptionnel chez les sujets d'origine Africaine ou Afro Américaine à raison de 1,8% ou d'autres origines. [24]

#### **II. ETIOLOGIES**

L'étiologie précise du sarcome d'Ewing n'est pas connue mais il existe probablement des facteurs héréditaires puisqu'il touche préférentiellement les blancs et que des formes familiales ont été décrites. [25]

Les techniques de cytogénétique, d'immunohistochimie et de biologie moléculaire ont permis de confirmer l'origine neurale du groupe des tumeurs d'Ewing. [26, 27]

Actuellement, on pense que le sarcome d'Ewing a pour origine les cellules parasympathiques postganglionnaires, expliquant les nombreuses localisations

possibles de ces tumeurs. Différents caractères le distinguent des neuroblastomes, qui sont d'origine sympathique.

Une translocation chromosomique t (11 ; 22) (q24, q12) est retrouvée dans 88 à 95% des sarcomes d'Ewing. On a montré que le gène EWS, jusque-là inconnu, situé sur le chromosome 22, était fusionné en amont d'un oncogène connu, Fli1, situé sur le chromosome 11. Dans la translocation t (21 ; 22), le gène EWS est fusionné avec ERG, un oncogène appartenant à la famille que Fli1, et dans la translocation t (7 ; 22) avec ETV.

Le gène EWS est impliqué dans tous les cas. Le type de translocation semble, dans certains cas, avoir un effet sur le pronostic et sur le comportement biologique de la tumeur.

L'absence apparente d'antigène d'origine neurale a pendant un temps servi à différencier le sarcome d'Ewing des autres tumeurs neuroectodermiques.

En réalité, il y a un continuum entre sarcome d'Ewing typique, sarcome d'Ewing atypique et PNET. Le sarcome d'Ewing est la plus indifférenciée des lésions de cette famille. [25]

### **III. LOCALISATIONS: [28]**

Le sarcome d'Ewing peut atteindre tous les os du squelette, avec une légère préférence pour les os longs, touchés dans 50% à 60% des cas. Le fémur est atteint dans environ 15 à 27% de l'ensemble des cas, puis le tibia, l'humérus et le péroné. Le membre inférieur est plus souvent atteint.

Au niveau des os plats, l'atteinte costale primitive vient en deuxième lieu après l'os iliaque. En effet, selon PACQUEMENT [18], l'atteinte costale représente 18% de toutes les localisations et 36% des localisations osseuses au niveau des os plats. SHANKAR [29], dans sa série de 114 cas a retrouvé que l'atteinte costale représente 14% de toutes les localisations et 41% des localisations au niveau des os plats.

**Tableau n° 7 : Tableau montrant les différentes localisations du sarcome d'Ewing sur le squelette dans l'intergroup Ewing's sarcoma study IESS [30]**

Localisation primaire	Pourcentage
Pelvis	20%
Os iliaque	12,5%
Extrémités inférieures	45,6%
Fémur	20,8%
Péroné	12,2%
Extrémités supérieures	12,9%
Humérus	10,6%
<b>Squelette axial et côtes</b>	12,9%

## **IV- DIAGNOSTIC :**

### **A. ETUDE CLINIQUE:**

#### **1. Le délai diagnostique :**

- Dans la série de G Bacci et al. [31], il est de 5,7 mois.
- Pour Widhale et al [32], ce délai est de 7 mois. Ce retard de diagnostic relève tant du patient que du médecin, cette particularité dans le sarcome d'Ewing résulte de plusieurs phénomènes : la douleur qui évolue par épisodes résolutifs ; les radiographies initiales, lorsqu'elles sont pratiquées, sont considérées normales.
- Dans notre série, il varie de 1 mois à 1 an avec une moyenne de 7 mois.

#### **2. Douleur :**

La douleur est le principal signe d'appel, elle n'a pas de caractère spécifique. Elle est souvent banale [21].

Elle est d'abord capricieuse, intermittente, devenant permanente et résistante au traitement antalgique et anti-inflammatoire. [33]

Elle est le plus souvent localisée à la zone tumorale mais peut être projetée.[34]

Dans notre série, la douleur était révélatrice chez 7 patients soit 87,5% des cas.

Son caractère n'a pas été toujours décrit avec précision.

### **3. Tuméfaction :**

La tuméfaction existe de façon quasi constante, elle est présente plus d'une fois sur deux au moment du diagnostic. Elle est de volume variable, plus important au niveau des os plats. [35]

La tuméfaction est d'apparition et d'évolution rapide, parfois d'aspect inflammatoire, elle est solidaire à l'os à la palpation. [34]

Dans notre série, 100% des malades avaient une tuméfaction.

### **4. Autres symptômes: [6, 36, 37]**

Dans certaines localisations, le volume tumoral, responsable des signes de compression, permet de conduire au diagnostic.

- Une tumeur costale peut se manifester par des troubles respiratoires ou par un épanchement de la plèvre.

Dans notre série, une dyspnée a été présente chez un patient, un épanchement pleural chez 7 cas.

### **5. Signes généraux :**

La fièvre est un élément pronostique péjoratif. Elle est présente dans 10% des cas pour BAUNIN [13] et dans 20% des cas pour PACQUEMENT [18].

Elle représente également un élément trompeur au moment du diagnostic, pouvant orienter à tort vers un processus infectieux. [13]

L'altération de l'état général peut apparaître après un certain temps d'évolution, sa présence avec la fièvre suggère l'existence de métastases. [15, 18, 38]

Selon la série de Nicholas C, sur les 20 patients présentant un sarcome d'Ewing costal ,7 patients présentant une masse costal, 12 patients se plaignent de douleur, 1 seul patient présentant une détresse respiratoire et 1 seul présentant une neuropathie. [20]

Selon Daniel J, sur les 39 patients traités pour sarcome d'Ewing costal, 82% présentant une douleur locale, et 46% une masse. [21]

Dans notre série, la fièvre a été présente dans 50% des cas, et l'altération de l'état général chez 2 patients.

## **B. DONNEES PARA-CLINIQUES:**

### **1. Radiographie thoracique :**

Malgré l'avènement des nouvelles méthodes d'exploration radiologique, elle constitue un temps essentiel dans la prise en charge d'une tumeur osseuse suspecte de malignité. [39, 40]

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse rapidement évolutive, très agressive dont le point de départ est au niveau de la médullaire osseuse. [41]

Très vite le cortex est atteint, le périoste oppose une réaction périostée et les parties molles sont envahies. [42, 43]

Les signes radiologiques sont, au début, minimes et peuvent échapper à l'interprétation.

L'ostéolyse est le signe radiologique majeur, présente dans 100% des cas selon DIARD. [42]

Nos résultats rejoignent ceux de la littérature dans la mesure que l'ostéolyse était présente dans 87,5% des cas.

### 1. Particularités au niveau des os plats :

A coté des formes purement ostéolytiques, il existe des formes condensantes. Le plus souvent, l'association d'une ostéolyse et d'une ostéocondensation réalise des lésions mixtes. Une dissociation corticale peut réaliser un aspect feuilleté du contour osseux. Dans notre série l'association lyse-condensation a été remarquée chez un patient.

C'est souvent la tumeur des parties molles qui est au premier plan : volumineuse, non calcifiée, responsable d'une compression des organes de voisinage, elle peut être l'élément révélateur de la tumeur.

### 2. Tomodensitométrie thoracique (TDM) :

Elle objective le type de destruction osseuse, son étendue, le degré d'envahissement des parties molles. Ceci est particulièrement vrai pour le squelette pelvien et plus encore pour les côtes et l'omoplate dont l'étude en IRM est artéfactée par la respiration.

La TDM est plus intéressante dans les lésions des côtes où la masse des parties molles contraste avec le parenchyme pulmonaire. [44]

La TDM a pour intérêt de parfaitement visualiser les structures osseuses et les zones d'ostéolyse, elle est également intéressante pour l'étude de la corticale osseuse, et la détection des réactions périostées. [45, 46]

### 3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

Le caractère non invasif et non irradiant de l'IRM, le contraste élevé entre les tissus sains et la lésion, la possibilité d'obtenir de multiples plans de coupes dans les trois plans de l'espace sans déplacer le patient, fait que l'IRM est actuellement l'examen de première intention après les radiographies standards

dans la prise en charge des tumeurs malignes osseuses en général et des tumeurs d'Ewing en particulier. [47, 48]

Il s'agit de l'examen de choix pour apprécier l'étendue de la tumeur dans les tissus mous et dans l'os.

Sur les coupes pondérées en T1, la tumeur a un signal bas qui contraste dans l'os avec le signal haut de la moelle saine voisine, non envahie.

Sur les coupes pondérées en T2, le signal de la tumeur est plus élevé que celui des muscles voisins ; les zones de nécrose ont un signal de moindre intensité.

Après injection intra veineuse d'un complexe de Gadolinium, le signal se renforce au sein de la tumeur, surtout sur les coupes pondérées en T1.

Selon EGGLI et al. , le renforcement s'observait seulement en zones tumorales, ce qui permettait de les différencier de l'œdème inflammatoire péri tumoral ; tous ces examens devront être réalisés avant la biopsie qui pourrait en fausser les résultats des lésions du fait des lésions traumatiques qu'elle surajoute aux lésions tumorales. [49, 50]

Aucune IRM n'a été réalisée pour nos patients pour des raisons purement techniques et économiques.

#### **4. Scintigraphie : [51]**

Le sarcome d'Ewing se présente généralement comme une lésion hyperfixante sur la scintigraphie osseuse en raison de l'importance de la vascularisation tumorale et de l'activité ostéoblastique particulièrement marquée.

Alfeeli et al. [52], ont rapporté le cas d'un sarcome d'Ewing au niveau costal où la scintigraphie osseuse avait montré une hyperfixation au temps osseux sans aucune hyperfixation au temps précoce, c'est-à-dire sans hyperhémie au temps vasculaire de l'examen.

Reinus et al. [53], dans une étude sur les caractéristiques pronostiques de la scintigraphie osseuse dans le contrôle post-thérapeutique, ont rappelé que l'aspect scintigraphique de la lésion primaire ne fournit que peu d'informations prédictives sur la progression de la maladie chez les patients non métastatiques et encore moins sur le pronostic et la survie.

### **C. BIOPSIE OSSEUSE**

C'est un temps essentiel de la démarche diagnostique en matière de pathologie tumorale osseuse. En effet, c'est le seul examen qui permet une confirmation histopathologique. [6, 42]

Si une tumeur maligne est suspectée, cette biopsie sera effectuée au plus tard dans la semaine qui suit la consultation, dans un centre spécialisé. [54,55]

Le choix de l'endroit de la biopsie est capital et c'est la raison pour laquelle elle doit être idéalement réalisée par le chirurgien qui traitera définitivement la tumeur ou par le radiologue après discussion préalable avec le chirurgien. [56]

#### **1. Ponction biopsie percutanée**

Il s'agit d'un geste simple réalisé sous anesthésie locale et dont la performance est considérablement améliorée par le repérage radioscopique, échographique ou surtout scannographique. Elle est réalisée à l'aide d'une aiguille de « True-cut » ou d'un trocart qui procurent des « carottes » de tissu

pathologique. Il est nécessaire de prélever au moins 4 ou 5 carottes, pour augmenter les chances de succès de cet examen. [51, 54]

Elle permet de poser le diagnostic de malignité dans plus de 80% des cas. Toutefois, la détermination du type histologique est souvent difficile. [54]

## **2. Biopsie chirurgicale**

La biopsie chirurgicale est l'un des temps principaux du diagnostic. C'est la technique la plus satisfaisante pour porter le diagnostic de certitude et de déterminer la variété anatomopathologique.

Elle doit être réalisée dans les meilleures conditions, et dans la mesure du possible, par le chirurgien qui sera chargé de l'exérèse finale. [18, 42, 51]

Elle est réalisée par une courte voie d'abord située, si possible, sur le trajet de la voie d'abord qui sera utilisée pour la résection chirurgicale de la tumeur, afin que la cicatrice de biopsie soit excisée en monobloc avec la tumeur lors du traitement chirurgical de celle-ci. Quand cela n'est pas possible, le trajet de la biopsie sera le plus direct possible sur la tumeur, ce trajet sera lui aussi excisé lors de la résection. [56, 57]

Dans notre série, la biopsie a été chirurgicale chez tous les patients. Elle a permis de confirmer le diagnostic de la tumeur d'Ewing.

## **3. Complications de la biopsie :**

La biopsie osseuse n'est pas dénuée de complications: l'hémorragie, l'infection, les fractures pathologiques, la dissémination et la poussée évolutive, sont des complications de fréquence variable qui nécessitent la prudence dans le geste. [58]

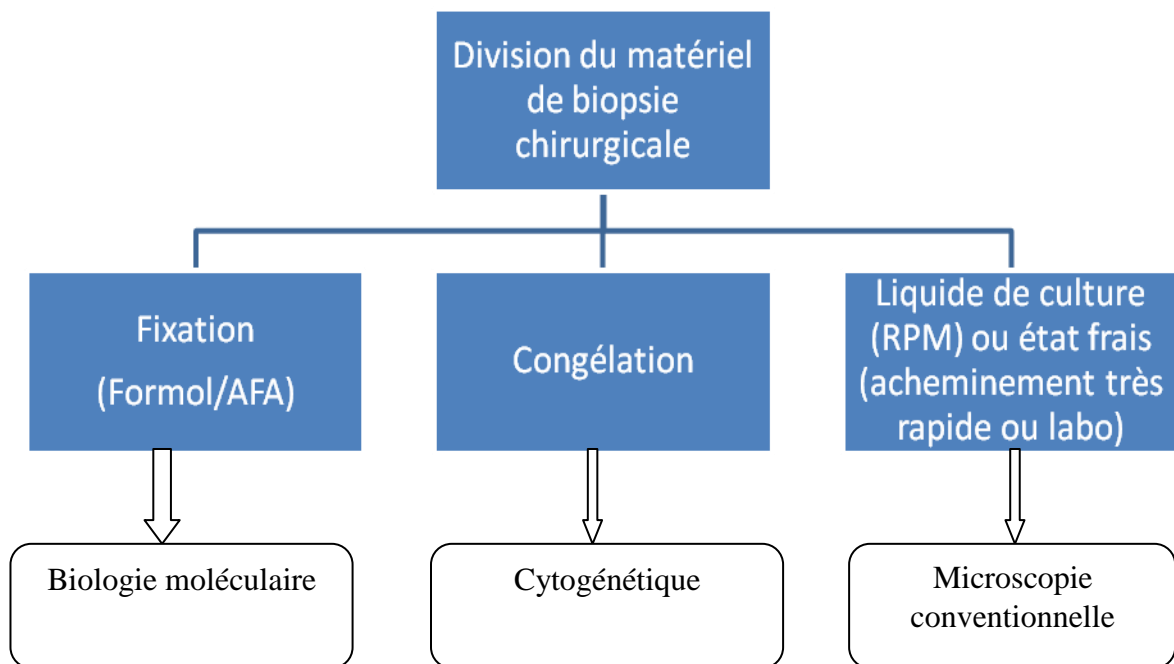
## V- ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

### A. ROLE DU PATHOLOGISTE:

#### 1. Outils diagnostiques :

- Microscopie conventionnelle.
- Etude cytogénétique et en biologie moléculaire par RT-PCR (reverse transcriptase polymerase chain reaction) et /ou hybridation in situ par fluorescence sur cellule en interphase (FISH)

#### 2. Gestion du prélèvement tissulaire :



### **3. La démarche diagnostique du pathologiste sera :**

- ✓ **D'affirmer la malignité :** Importante cellularité, anomalies cytologiques, mitoses.
- ✓ **De reconnaître la tumeur et la classer :**

Selon la classification des tumeurs osseuses de l'organisation mondiale de la santé (OMS) en 2002 :

« Le groupe des tumeurs de la famille Ewing » est composé du sarcome d'Ewing de l'os et des tissus mous, des tumeurs neuroectodermiques primitives(PNET) des os et des tissus mous, des neuroépithéliomes et de la tumeur d'Askin développée à partir de la cage thoracique.

Ces tumeurs sont des tumeurs malignes à cellules rondes qui présentent des degrés variables de différenciation neuroectodermiques.

Le sarcome d'Ewing est la tumeur la plus indifférenciée, le neuroépithéliome est la tumeur la plus différenciée. Le terme PNET est réservé aux tumeurs situées entre ces deux extrêmes.

Les tumeurs de la famille Ewing sur expriment le gène MIC2 et sont caractérisées par une translocation chromosomique t(11,22) (q24, q12), avec un transcrit de fusion impliquant les gènes EWS/ETS ».

### **4. Rôle du pathologiste dans l'évaluation du pronostic :**

L'évaluation du pronostic se fait sur la pièce de résection chirurgicale. La réponse au traitement peut déjà être appréciée sur l'imagerie, avant la résection. Elle sera définitivement étudiée par l'examen macroscopique et microscopique.

➤ **Analyse de la pièce de résection :**

**a. Le chirurgien doit avant d'adresser la pièce opératoire au laboratoire d'anatomie pathologique :**

- Schématiser et orienter la pièce opératoire, localiser la tumeur.
- Préciser les rapports anatomiques de la tumeur.
- et toujours adresser les documents radiologiques.

**b. L'anatomopathologiste doit effectuer :**

**a. Examen macroscopique :**

Au cours de cet examen, le pathologiste établit et rapporte sur un schéma :

- les dimensions de la pièce (hauteur X largeur X épaisseur)
- Le siège de la tumeur
- La taille de la lésion
- La distance des limites tumorales par rapport aux articulations et aux limites d'exérèse.

**b. Examen microscopique :**

Cet examen doit apprécier :

- L'extension tumorale par rapport aux zones de résection osseuse, aux patients molles.
- La qualité de l'exérèse
- L'effet de la chimiothérapie. La réponse tumorale s'évalue en nécrose tumorale. Parfois, la tumeur reste d'aspect microscopique inchangé malgré le traitement par chimiothérapie (non répondeur).

Les cellules tumorales viables sont volumineuses, comportent un noyau irrégulier, monstrueux, hyper chromatique et un cytoplasme souvent vacuolisé. Quand il existe une bonne réponse tumorale, plus de 90% des cellules tumorales sont nécrosées et la tumeur est remplacée par un tissu lâche de granulation, de la fibrose, et des éléments inflammatoires.

- Le résultat de la réponse à la chimiothérapie est donné en pourcentage de cellules nécrosées. La nécrose est évaluée selon le principe du grade décrit par HUVOS et ROSEN. [59]

➤ Grade de HUVOS et RONSEN :

- ❖ Grade I : peu ou pas d'effet
- ❖ Grade II : présence de zones de nécrose et d'ostéoïde tumorale acellulaire, associées à des foyers de tumeurs histologiquement viables. (II A= plus de 50% de tumeur identifiable, II B= + 5 à 50% de tumeur identifiable)
- ❖ Grade III : foyers épars de cellules tumorales viables (< ou= 5% de tumeur identifiable)
- ❖ Grade IV : pas de cellules tumorales viables.

## **B. L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE:**

### **1. Macroscopie :**

L'aspect macroscopique du sarcome d'Ewing peut être évocateur. Il s'agit d'une tumeur mal limitée à point de départ intra-osseux infiltrant la moelle. Peu ostéogène, elle ne produit pas de matrice osseuse. Il s'agit à la coupe, d'une

tumeur charnue, de consistance molle, blanchâtre. Elle est largement remaniée par des phénomènes nécrotiques, hémorragiques, voire puriforme pouvant en imposer pour une ostéomyélite. [13, 48]

L'agressivité de cette tumeur explique la destruction rapide de la corticale pour envahir les parties molles. Cette tumeur des parties molles n'est pas calcifiée, souvent volumineuse, en particulier en regard des os plats et responsable de refoulement des organes de voisinage. [60]

## **2. Microscopie :**

Le sarcome d'Ewing est, dans sa forme classique, constitué de petites cellules tumorales agencées en larges travées séparées par un abondant tissu fibreux.

### **a. Cytologie :**

Les cellules sont identiques entre elles, arrondies, mesurant entre 12 et 14µm, leur noyau, ovalaire ou arrondi, est pourvu d'une chromatine dense mais dispersée, et délimité par une fine membrane nucléaire.

L'activité mitotique est variable, souvent faible, les cytoplasmes sont pâles et très peu abondants, aux limites floues, ils comportent du glycogène identifiable par les colorations complémentaires, acide périodique...

Des cellules plus sombres, appelées DARK CELLS, ont été décrites comme le second type cellulaire du sarcome d'Ewing. Il s'agit en fait de cellules tumorales altérées spontanément ou lors de la biopsie.

#### b. Architecture :

Les cellules forment de larges travées ou de plages de très forte densité en cellules tumorales, sans agencement particulier. Il existe parfois des images de pseudo rosettes liées à des nécroses cellulaires, sans neurofibrilles. Les cellules se regroupent parfois autour de petits capillaires.

Plus rarement, les cellules s'agencent en lobules, en alvéoles où constituent de fines travées séparées par de larges trousseaux de fibres de collagènes, disposition appelée FILIGREE PATTERN. Cette disposition s'observe à la périphérie de la tumeur et correspond à l'infiltration du tissu musculo-aponévrotique [61]. Le réseau de fibres de réticuline apparaît très peu abondant entre les cellules tumorales, alors qu'il est très dense autour des vaisseaux. Les placards tumoraux sont par ailleurs entourés par un abondant tissu hyalin.

#### c. Remaniements :

Peuvent être hémorragiques associés ou non à une nécrose de coagulation, pouvant rendre le diagnostic de certitude difficile.

