

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

**ANNEE: 2016**

**THESE N°: 254/16**

**IMAGERIE DES TUMEURS COSTALES MALIGNES  
PRIMITIVES DE L'ENFANT**

THESE

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

PAR

**Mlle. Hajar HAMRI**

*Née le 31 Juillet 1990 à Salé*

*Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

**MOTS CLES** : Sarcome d'Ewing – PNET – Ostéosarcome – Côtes – Imagerie

JURY

**Mme.R. DAFIRI**

Professeur de Radiologie

**Mme.N. ALLALI**

Professeur de Radiologie

**Mme.L.HESSISSEN**

Professeur de Pédiatrie

**Mme.N.LAMALMI**

Professeur d'Anatomie Pathologique

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما  
علمتنا إنك أنت العليم  
الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali  
Pr. CHAHED OUZZANI Houria  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYA OUI Mohamed

Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

**Décembre 1989**

Pr. ADN AOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

**Janvier et Novembre 1990**

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOU DA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**  
Chimie thérapeutique

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOU DA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

#### **Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

#### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M`barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
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**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M`barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur ERSM**  
Urologie  
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. CHAOUIR Souad\*  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. OUAHABI Hamid\*  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Neurologie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. LAZRAK Khalid \*  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie – *Doyen Abulcassis*  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Traumatologie Orthopédie  
Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie  
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AIT OURHROUI Mohamed  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. HSSAIDA Rachid\*  
Pr. LAHLOU Abdou  
Pr. MAFTAH Mohamed\*  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. NASSIH Mohamed\*  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

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

### **Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

### **Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil  
Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQLI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie

### **Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHA Mohamed Zakariya\*  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. EL MANSARI Omar\*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie *(mise en disponibilité)*  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### **Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### **Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saïda\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

**Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leïla  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AMMAR Haddou\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GANA Rachid  
Pr. GHARIB Noureddine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia

Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Gastro-entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Urologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
ORL  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Neuro chirurgie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussain\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MOUTAJ Redouane \*  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMAHZOUNE Brahim\*  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. AZENDOUR Hicham\*  
Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
Pr. BJIJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
Pr. BOUI Mohammed\*  
Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. CHTATA Hassan Toufik\*

Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologique  
Parasitologie  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie orthopédique  
Hématologie biologique  
Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal\*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENASS Mostapha\*  
Pr. ENNIBI Khalid\*  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
Pr. MARMADE Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
Pr. ZOUHAIR Said\*

Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Microbiologie  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie  
Microbiologie

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Octobre 2010**

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

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

**Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. BENSNGHIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAICHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
Pr. ERREGUIG Laila  
Pr. FIKRI Meryim  
Pr. GHANIMI Zineb  
Pr. GHFIR Imade  
Pr. IMANE Zineb  
Pr. IRAQI Hind  
Pr. KABBAJ Hakima  
Pr. KADIRI Mohamed\*  
Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Médecine Nucléaire  
Pédiatrie  
Endocrinologie et maladies métaboliques  
Microbiologie  
Psychiatrie  
Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

#### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

*\*Enseignants Militaires*

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### **PROFESSEURS / PRs. HABILITES**

Pr. ABOUDRAR Saadia  
 Pr. ALAMI OUHABI Naima  
 Pr. ALAOUI KATIM  
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  
 Pr. ANSAR M'hammed  
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed  
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz  
 Pr. BOURJOUANE Mohamed  
 Pr. BARKYOU Malika  
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia  
 Pr. DAKKA Taoufiq  
 Pr. DRAOUI Mustapha  
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie  
 Biochimie – chimie  
 Pharmacologie  
 Histologie-Embryologie  
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
 Génétique Humaine  
 Applications Pharmaceutiques  
 Microbiologie  
 Histologie-Embryologie  
 Biochimie – chimie  
 Physiologie  
 Chimie Analytique  
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader  
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas  
Pr. HAMZAOUI Laila  
Pr. HMAMOUCHE Mohamed  
Pr. IBRAHIMI Azeddine  
Pr. KHANFRI Jamal Eddine  
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med  
Pr. REDHA Ahlam  
Pr. TOUATI Driss  
Pr. ZAHIDI Ahmed  
Pr. ZELLOU Amina

Zootchnie  
Pharmacologie  
Biophysique  
Chimie Organique  
Biologie moléculaire  
Biologie  
Chimie Organique  
Chimie  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le  
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



# Dédicaces

## *A LA MEMOIRE DE MA MERE*

*Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur ; l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi maman.*

*Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.*

*Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi, par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme. J'espère que je saurais à la hauteur des valeurs que tu as semées en nous.*

*Tu resteras à jamais gravée dans nos mémoires comme dans nos cœurs.*

*Que Dieu le tout puissant, l'entoure de sa grâce et l'ait eu la sainte miséricorde en son vaste paradis.*

## *A MON PERE*

*Tu m'as toujours incité à étudier et à aller de l'avant.*

*Toutes les encres du monde ne me suffisent pour t'exprimer mon immense gratitude.*

*J'espère être la fille que tu as voulu que je sois, et je m'efforcerai d'être digne de ce que tu aurais souhaité que je sois.*

*Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses envers toi.*

*Je t'aime cher père et Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour.*

*Que Dieu te protège et t'accorde longue vie.*

## ***A MA TANTE FATIMA***

*Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je te porte, ni la profonde gratitude que je te témoigne pour tous les efforts et sacrifices que tu n'as jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.*

*C'est à travers tes encouragements que j'ai opté pour ce noble métier, et c'est à travers tes critiques que je me suis réalisée. Tu as été et tu resteras ma deuxième maman.*

*Je te rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour.*

*Que Dieu tout puissant te garde et te procure santé, bonheur et longue vie pour que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin.*

## ***A MES SŒURS ZINEB ET MERYEM***

*Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous deux mes chères sœurs.*

*Je vous remercie pour tout le soutien que vous m'avez apporté et vous souhaite le meilleur dans la vie.*

*Puisse la fraternité et l'amour nous unissent à jamais.*

## ***A MA TANTE HALIMA ET MON ONCLE BEN MOHAMMED***

*Merci pour votre amour, votre soutien et vos encouragements qui ont toujours été pour moi d'un grand réconfort.*

*Merci pour votre gentillesse et votre générosité.*

*Je vous dédie ce travail en implorant Dieu le tout puissant de vous accorder une longue vie de bonheur, de prospérité et de santé.*

## ***A MON ONCLE HASSAN***

*Ton aide, ta générosité et ton soutien ont été pour moi une source de courage et de confiance.  
Qu'il me soit permis aujourd'hui de t'assurer mon profond amour et ma grande reconnaissance.  
J'implore Dieu qu'il t'apporte bonheur, et t'aide à réaliser tous tes vœux et te garde ton adorable fils Youssef.*

## ***A LA MEMOIRE DE MES GRANDS PARENTS***

*Je prie le Grand Dieu qu'il ait pitié de leurs âmes et de celles de tous les croyants.*

## ***A TOUTE LA FAMILLE GHANDOURI ET LA FAMILLE HASSANI***

*En témoignage de mon attachement et de ma grande considération.  
J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux.*

## ***A MADAME GUESSI***

*Que ce travail vous apporte l'estime, et le respect que je porte à votre égard.  
Tous mes vœux de bonheur et de santé.*

## ***A MON AUTRE FAMILLE "KOULNA TBIB"***

*Sara HASSANI, Soufiane HASSAR, Soukayna JABOUR, Oubeid HLAAL.*

*Pour leur amitié inconditionnelle et sans fard, pour tous les moments partagés.*

*Cette médecine nous l'avons vécu ensemble, une expérience inoubliable grâce à vous, à nos fous rires et nos larmes, nos préparations d'examens ensemble...*

*Je remercie le Grand Dieu de m'avoir offert des amis comme vous.  
Que Dieu protège notre union.*

## ***A MES CHERS AMIS***

*Lamiae AHAKKOUN, Hind HANANI, Soundous BENNOUR,  
Widad BELAYDI, Houda BENOSMANE, Imane AZZAM, Maha HAJJI,  
Tahira TOUNSI, Wafae AMRAOUI, Rida AJAJA, Mouna OULJA,  
Claude KOULEKEY, Soukaina ZAIMI, Habib BELLAMLIH,  
Imad CHAHBOUN.*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, je suis fière de vous avoir connu.*

*Merci pour votre amitié.*

## ***A TOUS MES AMIS DES BANCS DE LA FACULTE AU RESIDANAT***

## ***A TOUS LES AMIS INTERNES***

## ***A TOUS LES MEDECINS ET LE CADRE MEDICAL***

*A TOUS LES PATIENTS QUI FONT DE MOI LE  
MEDECIN QUE JE SUIS*

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

*A TOUS MES PROFESSEURS DEPUIS LA  
MATERNELLE*

*A TOUS CEUX ET CELLES QUI ME SONT CHERS ET  
QUE J'AI OMIS INVOLONTAIREMENT DE CITER*

*A TOUS CEUX QUI ONT CONTRIBUE DE PRES OU DE  
LOIN A L'ELABORATION DE CE TRAVAIL.*

# Remerciements

*A NOTRE DIRECTRICE DE THESE*

*Madame DAFIRI Rachida*

*Professeur de radiologie à la faculté de médecine et de pharmacie  
de RABAT*

*Chef de service de radiologie – Hôpital d'enfant de Rabat*

*Entre la volonté d'être à la hauteur de ce que nous savons que vous attendez de nous, les efforts à fournir pour tenter d'y parvenir dans l'état de l'urgence et bien que rien n'est jamais totalement parfait ; nous espérons que vous trouverez dans ce travail, le témoignage de notre grande reconnaissance et de notre sincère estime pour la qualité de vos enseignements théoriques et cliniques et vos encouragements énergisants.*

*Vous nous avez fait le très grand honneur d'accepter la présidence de ce jury et nous vous en sommes profondément reconnaissants.*

*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 PRESIDENTE DE THESE*

*Madame ALLALI Nazik*

*Professeur de radiologie à la faculté de médecine et de pharmacie  
de RABAT*

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

*Je vous remercie de m'avoir bien voulu me confier ce travail riche  
d'intérêt et de m'avoir guidé tout au long de son élaboration, avec  
bienveillance et compréhension, flexibilité et disponibilité, malgré vos  
obligations professionnelles.*

*Vos encouragements, votre amabilité, votre gentillesse méritent toute  
admiration.*

*Je saisis cette occasion pour vous exprimer ma profonde gratitude tout  
en vous témoignant mon respect.*

*A NOTRE JUGE*

*Madame le Professeur HESSISSEN Leila*

*Professeur de pédiatrie à la faculté de médecine et de pharmacie  
de RABAT*

*Je vous remercie de nous avoir fait l'honneur de faire partie de ce jury,  
et pour l'intérêt que vous avez porté à ce travail.*