### **3. Immunohistochimie**

L'immunohistochimie permet, grâce à l'utilisation de marqueurs cellulaires de différenciation, d'Ag (antigène) de membrane, de distinguer le sarcome d'Ewing des autres tumeurs malignes à petites cellules rondes. [62]

Les cellules sont marquées par au moins deux marqueurs de différenciation neurale : Protéine S 100, Neurone spécifique-Enolase (NSE), anticorps anti Human Natural Killer (HNK), chromogranine. La desmine et le Pan-L sont négatifs.[63]

L'utilisation de l'anticorps de reconnaissance du produit du gène MIC2, est particulièrement intéressante dans le sarcome d'Ewing. Le pseudogène

autosomal localisé sur les bras courts des chromosomes sexuels code pour une glycoprotéine transmembranaire, le CD99, qui pourrait jouer un rôle dans l'adhésion entre les cellules. Il est exprimé dans 85% des sarcomes d'Ewing et des tumeurs du groupe PNET. [63, 64]

#### 4. Cytogénétique : [65, 66]

Les techniques de cytogénétique ont permis de confirmer l'origine neurale du sarcome d'Ewing et des PNET.

En 1983, il a été mis en évidence un réarrangement chromosomique spécifique du sarcome d'Ewing, consistant en une translocation réciproque entre les bras longs des chromosomes 11 et 22: t (11, 22) (q24, q12) retrouvée dans 83 à 95% des cas. Cependant il existe des translocations variantes et complexes.

**Tableau N°8 : Tableau montrant les différentes translocations, gènes de fusion correspondants et leur fréquence respective dans le sarcome D'Ewing.**

Translocations	Gène de fusion	Fréquence
t(11,22) (q24,q12)	EWS-FLI 1	85%
t(21,22) (q24,q12)	EWS-ERG	10%
t(7,22) (q22,q12)	EWS-ETV1	Rare
t(17,22) (q12,q12)	EWS-E1AF	Rare
t(2,22) (q33,q12)	EWS-WT1	Rare

Turc et Aurias qui ont décrit la translocation 11-22 pour la première fois ont permis d'établir que le Sarcome d'Ewing était d'origine neuro ectodermique, comme les tumeurs neuro-ectodermiques périphériques (PNET), les neuroépithéliomes et les tumeurs d'Askin de la paroi thoracique. Ces tumeurs de

caractéristiques communes en biologie moléculaire forment le groupe des tumeurs neuro-ectodermiques ou famille des tumeurs d'Ewing.

## **5. Biologie moléculaire**

Les marqueurs cytogénétiques et moléculaires peuvent être utiles pour le diagnostic positif et différentiel du sarcome d'Ewing, à cause de l'incertitude de l'histologie et de l'imprécision des marqueurs de différenciation. [67]

C'est par la technique de SOUTHERN-BLOT ou RT-PCR (Réverse Transcriptase Polymérase Chain Réaction) que l'on met en évidence la production du gène chimérique de fusion correspondant à cette translocation. [63, 68]

Il juxtapose, le gène EWS du chromosome 22 ou gène FLI-1 du chromosome 11 dans 85% des cas. Il existe aussi des variantes t (21 ; 22) (q12 ; q12) avec le gène ERG porté par le chromosome 21 dans 10% des cas et t (7 ; 22) (q22 ; q12) avec le gène ETV1, E1AF ou FEV dans de rares cas.

Cette analyse cytogénétique et biologique moléculaire, applicable sur le matériel frais ou congelé est donc un argument fondamental pour le diagnostic du sarcome d'Ewing.

## VI- DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS : [69]

### A. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL RADIO-CLINIQUE:

Les signes cliniques et radiologiques ne sont pas spécifiques au sarcome d'Ewing. Celui-ci peut être confondu avec :

- Ostéomyélite : Devant l'existence de douleur ostéo-articulaire, associée à une tuméfaction et à une fièvre, avec dans certains cas un syndrome inflammatoire qui peut être commun aux deux affections, et avec à la radiologie standard, une image en bulbe d'oignon, souvent décrite comme étant caractéristique du sarcome d'Ewing.
- L'ostéosarcome : peut aussi être évoqué quand la réaction périostée se fait avec des spicules perpendiculaires à la direction de la corticale ou dans les localisations métaphysaires condensantes.
- Les lymphomes osseux primitifs : qui peuvent prendre tout comme le sarcome d'Ewing un aspect moucheté et vermoulu. Les lymphomes touchent habituellement des patients plus âgés que le sarcome d'Ewing.
- Le granulome éosinophile, l'histiocytose langerhansienne qui donne parfois des lésions lytiques peuvent faire discuter un sarcome d'Ewing. La présence de multiples localisations osseuses avec des images de lyse à l'emporte-pièce au crâne, oriente vers une histiocytose langerhansienne.
- Le kyste osseux anévrisimal : peut prendre un aspect très agressif, avec une lyse importante et une volumineuse extension dans les parties molles. L'existence de niveaux liquides, si elle évoque fortement le

kyste anévrysmal, n'est pas pathognomonique. La biopsie redresse le diagnostic.

## **B. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL ANATOMOPATHOLOGIQUE:**

L'aspect de lésion à petite cellules rondes peut être commun à d'autres lésions que le sarcome d'Ewing, cependant, l'âge, le tableau clinique et radiologique permettent de limiter ces diagnostics différentiels :

- Chez l'enfant de moins de 5 ans, il est primordial de penser au lymphome et aux métastases du neuroblastome avant d'évoquer le sarcome d'Ewing.
- Chez l'adolescent et l'adulte jeune, on peut avoir un ostéosarcome à petites cellules, mais qui reste rare, la tumeur desmoplastique à petites cellules rondes, généralement plus hétérogène que le sarcome d'Ewing, avec à l'immunohistochimie une expression de multiples marqueurs: vimentine, cytokératine.

	Ewing	Neuroépithéliome	Lymphome
Architecture			
Cohésive	+	+	-
Alvéolaire	-	±	-
Rosette			
Pseudo	±	-	-
Vraie	-	±	-
Cytologie			
Substance intercellulaire	-	-	-
Cytoplasme éosinophile	-	-	-
Immunohistochimie			
NSE	±	±	-
HNK	±	±	-
CLA	-	-	+
Myoglobine	-	-	-

NSE : neurone specific enolase ; HNK : human natural killer; CLA :commun leucocyt antigen

Tableau n°9 : Tableau résumant les éléments du diagnostic différentiel histo cytologique. [70]

## **VII. BILAN D'EXTENSION :**

Le diagnostic positif du sarcome d'Ewing étant posé, il importe de faire un bilan d'extension précis dont dépend la conduite thérapeutique. [71]

Si l'examen radiographique standard constitue la base du diagnostic positif de sarcome d'Ewing, son apport dans le bilan d'extension est limité.

A ce niveau, ce sont les autres techniques d'exploration radiologique (TDM, IRM) et éventuellement la scintigraphie osseuse qui sont d'un apport considérable. [45]

Le bilan d'extension comporte 2 volets, un bilan locorégional et un bilan métastatique à distance. [72]

Un bilan complet s'impose avant l'acte opératoire. Si un traitement néo adjuvant est administré, ces examens seront refaits juste avant la résection chirurgicale. [73]

### **A. EXTENSION LOCOREGIONALE: [11]**

La stratégie thérapeutique locale dépend de cette évaluation locorégionale. L'IRM est l'examen de choix pour analyser l'extension locale d'une tumeur osseuse. Il permet d'apprécier l'étendue de la tumeur, de détecter d'éventuelles « skip métastases » (petites métastases osseuses séparées du primitif par du tissu osseux sain) et d'évaluer une possible extension à l'articulation adjacente. La planification de l'intervention chirurgicale définira le niveau de résection osseuse selon l'étendue de la maladie et l'existence ou non d'atteinte articulaire.

## **1. Radiographies standards**

Les radiographies standards ont plus d'intérêt dans le bilan diagnostique que dans le bilan d'extension locorégionale. Il est donc nécessaire d'avoir recours au scanner et surtout à l'IRM. [7]

Le sarcome d'Ewing affiche une présentation radiologique protéiforme mais dans la majorité des cas produit une ostéolyse géographique mitée ou une ostéolyse ponctuée ou perméative à point de départ médullaire.

Il existe fréquemment une expansion extra osseuse infiltrant les parties molles de voisinage sans ostéogénèse. Le volume de la tumeur des parties molles contraste souvent avec une atteinte osseuse discrète, et ce, notamment pour les os plats. [11]

## **2. Tomodensitométrie (TDM)**

L'approche de la TDM dans le bilan d'extension est toutefois dépendante d'une technique d'examen rigoureuse.

Elle doit intéresser tout le segment atteint prenant les articulations sus et sous jacentes afin de préciser l'extension du processus tumoral en hauteur aussi bien en intracanaulaire qu'au niveau des parties molles avoisinantes. [74]

La densité doit être mesurée de façon comparative avec le côté opposé, car certains os normaux peuvent avoir une grande densité élevée. [47]

Les coupes TDM sont d'abord réalisées sans injection de produit de contraste iodé et dans un second temps, après injection. En plaçant la fenêtre sur les densités osseuses, on fait apparaître les lésions de l'os et en plaçant la fenêtre sur les densités moyennes on met en évidence l'envahissement des parties molles juxta-osseuses. [47]

L'extension au niveau des parties molles s'apprécie sur les coupes après injection intraveineuse de produit de contraste. Elle sera faite en fenêtré de parties molles si elles sont ossifiées, et quand elles ne sont pas ossifiées, l'appréciation reste très difficile à cause de l'iso densité fréquente entre le tissu tumoral et les parties molles avoisinantes, et de l'effacement des faisceaux par l'œdème, ce qui rend la TDM moins performante que l'IRM dans ce sujet. [76]

Selon ANTRACT [76], le développement récent des TDM multibarettes permet, avec injection intra veineuse de produit de contraste, de mieux apprécier l'extension tumorale dans les parties molles et d'obtenir des images de reconstruction en 3 dimensions et de visualiser les rapports avec les éléments vasculaires.

↳ Les limites de la TDM : L'examen TDM ne peut pas préciser les signes suivants:

- Les skips-métastases
- Les rapports exacts de la tumeur avec les structures vasculaires et nerveuses adjacentes.

### **3. Imagerie par Résonance Magnétique (IRM)**

L'IRM est actuellement l'examen de choix pour évaluer l'extension locorégionale du sarcome d'Ewing, alors que son intérêt pour le diagnostic initial est limité. [77]

L'examen est maintenant bien codifié et s'est récemment enrichi des techniques d'IRM dynamique.

### ***a. Résultats : [78,79]***

Le contraste est beaucoup plus élevé qu'en TDM et l'image obtenue le long de l'axe osseux est plus facile à suivre.

#### **a. Analyse de l'extension :**

##### **↳ Extension intra osseuse :**

L'IRM montre l'atteinte médullaire quelque soit le point de départ tumoral au niveau de l'os, mais également l'ostéolyse corticale et la réaction périostée. Elle recherche la présence de métastases intra médullaires à distance de la lésion primitive appelées Skip-métastases. SAIFUDDIN a rapporté [80], dans son étude faite sur 26 cas, la présence de skip-métastases dans 25% des cas.

##### **↳ Extension extra osseuse :**

L'IRM précise s'il existe un liseré en hypo signal limitant l'extension avec simple refoulement des structures avoisinantes ou s'il existe une rupture de cette pseudo capsule avec réel envahissement des structures adjacentes. [81]

Cette extension péri osseuse doit être bien analysée au niveau anatomique car sa résection ultérieure conditionnera le résultat fonctionnel du geste chirurgical.

L'IRM est supérieure à la TDM dans l'appréciation des atteintes des éléments vasculo-nerveux. Ils peuvent être simplement refoulés par la tumeur ou englobés.

En outre, la mesure exacte de la tumeur permet le suivi de la réponse au traitement d'induction. [32]

## **b. Evaluation de l'architecture tumorale :**

Les zones actives (hypo signal T1, hyper signal T2 et rehaussement après contraste), les zones ossifiées visibles également sur les clichés simples (hypo signal quelque soit la séquence) et les zones nécrotiques (hypo signal T1, hyper signal T2, mais pas de rehaussement après contraste) sont bien identifiées. [78, 79]

Le diagnostic entre œdème périlésionnel et tumeur est basé sur l'analyse morphologique et dynamique. [80]

Dans notre série, aucune IRM n'a été réalisée dans le cadre du bilan d'extension loco régionale.

## **4. Ponction pleurale :**

Selon le protocole d'Euro Ewing 99, en cas de tumeur costale, il est indispensable de rechercher l'existence d'un épanchement pleural.

En présence d'un épanchement pleural, sa nature (tumorale ou réactionnelle) sera recherchée par une ponction cytologique. La présence d'un épanchement pleural (même positif) ne fait pas considérer le patient comme métastatique mais comme porteur d'une maladie locorégionale.

## **B. EXTENSION A DISTANCE:**

Les métastases sont fréquentes. Elles sont présentes dans 20 à 30% des cas au moment du diagnostic [6, 9]. Il s'agit surtout de métastases pulmonaires et osseuses. Les autres localisations métastatiques sont rares tels que les métastases ganglionnaires, cérébrales et hépatiques. [82]

Selon l'étude de l'Institut Curie [82], concernant 30 patients porteurs de sarcome d'Ewing osseux, la dissémination métastatique a été observée durant la première année suivant le diagnostic dans 48% des cas, et dans 83% des cas après 3 ans.

Ce bilan doit comporter systématiquement :

- a. Une scintigraphie au technétium : à la recherche d'autres sites de fixation anormale.

Dans notre série, la scintigraphie a été réalisée chez tous nos patients et n'a pas objectivé de métastases.

- b. Des radiographies des zones fixantes et/ ou douloureuses.
- c. Une tomodensitométrie cérébrale ou une imagerie par résonance magnétique en cas de signe d'appel à la recherche de localisations cérébrales.
  - Dans notre série, elle a été réalisée chez un patient ; elle a retrouvé des métastases cérébrales à savoir un processus lésionnel de la base du crane de siège clival en faveur d'une localisation secondaire du sarcome d'Ewing.

- d. Bilan d'extension à la moelle hématopoïétique, comportant :

- Une biopsie ostéoméduillaire au trocart.
- Des ponctions médullaires multiples.

Ces deux examens se sont révélés normaux chez tous nos patients.

## 1. Scintigraphie osseuse

Les tumeurs osseuses restent une des indications préférentielles de la scintigraphie. Le traceur habituellement utilisé est un biphosphonate marqué au technétium 99 qui se fixe sur l'os à la phase précoce en raison d'une vascularisation importante, puis sur les zones d'ostéogenèse à la phase tardive (zones où sont formés les cristaux calciques).

Elle reste un examen indispensable devant des signes cliniques isolés sans lésions radiologiques décelables sur les clichés standards. [45]

L'examen doit porter sur l'ensemble du squelette en vue antérieure et postérieure, et donc nécessite un détecteur corps entier pour le balayage de tout le squelette [9].

La scintigraphie osseuse au technétium 99 est sensible mais n'est pas spécifique. C'est un examen qui reflète à la fois la vascularisation et l'ostéogenèse que celle-ci soit tumorale ou réactionnelle. [37]

Elle est cependant évocatrice de métastases lorsqu'elle dépiste une hyperfixation squelettique à distance. [45]

L'atout principal de cet examen est de savoir si une lésion osseuse est unique ou si elle s'intègre dans une pathologie multifocale (métastases osseuses, lymphome, histiocytose langerhansienne). Ses autres avantages, outre sa disponibilité, sont :

- la possibilité de détecter des lésions quiescentes ou actives ;
- la capacité à identifier des lésions non vues sur les radiographies simples (un ostéome ostéoïde rachidien par exemple) ;

- la recherche de skip-métastases (bien que l'IRM semble supérieure dans ce domaine) ;
- la réponse d'une tumeur à une chimiothérapie néo adjuvante.

La scintigraphie osseuse est sensible mais n'est pas spécifique en ce qui concerne l'exploration des tumeurs. Elle permet de rechercher d'autres localisations dans des maladies potentiellement polyostéotiques comme l'enchondromatose multiple ou la dysplasie fibreuse. [45]

Elle peut redresser un diagnostic en cas de fixation multiple chez un patient porteur d'une lésion solitaire sur des radiographies simples.

Son apport est limité dans le diagnostic de nombreuses lésions au premier rang desquelles se situent les lésions bénignes qui se traduisent en règle générale par une hyperfixation.

La scintigraphie osseuse trouve, en revanche, tout son intérêt dans la recherche de métastases d'une pathologie tumorale connue et notamment lorsque les lésions sont suspectées cliniquement mais ne sont pas vues sur les radiographies standards. [83]

Le recours au single photon emission tomography (SPECT) peut, en cas de localisation difficile comme le rachis, préciser la situation exacte de la lésion grâce aux acquisitions tomographiques. [84]

La surveillance scintigraphique de certaines tumeurs nécessite de connaître quelques particularités. En effet, des anomalies osseuses peuvent apparaître sans être obligatoirement d'origine métastatique.

Des zones de contraintes en cas d'allogreffe après résection chirurgicale, des fractures sur allogreffes, vont engendrer une augmentation de concentration du traceur. Les effets de la radiothérapie ou de la chimiothérapie peuvent aussi entraîner des modifications de la réponse scintigraphique, mais sont aussi parfois à l'origine de lésions tumorales secondaires (ostéochondrome, ostéosarcome). [83]

D'autres traceurs (thallium 201, technétium 99 méthoxy-isobutyl-isonitrile [MIBI]) sont à l'étude pour l'exploration du squelette dans l'évaluation de la réponse d'une tumeur à la chimiothérapie néoadjuvante. [83]

La scintigraphie au méta-iodo-benzylguanidine (MIBG) fait le bilan d'extension du neuroblastome à la recherche notamment d'éventuelles localisations osseuses secondaires.

La scintigraphie osseuse, dans certaines conditions (ostéosarcome, neuroblastome), peut détecter des localisations secondaires extraosseuses (en particulier des métastases pulmonaires ostéogéniques).

Dans notre série, tous les patients ont bénéficiés de scintigraphie osseuse, mais elle n'a pas objectivé de localisations secondaires.

## **2. Radiographies des zones fixantes et/ ou douloureuses :**

La Radiographie du squelette des zones fixantes à la scintigraphie ou d'éventuelles zones douloureuses doit être réalisée même si la scintigraphie est normale dans ces zones. En cas de doute sur une fixation scintigraphique minimale, l'IRM ou le TDM susceptible de montrer une modification de la moelle osseuse ou des anomalies discrètes de la structure osseuse sont des examens contributifs.

### **3. TEP/TDM au 18FDG : [85]**

Bien qu'il n'y ait pas encore de réelles recommandations, la TEP et la TEP/TDM au FDG-(18F) offrent le bénéfice d'un bilan d'extension « corps entier » initial, et ce, avec une sensibilité supérieure à la scintigraphie osseuse planaire.

Franzius et al. démontrent que la TEP au FDG-(18F) présente une sensibilité et une spécificité à la scintigraphie osseuse dans la détection de métastases osseuses du sarcome d'Ewing (respectivement 100% et 96% contre 68% et 87%) et présente l'avantage de diagnostiquer les atteintes extra osseuses. Cela est vrai pour l'ensemble des localisations hormis les atteintes du crane où la scintigraphie osseuse est meilleure compte tenu de l'hyper métabolisme cérébral limitant la détection des lésions en TEP au FDG-(18F).

La TEP semble, en revanche, moins sensible que la scintigraphie osseuse en ce qui concerne les localisations osseuses secondaires de l'ostéosarcome compte tenu de leur nature ostéogène.

Lorsque Volker et al. Comparent la TEP au FDG-(18F) aux modalités d'imagerie conventionnelle (MIC) (écographie, TDM, IRM, Scintigraphie osseuse) dans le staging initial des sarcomes pédiatriques, il apparait que les performances de la TEP sont identiques aux MIC dans la détection de la tumeur initiale (efficacité 100%).

En revanche, la TEP est supérieure dans la détection des manifestations ganglionnaires (sensibilité : 90% vs 57%) mais inférieure à la TDM thoracique dans la détection des métastases pulmonaires en raison de la faible résolution spatiale (fausse négativité des lésions inférieures à 7mm de diamètre).

#### **4. IRM corps entier : [85]**

Il a également été démontré qu'elle est plus sensible que la scintigraphie osseuse mais moins que la TEP/TDM au FDG-(18F). Daldrup-link et al. rapportent des sensibilités s'élevant à 71% pour la SO, 82% pour l'IRM corps entier et 90% pour la TEP au FDG-(18F).

La contrepartie d'un champ corps entier en IRM est la dégradation de la résolution spatiale, aboutissant à une perte de spécificité.

#### **5. Recherche de métastases médullaires :**

Du fait du caractère parfois très focal de l'envahissement médullaire, cette exploration nécessite :

- 2 biopsies médullaires (en dehors de la tumeur primitive)
- 10 myélogrammes (en dehors de la tumeur primitive) : 2 secteurs étalés + 1 pool.

#### **6. Echographie abdominale**

L'échographie abdominale a pour intérêt la recherche de métastases hépatiques ou ganglionnaires profondes, mais elles sont rares [19].

Selon l'étude de l'Institut Curie [82], elles sont présentes dans 9% des cas.

Dans notre série, l'échographie était pratiquée chez tous les malades, elle n'a objectivé aucun cas de métastase hépatique ou autres.

## **VIII. FACTEURS PRONOSTIQUES:**

Les facteurs pronostiques sont :

- ❖ L'âge
- ❖ Le volume de la tumeur primitive
- ❖ La réponse histologique à la chimiothérapie initiale
- ❖ Présence de métastases au moment du diagnostic

### **A. L'AGE :**

Il semble que l'âge des patients ait un rôle moins significatif quand les protocoles de traitement sont équivalents chez les enfants et les adultes et que les localisations sont comparables. Plusieurs études soulignent la valeur péjorative d'un âge élevé, portant sur près de 1000 patients, montre que dans les tumeurs d'Ewing localisées, la probabilité de survie sans rechute (SSR) est significativement meilleure chez les patients âgés de moins de 15ans au moment du diagnostic. (63% vs 52%).

Une étude à Boston, avait montré que les patients dont l'âge est de moins de 10ans avaient un taux de SSR à 5ans de 70%, ce taux descend à 60% pour ceux dont l'âge est compris entre 10et 17 ans, et diminue jusqu'à 44% chez des patients dont l'âge est supérieur à 18ans. [86]

Dans notre série, l'âge de nos patients varie entre 5ans et 13ans ce qui constitue un facteur de bon pronostic.

### **B. VOLUME INITIAL DE LA TUMEUR :**

Les tumeurs de grande taille, de volume tumoral initial supérieure à 100 voire 200 ml, ou une plus grande dimension supérieure à 8cm, semblent de

moins bon pronostic [85], puisqu'on a constaté que les patients ayant des tumeurs larges (avec un diamètre maximal  $\geq 8$ cm) avec un taux de SSR à 5ans de 55% vs75%.

Il semble également que les tumeurs les plus volumineuses soient aussi celles qui donnent plus de métastases, ce qui peut introduire un biais dans certaines études. Dans une étude de G.BACCI, on a noté que le taux de survie à 10ans est de 52,2% chez des patients avec un volume tumoral  $\geq 150$ ml. [87]

La valeur retenue afin de définir le volume tumoral comme étant un facteur pronostique est variable selon les études :

- ✓ Dans le protocole allemand CESS 86, on retient la valeur 200ml, avec une SSR à 8ans meilleure pour les 98 patients ayant une tumeur inférieure à 200ml que pour les 54 ayant une tumeur plus grosse (65vs42%)
- ✓ Pour le groupe international EICESS [86], ce seuil se situerait plutôt à 100ml, et donc chez 89 patients, on a noté qu'il était <100ml chez 51 patients, avec un taux de survie sans risque à 3ans de 80% contre 32% pour 32% pour les volumes supérieures ou égaux à 100ml.

Nos résultats ne confirment pas la valeur de la taille de la tumeur comme un facteur pronostique.

### **C. RÉPONSE HISTOLOGIQUE À LA CHIMIOTHÉRAPIE:**

C'est un facteur essentiel du pronostic après traitement chimiothérapique :

- Pour BACCI [88] : la probabilité de SSR à 5ans était de 28% chez les mauvais répondeurs contre 77% chez les bons répondeurs.

Le délai avant récurrences était plus long, en moyenne 51mois chez les bons répondeurs, contre 32 mois chez les mauvais. Dans une autre étude de BACCI G à l'institut RIZZOLI entre les années 1972 et 1992 [87], chez 83 patients ayant une bonne réponse à la chimiothérapie, on a noté un taux de SSR à 10ans de 80,1% contre un taux de SSR de 31,3% chez les mauvais répondeurs.

- Dans l'étude rétrospective conjointe SFOP-EICESS, le taux de SSR à 5ans des patients ayant moins de 10% de cellules viables après chimiothérapie était de 73% contre 45% pour les patients ayant au moins de 10% de cellules résiduelles.
- Wunder et al. Ont effectué une étude chez une série de 74 patients présentant un sarcome d'Ewing , ayant reçu une chimiothérapie pré et post opératoire avec ou sans radiothérapie après résection tumorale, et ont trouvé un taux de survie sans risque à 5ans de 0% pour les patients qui ont une réponse grade I, et de 84% pour les patients ayant une réponse grade III ou IV. Ceci implique clairement la réponse histologique à la chimiothérapie comme étant un facteur pronostic.
- N.Sirvant et al. ont effectué une étude chez une série de 54 patients présentant un sarcome d'Ewing costal. ils ont conclu que la réponse à la chimiothérapie a été le seul facteur important de pronostic ( $P=0,004$ ). Les patients ayant un épanchement pleural avaient un pourcentage plus élevé de rechute si elles ont été traitées sans radiothérapie locale. Cette étude confirme l'importance pronostique de la réponse à la chimiothérapie initiale. [22]

- Dans notre série, 5 patients étaient de bons répondeurs alors que 3 cas étaient mauvais répondeurs.

#### **D. PRÉSENCE DE MÉTASTASES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC:**

Il reste le premier facteur pronostique dans le sarcome d'Ewing, puisque la probabilité de SSR à 5ans, qui va jusqu'à 70% dans les séries modernes en l'absence de métastases, tombe alors à moins de 30%.

L'étude DANA-FARBER (cancer institut and children's hospital of BOSTON) : montre que chez les patients ayant des métastases osseuses, le pronostic est beaucoup moins bon que celui des patients présentant des métastases pulmonaires isolées. [89]

La détection de cellules tumorales sur les biopsies médullaires par RT-PCR, a une influence non négligeable sur le pronostic [88], dans cette étude chez 172 patients on a montré que 95 patients ayant une RT-PCR négative ont un taux de SSR à 2ans meilleur que celui des 36 patients ayant un RT-PCR positif.

Dans notre série, deux patients avaient un épanchement pleural avec une métastase pulmonaire, un patient avait une métastase cérébrale et un autre a fait une récurrence locale et métastatique au niveau maxillaire et rachidien due à l'arrêt du traitement.

Autres facteurs ont été considérés comme facteurs pronostiques : L'existence d'un syndrome inflammatoire biologique franc, d'une anémie, d'une fièvre élevée au diagnostic ou une élévation du lactate déshydrogénase LDH.

## **IX. TRAITEMENT:**

L'exérèse chirurgicale est le traitement de base. La radiothérapie est intéressante pour le contrôle locorégional. La chimiothérapie pour le contrôle systémique.

### **A. HISTORIQUE:**

La radiosensibilité du sarcome d'Ewing est connue depuis les années 1940 [90]. Cependant, et parfois en dépit d'une réponse locale complète, l'apparition quasi-systématique d'une récurrence menait le patient au décès en deux à trois ans. Dans les années 1960, fut soulevée l'hypothèse que, dans bien des cas de tumeur d'Ewing apparemment localisées, une dissémination infra clinique de cellules tumorales existait déjà. [91]

Vingt donc s'ajouter au traitement local, un traitement général par chimiothérapie adjuvante (postopératoire), elle-même complétée au début des années 1980 d'une chimiothérapie néo adjuvante (préopératoire) afin d'enrayer plus précocement la dissémination métastatique et de rendre le traitement local plus efficace en réduisant préalablement la taille de la tumeur. [6]

Le traitement contemporain du sarcome d'Ewing est multimodal : il consiste en une combinaison de chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie. Une chimiothérapie néo adjuvante est indispensable afin de traiter les micrométastases, présents dans 80% des cas au moment du diagnostic, et de réduire le volume de la tumeur primitive. [14]

## **B. LE TRAITEMENT GÉNÉRAL: CHIMIOThERAPIE**

Cette chimiothérapie permet de diminuer le volume de la tumeur primitive, ce qui rend le traitement plus facile et plus efficace, et permet de diminuer le développement des métastases à distance. [92]

Plus récemment, et ce depuis le milieu des années 1980, l'addition de l'Ifosfamide et l'Etoposide aux protocoles afin d'améliorer le pronostic, a été testée par **THE PEDIATRIC ONCOLOGY GROUP AND CHILDREN'S CANCER GROUP**, qui ont effectué des études randomisées afin de comparer les différents protocoles chimiothérapeutiques, et donc Adriamycine / VAC plus Ifosfamide et Etoposide, et on a constaté que le taux de survie globale à 5ans est de 52% pour le régime standard chez les patients ayant des sarcomes d'Ewing non métastatiques, contre 68% chez les patients traités par l'Ifosfamide et Etoposide. [86]

**Tableau n°10 : Tableau montrant les résultats des traitements avant introduction de la chimiothérapie (d'après BHANSALI) [93]**

	Nombre de cas	Nombre de survie à + de 5ans	Radiothérapie		Chirurgie		Autres traitements
			Nombre de cas	Nombre de survie 5ans	Nombre de cas	Nombre de survie 5ans	
Dahlin 1963	135	20	90	11	38	9	7
Geschiker1949	127	13	44	3	37	7	46
Wang1953	50	7	36	6	14	1	
Coley 1948	222	7	?	4	?	3	?
Mac swain 1949	20	3	14	1	2	1	4
Swenson 1943	26	3	15	2	5	1	6
Bhansali 1963	66	3	52	2	4	1	10

Taux de survie globale sur 644 cas : 8,7%

**Tableau n°11 : Tableau montrant les résultats des traitements après introduction de la chimiothérapie (d'après JAFFE) [94]**

Formes non métastatiques au 1 <sup>er</sup> examen					Formes métastatiques				
	Type de chimio	Ttt de la lésion	Taux de survie	Reçue n 1 mois		Chimio	Ttt de la 1 <sup>e</sup> lésion	Survie en%	Recu l en mois
Baccil1988	V.A.C.Ad	CH OU RA	54	60	Mister 1988	V.ad.C	RA	35	30
Jurgens1988	V.Ad .C. Ad	CH ET/OU RA	55	69	Hayes 1985	Variable	RA OU CH	55	240
Miser 1988	V.Ad.C	RA	75	30	Hayes 1987	V.A.B.C	CH et/ou RA;AD	55	84
Berlin 1985	V.A.Ad	RA	52	66	Hayes 1983	V.Ad.C.A. B	CH et RA	50	12-34

V= vincristine, C=cyclophosphamide, RA= radiothérapie, A=actinomycine, B=bléomycine, B= bischloroéthylnitrouée , D= diamino-triazéno-imidazole crboxamine, Ad= adriamycine, CH= chirurgie

## **1. Les différentes drogues utilisées:**

- Les alcaloïdes de la pervenche : vincristine-ONCOVIN\*
- Les alkylants : cyclophosphamide-ENDOXAN\* ; Ifosfamide-HOLOXAN\*
- Les anthracyclines : doxorubicine-ADRIAMYCINE\*
- Les épipodophyllotoxines ou inhibiteurs de la topoisomérase : Etoposide-VEPESIDE\* ou ETOPOPOPOS\*
- L'Actinomycine D : COSMEGEN\*

## **2. Les différents protocoles et les doses des médicaments utilisés :**

Ces médicaments sont utilisés en association afin d'augmenter leur efficacité, c'est une poly chimiothérapie, qui est utilisée selon des protocoles différents selon les écoles :

Plusieurs protocoles ont été utilisés, on en citera :

### ***a. Le protocole de Saint Jude Memphis : [22]***

Cette étude a pour objectifs de reproduire les bons résultats observés à Saint Jude pour les enfants atteints de Sarcomes d'Ewing costal, localisés ou métastatiques au diagnostic.

Les 2 critères de jugement seront :

- ✓ D'une part la réponse clinique et histologique à la chimiothérapie initiale.
- ✓ D'autre part la survie des patients.

➤ Critères d'inclusion dans l'étude :

Tous les enfants ou adultes jeunes porteurs de sarcomes d'Ewing non antérieurement traités.

➤ Bilan pré-thérapeutique :

- Bilan local
- Mensurations de la tumeur primitive dans ses 3 dimensions, par un bilan radiologique, comprenant si possible un scanner.
- Notation des signes cliniques éventuels : fièvre, signes de compression, signes locaux d'inflammation.

➤ Bilan d'extension :

- Scintigraphie ou technétium, si possible comparative.
- Radiographie du squelette des zones fixantes à la scintigraphie ou des zones cliniquement douloureuses.
- Radio de thorax
- NFS, VS
- 10 myélogrammes et 2 BM

➤ Chimiothérapie Initiale :

Elle comprend 5 cures identiques :

- Endoxan : 150mg/m<sup>2</sup> de J1 à J7
- Adriamycine : 35mg /m<sup>2</sup> à J8

Les cures commencent aux jours 1, 15, 29, 50, 71.

L'Endoxan de la première cure est donné par voie IV pour la première cure et par voie orale pour les cures suivantes.

Les cures sont démarrées si la numération montre plus de 2000 leucocytes avec un chiffre absolu de neutrophiles supérieur à 500. Elle est retardée d'une semaine en cas de chiffres inférieurs, sans modification des doses.

Avant chaque cure, il est important de noter l'évolution des signes fonctionnels, des signes inflammatoires, en particulier leur réapparition éventuelle après leur disparition initiale, pour ne pas laisser évoluer une tumeur qui échapperait au traitement. [22]

➤ Bilan après la chimiothérapie initiale :

- Notation des signes cliniques qui étaient présents au diagnostic.
- Radiographies de la tumeur primitive.
- Mensurations de la tumeur dans ses 3 dimensions en se servant des examens suivants : TDM, échographie ...
- Scintigraphie, comparative si possible.
- Les autres investigations sont fonction des éventuelles métastases au diagnostic : moelle, radiographies osseuses.
- Les critères de réponse clinique sont :
  - Réponse complète avec disparition de toute la tumeur des parties molles.
  - Réponse partielle : régression de la tumeur des parties molles supérieure à 50%.

- Absence de réponse : si la tumeur a diminué de moins de 50%, est restée stable, a grossi ou a révolu après avoir diminué. [22]

- Phase II : Chimiothérapie d'entretien

Reprenant les mêmes drogues que la chimiothérapie d'induction à raison de 6cures à 3 semaines d'intervalle.

- Ce protocole a été utilisé chez tous nos patients, a été suivi par les oncologues pédiatres du service d'hématologie oncologie, pédiatrie II, et actuellement au centre d'hématologie et oncologie pédiatrique.

***b. Protocole EWING 84 : [22]***

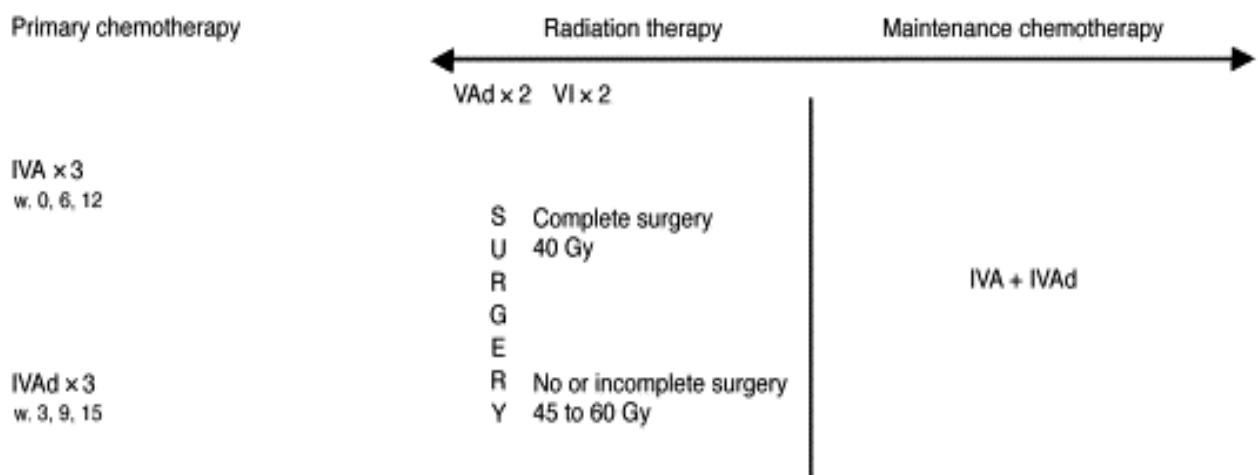
De 1984 à 1997, 57 patients consécutifs atteints de sarcome d'Ewing costal non métastatique ont été traitées selon le traitement multimodal de la Société française d'oncologie pédiatrique (SFOP) avec des protocoles EW 84, 88 et EW 93. Les résultats du traitement ont été examinés et analysés.

Au cours des 20 dernières années, la gestion et le pronostic de ces tumeurs ont nettement amélioré avec l'utilisation de la thérapie multimodale, y compris la chirurgie une chimiothérapie adjuvante et l'irradiation.

La réponse rapide à la chimiothérapie permet d'éviter souvent la nécessité d'un traitement local vaste sans sacrifier le contrôle local ou à long terme de survie sans maladie (DFS). Des questions demeurent, toutefois, concernant les facteurs pronostiques, adéquat des marges chirurgicales et les modalités de traitement optimal. Ce rapport décrit l'expérience multicentrique de la Société française d'oncologie pédiatrique (SFOP) dans la gestion des 57 patients avec le sarcome d'Ewing costal non métastatique.

Le but de cette étude était de définir les caractéristiques des patients avec une atteinte costale primaire, d'analyser les résultats du traitement, et de déterminer la gestion optimale de ces patients.

Dans le protocole EW 84, la chimiothérapie d'induction se compose de six cures en alternance de l'IVA (ifosfamide, vincristine, actinomycine D) et IVAD (ifosfamide, vincristine, doxorubicine)

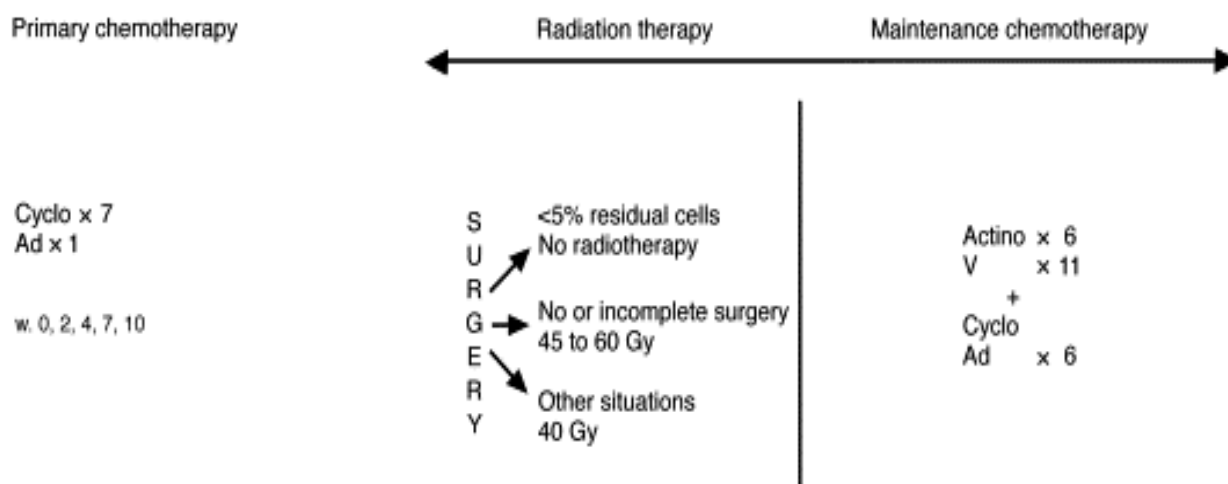


**Figure n°36 : Protocole EW 84 :** I, l'ifosfamide (3 g / m2); V, vincristine (1,5 mg / m2); A, actinomycine D (1,5 mg / m2); l'annonce, la doxorubicine (60 mg / m2); w, la semaine.

### *c. Protocole Ewing 88: [22]*

La chimiothérapie d'induction dans le protocole EW 88 a été fondée sur cinq cures d'une faible dose de cyclophosphamide et la doxorubicine.

Le multimodal SFOP Ewing (EW) 88 consistant en-agent de chimiothérapie multi combinée avec la chirurgie et / ou la radiothérapie (RT), sont décrits dans la figure 37 :



**Fig 37 : Protocole EW 88.** Cyclo, cyclophosphamide (150 mg / m<sup>2</sup>); l'annonce, doxorubicina (35 mg / m<sup>2</sup>); V, vincristine (1,5 mg / m<sup>2</sup>); Actino, actinomycine D (1,5 mg / m<sup>2</sup>); w, la semaine.