*Je vous remercie également pour les 2 mois durant lesquels j'ai été votre  
externe. Vous m'avez énormément appris, et permis de m'améliorer. Je  
n'oublierai pas la qualité de votre enseignement, et votre sollicitude.*

*A NOTRE JUGE*

*Madame le Professeur LAMALMI Najat*

*Nous vous remercions d'avoir partagé avec patience vos connaissances  
médicales et d'avoir accepté de siéger parmi les membres de notre jury.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre profond respect et de notre vive  
gratitude.*

## *Abréviations*

---

**ADP** : Adénopathie

**CHOP** : Centre Hospitalier d'Oncologie Pédiatrique

**CRP** : Protéine C réactive

**ETT** : Echographie trans-thoracique

**FDG** : Fluorodésoxyglucose

**HER** : Hôpital d'Enfant de Rabat

**HMPD** : Méthylène diphosphanate

**ICCC** : Classification internationale du cancer de l'enfant

**IRM** : Imagerie par résonance magnétique

**OMS** : Organisation mondiale de la santé

**PNET** : Tumeur neuro-ectodermique primitive

**TDM** : Tomodensitométrie

**TOMP** : Tumeurs osseuses malignes primitives

**RNTSE** : Registre national des tumeurs solides de l'enfant

**RSCE** : Registre suisse des cancers de l'enfant

**SE** : Sarcome d'Ewing

**TC99** : Technétium 99

**TEP** : Tomodensitométrie par émission de positrons

**VCI** : Veine cave inférieure

**VSH** : Veines sus-hépatiques

## *Liste des figures*

---

**Figure 1 :** Répartition des tumeurs osseuses malignes primitives

**Figure 2 :** Répartition du SE et de l'ostéosarcome sur le squelette

**Figure 3 :** Répartition des patients selon les examens radiologiques réalisés

**Figure 4 :** Localisation et type de l'atteinte costale chez nos patients

**Figure 5 :** Répartition des patients en fonction de l'arc costal atteint

**Figure 6 :** Radiographie thoracique de face : Sarcome d'Ewing costal.

**Figure 7 :** Echographie thoracique : sarcome d'Ewing costal.

**Figure 8 :** Echographie thoracique : Lyse costale

**Figure 9:** Echographie de la paroi thoracique d'un sarcome d'Ewing costal.

**Figure 10:** TDM thoracique d'un sarcome d'Ewing costal.

**Figure 11:** TDM thoracique d'un sarcome d'Ewing objectivant une ostéolyse et destruction de l'arc antérieur et moyen de la 2ème côte gauche.

**Figure 12:** Topogramme, TDM thoracique.

**Figure 13:** TDM Sarcome d'Ewing costal.

**Figure 14:** Contrôle TDM d'un sarcome d'Ewing costal après chimiothérapie.

**Figure 15 :** IRM: rechute chez un patient opéré pour un sarcome d'Ewing costal.

**Figure 16 :** Scintigraphie osseuse

**Figure 17 :** Répartition des différents types de TOM de l'enfant (en %) d'après le RNTSE et notre étude.

**Figure 18 :** Age médian d'apparition du SE et de l'ostéosarcome en France et dans notre série d'après le RNTSE 2000-2004 et nos résultats

## *Liste des tableaux*

---

**Tableau 1 :** Répartition des TOMP selon l'âge et le sexe.

**Tableau 2 :** Répartition du SE costal en fonction de l'âge et du sexe.

**Tableau 3 :** Répartition des signes cliniques d'appel.

**Tableau 4 :** Résultats de l'échographie thoracique.

**Tableau 5 :** Nombre de cas et fréquence des tumeurs osseuses malignes parmi tous les cancers diagnostiqués dans différents pays.

**Tableau 6 :** Sex-ratio de l'ostéosarcome et du SE en France et dans notre série

**Tableau 7 :** Répartition de l'âge et du sex-ratio des malades selon différentes séries.

**Tableau 8 :** Délai diagnostique moyen selon différentes séries

# Sommaire

<b>Introduction</b> .....	1
<b>Matériel et méthodes</b> .....	4
1. Type et carte de l'étude.....	5
2. Critères d'inclusion.....	5
3. Critères d'exclusion.....	5
4. Sources des données.....	6
5. Recueil des données.....	6
6. Etude statistique.....	11
<b>Résultats</b> .....	12
Partie I : Les tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP).....	13
1. Age et sexe.....	13
2. Os atteint.....	14
Partie II : Les TOMP à localisation costale.....	16
1. Etude descriptive de la population.....	16
A. Age sexe.....	16
B. Antécédents.....	17
C. Etude clinique.....	18
a. Délai diagnostique.....	18
b. Signes cliniques.....	18
D. Etude radiologique.....	19
a. Examens radiologiques.....	19

b. Techniques.....	20
c. Résultats.....	22
E .Etude anatomopathologique.....	28
2. Iconographie.....	29
<b>Discussion</b> .....	37
Partie I : Epidémiologie des TOMP en pédiatrie.....	39
1. Incidence selon le type histologique.....	39
2. Variation de l'incidence en fonction de l'âge.....	41
3. Variation de l'incidence en fonction du sexe.....	42
4. Variation de l'incidence en fonction de la localisation osseuse.....	42
Partie II : Les tumeurs costales malignes primitives en pédiatrie : Les SE/PNET.....	44
1. Epidémiologie .....	44
A. Fréquence.....	44
B. Age et sexe.....	44
2. Etude clinique.....	46
A. Délai diagnostic.....	46
B. Signes cliniques.....	47
3. Moyens d'exploration radiologique.....	48
A. Radiographie thoracique.....	49
B. Echographie thoracique.....	52

C. TDM thoracique.....	53
D. IRM thoracique.....	54
E. Scintigraphie, TEP.....	56
4. Diagnostic positif.....	56
A. Biopsie.....	57
B. Anatomopathologie.....	58
C. Immuno-histo-chimie.....	60
D. Cytogénétique et biologie moléculaire.....	61
5. Diagnostics différentiels.....	61
A. Lésions costales primitives.....	62
a. L'ostéomyélome.....	62
b. L'ostéosarcome.....	64
c. Le granulome éosinophile.....	65
B. Tumeurs costales secondaires.....	66
a. La tumeur d'Askin.....	67
b. Le neuroblastome.....	69
6. Bilan d'extension.....	70
A. Métastases pulmonaires.....	71
B. Métastases osseuses.....	72
C. Métastases médullaires.....	73
D. Métastases hépatiques et ganglionnaires.....	74

E. Métastases cérébrales .....	74
7. Intérêt de l'étude.....	75
8. Limites de l'étude.....	76
<b>Conclusion.....</b>	<b>77</b>
<b>Résumés.....</b>	<b>79</b>
<b>Bibliographie.....</b>	<b>83</b>

# Introduction

Les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant sont rares, elles représentent 5% de l'ensemble des tumeurs malignes pédiatriques.

Ces tumeurs sont représentées essentiellement par l'ostéosarcome et les tumeurs de la famille d'Ewing.

Leur localisation costale constitue 8 à 10% de l'ensemble des localisations osseuses selon les séries.

L'imagerie joue un rôle important dans le diagnostic de ces tumeurs, le bilan d'extension locorégionale et générale et la surveillance post-thérapeutique.

Nous avons mené une étude rétrospective comportant deux parties :

- Une première partie, portant sur 202 enfants pris en charge à l'hôpital d'enfant de Rabat, pour une tumeur osseuse maligne primitive.
- Et une deuxième partie, ne concernant que les localisations costales de ces tumeurs.

Nos principaux objectifs sont :

- Connaitre les principales tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant
- Evaluer leur incidence au niveau costal par rapport à l'ensemble des localisations osseuses
- Décrire l'aspect en imagerie de ces tumeurs au niveau costal
- Préciser leurs principaux diagnostics différentiels radiologiques chez la population pédiatrique

- Préciser la valeur de chacun des moyens d'imagerie, allant de la radiographie standard à l'imagerie en coupe (TDM, IRM) sans oublier l'échographie, dans l'exploration de la région thoracique et leur apport dans la pathologie tumorale costale
- Déterminer la place de chaque moyen d'imagerie dans le bilan d'extension locale et générale, et dans l'orientation thérapeutique.

Nous discuterons alors ces différents points à la lumière des articles princeps qui constituent la bibliographie de ce travail.

**Matériel**  
**et**  
**méthodes**

## **1. Type et cadre d'étude**

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective, menée à l'hôpital d'enfant de Rabat (HER) au niveau des :

- Service de radiologie pédiatrique ;
- Service de chirurgie pédiatrique A ;
- Centre hospitalier d'oncologie pédiatrique (CHOP).

## **2. Critères d'inclusion**

Ont été inclus et rapportés dans cette étude :

- Les enfants des deux sexes ;
- Pris en charge à l'hôpital d'enfant de Rabat ;
- Entre Janvier 2006 et Janvier 2016, soit sur une période de 10ans ;
- Dans une première partie, tous ceux porteurs d'une tumeur osseuse primitive maligne, dont la nature de la lésion tumorale est confirmée par un examen histologique ;
- Dans une deuxième partie, nous n'avons retenu que ceux porteurs d'une tumeur osseuse maligne primitive à localisation costale.

## **3. Critères d'exclusion**

Ont été exclus de cette étude :

- Les tumeurs et lésions costales bénignes ;
- Les pathologies de voisinage à extension costale ;
- Les lésions costales d'allure tumorale maligne sans preuve histologique ;
- Les dossiers non exploitables.

#### **4. Sources des données**

Les dossiers ont été sélectionnés à partir :

- Des registres « entrants-sortants » annuels du centre hospitalier d'oncologie pédiatrique (CHOP), dans lesquels le diagnostic de sortie correspondait à une tumeur osseuse maligne primitive ;
- Des registres « entrants-sortants » annuels du service de chirurgie pédiatrique A, dans lesquels le diagnostic de sortie comportait la mention de « tumeur costale » ;
- Du logiciel PACS (pictures archiving and communication system) du service de radiologie de l'HER, permettant l'archivage, la communication et la visualisation de l'ensemble des images de la TDM et l'IRM enregistrées.

#### **5. Recueil des données**

Pour le recueil des données, nous avons établi la fiche d'exploitation suivante :

## Fiche d'exploitation : Tumeurs costales malignes primitives en pédiatrie

N° Dossier :

Année :

Service :

Nom :

Prénom :

Age au moment du diagnostic :

Sexe :

- F

- M

Motif de consultation

**Douleur**

• Non

• Oui

• Caractères:

• -----

• -----

• -----

**Tuméfaction**

• Oui

• Non

**Fièvre**

• Oui

• Non

**Autres**

• -----

• -----

• -----

• -----

• -----

• -----

Délai de consultation

Antécédents

## Examen clinique

Local : -----

Général : -----

-----  
-----

## Imagerie

### Radiographies standards thoraciques ou du gril costal

Incidences : - Face  - Profil  -Focalisée sur la lésion

Côte atteinte : -----

Localisation de la lésion sur la côte : - Antérieure  - Latérale  - Postérieure

Aspects radiologiques de la lésion : -----

-----

### Echographie de la paroi thoracique

Technique : -----

Résultat : -----

-----

### TDM thoracique

Technique : -----

Résultat : -----  
-----  
-----

**IRM thoracique**

Technique : -----

Résultat : -----  
-----  
-----

**Autres moyens d'imagerie demandés**

-----  
-----  
-----  
-----  
-----

**Bilan d'extension**

Echographie abdominale : -----  
-----  
-----  
--

Scintigraphie osseuse : -----  
-----  
-----  
--

✂ Autres :-----  
-----  
-----  
-----  
---

**Etude anatomo-pathologique**

Biopsie percutanée

Chirurgie

Résultats -----  
-----  
-----

## 6. Etude statistique

Toutes les données collectées sur les fiches d'exploitation ont été classées et analysées à l'aide du logiciel Microsoft Office Excel.

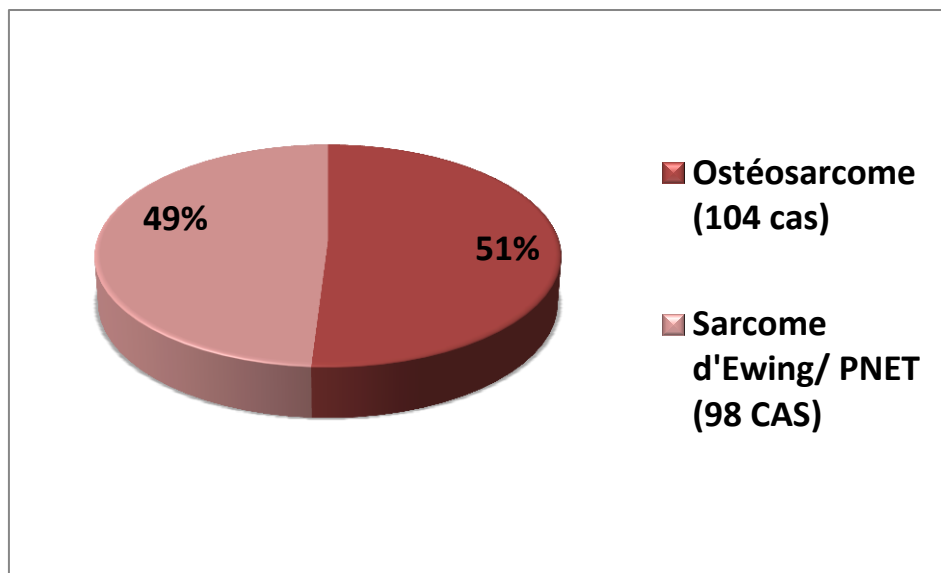
Les variables quantitatives ont été rapportées sous forme de moyennes et les variables qualitatives sous forme de pourcentages.

# Résultats

## Partie I : Les tumeurs osseuses malignes primitives (TOMP)

Sur une période de 10 ans, 202 malades ont été pris en charge à l'HER pour une tumeur osseuse maligne primitive.

Ces tumeurs ont été représentées par l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing (Figure1).



**Figure 1 : Répartition des tumeurs osseuses malignes primitives**

### 1. Age et sexe (Tableau 1)

L'âge moyen de nos patients a été de 10,44 ans pour les SE/ PNET, et de 11,82 ans pour l'ostéosarcome.

La répartition par sexe a trouvé une prédominance masculine.

Sarcome d'Ewing	<b>Sexe</b>	
	<b>Féminin</b>	<b>Masculin</b>
	27% (38 cas)	73% (60 cas)
	<b>Âge</b>	
	1 an - 15 ans (9,5 ans)	7 mois - 20 ans (11,03 ans)
(10,44 ans)		
Ostéosarcome	<b>Sexe</b>	
	<b>Féminin</b>	<b>Masculin</b>
	44% (47 cas)	56% (57 cas)
	<b>Âge</b>	
	1 an – 15 ans (12,15 ans)	13 mois – 16 ans (11,55 ans)
(11,82 ans)		

**Tableau 1: Répartition des TOMP selon l'âge et le sexe.**

## 2. Os atteint (Figure 2)

La répartition des TOMP sur le squelette n'a pas pu être établie chez 11% de patients porteurs de SE et 23% de porteurs d'ostéosarcome (dossiers non trouvés).

La localisation costale n'a été retrouvée que chez les patients porteurs d'un SE.

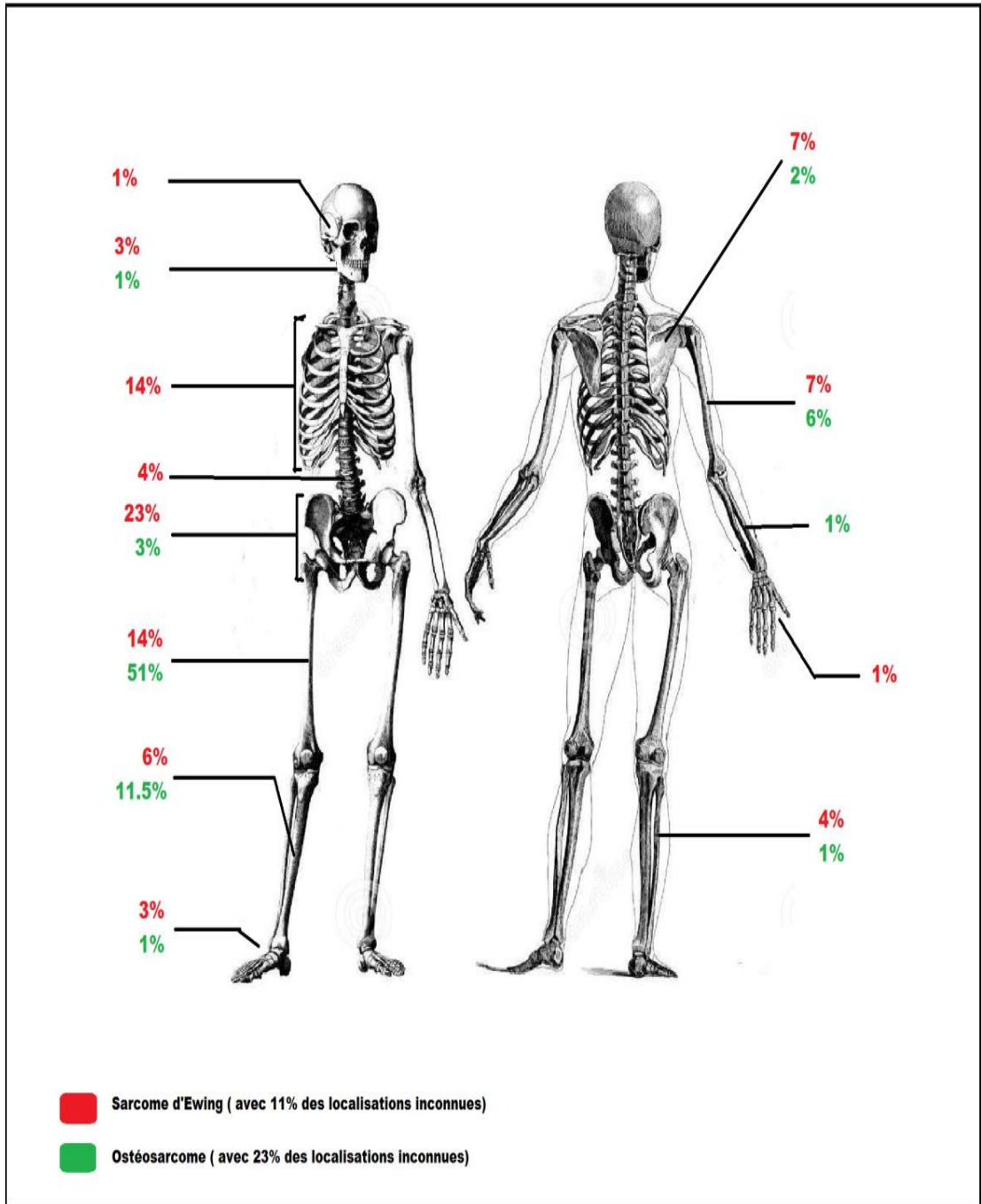


Figure 2. Répartition du SE et de l'ostéosarcome sur le squelette.

## **Partie II: Les tumeurs osseuses malignes primitives à localisation costale**

### **1. Etude descriptive de la population**

Durant la période d'étude, nous avons colligé un total de 14 patients porteurs d'une TOMP à localisation costale.

Seuls 10 patients ont répondu à tous nos critères d'inclusion. Les 4 autres ont été inclus dans l'étude épidémiologique uniquement.

Ils étaient tous porteurs d'un sarcome d'Ewing ou d'une tumeur neuro-ectodermique primitive (PNET).

Les principaux résultats sont les suivants :

#### **A. Age et sexe (Tableau 2)**

L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic a été de 10,5 ans.

La série est composée de 12 garçons pour 2 filles soit un sex- ratio de 6/1.

	Féminin	Masculin
Âge au moment du diagnostic (moyenne)	5 - 6 ans (5,5)	4 - 15 ans (11,33)
	4-15 ans (10,5)	
Sexe Nombre (%)	2 (2%)	12 (98%)

**Tableau 2. Répartition du SE costal en fonction de l'âge et du sexe.**

## **B. Antécédents**

L'étude des antécédents a trouvé une notion de traumatisme thoracique chez 2 patients (soit 20% des cas), et cela 3 mois avant le diagnostic chez le 1<sup>er</sup> patient, 10 mois chez le 2<sup>ème</sup>.

On a trouvé une notion de consanguinité parentale de 1<sup>er</sup> degré chez 2 patients (20%), et un antécédent familial de cancer du sein chez 1 patient (10%).

Aucun antécédent particulier n'a été noté chez les 5 autres patients de notre série (soit 50%).

## C. Etude clinique

### a. Délai diagnostique

Il a varié de 3 semaines à 10mois, avec un délai moyen de 111 jours soit environ 3,7mois.

### b. Signes cliniques (Tableau 3)

Signes cliniques	Résultats
<b>Tuméfaction indolore</b>	40% (4 cas)
<b>Douleur sans tuméfaction</b>	10 % (1 cas)
<b>Association douleur et tuméfaction</b>	50% (5 cas)
<b>Fièvre</b>	60% (6 cas)
<b>Toux</b>	20% (2 cas)
<b>Dyspnée</b>	20% (2 cas)
<b>Amaigrissement</b>	30% (3 cas)
<b>Asthénie</b>	20% (2 cas)
<b>Altération de l'état général</b>	40% (4 cas)

**Tableau 3 : Répartition des signes cliniques d'appel**

## **D. Etude radiologique**

### **a. Examens radiologiques :(Figure 3)**

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique standard en premier, sauf dans un cas où une tomodensitométrie thoracique a été demandée d'emblée.