Après la chimiothérapie d'induction, 50 patients ont été opérés. Les marges ont été saines chez 40 patients, mais la résection était incomplète ou douteuse dans 10 (20%). 44 patients ont été évalués pour une réponse histologique. 27 patients (61%) ont été bons répondeurs (moins de 5% tumeur résiduelle des cellules); 6 patients (14%) avaient une réponse intermédiaire (5-30% tumeur résiduelle des cellules) et 11 patients (25%) ont été mauvais répondeurs (plus de 30% de tumeur résiduelle des cellules).[22]

**Tableau n°12 : La réponse à la chimiothérapie selon une série de 57 patients selon SFOP.**

	<b>Nombres de patients</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Bons répondeurs</b>	27	61%
<b>Réponse intermédiaire</b>	6	14%
<b>Mauvaise réponse</b>	11	25%

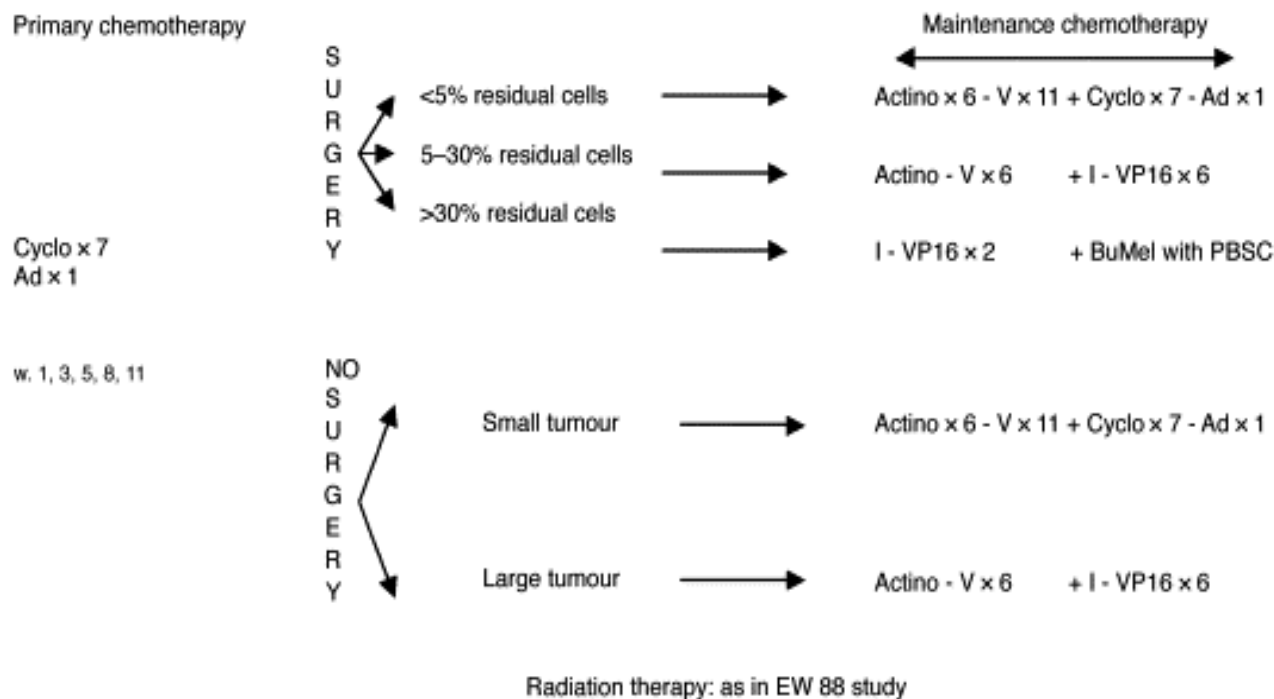
*d. Le protocole EWING 93 : [95]*

Pour les formes localisées : on utilisait

- Une chimiothérapie d'induction : avec 3 à 5 cures initiales (Adriablastine-Adriamycine) dites Memphis, associant cyclophosphamide et doxorubicine et parfois une association d'Etoposide et d'Ifosfamide.
- La chimiothérapie d'entretien : après chirurgie comporte en fonction de la réponse histologique de la tumeur à la chimiothérapie initiale, d'abord : 6cures de Vincristine associée à l'Actinomycine D. Puis une seconde phase : 6cures de "Memphis" répétées toutes les 3 semaines.

Dans les autres cas :

-La chimiothérapie d'entretien comporte : 6 cures d'Etoposide, Ifosfamide au lieu de 6 cures de Memphis. Celui-ci tend à être remplacé par le protocole EURO-EWING 99.



**Fig. 38 : Le traitement d'entretien dans le protocole EW93.**

Cyclo, cyclophosphamide (150 mg / m<sup>2</sup>); l'annonce, la doxorubicine (35 mg / m<sup>2</sup>); V, vincristine (1,5 mg / m<sup>2</sup>); Actino, actinomycine D (1,5 mg / m<sup>2</sup>); I, ifosfamide (1,8 g / m<sup>2</sup>); VP16, l'étoposide (100 mg / m<sup>2</sup>); BuMel, busulphan 600 mg / m<sup>2</sup>, melphalan 180 mg / m<sup>2</sup>; PBSC, de cellules souches du sang périphérique; w : la semaine. [22]

***e. Le protocole EURO EWING 99 : [96]***

Depuis juin 1999, une étude internationale inter européenne, qui a pris en compte les principaux facteurs de risque pronostique, à rappeler, le volume tumoral initial, le caractère métastatique et son type (pulmonaire ou extra pulmonaire), la biologie, l'existence d'une dissémination métastatique moléculaire, a instauré un protocole qu'on appelle EURO EWING 99 et qui est identique aux enfants comme aux adultes [94], tous reçoivent 6cures de chimiothérapie initiale. Ensuite, et en fonction des facteurs pronostiques déjà suscités on va individualiser 3 groupes :

- Le premier groupe de bon pronostic : patients ayant une tumeur localisée et nécrose tumorale supérieure à 90% ; et ceux dont la réponse histologique n'est pas évaluable (opérés d'emblée, irradiation préopératoire) mais dont le volume tumorale initial est inférieur à 200mls. Ceux-ci reçoivent 8 cures de chimiothérapie en comparant de façon randomisée le cyclophosphamide et l'Ifosfamide.
- Le deuxième groupe : de mauvais pronostic, est constitué par les patients ayant des métastases pulmonaires isolées au diagnostic ou tumeur localisée avec une mauvaise réponse histologique à la chimiothérapie, sont également inclus dans ce groupe les patients dont la réponse histologique n'est pas évaluable (opérés d'emblée, irradiation préopératoire) mais dont le volume tumoral initial est supérieure à 200mls.

Après une cure de chimiothérapie d'attente, ils reçoivent après randomisation soit 7 cures de chimiothérapie conventionnelle, soit une chimiothérapie associant Bu-Mel.

Dans tous les cas, les mauvais répondeurs ont une irradiation loco régionale. Les patients ayant des métastases pulmonaires au diagnostic, et traités par chimiothérapie conventionnelle, reçoivent une irradiation pulmonaire bilatérale.

- Le 3<sup>ème</sup> groupe : de très mauvais pronostic, est formé par les patients ayant des métastases extra pulmonaires au diagnostic. Après la chimiothérapie d'induction, chaque groupe coopératif national est encouragé à évaluer des thérapeutiques innovantes.

En cas de rechute, la stratégie thérapeutique dépend du type de cette rechute.

Les récurrences locales ne devraient plus être observées, car elles traduisent un geste chirurgical initial non carcinologique, et on a souvent recours dans ce cas à l'amputation.

Dans le 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> groupe : on fait appel à une chimiothérapie à haute dose associant Busulfan et Melphalan, la cure est suivie de la réinjection de cellules souches périphériques prélevées auparavant par cytophérèse et congelées. Mais les conséquences de cette chimiothérapie à haute dose ne sont pas encore élucidées, et l'évolution à long terme pourrait être greffée par la survenue de tumeurs malignes secondaires. [97]

**NB:**

EURO	= EUROPEAN
E	= Ewing tumor
W	= Working
I	= Initiative
N	= of national
G	= Groups

**3. Les complications de la chimiothérapie : [98]**

- ✓ Comme toute chimiothérapie, beaucoup de ces associations entraînent des aplasies qu'il faut dépister par des contrôles biologiques.
- ✓ Certaines molécules ont une toxicité viscérale.

- ✓ Stérilité causée par les cyclophosphamides.
- ✓ Néphropathie et anthracyclines.
- ✓ Myocardiopathie et anthracyclines.
- ✓ Leucémie myéloblastique secondaire et inhibiteurs de la topoisomérase II...

### **C. RADIOTHERAPIE :**

Elle reste actuellement un élément essentiel du traitement local. Cependant, en raison de l'efficacité de la chimiothérapie, dans certains cas, la chirurgie voit ses indications s'élargir.

Le choix et les modalités du traitement local sont dictés par les résultats de la chimiothérapie préalable.

#### **1. Les techniques : [99]**

Le cobalt n'est plus utilisé, les techniques modernes font appel à des accélérateurs de particules, émettant des photons de haute énergie et des électrons.

La protection des tissus sains périphériques, est actuellement assurée grâce à des collimateurs, qui en plus permettent d'avoir une excellente adéquation entre le dessin des champs et la zone à traiter.

Différentes étapes de la préparation d'un traitement :

- a. La contention de la zone à traiter, qui reste difficile chez l'enfant, doit être réalisée, afin de permettre une immobilisation stricte de cette zone, elle se fait soit à l'aide d'un moule thermoformé, soit d'une mousse expansée en polyuréthane.

- b. La TDM ensuite est réalisée en position du traitement.
- c. La radiothérapie définit le volume tumoral à irradier qui correspond au volume tumoral initial ou résiduel, appelé le volume tumoral macroscopique (GTV : gross tumor volume), auquel on ajoute une marge prenant en compte les éventuelles extensions microscopiques dans différentes dimensions (CTV : clinical target volume), puis une 2<sup>ème</sup> marge plus réduite prenant en compte les imprécisions de position (PTV : planning target volume) [100]
- d. L'irradiation doit préserver les épiphyses afin de diminuer le retentissement sur la croissance chez l'enfant, lors des irradiations pelviennes, on peut transporter chirurgicalement les ovaires et implanter des prothèses pour écarter la vessie ou les intestins [101]
- e. Déroulement du traitement :
  - ✓ Une séance d'irradiation est effectuée de façon quotidienne, 5 jours par semaine, les doses par effraction étant toujours inférieures ou égales à 26 gray dans le cas d'irradiation à visée curative, jusqu'à atteindre la dose totale requise.
  - ✓ Cette dose est variable en fonction des cas, selon le protocole EURO EWING 99, la dose en post opératoire est de 44 à 54 Gray.
  - ✓ Pour les patients non opérés, la dose recommandée est de 54 Gray ; cette dose peut aller jusqu'à 60 à 64 Gray en fonction de l'âge et de la localisation.

- ✓ Selon le Protocole MEMPHIS : La dose d'irradiation est fonction de la localisation de la tumeur, et d'une éventuelle exérèse préalable de la tumeur.

Si la tumeur a été microscopiquement complète, la dose est de 40 Grays. En l'absence de chirurgie ou en cas de résection incomplète, elle est de 60 grays pour les membres et est fonction des organes de voisinages pour les tumeurs localisées sur le tronc.

Les champs d'irradiation sont fonction de la réduction tumorale après la chimiothérapie initiale : seul le volume résiduel est irradié.

La chimiothérapie d'entretien commence avec l'irradiation.

Daniel a fait une étude évaluant les résultats à long terme après radiothérapie dans le traitement du sarcome d'Ewing costal sur une période allant de 1966 à 2006 sur 39 patients [20]

**Tableau n°13 : Les modalités de traitement instauré dans cette série : expérience de l'université de Floride dans le traitement de SE costal sur 39 patients. [20]**

Modalité de traitement	Nombre de patients
Radiothérapie seule	22
Chirurgie +/- Radiothérapie	17
Tumeurs métastatiques	9

Les auteurs proposent que la chirurgie radicale de la paroi thoracique produise moins d'effets secondaires que les radiothérapies conformationnelles.

Malheureusement, ni les données de toxicité, ni de contrôle local n'ont été signalés à l'appui de cette position.

Série	Premier auteur, année (Ref)	La thérapie locale	N	survie sans événement	Le contrôle local
INT-0091 + POG 9354 *†	Shamberger, 2003 (3)	Chirurgie seule	38	68%‡	NR
		RT seule	9	29%‡	NR
		Chirurgie + RT	51	55%‡	NR
		Total	98	56%	NR
INT-0091†	Shamberger, 2000 (20)	Chirurgie seule	18	73%‡	NR
		RT seule	14	25%‡	NR
		Chirurgie + RT	12	50%‡	NR
		Total	53	57%	NR
CESS 86 EICESS 92	Schuck, 2002 (21)	Chirurgie seule	15	NR	NR
		RT seule	29	NR	NR
		Chirurgie + RT	84	NR	NR
		Total	128	46-63%	88-90%
CESS 81, 86 EICESS 92	Schuck, 1998 (5)	Chirurgie seule	14	68%	100%
		RT seule	28	42%	81%
		Chirurgie + RT	71	50%	81%
		Total	113	50%	88%
IESS-I†	Nesbit, 1990 (17)	RT ± chirurgie (total)	22	62%	NR
IESS-7299/7450†	Thomas, 1983 (2)	Chirurgie seule	1	100%	100%
		RT seule	13	31%	NR
		Chirurgie + RT	7	86%	NR
		Total	21	52%	95%
Sloan-Kettering Cancer Center Memorial*	Saenz, 2000 (23)	Chirurgie seule	5	80%§	80%
		Chirurgie + RT	15	47%§	67%
		Total	20	65%§	70%
Institut national du cancer*	Young, 1989 (29)	RT seule (total)	31	32%‡	88%
St. Jude*	Rao, 1995 (26)	Chirurgie seule	8	63%	75%
		Chirurgie + RT	7	50%	63%
		Total	15	60%	67%
Dana-Farber*	Shamberger, 1994 (35)	Chirurgie + RT	10	60%	100%
		RT seule	5	0%	NR
		Total	15	40%	NR
Université de Floride*	Indelicato, 2010 (Série actuelle)	Chirurgie seule	4	75%	100%
		RT seule	22	10%	61%
		Chirurgie + RT	13	61%	75%
		Total	39	33%	72%

Fig n°39 : Revue de la littérature (série limitée à moins de 10 patients)

Abréviations: CESS = coopérative «Ewing» Étude Sarcome; EICESS européenne = Intergroupe coopérative «Ewing sarcome» Étude; IESS = Intergroupe «Ewing sarcome» Étude; INT = intergroupe; N = Nombre de patients; NR = non déclaré; POG = Pediatric Oncology Group; Ref = référence; RT = radiothérapie. [20]

D'après cette étude rétrospective qui décrit l'expérience de l'université de Floride dans le traitement du sarcome d'Ewing costal, la radiothérapie seule ou combinée avec la chirurgie fournit un contrôle satisfaisant des Sarcome d'Ewing de la paroi thoracique. La chirurgie seule est une alternative raisonnable. Le choix correct de la gestion doit être évalué sur une base de chaque patient par un groupe multidisciplinaire. [20]

HOFMAN a réalisé une étude rétrospective sur 114 patients ayant un sarcome d'Ewing costal sur une période s'étalant de janvier 1981 à décembre 1993. Le traitement consiste en une poly chimiothérapie et un traitement local.

**Tableau n°14: Modalités de traitement selon la série de Hofman**

Modalités de traitement	Nombre de patients
Chirurgie seule	14
Radiothérapie seule	28
Radio chimiothérapie	71

**Tableau n°15 : Evaluation de la survie globale**

Survie globale après 5ans	60%
Survie sans évènement après 5ans	50%

**Tableau n°16 : Evaluation du risque de rechute**

Risque de rechutes	Pourcentage%
Rechute systématique	32,4%
Rechute locale seule	9,6%
Rechute combinée locale et systématique	2,6%
Risque de rechute local après chirurgie seule	0%
Risque de rechute locale après radiothérapie seule	19%
Risque de rechute local après irradiation post opératoire	19%

Le contrôle local a été meilleur après chirurgie seule selon HOFMAN dans un groupe de patients sélectionnés positivement. Le contrôle local après radiothérapie seule ou combinés, et la chirurgie était bon. Il serait possible d'améliorer encore les résultats dans le groupe radiothérapie, il a également montré que malgré les champs de rayonnement approprié, les rechutes marginales ne peuvent être évitées complètement.

## 2. Les indications :

Il faut toujours garder en tête, que l'indication chirurgicale doit toujours être discutée, cependant, dans certains cas, comme celui d'une résection incomplète ou en cas d'une mauvaise réponse à la chimiothérapie, avec plus de 10% des cellules résiduelles, la radiothérapie trouve sa place :

Le protocole Euro Ewing 99 recommande une meilleure précision du volume tumoral par une IRM pré thérapeutique.

- a. Après une chirurgie incomplète microscopiquement, ou macroscopiquement.
- b. Tumeurs rapidement évolutives ou inopérables, et reste le seul traitement local.
- c. En association à la chirurgie pour essayer de diminuer le risque de récurrences locales. [102]
- d. L'existence d'un épanchement pleural tumoral dans les lésions de la paroi thoracique ou d'une atteinte du liquide céphalo rachidien, est une indication d'irradiation de l'hémithorax ou de l'ensemble du névraxe.

Dans notre série ; 3 patients ont bénéficié d'un complément radiothérapeutique :

- ✓ Un patient l'a reçu pour résidu tumoral à l'exérèse avec une dose de 45gy en 25 séances avec un boost de 14gy en 8 séances
- ✓ Deux patients en ont bénéficié pour un volume résiduel avec une dose de 60 GY sur 54jours à raison de 2GY / Séances

### **3. Complications de la radiothérapie :**

- a. La survenue d'une deuxième tumeur dans les champs d'irradiation en particulier les sarcomes radio induits, ce risque est favorisé par l'utilisation d'agents alkylants. [103]
- b. Sclérose des tissus mous.
- c. Trouble de la croissance, avec risque d'inégalité des membres.
- d. Risque d'épiphysiolyse de la tête fémorale si celle –ci est irradiée.
- e. La fibrose pulmonaire, en cas d'irradiation thoracique.
- f. Potentialisation de l'effet cardiotoxique de la doxorubicine.
- g. Enfin l'effet garrot et les lymphoedèmes qui doivent être évités en bannissant l'irradiation circonférentielle des membres.

### **D. TRAITEMENT LOCAL : CHIRURGIE :**

Les principes fondamentaux du traitement chirurgical des tumeurs de la paroi thoracique sont:

- la résection complète, satisfaisante d'un point de vue carcinologique ;
- le maintien de la fonction respiratoire par une réparation pariétale rétablissant une rigidité pariétale suffisante ;
- la couverture par des tissus de bonne qualité.

Grâce aux progrès de la chimiothérapie, la chirurgie est redevenue de nos jours le traitement local de référence du sarcome d'Ewing. [28]

Actuellement, il est admis que la chirurgie doit être conservatrice, tout en répondant aux impératifs de la chirurgie carcinologique, car le pronostic est plus général que local.

Dans les lésions costales, les limites précises de l'envahissement intraosseux sont difficiles à mesurer sur l'imagerie. La résection doit donc intéresser toute la côte qui est désarticulée du rachis en arrière et du cartilage en avant, avec l'espace intercostal sus et sous-jacent.

La reconstruction consiste dans le rapprochement des deux côtes voisines avec fermeture simple des plans sus-jacents. Parfois on fait appel à des plaques de tissu résorbable, voire à des lambeaux musculaires de rotation [28].

Dans les lésions postérieures de la côte, la résection emporte l'apophyse transverse en bloc avec la côte, et parfois même une partie du corps vertébrale.

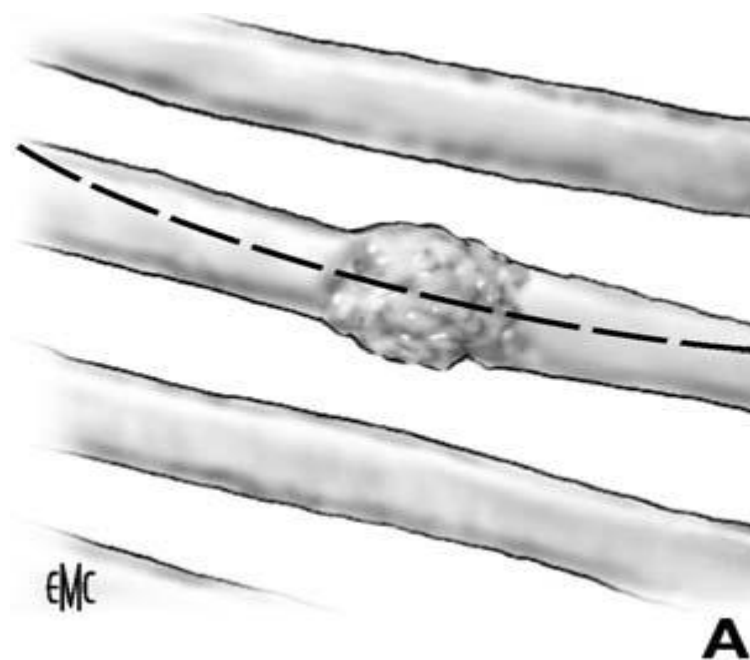
La chirurgie a pour objectif la diminution du risque de récurrence locale, la réduction des doses d'irradiation et l'analyse de la réponse histologique à la chimiothérapie. Elle doit envisager une exérèse carcinologique [28].

La chirurgie à visée curatrice du sarcome d'Ewing, doit associer une exérèse pariétale suffisamment large (la résection doit avoir au moins 4cm de marge de sécurité pour minimiser les récurrences) et une technique fiable de reconstruction

## **1. Principes chirurgicaux :**

### **➤ Voies d'abord :**

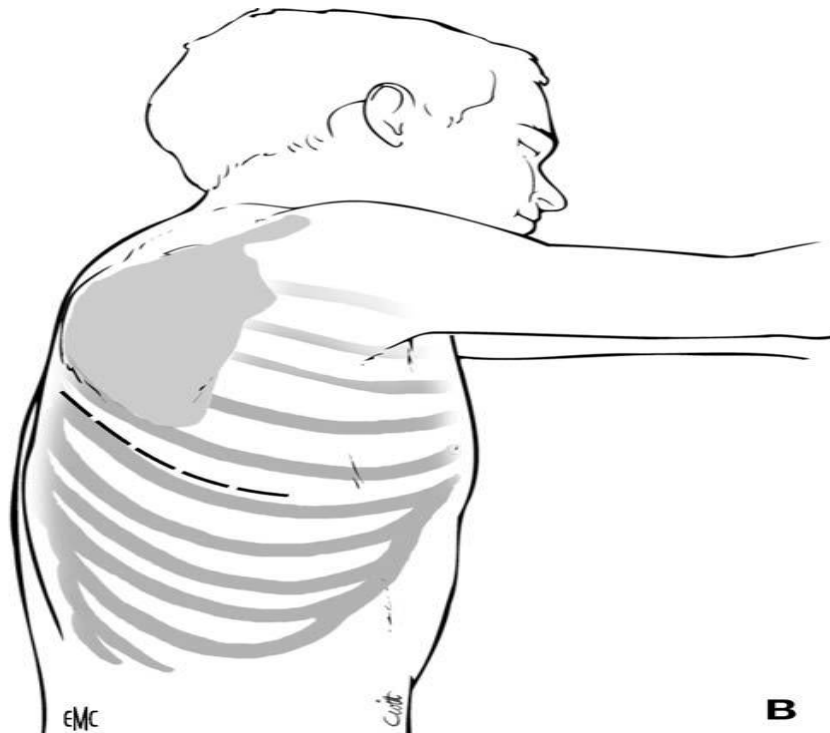
Lorsqu'il s'agit de tumeur de petit volume, l'incision s'effectue à l'aplomb de la lésion, dans le sens de l'espace intercostal et de la côte atteinte. [104] (Fig. 40A)



**Figure n°40A : Voie d'abord sur la lésion [104]**

Pour une tumeur plus volumineuse, l'incision est plus grande, de type thoracotomie antérieure, latérale ou postéro latérale en fonction de la localisation tumorale.