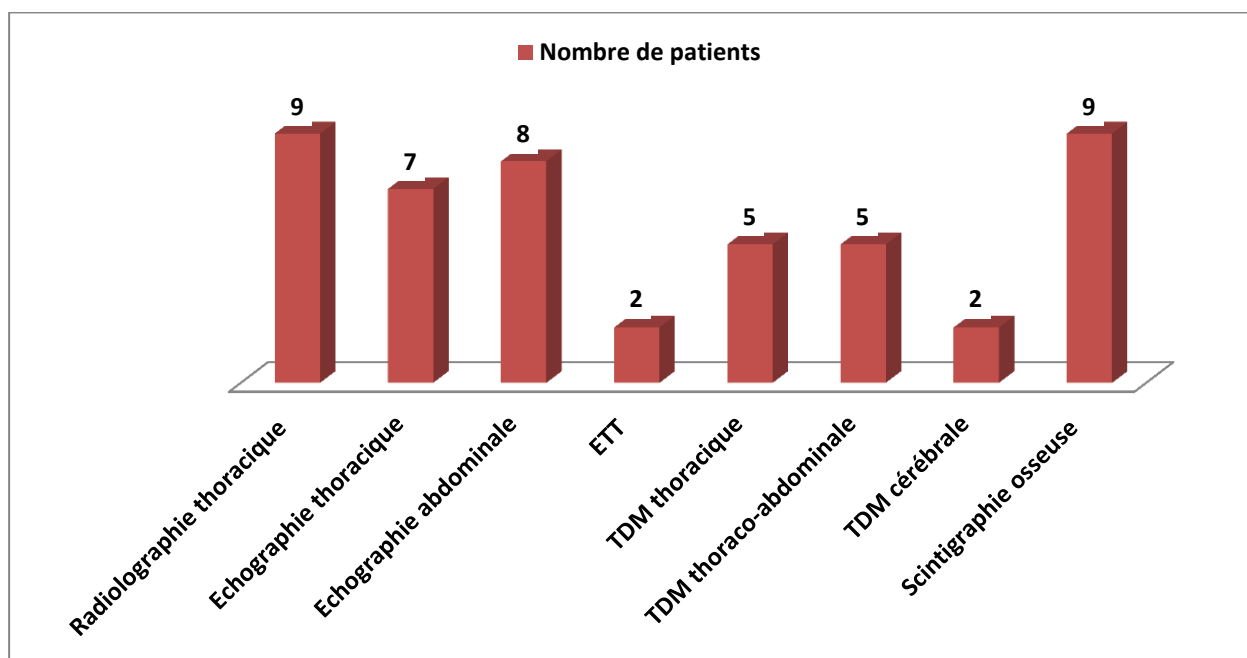
L'échographie thoracique a été demandée chez la plupart des patients, en deuxième intention, vu son accessibilité, pour avoir une orientation rapide sur la nature de la tuméfaction thoracique, rechercher un épanchement pleural associé et guider la ponction-biopsie tumorale.

L'échographie abdominale a été réalisée dans le cadre du bilan d'extension à la recherche de localisations secondaires abdominales et pour étudier la masse tumorale et son extension locorégionale en intra-abdominale dans les localisations basi-thoraciques.

L'échographie trans-thoracique (ETT) a été demandée chez 3 patients pour étudier le retentissement de l'effet de masse tumoral sur le cœur.

Tous nos patients ont bénéficié d'une TDM thoracique et/ou thoraco-abdominale en fonction de l'indication.

Une scintigraphie osseuse a été réalisée dans 90% des cas à la recherche de localisations secondaires osseuses.



**Figure 3 : Répartition des patients selon les examens radiologiques réalisés.**

### ***b. Techniques :***

#### **☞ Radiographie standard : Incidences thoraciques réalisées**

#### **✂ Radiographie du thorax de face :**

Elle a été réalisée chez 90% des patients, selon la technique suivante :

- Position debout ;
- Faisceau de rayon X postéro-antérieur, la face antérieure du thorax contre la plaque ;
- Omoplates dégagées ;
- En apnée et inspiration profonde.

### ✂ Radiographie du thorax de profil :

Elle n'a été réalisée que chez 10% des patients, selon la technique suivante :

- Position debout ;
- Apnée et inspiration profonde ;
- Bras en avant ;
- Côté gauche contre la plaque pour diminuer l'agrandissement du cœur.

### ✂ La radiographie du gril costal :

Elle n'a été réalisée que chez 10% de nos patients, selon une incidence de face en utilisant des constantes (kilovoltage) adaptées à l'étude osseuse.

### ☞ Echographie thoracique et abdominale :

- Sonde convexe de 5 à 7,5 MHz ;
- Sonde à balayage linéaire de 7 à 12MHz ;
- Mode doppler couleur.

### ☞ TDM thoracique et/ou abdominale :

### ✂ Préparation :

Voie d'abord veineuse après élimination de toute contre-indication à l'injection de produit de contraste iodé.

### ✎ Positionnement du patient :

En décubitus dorsal, les bras au dessus de la tête.

### ✎ Acquisition et modes de reconstruction :

- Mode hélicoïdal, sans et avec injection de produit de contraste ;
- Mode radio-thoracique ou thoraco-abdominal, des apex aux culs-de-sac postérieurs dans le premier cas de figure, et jusqu'aux crêtes iliaques dans le deuxième ;
- Reconstructions multi-planaires en fenêtres : parenchymateuse, médiastinale et osseuse.

### ☞ **Scintigraphie**

Examen toto-corporel, en faces antérieure et postérieure, réalisé 2 à 3 heures après injection intraveineuse d'une dose de HMPD marqué au Tc 99, variant en fonction du poids du patient.

## **c. Résultats :**

### ☞ **Radiographie standard thoracique :(Figure 4)**

L'analyse des radiographies thoraciques a mis en évidence un syndrome pariétal fait d'une:

- Opacité de tonalité hydrique, avec absence de bronchogramme aérique, de taille importante, occupant dans 55% des cas tout l'hémichamp pulmonaire et refoulant le médiastin vers le côté controlatéral dans 44% des cas ;

- Atteinte osseuse visible dans 89% des cas, intéressant l'arc antérieur de la côte dans 50% des cas, et l'arc antérieur et moyen dans 50% des cas. Cette atteinte a été de type lytique dans 87,5 % des cas et mixte dans 12,5% des cas.

La radiographie thoracique a montré une association à un hydro-pneumothorax chez un patient (soit dans 11,1% des cas) et à une pleurésie surmontée d'un foyer alvéolaire chez un autre patient.

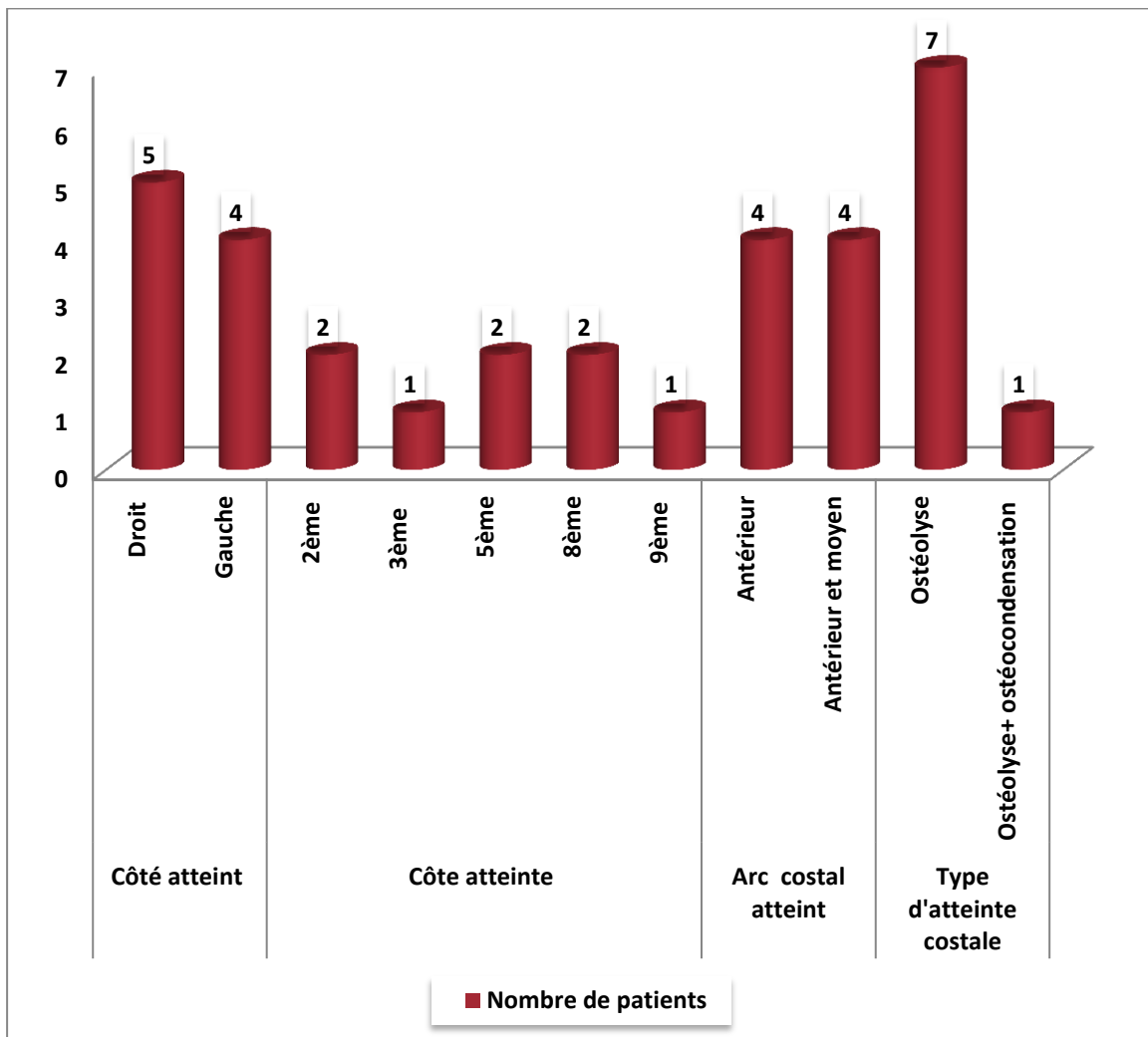


Figure 4 : Localisation et type de l'atteinte costale chez nos patients.

## ☞ Echographie

### 📄 L'échographie thoracique : (Tableau 4)

Signes échographiques		Résultats	
Processus lésionnel tissulaire hétérogène, hypervascularisé au doppler couleur, à développement pariétal et endothoracique.		100%	
Lyse costale		57,1%	
Epanchement pleural		57,1%	
Refoulement des structures adjacentes :	Cœur	40%	71,4%
	Foie	20%	
	Coupole diaphragmatique	20%	
	Cœur+ coupole diaphragmatique	20%	
Foyer alvéolaire		14,2%	

**Tableau 4: Résultats de l'échographie thoracique**

### ✂ L'échographie abdominale :

Réalisée dans le cadre du bilan d'extension, a été normale dans 62,5% des cas ; dans 37,5% des cas elle a montré :

- Une dilatation des VSH et de la VCI avec présence d'une ADP inter-hépto-gastrique de 7 mm de petit axe.
- Une formation hyperéchogène, homogène, bien limitée et de contours réguliers, centimétrique, au niveau du 4<sup>ème</sup> segment hépatique, en rapport avec un angiome.
- Une lésion hépatique hétérogène, faiblement vasculaire, arrondie, à limite interne nette, au niveau du segment VII, se continuant avec la masse pariétale qui est également hétérogène intéressant toute l'épaisseur de la paroi basi-thoracique droite.

### ✂ L'ETT :

Réalisée dans les cas où le cœur se trouvait refoulé à droite par l'effet de masse, a été normale dans 100% des cas.

### ☞ **TDM thoracique et/ou abdominale**

L'atteinte costale (Figure 5) a été évidente chez tous les patients, sauf dans un cas où la 12<sup>ème</sup> côte n'a pas été visualisée. Il s'est avéré, après la chirurgie, que c'était dû à l'ostéolyse et non pas à une agénésie costale.

Cette atteinte a intéressé une seule côte dans 80% des cas, et deux côtes dans 20% des cas.

La nature de la lésion osseuse a été de type lytique dans 90% des cas, et mixte, lytique et condensante, dans 10% des cas. Il s'y est associé une soufflure et rupture de la corticale par endroit, et une réaction périostée de type plurilamellaire, spiculée ou anarchique.

Un envahissement des parties molles adjacentes a également été observé chez tous les patients à type de processus lésionnel pariétal volumineux, de densité tissulaire faible, hétérogène, mal limité et de contours réguliers. Ce processus renfermait des calcifications dans un cas.

L'injection de produit de contraste a montré un rehaussement discret et hétérogène délimitant des zones de nécrose, sauf dans un cas où la masse a été hypervascularisée avec présence de multiples shunts artério-veineux.

Un épanchement pleural a été observé chez 60% des patients, dont l'abondance a été faible dans 50% des cas, moyenne dans 16,7% des cas et grande dans 33,3% des cas.

L'analyse pulmonaire a montré un envahissement du parenchyme pulmonaire dans 20% des cas, une atélectasie pulmonaire totale homolatérale à la lésion dans 20% des cas et un refoulement du parenchyme pulmonaire sans envahissement évident dans 30% des cas.

Le médiastin a été refoulé vers le côté controlatéral, sans envahissement ni thrombose vasculaire associé, dans 30% des cas.

Dans les cas où la TDM abdominale a été réalisée, elle a montré :

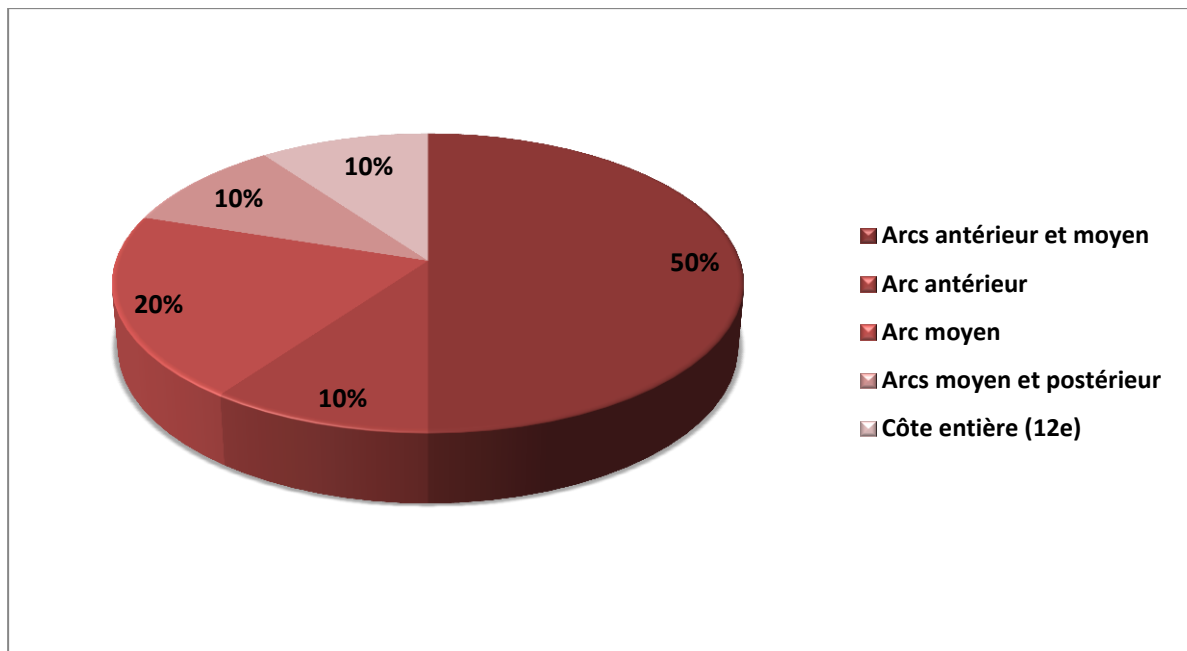
- Chez un patient, une image nodulaire du segment IV du foie, isodense, de 15 mm de diamètre, mal limitée, prenant le produit de contraste en

périphérie et s'homogénéisant sur le temps tardif, en faveur d'un angiome.

- Chez un second, une inversion de la courbure du foie droit, avec absence du plan de clivage entre la masse et le foie notamment au niveau du segment VII, faisant évoquer une extension sous capsulaire.

### ☞ La TDM cérébrale

Elle a été réalisée chez deux patients dans le cadre de l'exploration, respectivement, de céphalées héli-crâniennes associées à des vomissements, et d'un état de mal convulsif. Elle est revenue sans particularité chez le premier patient, et en faveur d'un accident vasculaire ischémique fronto-pariéto-occipital droit chez le deuxième.



**Figure 5 : Répartition des patients en fonction de l'arc costal atteint**

## ☞ Scintigraphie osseuse

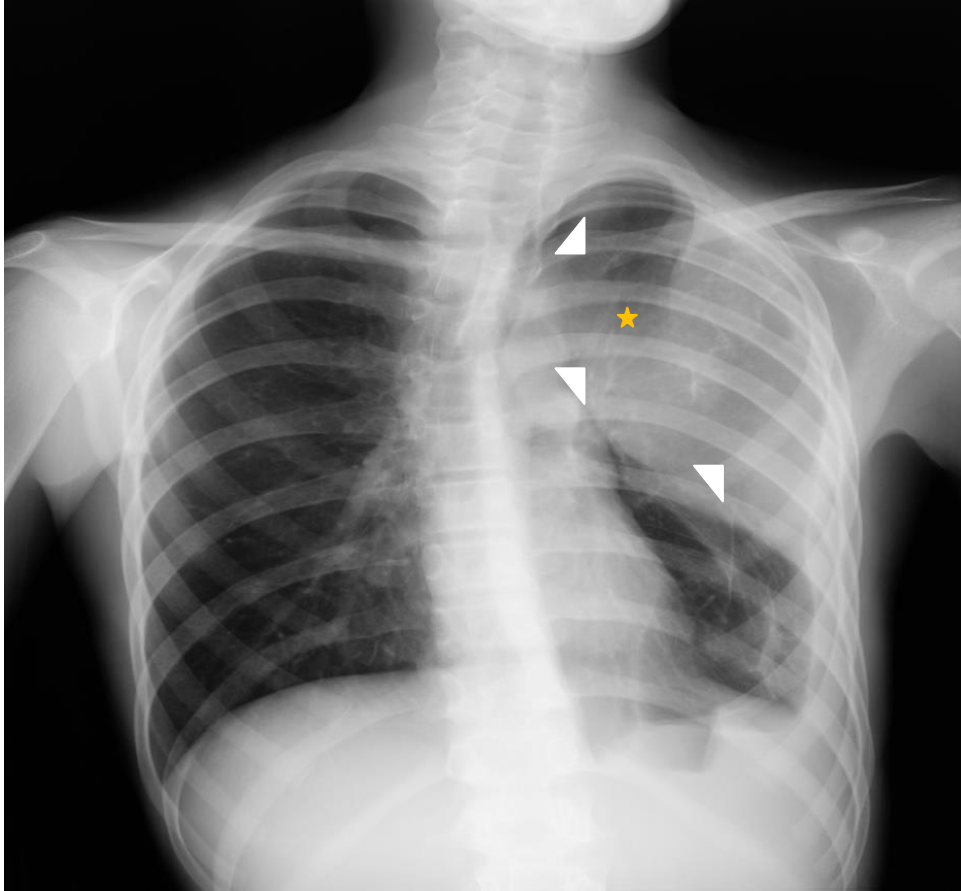
La scintigraphie osseuse réalisée dans le cadre du bilan d'extension n'a montré aucun foyer suspect de localisation tumorale secondaire, en dehors des foyers d'hyperfixation en rapport avec la tumeur primitive.

## E. Etude anatomopathologique

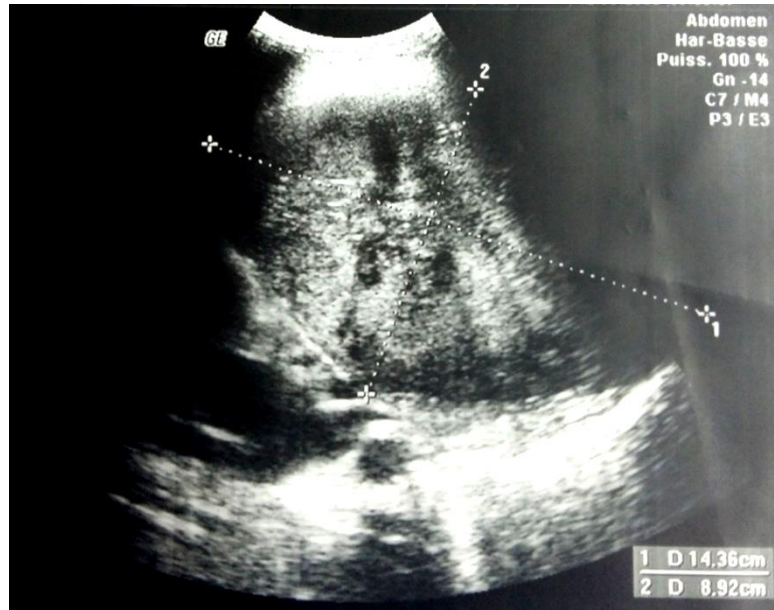
Une biopsie de la tumeur osseuse a été réalisée chez tous les patients afin d'obtenir une preuve histologique.