L'abord des tumeurs pulmonaires envahissant la paroi ou des tumeurs postérieures repose sur la thoracotomie postéro latérale (Fig. 40B) et son extension, la thoracotomie postéro latérale haute élargie de Paulson, qui n'est qu'un prolongement de la thoracotomie postéro latérale dans l'axe de l'angle formé par la ligne des épineuses et le bord spinal de l'omoplate en sectionnant le trapèze et le rhomboïde. L'omoplate est réclinée vers le haut, les arcs costaux moyens et postérieurs sont ainsi largement exposés.



**Figure n° 40B: Voie d'abord postéro latérale**

➤ **Temps d'exérèse :**

*a. Résection cutanée :*

Emportant la zone chirurgicale, et passant nettement en zone saine, en parallèle à la cote, et à distance d'un envahissement ou d'une ulcération cutanée.

*b. Exérèse de la paroi thoracique :*

Nous l'avons toujours nettement mené en marges saines pour minimiser le risque de récurrence locale, les muscles envahis par la tumeur sont réséqués. La cavité pleurale est ouverte très à distance de la tumeur, dont on apprécie le développement endothoracique.

La résection pariétale doit être complète, assez large pour éviter la récurrence, et assez économique pour faciliter le temps de la couverture. Des difficultés prévisibles de recouvrement ne doivent pas limiter l'étendue de l'exérèse mais une exérèse au-delà de la zone de sécurité est inutile, elle n'améliore pas le pronostic et peut compliquer la fermeture. [105]

*c. Exérèse en monobloc :*

Elle intéresse des organes envahis par la tumeur : tel le poumon, le péricarde ou le diaphragme.

Dans l'étude d'A. chapelier [106] l'exérèse pariétale a été élargie au poumon dans 12% des cas au diaphragme dans 8% des cas, et au péricarde chez 2% des patients.

Dans notre série le poumon a été envahi dans 3 cas, on a réalisé une lobectomie supérieure gauche chez un patient et une lobectomie inférieure gauche chez l'autre.

Après une prise en charge médicale, lorsque l'indication opératoire est retenue, il est indispensable de réaliser une exérèse large retirant complètement la côte atteinte (propagation tumorale par la médullaire), les espaces intercostaux et les côtes adjacentes avec des marges de sécurité contrôlées de l'ordre de 4 cm.

Les tumeurs adhérentes à la plèvre pariétale posent un problème plus théorique que pratique.

Deux attitudes s'opposent : la pariéctomie ou la résection en extrapleurale. En pratique, on tente une exérèse en extrapleurale, si celle-ci semble insuffisante, on pratique une pariéctomie.

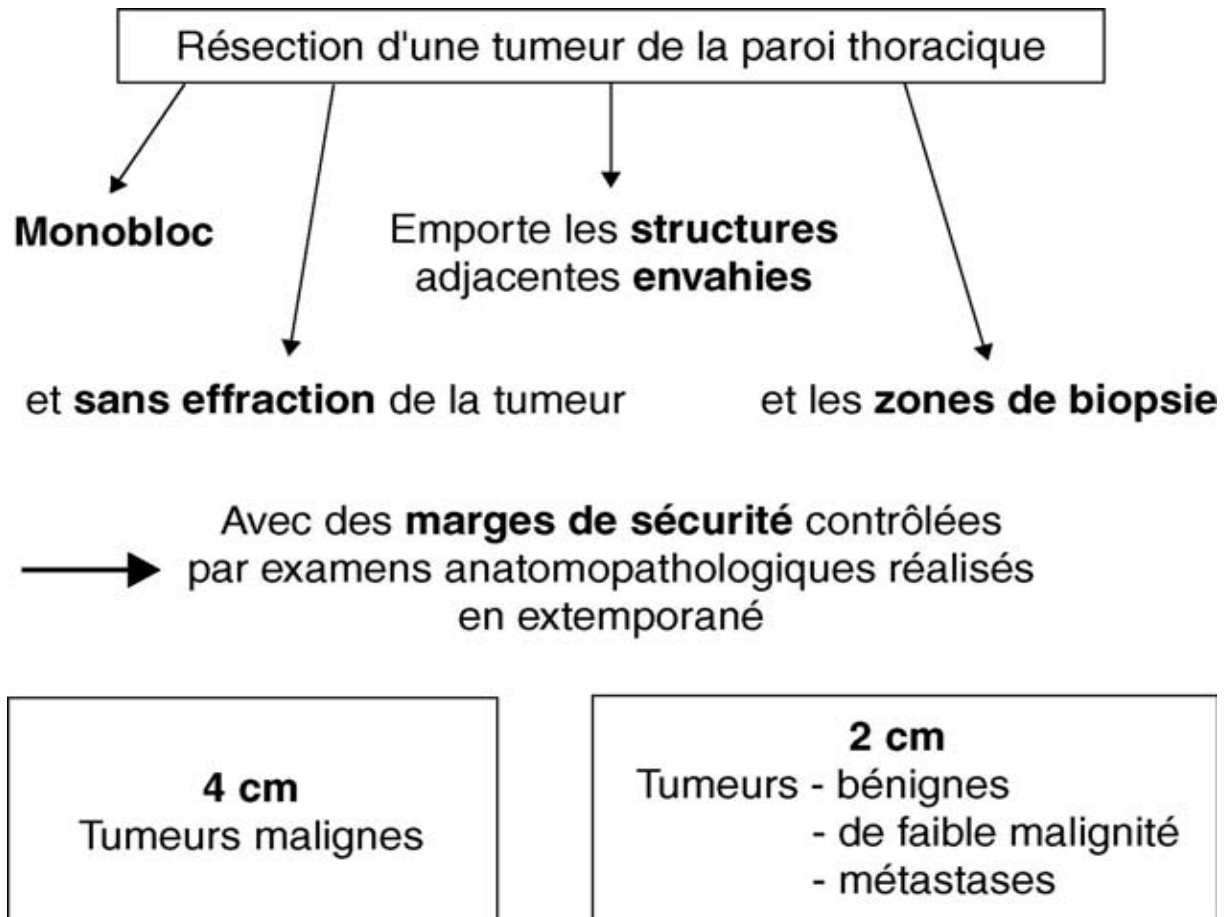


Figure n°41 : Résection tumorale idéale : principes généraux. [107]

*d. Marges de sécurité : [107]*

Pour les tumeurs malignes, une marge de sécurité de 4 cm, emportant une côte sus- et sous-jacente, est indispensable

Ces marges doivent être contrôlées par des examens anatomopathologiques réalisés en extemporané.

*e. Curage ganglionnaire :*

Il n'est pas systématique en raison de la rareté de l'extension métastatique ganglionnaire.

## **2. Techniques : [108]**

Elles dépendent du siège et de l'extension de la tumeur.

L'incision sera parallèle à la côte atteinte pour les tumeurs de petit volume, n'envahissant pas les plans superficiels. Pour les tumeurs volumineuses, on pourra souvent utiliser une grande incision de type thoracotomie standard, postérieure, latérale et ou latérale et antérieure, permettant de bousculer l'omoplate vers le haut pour les tumeurs postérieures en respectant autant que possible, lors de la thoracotomie, les muscles qui pourront servir de plans de couverture directe ou de lambeau, la voie d'abord doit permettre d'exposer largement la lésion.

Pour les tumeurs antérieures, une incision axillo-sous mammaire, respectant si possible le grand pectoral, il est fréquemment nécessaire de réséquer les cartilages costaux et la partie adjacente des côtes et du sternum, en assurant par points serties la ligature des différents pédicules intercostaux et des vaisseaux mammaires.

L'ouverture d'emblée d'un des cotés du volet, en réséquant un petit morceau de côte, permettra d'explorer la face profonde, les limites de la tumeur, les coulées éventuelles, l'envahissement de structures (poumon, pédicules, etc.) et progresser ensuite en continuant à libérer en premier les zones faciles, en dégageant un bord, puis l'autre, pour circonscrire progressivement la région en la faisant ainsi apparaitre à un contrôle de la vue, en appréciant continuellement son extirpabilité ( sa mobilité ).

Les côtes sont sectionnées de préférence de bas en haut au costotome, en liant au fur et à mesure les pédicules intercostaux se présentant à leurs bords supérieurs.

L'existence d'adhérences denses entre la tumeur et le parenchyme pulmonaire, oblige à réaliser l'exérèse de la languette pulmonaire concernée par agrafage en contrôlant par un examen extemporané la tranche de section des zones suspectes.

Les limites de résection doivent inclure une côte saine sus et sous jacente ainsi que les espaces intercostaux et au moins 3cm de tissu sain latéralement.

### **3. Reconstruction de la paroi thoracique :**

La reconstruction doit assurer la stabilité de la paroi thoracique et un recouvrement fiable et étanche.

#### ***a. Principes***

Il s'agit de conserver la fonction respiratoire. Pour cela, il convient de restaurer une stabilité pariétale suffisante, ce qui évite l'apparition d'une respiration paradoxale, la constitution d'une hernie pulmonaire ou le passage de dehors en dedans des muscles pariétaux, et l'impaction de la paroi thoracique responsable d'une thoracoplastie. [107]

### ***b. Matériaux à disposition***

Deux types de matériaux peuvent être utilisés : synthétiques ou biologiques.

Les matériaux biologiques sont [109] les lambeaux musculopériostés, musculocutanés, le fascia lata, [110] les greffons osseux autologues vascularisés ou non. (Côtes entières, fragments de côtes, crête iliaque, péroné), ou les allogreffes osseuses.

Leurs principaux avantages sont leur nature biologique, leur stabilité à long terme et la résistance à l'infection.

Les principaux inconvénients sont la lourdeur du geste chirurgical liée à l'éventuel prélèvement des greffons et un potentiel de couverture souvent insuffisant pour les grands defects. En outre, les lambeaux isolés et le fascia lata n'apportent pas une solidité immédiate.

Finalement, même si les lambeaux, les auto- et les allogreffes continuent d'être utilisés, la difficulté relative de leur mise en œuvre a favorisé l'avènement des matériaux synthétiques. [111]

Les principaux matériaux synthétiques sont les plaques résorbables de polyglactine (Vicryl®), polydioxanone (PDS®), les plaques non résorbables de polyéthylène tétraphthalate (Mersilène®), de polypropylène (Marlex® ou Prolène®). [112]

Les plaques de polytétrafluoroéthylène expansé à 2 mm (Goretex ®), le ciment synthétique/méthylméthacrylate ou les agrafes à glissières de Borrelly

Ces matériaux synthétiques ont l'avantage de permettre une réparation rapide, facile et stable d'emblée. La réparation de très larges defects est envisageable.

Les réparations pariétales par des matériaux synthétiques répondent aux impératifs énoncés par Le Roux : malléabilité lors de la mise en place, rigidité une fois en place, inertie, et radio transparence.

Les principaux inconvénients sont l'introduction d'un corps étranger, la sensibilité aux infections et les risques de toxicité au moment de la pose, notamment pour le méthylméthacrylate.

La plupart du temps, le choix du matériau repose sur les préférences du chirurgien. Deschamps et al. ont montré l'absence de différence significative entre les différents matériaux dans les suites opératoires et les éventuelles complications. Il n'existe finalement aucun consensus précisant le matériau le plus physiologique ou le plus efficace.

### *c. Indications de la réparation pariétale : [107]*

La réparation pariétale n'est pas indiquée en cas de defect pariétal de moins de 5 cm de diamètre ou limité à une ou deux côtes adjacentes.

Elle n'est pas non plus indiquée en cas de localisation apicale ou sous-scapulaire de moins de 7 cm et au-dessus du 4<sup>e</sup> espace intercostal.

Dans ces cas, une fermeture primaire par rapprochement des côtes adjacentes est suffisante.

La réparation pariétale est indispensable dans tous les autres cas, en particulier lors des larges pariéctomies antérieures et antérolatérales, où la stabilité pariétale est particulièrement compromise, mais également lorsque le

defect est localisé sous la pointe de l'omoplate car il existe des risques d'incarcération de l'omoplate dans le thorax lors des mouvements du bras, ce qui peut devenir particulièrement douloureux.

*d. Techniques de réparation pariétale :*

Si les voies d'abord et les techniques de résection sont très codifiées, les techniques de réparation sont plus fonction de l'appréciation de chaque opérateur.

En pratique, à partir du moment où les grands principes de réparation sont respectés, toutes les techniques de réparation sont envisageables.

Dans ce chapitre, trois grands types de réparation pariétale sont exposés à titre d'exemple ; de très nombreuses variantes sont possibles.

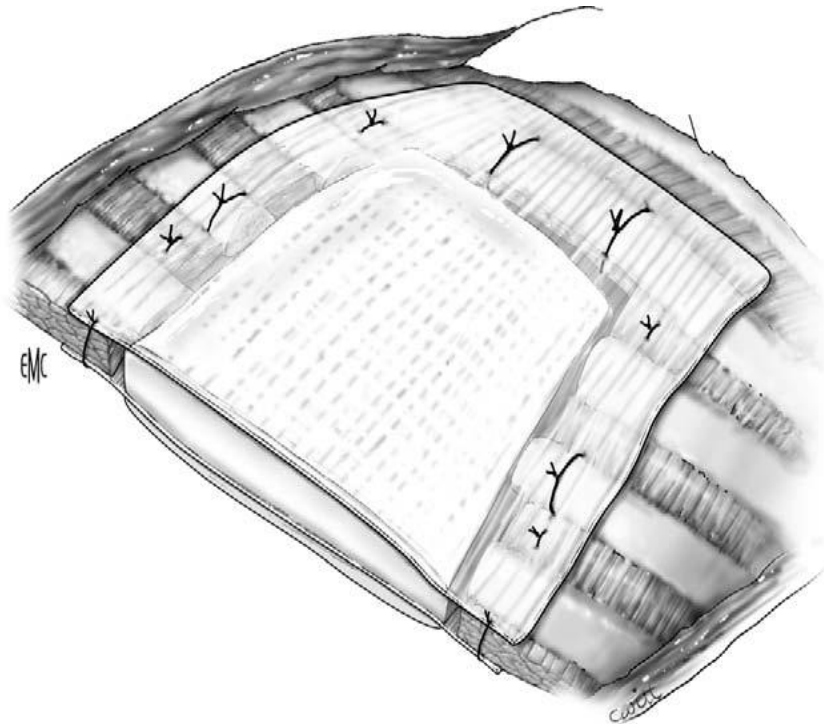
➤ **Technique du sandwich : [107]**

C'est la première technique de réparation, largement utilisée, ayant recours à des matériaux synthétiques. Du méthylméthacrylate est coulé entre deux plaques de Marlex®. Le sandwich doit être confectionné en extemporané et en dehors du thorax, pour éviter toute toxicité liée à la forte réaction exothermique provoquée par la polymérisation du méthylméthacrylate. Le sandwich est réalisé sur mesure, un rayon de courbure le plus proche possible de celui du thorax lui est imprimé alors que le ciment est encore malléable. Une fois durci dans la position souhaitée, le sandwich est régulièrement perforé sur son pourtour de façon à permettre le passage des fils de fixation au bord du defect pariétal. (Fig. : 42).

Les variantes tiennent essentiellement à la nature des plaques utilisées. Certains utilisent le méthylméthacrylate entre une plaque de Gore-tex® au

contact des viscères et une plaque de Marlex® en surface. Le Gore-tex® éviterait les adhérences viscérales, le Marlex® favoriserait la colonisation par les tissus environnants et la fibrose.

Cette technique est, aujourd'hui, moins souvent utilisée. Les principaux inconvénients sont les risques de fracture de plaque, les collections périprothétiques, les complications septiques et, surtout, la trop grande rigidité de la plaque avec, comme conséquence, une mauvaise mécanique respiratoire.

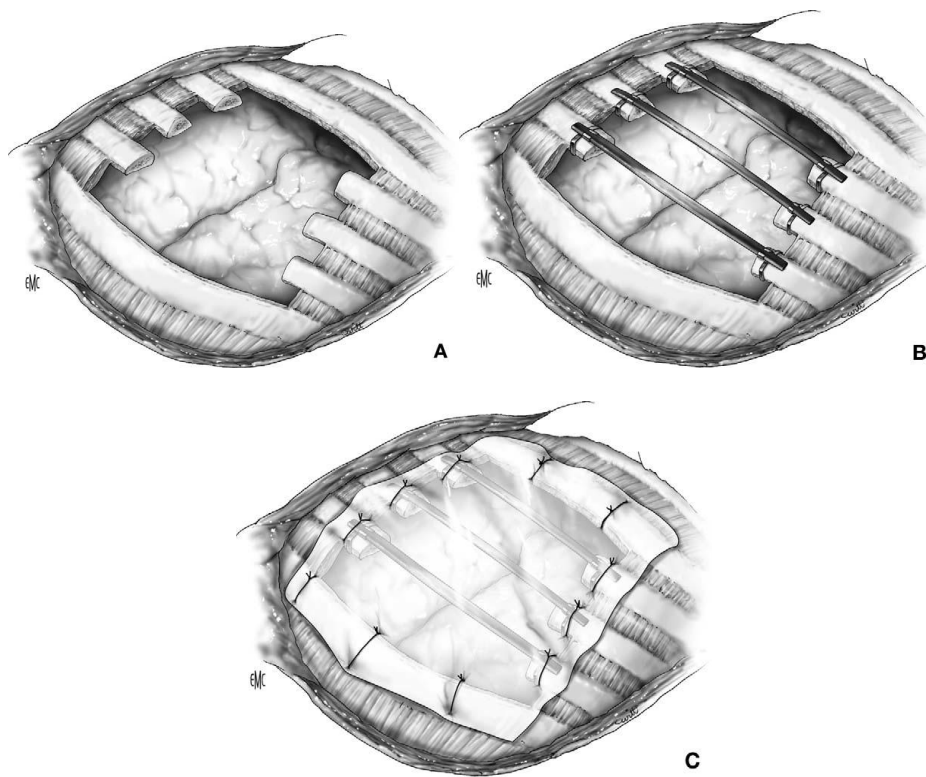


**Figure n°42 Technique du sandwich. Méthylméthacrylate entre deux plaques de Marlex®. [107]**

➤ **Technique de la plaque armée : [107]**

Cette technique nécessite des agrafes à glissières de Borrelly et une plaque de Gore-tex®.

Les agrafes sont préalablement cintrées pour imiter la courbure naturelle des côtes, puis fixées au niveau des extrémités restantes des côtes réséquées (Fig. 43A, B). L'ensemble est recouvert par une plaque de Gore-tex® suturée sur le pourtour du defect pariétal par des points péri costaux ou transcostaux (Fig. 43C).



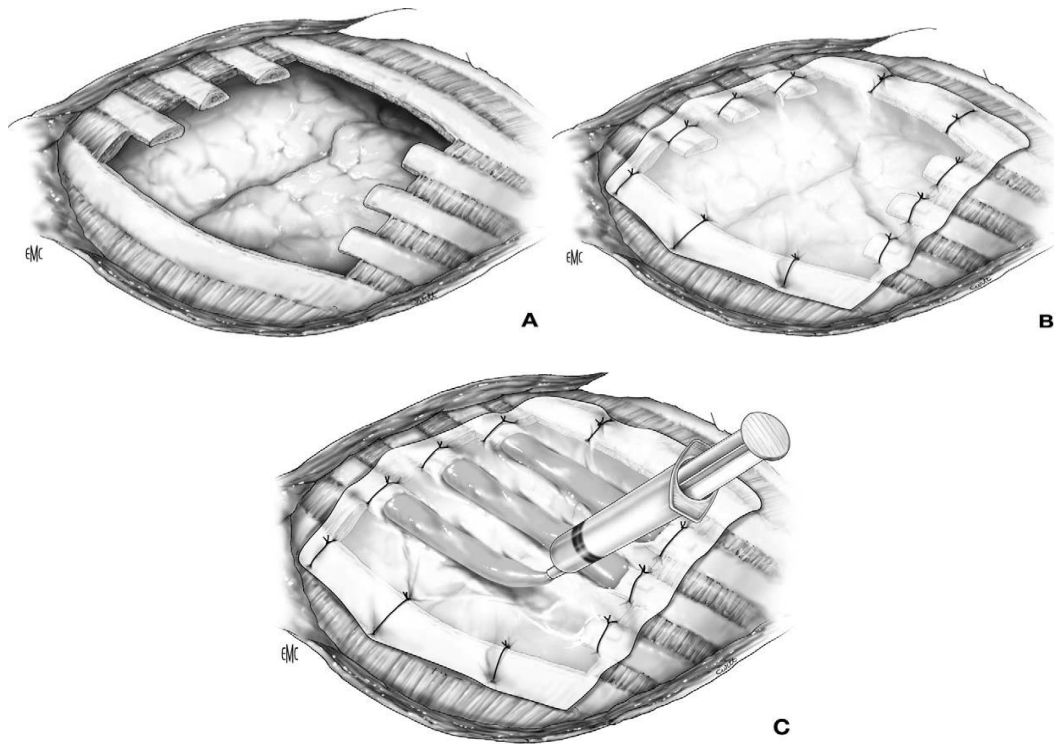
**Figure 43 : Réparation pariétale : technique de la plaque armée. Technique utilisant des agrafes de Borrelly et une plaque de Gore-tex®.**

A. Pariéctomie. B. Mise en place des agrafes de Borrelly. C. Le defect pariétal et les agrafes sont recouverts par une plaque de Gore-tex®. La plaque de Gore-tex® est fixée sur le pourtour du defect par des points péri-costaux ou trans-costaux. [107]

De nombreuses variantes de la technique de la plaque armée sont décrites. Certains disposent la plaque de Gore-tex®, en profondeur, au contact des viscères pour les isoler des agrafes. D'autres disposent les agrafes entre deux plaques synthétiques, l'une en profondeur (Gore-tex®), l'autre en superficie (Marlex®). Enfin, les agrafes de Borrelly peuvent être remplacées par du méthylméthacrylate coulé à la surface d'une plaque de Goretex ® fixée aux bords du defect (Fig. 44A, B, C).

Les avantages sont la facilité et la rapidité de mise en oeuvre. À peu près toutes les localisations peuvent être réparées de cette façon. En outre, les plaques de Gore-tex® permettent une relative étanchéité limitant les mouvements liquidiens et aériens.

Même si le Gore-tex® est considéré comme un matériau résistant bien à l'infection, le principal risque est l'infection du matériel prothétique, lié à l'introduction d'un corps étranger. Une perte de mobilité de la paroi thoracique est un autre inconvénient notable.



**Figure n°44 : Réparation pariétale : technique de la plaque armée. Variante utilisant une plaque de Gore-tex® et du méthylméthacrylate.**

A. Pariéctomie. B. Fixation de la plaque de Gore-tex® aux pourtours de defect par des points péricostaux ou transcostaux. C. Du méthylméthacrylate est coulé, en phase liquide, à la surface de la plaque de Gore-tex®. [107]

➤ ***Technique dite de la « néocôte » : [113]***

Le principe est de tenter de reconstruire une paroi solide, la plus anatomique possible, de façon à préserver la mobilité physiologique de la paroi (Fig. 45, 46).

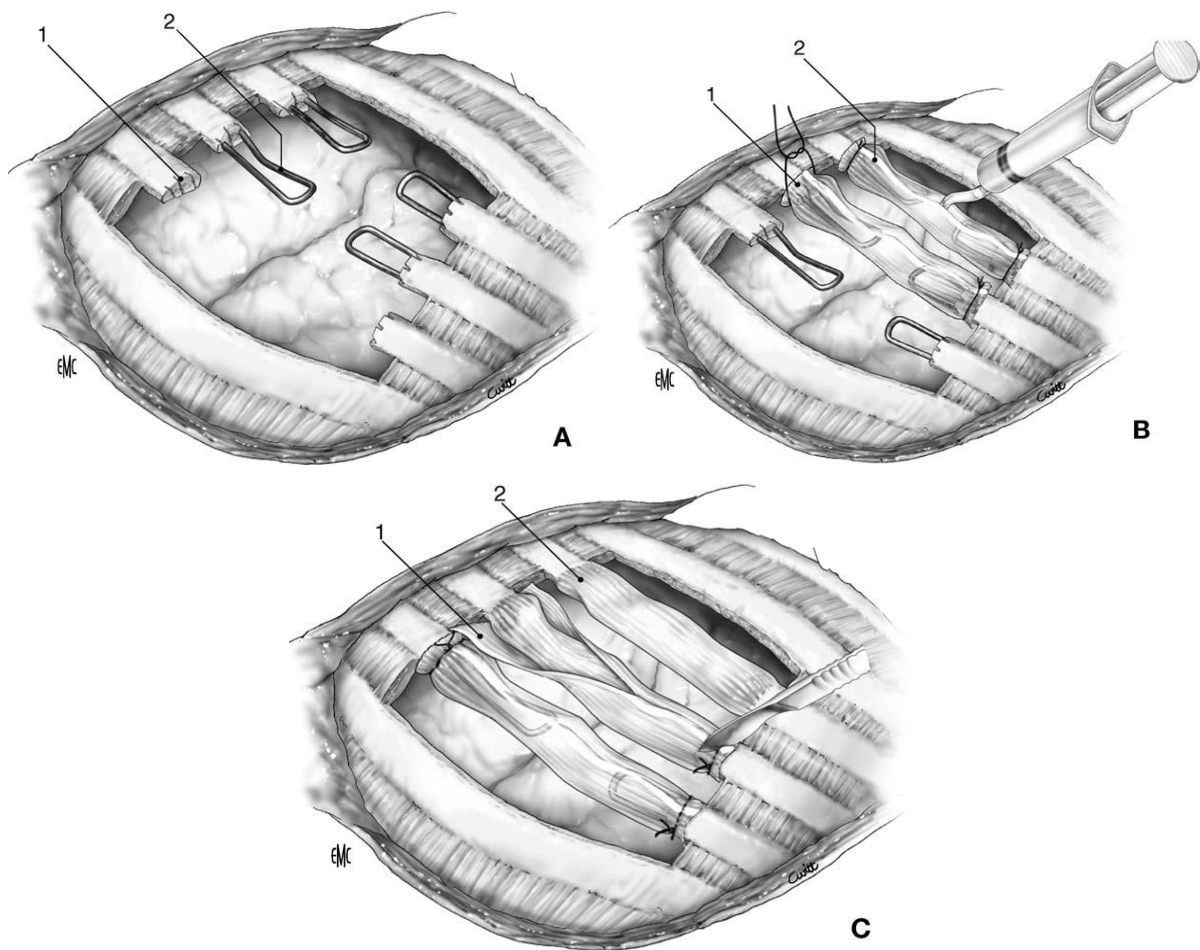
Après pariéctomies, les extrémités restantes de la côte sont rendues anfractueuses à la pince gouge pour permettre une meilleure cohésion de l'os et du ciment (Fig. 45A) (1). Des broches sont tordues en forme de U puis cintrées de façon à imiter la courbure naturelle du thorax. Elles sont fichées dans la médullaire de chaque côté du defect (Fig. 45A) (2). Un moule en silicone de calibre comparable à celui des côtes natives est mis en place. L'étanchéité est assurée par des fils noués sur la côte de chaque côté au niveau du chevauchement silicone/côte (Fig. 45B) (1). Du méthylméthacrylate est injecté en phase liquide par ponction du moule grâce à un cathéter de gros calibre (Fig. 45B) (2). Une fois la polymérisation achevée, on peut retirer le moule en silicone et les fils d'étanchéité (Fig. 45C) (1 et 2).

Les éventuelles aspérités sont corrigées à la fraise. Cette technique originale peut être mise en place à tous les niveaux de l'arc costal, les broches peuvent être facilement fichées dans le sternum en avant, ou dans les processus transverses vertébraux en arrière, le principe étant identique à celui de la réparation d'un arc moyen.

Les principaux avantages sont le respect de l'anatomie du thorax, de la mobilité de la paroi. La fonction respiratoire est donc mieux préservée. Le risque de sérome périprothétique est également moindre du fait d'une surface synthétique très limitée.

Enfin, la durée du drainage postopératoire n'est pas accrue, les complications pleurales ne sont pas plus fréquentes qu'avec les techniques de réparation pariétale classiques.

Le principal risque reste l'infection du matériel. Le démontage est rare en l'absence de fautes techniques.



**Figure n°45: Réparation pariétale : technique dite « de la néocôte». [107]**

A. Résection tumorale, les extrémités restantes de la côte réséquée sont rendues anfractueuses à la pince-gouge pour favoriser l'adhésion du ciment sur l'os (1). Des broches cintrées en forme de U sont ensuite mises en place dans la cavité médullaire (2).

B. Mise en place de moules en silicone. L'étanchéité est assurée par des fils noués au niveau de la zone de chevauchement silicone/os (1). Du méthylméthacrylate en phase liquide est injecté dans le moule en silicone par ponction de celui-ci par un cathéter de gros calibre (2).

C. Le moule en silicone est coupé au bistouri, puis retiré avec les fils d'étanchéité (1). Résultat final (2).



**Figure n°46: Aspect radiographique postopératoire d'une réparation pariétale par la technique de la néo côte. [107]**

*e. Recouvrement : [114]*

Le recouvrement de la zone de pariéctomie peut être assuré par un lambeau musculaire de rotation ou de translocation utilisant les muscles régionaux laissés en place avec une plastie cutanée de glissement.

➤ Le recouvrement de la paroi latérale :

Il est le plus souvent assuré par un lambeau musculaire de voisinage grand dorsal ou grand pectoral. En cas de lambeau du grand dorsal, la ligne d'incision est sinueuse dans l'aisselle, suit une courbe qui se dirige vers la crête iliaque en restant légèrement en arrière du bord antérieur du muscle. Dans un premier temps, on identifie et on libère le bord antérieur du muscle sur toute sa longueur.

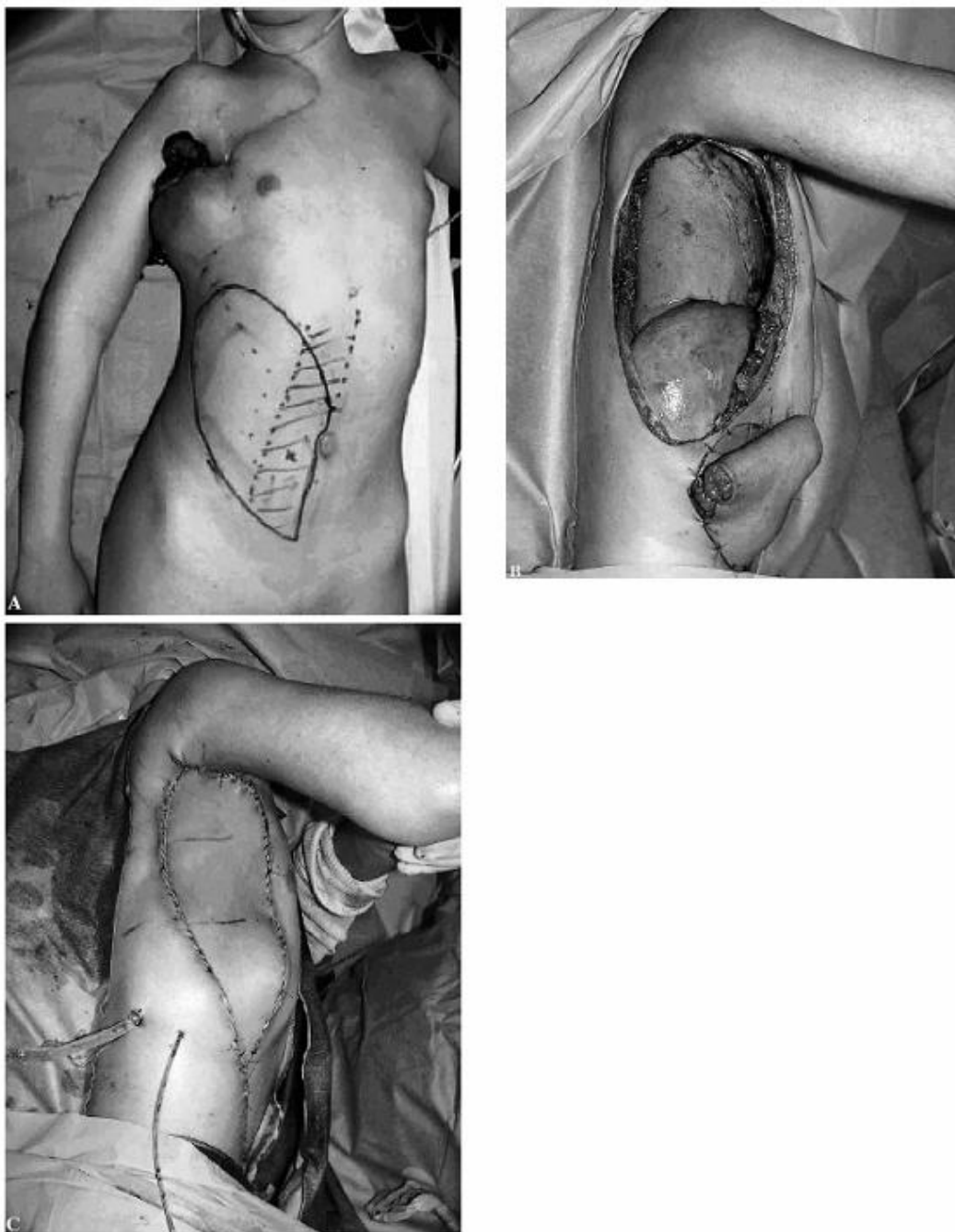
Dans un second temps, on réalise un clivage entre le muscle et le thorax à la partie moyenne, le muscle est alors libéré de ses insertions distales les plus antérieurs.

La clé du prélèvement du grand dorsal réside dans la dissection du pédicule sur le muscle maintenu en tension physiologique ; la dissection du pédicule s'effectue du hile vers les vaisseaux axillaire. Sa libération de la face profonde du pédicule ne doit pas se faire à l'aveugle car de nombreuses hémostases sont nécessaires. La dernière phase du prélèvement est représentée par la libération distale et rachidienne qui se fait au bistouri électrique.

La libération proximale du muscle et du tendon nécessite le clivage de l'espace qui le sépare du grand rond. Une hémostase est nécessaire à cet endroit. Lors du prélèvement d'un lambeau libre, la section des éléments du pédicule droit précède la section du tendon proximal.

Dans les cas de très large résections musculo-cutanés, le recouvrement est assuré au mieux par un lambeau musculo-cutané du grand droit. Dans ce cas, l'incision est paramédiane en regard de la surface du muscle, des dernières côtes jusqu'au pubis. Sa face antérieure du muscle est progressivement libérée, de nombreux petits pédicules doivent être ligaturés. Lorsque le muscle est isolé, l'insertion distale est sectionnée, les vaisseaux épigastriques inférieurs ligaturés et le muscle est progressivement tourné en prenant comme point de pivot le pédicule épigastrique supérieur.

Le grand dentelé peut être mobilisé, une fois libéré de ses attaches costales pour couvrir des défauts latéraux et parfois postérieurs, haut situé, il est surtout utilisé comme plastie musculaire interne, pour combler une cavité.



A : photographie préopératoire-dessin du lambeau Oram ; B : exérèse tumorale et levée du lambeau ; C : résultat final après mise en place d'une plaque de Gore-Tex® et lambeau déployé.

**Figure n°47 : Images montrant les différentes étapes de recouvrement [114]**

#### **4. Complications du traitement chirurgical :**

##### ***a. Mortalité : [107]***

La mortalité opératoire après pariéctomie et reconstruction oscille entre 3,8% et 4,5% suivant les séries.

La mortalité est moindre en cas de résections de petites tumeurs ne nécessitant pas de reconstruction squelettique.

##### ***b. Morbidité :***

###### **➤ Complications « classiques »**

La principale complication pulmonaire après résection de paroi est l'insuffisance respiratoire liée à une instabilité résiduelle de paroi. Une ventilation mécanique prolongée est alors nécessaire dans 10 à 15% des cas.

Par ailleurs, les infections bronchiques sont plus fréquentes après pariéctomie qu'après résection parenchymateuse simple.

###### **➤ Les autres complications n'ont aucune spécificité :**

- Les épanchements pleuraux.
- l'hémorragie.
- le pneumothorax.
- les fistules.
- les atélectasies.
- les complications thromboemboliques ou cardiaques.

### ➤ **Complications liées au matériel**

L'infection de matériel synthétique survient dans 5% des cas, l'ablation du matériel prothétique est alors nécessaire. [115]

Lorsque l'infection survient en postopératoire immédiat, une ablation rapide du matériel est indispensable.

La mise en place d'un lambeau épiploïque peut permettre une couverture en milieu septique. Outre les complications liées au sepsis, le risque majeur est celui d'une instabilité importante de la paroi et donc une altération de la fonction respiratoire. Dans ce contexte, le pronostic vital est rapidement mis en jeu. [116, 117]

Les infections à distance de la réparation pariétale se manifestent volontiers de façon torpide : fébricule persistante, fièvre récurrente à l'arrêt de l'antibiothérapie. L'ablation du matériel est rarement nécessaire en urgence, elle peut être programmée à froid après antibiothérapie. L'instabilité pariétale liée à l'ablation du matériel est moindre du fait de l'existence d'une fibrose périprothétique. Elle est donc, en théorie, mieux tolérée au plan respiratoire.

Ces infections de matériel sont largement favorisées par la survenue de collections périprothétiques. Celles-ci doivent être prévenues par un drainage au contact et le maintien prolongé de pansements compressifs.

Les autres complications liées à l'utilisation de matériel sont les fractures de plaque et les démontages.

Leur prise en charge est très variable, elle ne peut être considérée qu'au cas par cas.

## **X. EVOLUTION- PRONOSTIC- SURVEILLANCE**

### **A- EVOLUTION**

La tumeur d'Ewing est très agressive et rapidement évolutive et métastatique. Localement, l'envahissement des parties molles est souvent important, voire au premier plan. A distance, la tumeur se dissémine privilégièrement au niveau des poumons, des autres os, et de la moelle osseuse. Plus rarement la diffusion se fait par voie lymphatique. L'atteinte du foie et du système nerveux central est rare. [13]

### **B- PRONOSTIC**

Le pronostic dépend essentiellement du degré d'extension de la maladie. En pratique 20-30% des patients sont métastatiques d'emblée au moment du diagnostic. [118, 119]

Cette tumeur d'Ewing métastatique d'emblée rechute dans plus de 70% des cas d'après BAUNIN. [13]

En effet, la survie à 5 ans sans récurrence chute de 70% à 30% en leur présence selon CHAABOUNI. [6]

Et pour SLUGA [120], la survie à 5 ans en présence de métastases est de 17% contre 50,6% en l'absence de métastases.

Les métastases pulmonaires seraient moins péjoratives que les autres localisations. [6, 121]

D'autres facteurs interviennent dans le pronostic ; ils sont liés au volume tumoral et la localisation de la tumeur. En effet, ces éléments conditionnent les possibilités d'exérèse chirurgicale de la tumeur primitive.

Dans les cas les plus favorables et en pratique pour les tumeurs des os longs, le taux de survie est supérieur à 70% selon BAUNIN [6]. D'après SLUGA [120], la survie à 5 ans dans les localisations axiales est de 32,6% contre 53,5% pour les localisations périphériques.

Alors que SHANKAR [29], a constaté sur une série de 191 malades que la survie à 5 ans est de 53% pour les localisations tumorales axiales contre 81% pour les localisations périphériques.

Le risque de récurrence locale est de l'ordre de 33% pour les topographies axiales contre 0 à 23% en cas de topographie périphérique. [36]

Concernant le volume tumoral, BACCI [122], a constaté sur une série de 402 patients que la survie à 10 ans est de l'ordre de 52,2% si volume tumoral < 150ml, contre 47,8% si volume > 150ml. Et d'après CHAABOUNI [6], un diamètre tumoral >8cm ou un volume >200 ml sont de mauvais pronostic avec une survie à 5 ans qui chute de 70 à 36%.

L'âge du patient et le taux de LDH constituent aussi des facteurs pronostiques. Pour BACCI [122], la survie à 10 ans est de 55,3% chez les patients âgés de moins de 14 ans contre 44,7% pour un âge de plus de 14 ans. Et selon CHAABOUNI [6], la survie n'excédant pas une durée de 6 à 18 mois chez l'adulte, et un taux de LDH > 350 U/ml constitue un facteur pronostique péjoratif. Et d'après BACCI [122], la survie à 10 ans est de 60,5% pour un taux de LDH normal contre 39,5% si taux élevé.

Enfin, la qualité de la réponse au traitement par chimiothérapie représente un facteur pronostique important. Cette réponse doit être estimée par l'imagerie et surtout l'IRM par les modifications du volume et du signal tumoral. [6]

L'évaluation repose surtout sur une comparaison histologique entre la pièce de biopsie initiale effectuée au moment du diagnostic et la pièce d'exérèse chirurgicale.

La qualité de la réponse est estimée en fonction du pourcentage de cellules tumorales résiduelles permettant de classer les patients en bons et mauvais répondeurs [18], et de détecter l'apparition précoce de récurrences locales ou de métastases avec moins de 10% de survie à 5ans. [6]

La survie des bons répondeurs est de 60% alors que celle des mauvais répondeurs est inférieure à 40%.

### **C- SURVEILLANCE**

La surveillance est absolument nécessaire aussi bien en per qu'en post-thérapeutique [123, 124] (Tableau n°17).

**Tableau N°17 : Rythme et modalités de surveillance (d'après les standards, options et recommandations « SOR ») [78]**

Examens	1 <sup>ère</sup> et 2 <sup>ème</sup> Années	3 <sup>ème</sup> et 4 <sup>ème</sup> Années	5 <sup>ème</sup> et 6 <sup>ème</sup> Années	Après la 6 <sup>ème</sup> année
Cliché thoracique	Tous les 2 mois	Tous les 3 mois	Tous les 6 mois	Tous les ans
TDM (si localisation pulmonaire au diagnostic initial	Tous les 6 mois la première année puis tous les ans pendant 4 ans			
Clichés os + IRM	En cas de symptômes			
Scintigraphie osseuse	Tous les 4 mois	Tous les 6 mois	En cas de symptômes	

L'évaluation de la réponse au traitement par chimiothérapie néo-adjuvante est basée sur l'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire entière (selon la technique de Rosen). [78]

La réponse au traitement repose sur la classification de HUVOS qui distingue 4 grades :

- Grade IV : aucune cellule viable ;
- Grade III : moins de 5% de cellules viables
- Grade II : 5 à 50% de cellules viables
- Grade I : plus de 50% de cellules viables

En France, on considère qu'il s'agit d'une bonne réponse s'il reste après la chimiothérapie moins de 10% de cellules viables et qu'il s'agit de mauvaise réponse dans le cas contraire. [78]

L'imagerie surtout l'IRM joue un rôle primordial dans la surveillance de la tumeur d'Ewing.