Tous les résultats anatomopathologiques, macro et microscopiques, ont fait évoquer le diagnostic d'une tumeur de la famille d'Ewing type SE/ PNET. Ce diagnostic a été confirmé par une étude immuno-histo-chimique.

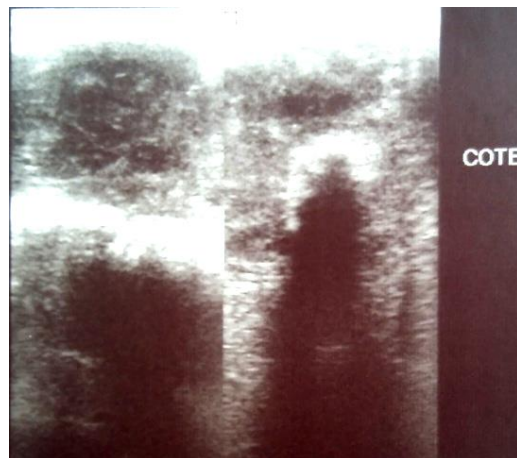
## 2. Iconographie



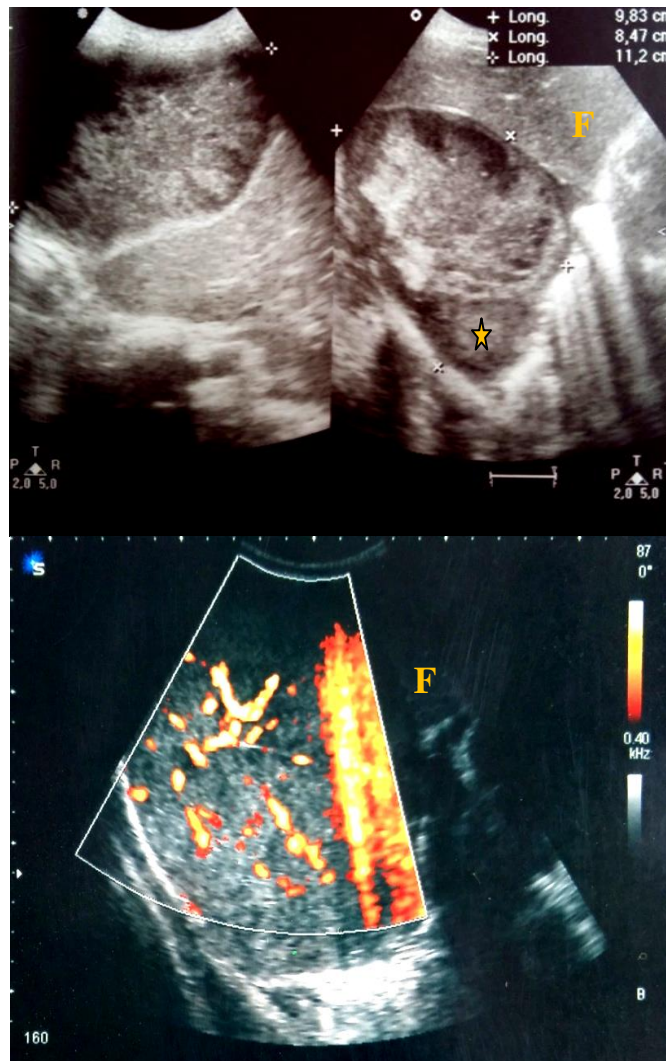
**Figure 6. Radiographie thoracique de face : Sarcome d'Ewing costal. Volumineuse opacité thoracique axillaire gauche (têtes de flèche) associée à une lyse de l'arc antérieur et moyen de la 2ème côte (étoile).**



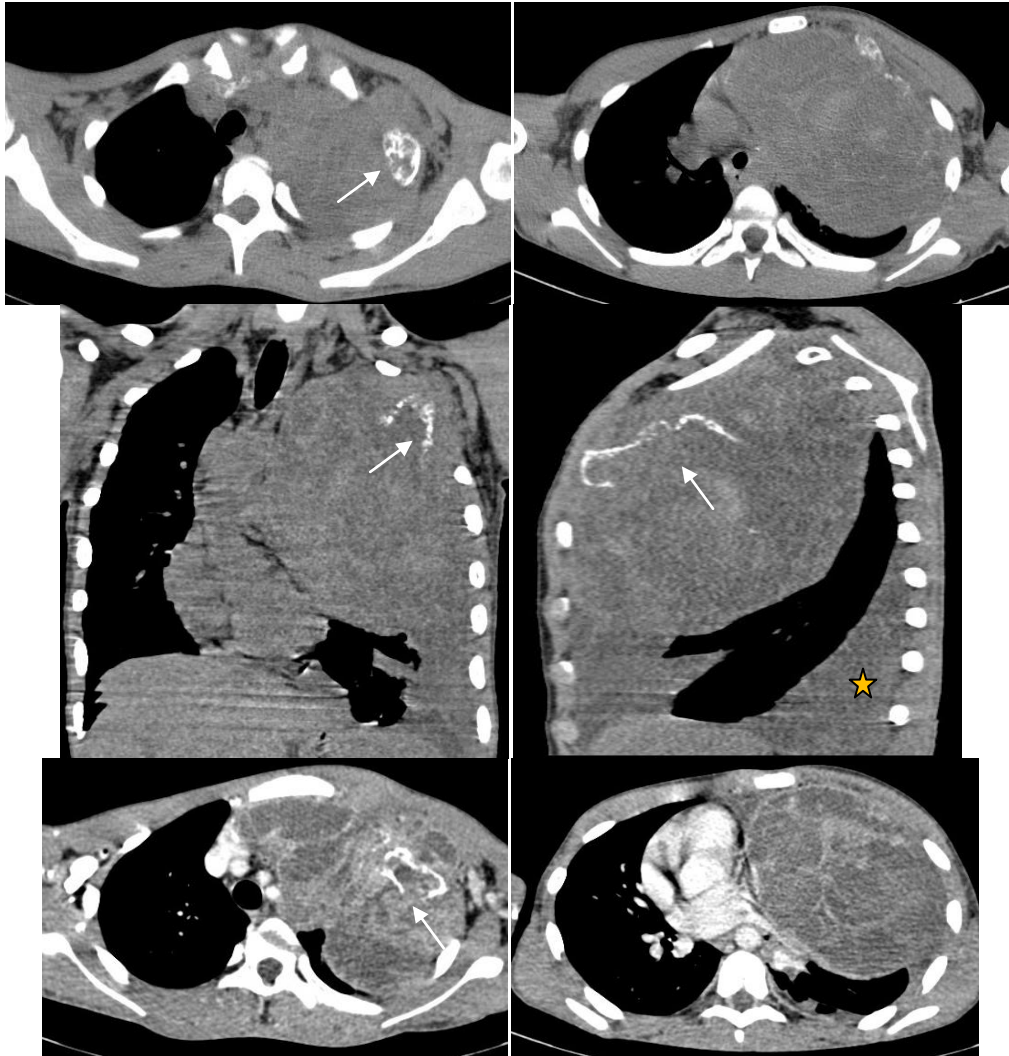
**Figure7. Echographie thoracique. Processus lésionnel pariétal à développement endothoracique gauche, hypoéchogène et hétérogène en rapport avec un sarcome d'Ewing costal.**



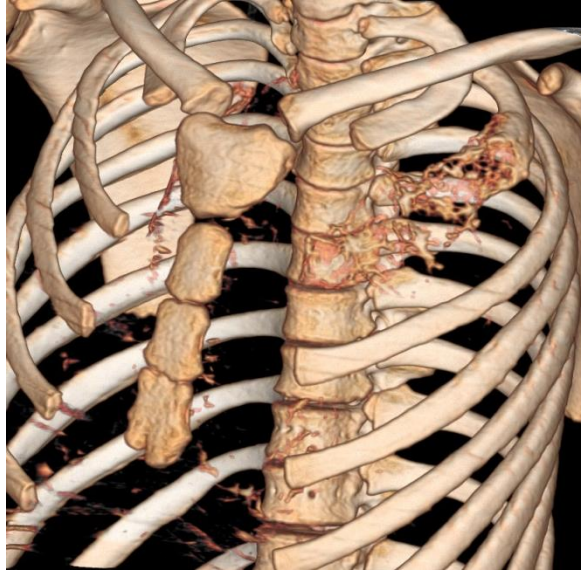
**Figure8. Echographie thoracique. Lyse costale**



**Figure 9. Sarcome d'Ewing de la 9ème côte droite. Echographie de la paroi thoracique. (a)Processus lésionnel basi-thoracique droit, pariétal et endothoracique, hétérogène, refoulant le foie (F) à gauche, associé à un épanchement péri-tumoral (étoile). (b)Ce processus est hypervascularisé au Doppler couleur, avec présence de multiples shunts artério-veineux.**



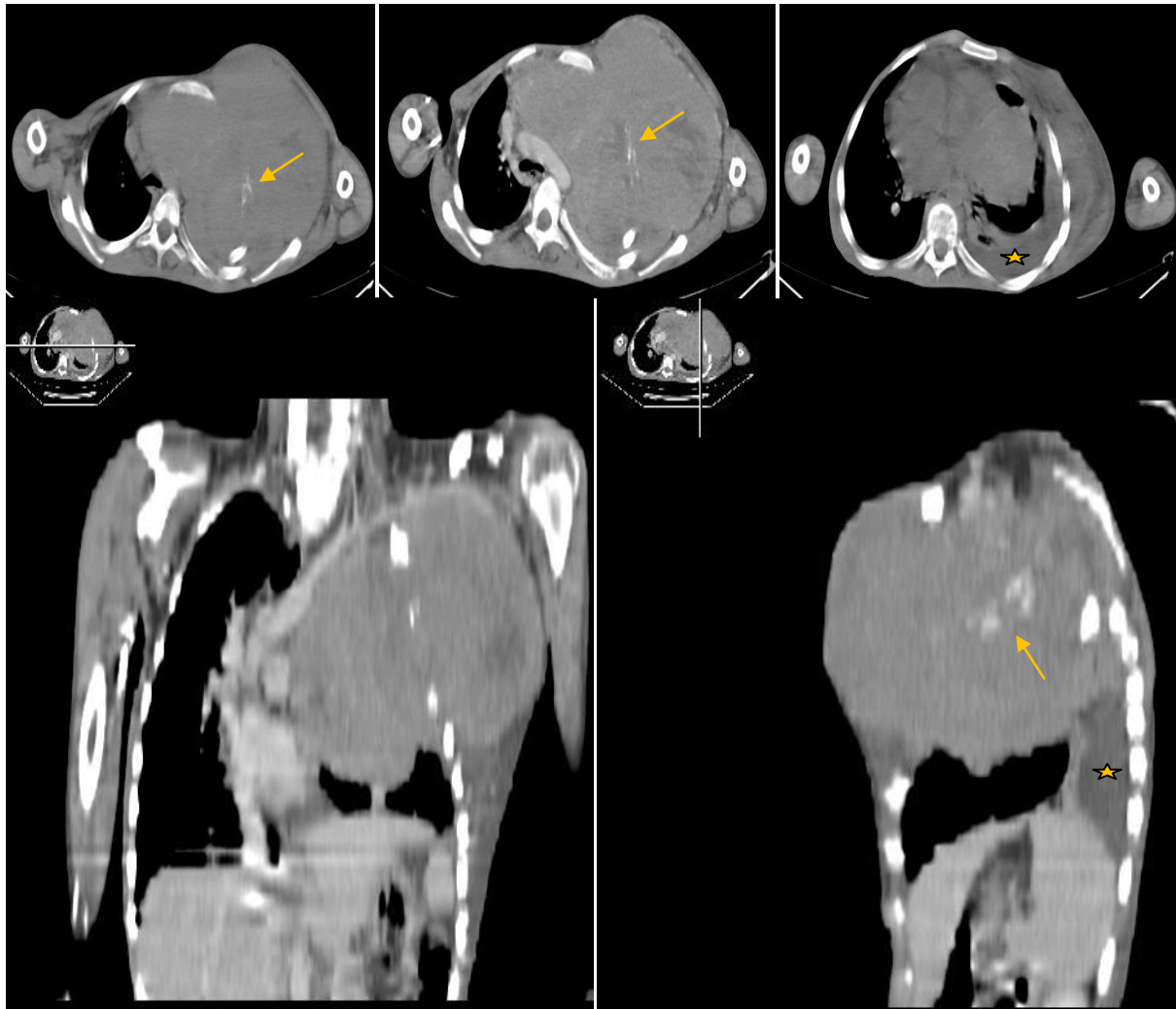
**Figure 10. Sarcome d'Ewing costal. TDM thoracique en fenêtrage médiastinale sans injection du produit de contraste (IPC) en reconstruction dans les plans: axial (a, b) ; coronal (c) et sagittal (d) et après IPC dans le plan axial (e, f). Processus lésionnel pariétal gauche à développement endothoracique se rehaussant de façon hétérogène après IPD et délimitant des zones de nécrose. Il s'y associe une atteinte costale mixte avec soufflure et rupture de la corticale par endroit (flèche). Ce processus arrive au contact des structures vasculaires et cardiaques sans interface de séparation. Epanchement pleural (étoile). Atelectasie pulmonaire.**



**Figure 11. TDM thoracique avec reconstruction en mode rendu volumique du grill costal. Même patient que la Figure 7. Ostéolyse et destruction de l'arc antérieur et moyen de la 2ème côte gauche.**



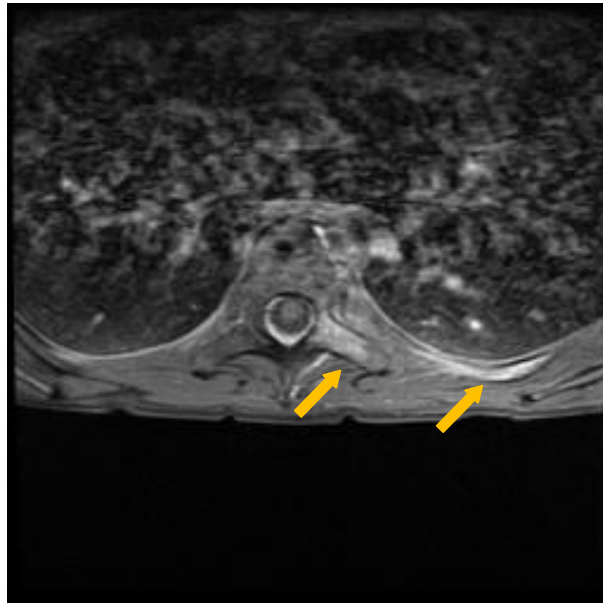
**Figure 12. Topogramme, TDM thoracique. Importante opacité de tonalité hydrique des parties molles dorsales gauches associée à une lyse costale étagée et responsable d'une atélectasie pulmonaire en regard.**



**Figure 13. Sarcome d'Ewing costal. Même patient que la Figure 9. TDM thoracique en fenêtrage médiastinal avec reconstruction dans les plans : axial (a, b, c), coronal (d) et sagittal (e). Volumineux processus lésionnel pariétal gauche à développement exo- et endothoracique, hypodense centré sur la côte avec lyse de celle-ci (flèche), associée à un épanchement pleural homolatéral (étoile). Ce processus se rehausse de façon hétérogène mettant en évidence des zones de nécrose. Il est responsable d'un refoulement des structures médiastinales vers le côté controlatéral.**



**Figure 14. Contrôle d'un sarcome d'Ewing costal après chimiothérapie. TDM thoracique en coupe axiale avec fenêtrage médiastinal. Processus lésionnel pariétal avec multiples calcifications centrales et condensation osseuse en regard.**



**Figure 15. Acquisition IRM axiale en pondération T1 après injection de chélates de gadolinium. Rehaussement de l'arc costal postérieur et de l'apophyse transverse (flèches) en rapport avec une localisation costo-vertébrale secondaire lors d'une rechute chez un patient opéré pour un sarcome d'Ewing costal.**



**Figure 16. Scintigraphie osseuse : Foyer d'hyperfixation intense en regard des arcs moyens de la 8<sup>ème</sup> et de la 9<sup>ème</sup> côte droite, ainsi qu'en regard des 3 côtes sus-jacentes, mais de façon moins intense. Absence d'anomalie de fixation sur le reste du squelette.**

# Discussion

Cette étude a pour but de décrire l'imagerie des tumeurs costales malignes primitives en pédiatrie et les critères sur lesquels ces tumeurs sont diagnostiquées.

La discussion analysera, dans une première partie, l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives en pédiatrie pour avoir une orientation épidémiologique, et dans une deuxième partie leur localisation costale.

## **Partie I : Epidémiologie des tumeurs osseuses malignes primitives en pédiatrie**

Les tumeurs osseuses malignes de l'enfant représentent environ 5% de toutes les tumeurs malignes pédiatriques définies par la classification internationale du cancer de l'enfant (ICCC-3)[1].

Toutefois ce chiffre est à pondérer, car si l'on considère l'ensemble des tumeurs osseuses en pédiatrie, 15% d'entre elles sont malignes[2].

Cela met en évidence l'importance d'une bonne prise en charge diagnostique de toute tumeur osseuse afin d'éviter tout retard thérapeutique pouvant aggraver le pronostic du malade.

En France, le registre national des tumeurs solides de l'enfant (RNTSE) a dénombré 577 cas de tumeurs osseuses malignes diagnostiquées chez des enfants de moins de 15 ans, durant la période de 2000 à 2006, soit 3 à 5 % des cancers diagnostiqués chez l'enfant[3]. Cela rejoint les résultats du RSCE [4] et du registre canadien du cancer[5].

Dans les pays nord-africains, l'estimation de la fréquence des tumeurs osseuses malignes de l'enfant reste difficile, vu le manque de données statistiques solides. (Tableau 5)

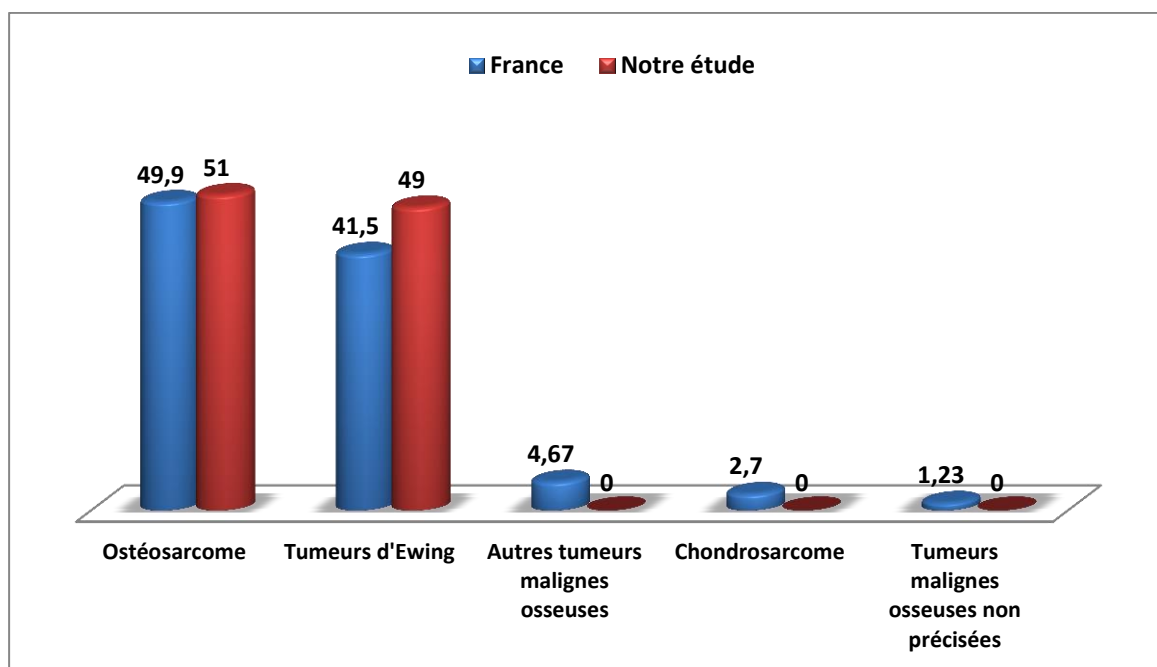
### **1. Incidence selon le type histologique (Figure17)**

Les deux principales tumeurs osseuses chez l'enfant sont l'ostéosarcome et les tumeurs d'Ewing. Elles constituent plus de 90% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives, avec une légère prédominance pour l'ostéosarcome. Les tumeurs secondaires sont plus rares.

Selon le RNTSE, les TOM dénombrées comprennent plus de 20 types histologiques différents, classés selon le tissu reproduit par la tumeur. Il s'agit avant tout d'ostéosarcomes et de tumeurs d'Ewing [3].

Pays	Période	N	%
France[6, 7]	2000 - 2004	407	4,8
Suisse [4]	1988 - 2012	205	4,5
Canada [5]	1992 - 2006	598	4,5
Tunisie[8]	2004 - 2006	10	8,3
Casablanca, Maroc [6]	2005 - 2007	53	10
Rabat, Maroc [7]	2005	2	12,5

**Tableau 5: Nombre de cas de tumeurs osseuses malignes sur l'ensemble de la période (N), fréquence parmi tous les cancers diagnostiqués (%), dans différents pays, chez des enfants de 0 à 14ans (Casablanca, de 0 à 19 ans).**



**Figure 17 : Répartition des différents types de TOM de l'enfant (en %) d'après le RNTSE (2000 – 2004) [8] et notre étude.**

## 2. Variation de l'incidence en fonction de l'âge

Le sarcome d'Ewing atteint préférentiellement l'enfant et l'adolescent. Il est rare chez l'adulte après 30 ans. Il survient dans 80 % des cas au cours de la seconde décennie[9].