L'IRM, est l'examen de choix pour l'évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie néo-adjuvante qui se fait par l'appréciation du volume tumoral, en montrant une diminution significative de celui-ci aussi que la diminution du signal sur les séquences pondérées en T2, traduisant plus de tissu fibreux dans la lésion, et les modifications de la lésion après injection de produit de contraste. Le tissu nécrotique est directement visible, ne se modifiant pas son signal après injection de gadolinium. La partie viable de la tumeur prend le contraste rapidement alors que les réactions fibreuses induites par le traitement le prennent de façon retardée.

La chimiothérapie induit plus de fibrose que de nécrose et il n'existe pas d'ossification du tissu tumoral, si bien que le diagnostic différentiel avec le tissu viable semble plus difficile, même en IRM dynamique.

L'IRM a aussi une place dans la surveillance, c'est la meilleure technique de surveillance en cas de suspicion de récurrence locale lorsque la prothèse est non ferromagnétique (Titane ou Vitalium) en analysant les parties molles péri prothétiques non artéfactées. [90]

Actuellement, le suivi d'une tumeur d'Ewing en rémission est toujours basé selon le protocole EURO Ewing 99 (Tableau n°18) pour lequel la scintigraphie osseuse reste l'examen de référence en termes d'exploration squelette entier. La place de la TEP /TDM au FDG-(18F) est encore en cours d'évaluation. [85]

Depuis plusieurs études, bien que portant sur un faible effectif de patients et étant souvent menées de manière rétrospective, ont démontré sa supériorité par rapport à la scintigraphie osseuse.

En l'absence donc d'études plus importantes, le rôle de la TEP au FDG-(18F) n'est pas encore clairement établi. Cependant, elle fait depuis 2008 l'objet de recommandations d'experts dans le diagnostic initial, mais également le suivi du sarcome d'Ewing, notamment lorsque la scintigraphie osseuse initiale s'avère négative dans la détection de lésions métastatiques osseuses mises en évidence sur un autre examen d'imagerie.

**Tableau n°18 : protocole EURO EWING 99 de surveillance d'une tumeur d'Ewing et des PNET des os et des tissus mous chez les sujets en rémission complète. [85]**

Examens	1 <sup>er</sup> , 2 <sup>e</sup> , 3 <sup>e</sup> année (mois)	4 <sup>e</sup> et 5 <sup>e</sup> année (mois)	Plus 6mois
Examen clinique	3	6	1an
Radiographie pulmonaire	3	6	1an
TDM/IRM (lésion primitive et/ou métastase)	3	6	1an
Scintigraphie osseuse	12	12	24mois

## **D- SECOND CANCER : [85]**

Le risque de second cancer dans l'enfance ou l'adolescence apparaît élevé parmi les survivants d'un premier cancer. La néoplasie secondaire apparaît être la résultante d'une combinaison de facteurs de risque incluant le traitement reçu (chimiothérapie et radiothérapie). En comparant les données de la littérature portant sur les autres tumeurs malignes primitives de l'enfance et de l'adolescence, le risque de second cancer, en particulier de sarcome secondaire, après traitement d'un sarcome d'Ewing apparaît excéder le risque global après les autres tumeurs pédiatriques.

BACCI et al. ont récemment étudié l'épidémiologie des seconds cancers dans une cohorte de 597 patients survivants d'un sarcome d'Ewing antérieurement traités par chimiothérapie, radiothérapie et/ou chirurgie. Le risque cumulé à cinq, dix et 20ans dans le sous groupe radiothérapie est évalué par BACCI et al. à 6,2%, 12,7% et 20,9%, respectivement.

Cependant, en retirant les sarcomes radio-induits, le taux de second cancer des patients survivants d'un sarcome d'Ewing est ramené au même niveau que pour les patients traités pour d'autres tumeurs pédiatriques.

Le sarcome radio-induit survient typiquement après une période de latence de dix ans et il s'agit habituellement d'un ostéosarcome. Le risque serait dose-dépendant. La moitié des cas de sarcome radio-induit se manifestent chez les patients en rémission complète du sarcome d'Ewing.

En revanche, une leucémie ou une tumeur solide se déclare chez les patients à maladie non contrôlée ou en rechute.

A coté des radiations ionisantes, l'administration d'agents cytostatiques constitue un facteur de risque majeur en particulier pour les myélodysplasies et les leucémies. Les leucémies chimio-induites se développent quatre à sept ans après un traitement par des agents alkylants (ifosfamide), ce délai est cependant raccourci à deux ans après administration d'un inhibiteur de la topoisomérase (étoposide).

### **E- QUALITE DE VIE: [85]**

Le devenir psychosocial est le résultat des interactions complexes entre les traitements subis, les mesures sociales et le stade de maturité physique et émotionnelle du patient au moment du diagnostic.

L'analyse des questionnaires d'autoévaluation des 9535 survivants des cancers pédiatriques fait ressortir une altération globale de l'état de santé en cas de tumeur osseuse par rapport aux leucémies. Il ne faut donc pas négliger les difficultés quotidiennes des adultes guéris d'une tumeur d'Ewing liées aux séquelles du traitement ou de la maladie comme la paraplégie, la scoliose...quoi qu'il en soit, une très grande majorité des anciens malades considèrent leur état de santé comme bon.



La tumeur d'Ewing est un reflet fascinant de l'évolution de la pensée oncologique.

Les sarcomes d'Ewing costaux sont des tumeurs rares qui représentent de nombreuses difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

Leur diagnostic, évoqué devant une tuméfaction, une douleur pariétale, appuyé sur la tomographie, repose sur l'examen anatomopathologique.

Leur traitement repose sur l'association d'une chimiothérapie entourant la résection chirurgicale complète de la tumeur. La radiothérapie doit rester réservée à quelques indications particulières en raison de ses complications.

Les progrès des techniques de reconstruction pariétale permettent à la chirurgie de demeurer le traitement essentiel. L'exérèse chirurgicale des sarcomes d'Ewing costaux doit être large pour minimiser le risque de récurrence locale.

Les possibilités de réaliser une exérèse radicale conditionne le pronostic.

L'évolution est caractérisée par la survenue de récurrences locales et métastases rendant le pronostic défavorable.



## **RESUME**

**Titre : le sarcome d'Ewing costal chez l'enfant (à propos de 08 cas)**

**Auteur : Taha ELGHAZI**

**Mots-clés : sarcome d'Ewing, côte, chirurgie**

**INTRODUCTION :** Le sarcome d'Ewing costal est une tumeur maligne primitive qui atteint préférentiellement l'enfant et l'adolescent.

**MATERIEL ET METHODES :** Dans le but d'évaluer la qualité de notre prise en charge et les résultats obtenus en matière de sarcome d'Ewing costal chez l'enfant, nous avons colligé 8 cas d'enfants atteints de sarcome d'Ewing costal traités au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfant de rabat s'étalant entre 2001 et 2010.

**RESULTATS :** A la lumière de cette étude, il ressort que l'âge moyen de nos patients est de 10ans et 3mois et la tranche d'âge la plus touchée est située entre 5ans et 12ans, le sexe ratio est de 3 en faveur du sexe masculin.

L'association douleur et tuméfaction a été retrouvé dans 5cas, et les radiographies standards réalisées chez tous nos patients ont montré dans 87.5% des cas des images lytiques associées à des signes de malignité.

La tomodensitométrie a été pratiquée chez tous le patients, elle a montré la lyse costale chez 6 cas et l'extension endo et exo thoracique.

Tous les patients ont subi une résection chirurgicale radicale avec des marges saines chez 4 patients. La survie globale de nos patients à 10ans est de 50%.

**DISCUSSION :** A la lumière de ces résultats, et de revue de la littérature, nous insistons sur le fait que la tumeur d'Ewing constitue un exemple fascinant de progrès non seulement dans le domaine du diagnostic et surtout de la prise en charge thérapeutique mais aussi dans la compréhension des mécanismes de carcinogénèse, témoin de l'évolution de la pensée médicale du début du XXIe siècle.

**CONCLUSION :** Les sarcomes d'Ewing costaux requièrent une prise en charge multidisciplinaire comprenant chirurgiens, radio-oncologues et oncologues médicaux, et reposent avant tout sur une exérèse si possible radicale.

## SUMMARY

**Title:** Ewing's sarcoma of the ribs (about 08 cases)

**Author:** Taha ELGHAZI

**Key-words:** Ewing's sarcoma, rib, surgery

**INTRODUCTION:** Ewing's sarcoma of rib is a malignant primitive reached preferentially in children and adolescents.

**MATERIALS AND METHODS:** To assess the quality of our care and outcomes in Ewing's sarcoma rib in children, we collected 8 cases of children with Ewing's sarcoma of rib treated in the pediatric surgery department of child hospital in Rabat flap spanning from 2001 to 2010.

**RESULTS:** In the light of this study shows that the average age of our patients was 10 years and 3 months and the age group most affected is between 5 years and 12 years, sex ratio is 3 for male.

The association pain and swelling was found in 5 cases, and standard radiographs performed in all patients showed **lytic** images in 87.5% of cases associated with signs of malignancy.

CT was performed in all the patients; it showed lysis in 6 cases.

All patients underwent radical surgical resection with clear margins in 4 patients. Overall survival of our patients 10 years is 50%.

**DISCUSSION:** In light of these results, and review of the literature, we emphasize the fact that Ewing's sarcoma is a fascinating example of progress not only in the field of diagnosis and especially the therapeutic management but also in understanding mechanisms of carcinogenesis, witnessed the evolution of medical thought of the early twenty-first century.

**CONCLUSIONS:** The Ewing's sarcoma of rib requires a multidisciplinary approach including surgeons, radiation oncologists and medical oncologists, and relies primarily on a radical resection if possible.

## ملخص

العنوان: غرن إفك الضلعي عند الطفل (بصدد 8 حالات)

من طرف: السيد طه الغازي

الكلمات الأساسية: غرن إفك – ضلع – جراحة.

مقدمة: يعتبر غرن إفك العظمي وربما أوليا خبيثا يصيب تفضيليا الطفل و المراهق. هذا الورم يمكن أن يصيب أي جزء في الهيكل العظمي. وغرن إفك الضلعي هو موضوع دراستنا هذه.

المرضى و الطرق: من اجل تقييم جودة التطبيب والنتائج المحصل عليها فيما يخص غرن إفك الضلعي عند الطفل تمكنا من تحصيل 8 حالات طفل مصاب بهذا الورم منتقاة من قسم جراحة الأطفال أ بمستشفى الأطفال بالرباط خلال الفترة الممتدة من 2001 إلى 2010. قمنا بتحليل المعطيات السريرية والتصويرية و العلاجية ومقارنتها بالنتائج العالمية المنشورة في الأدبيات.

النتائج: على ضوء هذه الدراسة يتبين أن متوسط سن مرضانا هو 10 سنوات – 3 أشهر والفصيلة السنية الأكثر إصابة محددة بين 5 سنوات و 12 سنة. الجنس الذكري كان أكثر إصابة بنسبة 3/1.

الألم و تورم الأضلاع وجدا عند 5 حالات والتصوير بالأشعة السينية كشف علامات تفتت العظام بنسبة 87.5% زيادة على علامات الخبث.

تم إجراء فحص بالمفراس لدى كل الحالات والذي أثبت زيادة على التفتت العظمي عند 6 حالات , إصابة الأنسجة داخل و خارج الصدر .

كل المرضى استفادوا من علاج جذري للورم .ونسبة البقاء العامة على مدى 10 سنوات كانت 50%.

تحليل النتائج: على ضوء هذه النتائج ومقارنة مع المعطيات العالمية , نستنتج بأن غرن إفك يشكل مثالا للتطور الكبير في مجال التشخيص الطبي و العلاج الجراحي وأيضا تطور المفاهيم التي تفسر نشوء هذا الورم ، كل ذلك دليل على التطور الطبي في القرن الحادي و العشرين.

خاتمة: غرن إفك الضلعي عند الطفل يستلزم تكفلا علاجيا متعدد الاختصاصات يتضمن طاقما طبيا مكونا من جراحين و أطباء أشعة و أطباء متخصصين في الانكولوجيا السريرية و الجراحة الجذرية تشكل أساس العلاج.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] **J GIRON, N SANS, ML DESPEYROUX, O LOUSTAU, H GANDOIS, D GALY, JJ RAILHAC.**  
Le syndrome pariétal thoracique : sémiologie étiologies et les diagnostics différentiels  
Service central d'imagerie – CHU Purpan - Toulouse
- [2] **AMIEL A., OHALI A., FEJGIN M., SARDOS-ALBERTINI F., BOUARON N., COHEN IJ., YANIV I., ZAIZOV R., AVIGAD S.**  
Molecular cytogenetic parameters in Ewing sarcoma  
Cancer Genetics and Cytogenetics 2003; 140: 107-12.
- [3] **SHARMA A., GARG A., MISHRA NK., GAIKWAD SB., SHARMA MC., GUPTA V., SURI A.**  
Primary Ewing's sarcoma of the sphenoid bone with unusual imaging features: a case report  
Clinical Neurology and Neurosurgery 2005; 107: 528-31.
- [4] **ABOUNADI R, BAKHTAR A, EL BIAZE M, YASSINE N, ALAOUY YAZIDI A, EL MEZIANE A, ET AL .**  
Sarcome d'ewing costal révélé par un syndrome de pancoast et tobias  
Rev mal resp 2005 ;22 :83 .
- [5] **H. EN-NOUALI ET AL.**  
Masse thoracique chez l'enfant  
feuillet de radiologie 2010 ;50 :154-157

- [6] **CHAABOUNI L., BEN HAMMOUDA S., ADELMOULA L., BEN HADJ YAHIA CH., KCHIR M-M., ZOUARI R.**  
Sarcome d'Ewing à localisation iliaque chez l'adulte: à propos d'un cas  
Rhumatologie 2004 ; 56, 4.
- [7] **VELCHE-HAAG B., DEHESDIN D., PROUST F., MARIE JP., ANDRIEU-GUITRANCOURT J., LAQUERRIERE A.**  
Sarcome d'Ewing et localisations ORL: A propos d'un cas.  
Ann Otorhinolaryngol Chirur Cervicale 2002; 119(6):363-8.
- [8] **DELEPINE N.**  
Sarcome d'Ewing  
Ann Méd Int 2001; 152 (8):494-6.
- [9] **VASSAL G., D'ANDON A., OBERLIN O., HARTMANN O**  
Les tumeurs osseuses  
Institut Gustave -Roussy, Février 2004.
- [10] **BIGOT J-L., MAINARD L., HOEFFEL C., PANUEL M., KADIRI R., HOEFFEL J-C.**  
Les tumeurs costales expansives  
Feuil Radiol 2000; 40(n°5): 363-76.
- [11] **TALESH KT., KALANTAR-MOTAMEDI MH., JEIHOUNIAN M.**  
Ewing's sarcoma of the Mandibular condyle: Report of a case  
J Oral Maxillofacial Surg 2003; 61: 1216-9.

- [12] **STILLER C.A-GRAFT A.W.CORRIAZIAR I.**  
Survival of children with bone sarcoma in Europe since 1978: results from the eurocare study.  
Eur J cancer. 2001 April; 37:760-6
- [13] **BAUNIN C., RUBIE H., SALES DE GAUZY J.**  
Sarcome d'Ewing  
Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur,  
2001; 31-520-A-50 : 9 p.
- [14] **CHELBI M., AYACHI S., OMMEZINE M., MOETAMRI R., KHOCHTALI H., BAKI A.**  
Le sarcome d'Ewing Mandibulaire : à propos de 4 cas  
Rev Stomatol Chir Maxillo-Faciale 2005; 106 sup 4: 66-6
- [15] **MADHAR M., LATIFI M., SAIDI M., MASMEJEAN M., SABTI A., ESSADKI B., FIKRY T.**  
Sarcome d'Ewing de la main: a propos d'un cas  
Chirurgie de la main 2005; 24(3-4):196-8.
- [16] **GOYAL S., ROSCOE J., RYDER WD.J., GATTAMANENI HR., EDEN T.O.B.**  
Symptom interval in young people with bone cancer  
Eur J Cancer 2004; 40: 2280-6.

- [17] **DELLOYE C.**  
Les tumeurs osseuses  
Louvain Médical 2000; 119: S518-S524.
- [18] **PAQUEMENT H., MICHON J., ZUCKER J.M.**  
Tumeurs d'Ewing  
Cancer, Document Medespace-1999
- [19] **UNNI K.K.**  
Ed DAHLIN'S bone tumors: general aspects and data on 11080 cases.  
5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996:144-250.
- [20] **NICHOLAS C. SAENZ, DAVID J. HASS, PAUL MEYERS,  
NORMAWOLLNER, ET AL.**  
Pediatric Chest Wall Ewing's Sarcoma  
Journal of Pediatric Surgery, Vol 35, No 4 (April), 2000: pp 550-555
- [21] **DANIEL J. INDELICATO MD, SAMEER R. KEOLE MD, JOANNE P.  
LAGMAY MD, CHRISTOPHER G. MORRIS MS, C. GIBBS PARKER  
JR. MD, MARK T.**  
Scarborough MD, l'islam Saleem MD et Robert B. Marcus Jr. MD\* Chest  
Wall ewing sarcoma family of tumors: long-term outcomes. Int. J.  
Radiation Oncology Biol. Phys., Vol. -, No. , pp. 1-9, 2010

- [22] **N. SIRVENTA\*,J. KANOLDB,C. LEVYC,J. DUBOUSSETD,J.M. ZUCKERE,T. PHILIPF,M.C. DEMAILLEG,A. ROBERTH,J.P. VANNIERI,O. OBERLINC,**  
For the SFOP Ewing Committee; Non-metastatic Ewing's sarcoma of the ribs: the French Society of Pediatric Oncology Experience .European Journal of Cancer 38 (2002) 561–567
- [23] **DELEPINE F., DELEPINE G., COHEN C., DELEPINE N.**  
Sarcome d'Ewing périosté : A propos de 4 cas  
Rev Chir Orthop 2002; 88: 188-92.
- [24] **HUVOS AG.**  
Ewing's sarcoma. In: AG HUVOS (ed.)  
Ed-bone tumors: diagnosis, treatment and prognosis- Philadelphia  
WB Saunders : 1991 ; 523-552
- [25] **HOROWITZ ME,MALAWER MM,WOO SY,HICIPHKS MJ**  
Ewing's sarcoma of bone an soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In:Pediatric oncology. Philadelphie: Lippincott-Raven, 1997:831-863
- [26] **AMMAN G, ZOUBEK A, SELZER-KUNTSCHIK M, WINDHEGER R, KOVARH,**  
Relation of neurological marker expression and EWS gene fusion types in MIC2/CD99 –positive tumors of the ewing's family. Hum pathol1999.30:1058-1064

- [27] **DE ALAVA E, CERARDI WL,**  
Molecular biology of the ewing's sarcoma/ primitive neuroectodermal tumor family. J Clin oncol2000;18:204-213
- [28] **MASCARD E ET GUINEBRETIERE JM .**  
Sarcome d'ewing  
Encyclop Méd Chir , Appareil locomoteur, 14-756 ,2001,13p
- [29] **SHANKAR AG., PINKERTON CR., ATRA A., ASHLEY S., LEWIS I., SPOONER D., CANNON S., GRIMER R., COTTERIL SJ., CRAFT AW.**  
Local therapy and other factors influencing site of relapse in patients with localized Ewing's sarcoma Eur J Cancer 1999; 35, 12:1698-704.
- [30] **KISSANE JM , ASKIN FB, FOULKES M, ET AL :**  
Ewing's sarcoma of bone : clinicopathologic aspects of 303 cases from the intergroup ewing's sarcoma study. Hum pathol 1983; 14: 773
- [31] **BACCI G, GAETANO M.D, FERRARI, STEFANO MD.**  
Multimodal therapy for the treatment of non metastatic Ewing's sarcoma of pelvis.  
Journal of pediatric hematology/oncology; Volume 25(2),February 2003, pp:118-124
- [32] **WIDHE B., WIDHE T.**  
Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing's sarcoma

- [33] **MAREC-BERARD P., DELAFOSSE C., FOUSSAT C.**  
Douleurs et tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent  
Arch Pédiatr 2005; 12 (2): 191-8.
- [34] **WENADEN AE.T., SZYSZKO TA, SAIFUDDIN A.**  
Imaging of periosteal reactions associated with focal lesions of bone  
Clinical Radiology 2005; 60: 439-56.
- [35] **INFANTE-COSSIO P., GUTIERREZ-PEREZ JL., GARCIA-PERLA A.,  
NORGUER-MEDIAVILLA M., GAVILAN-CARRASCO F.**  
Primary Ewing's Sarcoma of the Maxilla and Zygoma: Report of a case  
Journal Oral Maxillofacial Surgery 2005; 63; 10 :1539-42.
- [36] **HERNIGOU P.**  
Tumeurs du rachis et du sacrum  
Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur, 1997 ; 15-866-A-10 :12 p
- [37] **WADIF M.**  
Apport de l'imagerie dans le sarcome d'Ewing (À propos de 41 cas)  
Thèse Méd Casablanca, 1990 ; N°42.
- [38] **TROPIANO P., MATHIEU D., POITOUT DG., LEMEVEL.**  
Sarcome d'Ewing de l'adulte  
Cahier d'enseignement SOFCOT 1998.

- [39] **BARAGA JJ., AMRAMI KK., SWEE RG., WOLD L., UNNI KK.**  
Radiographic features of Ewing's sarcoma of the bone of the hands and feet. *Skeletal Radiology* 2001; 30: 121-6.
- [40] **TOMENO B.**  
Tumeurs malignes primitives des os  
*Pathologie Biologie* 1991; 39(9): 942-3.
- [41] **MILLER S L., HOFFER FA.**  
Malignant and benign bone tumors  
*Radiologic Clinics of North America* 2001; 39: 673-99.
- [42] **DIARD F., CHATEIL JF., MOINARD M., SOUSSOTTE C., HAUGER O.**  
Approche diagnostique des tumeurs osseuses  
*Encycl Méd Chir Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil locomoteur*, 31-480-A-10, 2000, 20 p.
- [43] **HOEFFEL JC., FORNES P., KELNER M.**  
Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant  
*Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic-Neuroradiologie-Appareil Locomoteur*, 2003; 31-530-A-10: 10 p.
- [44] **EL KHADRAWY AM., HOFFER FA., REDDICK WE.**  
Ewing's sarcoma recurrence vs radiation necrosis in dynamic contrast-enhanced MR Imaging. A case report *Pediatric Radiol.* 1999; 29: 272-4.

- [45] **LEFLOT L., DUCOU LE POINTE H., LENOIR M., ARICHE- MAMAN S., MONTAGNE J-P.**  
Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses  
Encycl Méd Chir- Rhumatologie-Orthopédie 2005; 2(1): 59-79
- [46] **WATT A.J.B.**  
Chest Wall lesions  
Pediatric Respiratory Reviews 2002; 3: 328-38.
- [47] **GOROSPE L., FERNANDEZ-GIL MA., GARCIA-RAYA P., ROYO A., LOPEZ-BARREA F., GARCIA-MIGUEL P.**  
Ewing's sarcoma of de mandible: Radiologic features with emphasis on magnetic resonance appearance  
Oral Surgery Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2001; 91: 728-734.
- [48] **MASCARD E., GUINBRETIERE JM.**  
Sarcome d'Ewing  
Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur 2001; 13: 14-756.
- [49] **PIERRE MAROTEAUX-MARTINE LE MERRER,**  
Maladies osseuses de l'enfant  
Médecine-science Flammarion 4eme édition 2002 pp 632-640

- [50] **AMBROS JM., AMBROS P.F, STRHL S.KOVAR H, GARDNER H, SALZER ; KUNT SCHIK MMIC2**

Is a specific marker for ewing sarcoma and peripheral primitive neuro ectodermel tumors. Evidence for a common histogenesis of sarcoma and PNET from Mic2 expression and specific aberration.

Cancer 1991; 67: 1886-93

- [51] **K.CHATTI ET AL.**

Sarcome d'ewing agressif apparaissant comme une lésion froide sur la scintigraphie osseuse. Médecine nucléaire 33 (2009) 667-670

- [52] **ALFEELI MA, NADDAF SY , SYED GM.**

Ewing's sarcoma of the ribs with normal blood flow and blood pool imaging on a 3-phase bone scan. Clin nucl med 2005; 30:610-1.

- [53] **REINUS WR, GILULA LA, DONALDSON SS, ET AL.**

Prognostic features of ewing's sarcoma on radionuclide bone scan after initial treatment. Eur J Radiol 1994; 19:1-6.

- [54] **ANRACT P., TOMENO B.**

Démarche diagnostique devant une image osseuse d'allure tumorale  
Maîtrise Orthopédique 2004 ; n°136.

- [55] **VLASAK R., SIM FH.**

Ewing's sarcoma

Orthop Clin North Am 1996; 27: 591-603.

- [56] **TOMENO B.**  
Biopsie pour tumeur des os  
Encycl Méd Chir Rhumatologie-Orthopédie 2004; 1(5): 436-44.
- [57] **VERSTRAETE K L., LANG P.**  
Post-therapeutic magnetic resonance imaging of bone tumors  
Top MRI 1999; 10 (4): 237-46.
- [58] **VIEILLARD M-H., BOUTRY N., CHASTANET P., DUQUESNOY B.,  
COTTEN A., CORTET B.**  
Rentabilité de la ponction biopsie percutanée dans le diagnostic des  
tumeurs osseuses vertébrales et périphériques.  
Rev Rhum 2005; 72(1): 59-67.
- [59] **ROSEN G, CAPPAROS B, HUVOS A.G, KOSLOFF C, NIRENBERG A,  
CACAVIO A, MARCOVER. C , LANE J.M, MEHTA B, URBAN C,**  
Preoperative chemotherapy for osteogenic sarcoma : selection of  
postoperative adjuvant chemotherapy based on the reponse of the primary  
tumor to preoperative chemotherapy. Cancer.1982,49: 1221-30
- [60] **VETTER JM.**  
Anatomie pathologique des tumeurs osseuses .  
Faculté de Médecine-U.L.P.-Strasbourg-France Enseignement  
2003 : 171-82.

**[61] COINDRE JM.**

Ewing's sarcoma. In: Forest (Ed) ed. Orthopedic surgical pathology. Edinburgh: Churchill Livingstone: 1997; 441-459

**[62] LEE J., HOPCUS-NICCUM DJ., MULVIHILL JJ., LI S.**

Cytogenetic and molecular cytogenetic studies of a variant of t (21; 22), ins(22; 21)(q12; q21q22), with a deletion of the 3' EWSR1 gene in a patient with Ewing sarcoma  
Cancer Genetics and Cytogenetics 2005; 159 :177-80.

**[63] KOVAR H.**

Context matters: The hen or egg problem in Ewing's sarcoma  
Seminars in Cancer Biology 2005; 15, Issue3: 189-96.

**[64] SCOTLANDI K., PERDICHIZZI S, BERNARD G, NICOLETTI G., NANNI P., LOLLINI P-L., CURTI A., MANARA MC., BENINI S., BERNARD A., PICCI P.**

Targeting CD99 in association with doxorubicin: An effective combined treatment for Ewing's sarcoma  
Eur J Cancer 2006; 42:91-6.

**[65] BOUAYED ABDELMOULA N., PEROT C., TAILLEMITE JL., VAN DEN AKKER J., PORTNOI M F., TOURNIAIRE B.,LANDMAN PAKKER J., JOSSET P., BOCCON-GIBOD L., PETERS M., DELATTRE O.**

An aggressive Ewing sarcoma associated with a new variant translocation, t (4; 11; 22) (q25; q24; q12), hyperdiploid karyotype, and tetrasomy 8  
Cancer Genetics and Cytogenetics  
2005; 163, 2 : 186-8

**[66] VOTTA TJ., FANTUZZO JJ., BOYD BC.**

Peripheral primitive neuroectodermal tumor associated with the anterior mandible: A case report and review of the literature  
Oral Surg Oral Med Oral Path Oral Rad Endod 2005; 100, 5: 592-7.

**[67] OHALI A., AVIGAD S., COHEN IJ., MELLER I., KOLLENDER Y., ISSAKOV J., GOSHEN Y., YANIV I.,ZAIZOV R.**

High frequency of genomic instability in Ewing family of tumors  
Cancer Genetics and Cytogenetics 2004;150 ;50-6

**[68] RILEY RD., BURCHILL SA., ABRAMS KR., HENEY D., SUTTON AJ., JONES DR., LAMBERT PC., YOUNG B., WAILOO AJ., LEWIS IJ.**

A systematic review of molecular and biological markers in tumours of the Ewing's sarcoma family Eur J Cancer 2003; 39: 19-30.

**[69] RABII H.**

Le sarcome d'Ewing osseux chez l'enfant : expérience du service de traumatologie orthopédie infantile de l'hôpital d'enfant de Rabat (à propos de 30cas). Thèse méd RABAT, 2005; N°169

**[70] KALIFA C, OBERLIN O, CONTESSO G, ET AL:**

Tumeurs osseuses malignes, In: Lermele J. encyclopédie des cancers ; cancers de l'enfant.Flammarion médecine sciences, Paris 1989 : 481-515 .

**[71] CAMPANACCI M., MERCURI M., GASBARRINI A., CAMPANACCI L.**

The value of imaging in the diagnosis and treatment of bone tumors  
Eur J Radiol 1998; 27, S 116-S 122.

**[72] KLOSSEK JM., BATAILLE B., FONTANEL JP.**

Tumeurs malignes de l'ethmoïde  
Ecycl Méd Chir Oto-rhino-laryngologie, 1998 ; 20-405-C-10 : 7p.

**[73] ANTRACT P.**

Traitement chirurgical conservateur des tumeurs malignes primitives osseuses du genou chez l'adulte.  
Conférence d'enseignement de la sofcot 2002; 79: 49-76.

**[74] BEN HAMIDA H., BOUSSEN H., SAFI H., KHATTECH R., BEN ROMDHANE K., HAMMOU A., BEN AYED F., BEN GHACHEM M.**

Traitement conservateur des tumeurs osseuses primitives malignes de l'enfant: Résultats préliminaires à propos de 14 cas.  
La Tunisie Médicale 1996; 74 (n°10): 425-31.

**[75] COTTALORDA J.**

Tumeurs des os primitives et secondaires (enfant)

Cancérologie: Module 10, Item 154.

**[76] ANTRACT P., TOMENO B.**

Résections-reconstructions pour tumeurs osseuses malignes du membre Supérieur.

Encycl Méd Chir, Rhumatologie Orthopédie 2005; 2 (4): 355-75.

**[77] GRONEMEYER SA., KAUFFMAN WM., ROCHA MS., STEEN RG., FLETCHER BD.**

Fat saturated contrast-enhanced T1 weighted MRI in evaluation of osteosarcoma and Ewing sarcoma

J Magn Reson Imaging, 1997; 7: 585-9.

**[78] 78-KIND-DUMAS M, DIARD F, PALLUSSIÈRE M M, HAUGER.O.**

IRM des tumeurs osseuses malignes (bilan d'extension et suivi thérapeutique)

Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic-Squelette normal-Neuroradiologie-Appareil locomoteur, 2001 ; 31-531-A-10 : 6p.

**[79] VAN DER WOUDE HJ., BLOEM JL., POPE TL.**

Magnetic resonance imaging of the musculoskeletal system

Clin Orthop 1998; 34: 272-86.

- [80] SAIFUDDIN A., TWINN P., EMANUEL R., CANNON SR.**  
An Audit of MRI for Bone and Soft-Tissue Tumours performed at Referral Centres  
Clinical Radiology 2000; 55: 537-41.
- [81] DAVIES AM., MAKWANA NK., GRIMER RJ., CARTER SR.**  
Skip metastases in Ewing's sarcoma: a report of three cases.  
Skeletal Radiology 1998; 27: 552-8.
- [82] KLAASSEN R., SASTRE-GARAU, AURIAS A., MOSSERI V., PALANGIE T., LAURENT M., FOREST M., TOMENO B., POUILLART P.**  
Sarcome d'Ewing osseux de l'adulte: étude anatomoclinique de 30 observations  
Bull Cancer 1992; 79:161-167.
- [83] CONNOLLY LP, DRUBACH LA, TREVES ST.**  
Applications of nuclear medicine in pediatric oncology. Clin Nucl Med 2002;27:117-25.
- [84] LOVE C, DIN AS, TOMAS MB, KALAPPARAMBATH TP, PALESTRO CJ.**  
Radionuclide bone imaging: an illustrative review. Radiographics 2003;23:341-58.

**[85] A. GIRMA ET AL.**

Médecine nucléaire 33 (2009) 398-409

La TEP/TDM au FDG-(18F) apparait plus sensible que la scintigraphie osseuse planaire et tomographique aux bisphosphonates-(99mTc) dans la récurrence du sarcome d'Ewing à localisations ostéomédullaires. A propos d'une observation de sarcome d'Ewing à localisation mandibulaire et récurrence sternale chez un enfant d 13ans et revue de la littérature.

**[86] HOLCOMBE E, MD. GRIER, D.MARK**

Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone.

The new England Journal of Medicine 2003;348: 694-701

**[87] G BACCI, C.FORNI, A.LONGHI, S.FERRARI, D.DONATI, M. DEPAOLIS, E.BARBIERI, E.PIGNOTTI, P.ROSITO, M.VERSARI.**

Long term outcome for patients with non-metastatic Ewing's sarcoma treated with adjuvant and neoadjuvant chemotherapies.

European journal of cancer 40 (2004) 73-83

**[88] G BACCI, S. FERRARI, A. COMONDONE, A.ZANONE, ET AL.**

Neoadjuvant chemotherapy for ewing's sarcoma of bone in patient older than thirty-nine years.

Acta oncol 2000; 39: 111-116

- [89] **M. PAULUSSEN, S. AHREN'S, S. BURDACH ET AL.**  
Primary metastatic Ewing tumor survival analysis of 114 patients from EICESS studies.  
J.Clin oncol. 1998; 16: 3044-52
- [90] **DE ALAVA E, PANIZO A, ANTONESCU CR, HUVOS AGPERDOMINDAN FJ, BARR FG ET AL.**  
Association of EWS-FIJ1 type1 fusion with lower proliferative rate in Ewing's sarcoma. Am j pathol2000; 156:849-855
- [91] **DELATTRE O, ZUCMEN J, MELOT T, SASTRE CARAU X, ZUCLE JM, LENOIRCETAL,**  
The ewing's family of tumors :asubgroup of small round cell tumors defined specific chimeric transcripts. N Engl j med 1994;331:294-299
- [92] **W.B SAUNDERS COMPANY, JOHN ANTHONY HERRING, MD. TACHDJIAN'S**  
Pediatric orthopedics, volume 3, Third Edition 2002, pp: 2030-2083
- [93] **SK. BHANSALI, PB. DESAI**  
Ewing's sarcoma observation on 107cases.  
J.Bone Joint Surg. 1963,45A,54
- [94] **JAFFE.N**  
Chemotherapy for malignant bone tumors-orthop.  
Clin-Worth Am, 1989; 20,487

**[95] OBERLIN O, HABRAND JL.**

Szrcomes d'Ewing. Vers un protocole commun pour les adultes et les enfants. Cancer / Radiother 2000 ;4 :1-4

**[96] RODRIGUEZ- GALINDO C. SPUNT S.L PAPPO A.S.**

Treatment of Ewing's Sarcoma family of tumors : Current status and out look for future.

**[97] PARK S, BRICE P, NOGUERRA ME, ET AL.**

Myelodysplasias and leukemias after autologous tem cell transplantation for lymphoid malignancies. Bone marrow transplant 2000, 26:321-326.

**[98] RUBIE H.**

Tumeurs osseuses malignes: prise en charge globale.

Tumeurs malignes de l'enfant, Ed Suramps Medical, mars 2004 ; pp:61-67

**[99] DELANNES.M**

Radiothérapie des tumeurs malignes osseuses et des parties molles chez l'enfant ; tumeurs malignes de l'enfant ; mars 2004, pp: 69-75

**[100] MAZERON JJ,BOISSERIE G, HAIE-MEDER C**

Le volume tumoral macroscopique et le volume cible anatomo-clinique dans le cadre de la curithérapie des tumeurs malignes.Cancer radiothérapie, 5,479-487,2001

- [101] **HERALDOT PG, WAKIM A, BENAMMAR S, HABRAND JL ;**  
Use of expanders for protection viscera during irradiation of pelvic tumors in children. Eur J Pediatr surg 1995 ;5 :27-29 ; chez le garçon la protection des testicules est systématique.
- [102] **CARRIE C. MASCARD E. GOMEZ F. HARBRAND JL. ALAPETITE C. ET AL.**  
Non metastatic pelvic Ewing's sarcoma : report of the french society of pediatric oncology.
- [103] **OBERLIN .O**  
Effets Tardifs de la radiothérapie chez l'enfant. Cancers radiothérapie, 1,810-816, 1997.
- [104] **ICARD P, MAGDELEINAT P, REGNARD JF, LEVASSEUR P.**  
Pariéctomies pour tumeurs. Encycl Méd Chir (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Thorax, 42-475. 1998: 10p.
- [105] **DAHAN M, BROUCHET L, BERJAUD J, GARCIA O.**  
Chirurgie des tumeurs de la paroi thoracique. Ann Chir Plast Esthet 2003;48:93-8.
- [106] **CHARLES A. FOSCER, CARSTENE. KAMPE ET AL.**  
Soft tissue sarcomas  
Sarcomas 1268-1277

**[107] B.MARCHOIX ET AL.**

Techniques de réparation de la paroi thoracique  
EMC-CHIRURGIE 2 (2005) 252-265

**[108] ROBERT C. SHAMBERGER, MD, FACSMICHAEL P. LAQUAGLIA,  
MD, FACSMARK D. KRAILO, PHDJAMES S. MISER, MDDOUGLAS  
J. PRITCHARD, MDMARK C. GEBHARDT, MD, FACCSJOHN H.  
HEALEY, MDNANCY J. TARBELL, MDCHRISTOPHER J. H. FRYER,  
MD PAUL A. MEYERS, MDHOLCOMBE E. GRIER, MD.**

Ewing sarcoma of the RIB: results of an intergroup study with analysis of  
outcome by timing of resection. The Journal of Thoracic  
and Cardiovascular Surgery June 2000

**[109] PAIROLERO PC, ARNOLD PG.**

Chest wall reconstruction. Ann  
Thorac Surg 1981;**32**:325–6.

**[110] MCCORMACK PM, BAINS MS, MARTINI N, BURT ME, KAISER LR.**

Methods of skeletal reconstruction following resection of  
lung carcinoma invading the chest wall.  
Surg Clin North Am 1987;**67**:979–86.

**[111] AZAROW KS, MOLLOY M, SEYFER AE, GRAEBER GM.**

Preoperative evaluation and general preparation for chest-walls  
operations.  
Surg Clin North Am 1989;**69**:899–910

- [112] **JANNI A, LUCCHI M, MELFI F, MENCONI G, ANGELETTI CA.**  
The utility of polyglactin-910 mesh in the plastic reconstruction of the chest wall after en-bloc resection. *Eur J Surg Oncol* 1996;22:377–80.
- [113] **DAHAN M, BROUCHET L, BERJAUD J, GARCIA O.**  
Chirurgie des tumeurs de la paroi thoracique. *Ann Chir Plast Esthet* 2003;48:93–8.
- [114] **P ICARD, JP LEROCHAIS, AC MASQUE**  
Lambeaux musculocutanés extrathoraciques utilisé en chirurgie thoracique *Encycl. Med. Chir. Techniques chirurgicales – thorax*, 42-477, 1998
- [115] **ARNOLD PG, PAIROLERO PC.**  
Chest wall reconstruction: experience with 100 consecutive patients. *Ann Surg* 1984;199: 725–32.
- [116] **MCCORMACK P, BAINS MS, BEATTIE JR. EJ, MARTINI N.**  
New trends in skeletal reconstruction after resection of chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1981;**31**:45–52.
- [117] **LARSON DL, MCMURTREY MJ.**  
Musculocutaneous flap reconstruction of chest-wall defects: an experience with 50 patients. *Plast Reconstr Surg* 1984;**73**:734–40.

- [118] **COTTERILL SJ., AHRENS S., PAULLUSSEN M., AL.**  
Prognostic factors in Ewing's tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Intergroup Cooperative Ewing's Sarcoma Study Group.  
J Clin Oncol 2000; 18: 3108-14.
- [119] **SCOTLANDI K., MANARA MC., HATTINGER CM., BENINI S., PERDICHIZZI S., PASELLO M., BACCI G., ZANELLA L., PICCI P., BERTONI F., SERRA M.**  
Prognostic and therapeutic relevance of HER2 expression in osteosarcoma and Ewing's sarcoma  
European Journal of Cancer 2005; 41, issue 9: 1349-61.
- [120] **SLUGA M., WINDHAGER R., LANG S., HEINZI H., KREPLER P., MITTERMAYER F., DOMINKUS M., ZOUBEK A., KOTZ R.**  
A long-term review of the treatment of patients with Ewing's sarcoma in one institution  
Eur J Surg Oncol 2001; 27: 569-73.
- [121] **DELEPINE N., DELEPINE G., DESBOIS JC.**  
Pronostic et traitement actuel du sarcome d'Ewing  
Cahiers d'oncologie 1994; 3(4): 149-157.

**[122] BACCI G., FORNI C., LONGHI A., FERRARI S., DONATI D., DE PAOLIS M., BARBIERI E., PIGNOTTI E., ROSITO P., VERSARI M.**

Long-term outcome for patients with non-metastatic Ewing's Sarcoma treated with adjuvant and neoadjuvant chemotherapies.  
402 patients treated at Rizzoli between 1972 and 1992 and 1992.  
J Eur Cancer 2004; 40: 73-83.

**[123] ESTLIN EJ, VEAL GJ.**

Clinical and cellular pharmacology in relation to solid tumors of childhood  
Cancer Treatment Reviews 2003; 29: 253-73.

**[124] GOROSPE L., FERNANDEZ-GIL MA., GARCIA-RAYA P., ROYO A., LOPEZ-BARREA F., GARCIA-MIGUEL P.**

Ewing's sarcoma of de mandible: Radiologic features with emphasis on magnetic resonance appearance  
Oral Surgery Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2001; 91: 728-734.

# Serment

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم ابقر اط

## بسم الله الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- < وأن أمارس مهنتي بوزاع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول.
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 83

سنة: 2011

غرن إفنك الضلعي عند الطفل  
(بصدد 8 حالات)  
أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: .....

من طرف

السيد : طه الغازي  
المزاداد في 21 دجنبر 1984 بالقنيطرة  
طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: غرن إفنك – ضلع – جراحة.  
تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: حسن كوريندا

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

السيدة: مونية الشلاوي

أستاذة في الأشعة

السيدة: ليلى احسيسن

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

}