En France, son pic d'incidence se situe entre 5 et 9 ans pour les filles et entre 10 et 14 ans pour les garçons, avec un âge médian lors du diagnostic de 10,5 ans[10].

L'ostéosarcome survient dans 80% des cas chez l'enfant et l'adolescent avec un pic de fréquence entre 10 et 14 ans en France. L'âge moyen lors du diagnostic est de 12,1 ans[10]. De rares cas (10%) surviennent avant 10 ans, d'exceptionnels cas ont été rapportés avant 5 ans, et quelques cas d'ostéosarcomes congénitaux ont été décrits [11].

Les résultats recueillis au cours de notre étude correspondent à ce que rapporte la littérature. (Figure)

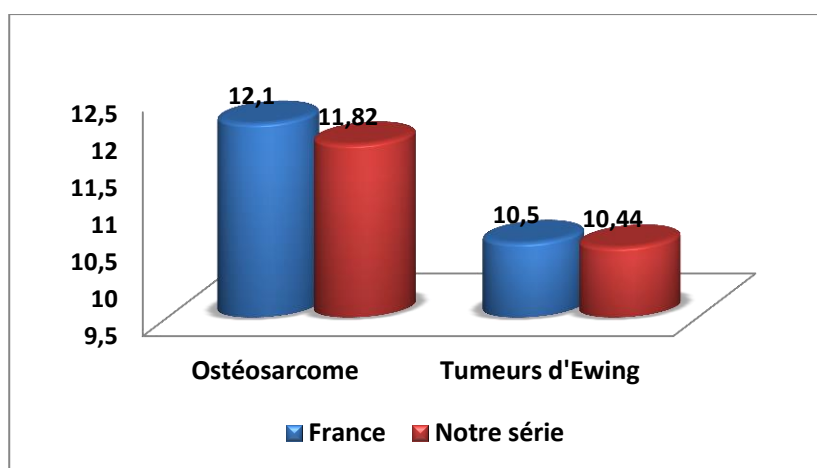


Figure 18 : Age médian d'apparition du SE et de l'ostéosarcome en France et dans notre série d'après le RNTSE 2000-2004 et nos résultats.

### 3. Variation de l'incidence en fonction du sexe

Selon des études réalisées dans différents pays, les tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant sont plus fréquentes chez les garçons. Cela s'explique par une plus longue période de croissance [12].

Dans notre série, cette caractéristique est respectée. (Tableau 6)

	France	Notre série
Ostéosarcome	1,1/1	1,2/1
Tumeurs d'Ewing	1,6/1	1,6/1

**Tableau 6: Sex-ratio de l'ostéosarcome et du SE en France [9] et dans notre série.**

### 4. Variation de l'incidence en fonction de la localisation osseuse

L'ostéosarcome touche principalement les métaphyses des os longs, en particulier l'extrémité inférieure du fémur et l'extrémité supérieure du tibia et de l'humérus.

Environ 10% des ostéosarcomes sont localisés au niveau des os plats, dont l'immense majorité atteint le pelvis, et 1 à 2% au niveau des os thoraciques incluant l'omoplate, les côtes, le sternum et les clavicules [13].

L'atteinte costale primitive est rarissime, aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant. Chez ce dernier, seuls quelques cas ont été rapportés dans la littérature[14-16].

Dans notre série, nous n'avons noté aucun cas d'ostéosarcome costal.

A la différence de l'ostéosarcome, tous les os du squelette peuvent être touchés par le sarcome d'Ewing avec une préférence pour les os plats comme le bassin (20%) et les os courts [3].

Selon la littérature, la localisation costale représente 8 à 10% des cas [17, 18].

Dans notre série, le SE prédomine également au niveau des os plats et la localisation costale représente 14% des cas.

## **Conclusion**

De cette première partie, on retient que l'ostéosarcome et les tumeurs d'Ewing sont les principales tumeurs osseuses malignes primitives de l'enfant.

Les SE/PNET sont quasiment les seules TOMP à localisation costale chez l'enfant. Néanmoins, l'ostéosarcome costal, quoique rare, doit être considéré dans le diagnostic différentiel.

## **Partie II : Les tumeurs costales malignes primitives en pédiatrie : Le sarcome d'Ewing/ PNET**

### **1. Epidémiologie**

La famille des tumeurs d'Ewing comporte le sarcome d'Ewing (SE) osseux et extrasquelettique, les tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) des os et des tissus mous, les neuroépithéliomes et la tumeur d'Askin.

Toutes ces lésions sont des tumeurs malignes à cellules rondes présentant des degrés variables de différenciation neuroectodermique, le sarcome d'Ewing étant la plus indifférenciée et le neuroépithéliome la plus différenciée. Le terme PNET est réservé aux tumeurs situées entre les deux extrêmes et présentant des plages de différenciation neuroectodermique [19].

Seuls le SE et les PNET seront abordés dans notre discussion, car ce sont les seules formes pouvant donner une atteinte osseuse primitive.

#### **A. Fréquence**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur rare. Elle correspond néanmoins à la deuxième TOMP la plus fréquente chez l'enfant après l'ostéosarcome [17, 20-22], et la quasi-exclusive au niveau costal.

Les côtes représentent le troisième site le plus fréquent du SE/ PNET [23].

#### **B. Age et sexe (Tableau 7)**

Chez Nicholas C [24], sur 20 patients présentant un sarcome d'Ewing/ PNET thoracique, 13 localisations sont costales primitives. L'âge médian dans sa série est de 13 ans avec des extrêmes de 2,5 à 21 ans et le sex-ratio est de 1,9/1.

Quant à la série de Daniel J. [25], 39 patients ont été traités de 1966 à 2006 pour un sarcome d'Ewing/ PNET thoracique, dont 16 à localisation costale primitive.

Leur âge varie de 4,8 à 41,1ans avec 18 patients de moins de 16ans et un âge médian de 16,6 ans. Le sex- ratio est de 1,6/1.

Dans la série de N. Sirvent [26], de 1984 à 1997, 57 patients consécutifs présentent un SE/ PNET costal non-métastatique, avec un âge médian de 12ans (2- 21 ans) et un sex-ratio de 0,8/1.

Moser [27] dans sa série de 34 patients présentant un SE/PNET costal a objectivé un âge médian de 12,4 ans et un sex-ratio de 2/1.

Selon Qureshi et al [28], dans sa série de 37 patients présentant un sarcome d'Ewing costal primitif non métastatique, entre 2004 et 2011, l'âge médian est de 14 ans (5 à 24ans) et le sex-ratio de 1,5/1.

Dans notre série, l'âge de nos patients à l'admission varie de 4 à 15ans avec une moyenne de 10,5ans et un sex-ratio de 6/1.

Nous retrouvons donc une prédominance masculine avec un sex-ratio beaucoup plus élevé.

Le SE survient à un âge plus précoce dans notre série.

Séries	Nombre de malades	Age	Sex-ratio
Nicholas	20	13ans (2,5-21ans)	1,9/1
Daniel	39	16,6 ans (4,8- 41,1 ans)	1,6/1
Sirvent	57	12ans (2-21ans)	0,8/1
Moser	34	12,4 ans (3,5-28 ans)	2/1
Qureshi	37	14 ans (5-24ans)	1,5/1
Notre série	14	10,5ans (4-15ans)	6/1

**Tableau 7: Répartition de l'âge et du sex-ratio des malades selon différentes séries**

## 2. Etude clinique

### A. Délai diagnostic

Le diagnostic est souvent retardé même après l'apparition des premiers signes cliniques.

Le long délai diagnostique dépend surtout de la biologie de la tumeur et de son extension. Pour la plupart des tumeurs osseuses, il n'est pas associé à une issue défavorable [31].

Les tumeurs de croissance rapide et métastatiques donneraient lieu à des formes cliniques de séméiologie récente mais intense, amenant à une consultation et à un diagnostic rapide, bien que la tumeur soit déjà très avancée.

À l'inverse, les tumeurs de croissance lente et localisée correspondraient à des formes cliniques où les signes, discrets et installés progressivement, conduisent à une longue durée d'évolution avant le diagnostic [29, 30].

Cette constatation ne doit pas nous faire sous-estimer l'importance d'un diagnostic précoce, et une vigilance particulière doit être accordée aux symptômes persistants ou mal élucidés, afin qu'une prise en charge précoce puisse avoir lieu.

Dans la série de Brasme [30], le délai moyen de diagnostic des sarcomes d'Ewing est de 70 jours, et des SE à localisation costale de 53 jours.

Dans notre série, il est de 3,7 mois, ce qui concorde avec certaines séries et diffère d'autres (Tableau 8).

Séries	Délai diagnostique moyen
Brasme	53 jours
Daniel	6 mois (0-95 mois)
Qureshi	3 mois (15 jours - 18 mois)
Notre série	3,7 mois (3semaines - 10 mois)

**Tableau 8: Délai diagnostique moyen des SE à localisation costale selon différentes séries.**

## **B. Signes cliniques**

Le sarcome d'Ewing costal se traduit par une masse pariétale de taille rapidement croissante, parfois d'aspect inflammatoire, solidaire à l'os à la palpation [31] et douloureuse.

Cette douleur est d'abord intermittente puis persistante, son intensité peut croître sur plusieurs semaines.

Dans notre série, la douleur a été révélatrice dans 60% des cas. Son caractère n'a pas toujours été décrit avec précision. La tuméfaction a été présente chez 90% des malades.

La tuméfaction signe une atteinte et une distension du périoste. Elle témoigne de l'importance de l'envahissement des parties molles, notamment au niveau des os plats [32], mais n'est pas spécifique d'une tumeur osseuse maligne. Toute tuméfaction suspecte doit motiver la prescription d'examen complémentaires, en réalisant dans un premier temps un bilan radiographique standard.

Un syndrome fébrile et une asthénie sont souvent présents.

La fièvre est un élément pronostique péjoratif. Elle représente également un élément trompeur au moment du diagnostic, pouvant orienter à tort vers un processus infectieux [33].

L'altération de l'état général peut apparaître après un certain temps d'évolution, sa présence avec la fièvre suggère l'existence de métastases[34-36].

Dans notre série, la fièvre était présente chez 60% des malades et l'altération de l'état général chez 40%, sans rapport avec la présence de métastases.

D'autres symptômes en rapport avec la localisation costale ont été rapportés tels qu'une toux et une dyspnée [37], présents dans 20% des cas dans notre série.

### **3. Moyens d'exploration radiologique**

L'imagerie occupe une place prépondérante dans le diagnostic, le bilan d'extension locorégionale et à distance, le guidage des biopsies, l'évaluation de la réponse aux traitements et le suivi post-thérapeutique.

Motivés par les signes cliniques vus précédemment, les clichés radiographiques conventionnels correspondent à l'examen de première intention. Ils permettent de proposer une gamme de diagnostics et d'écarter certaines étiologies en révélant ou non le caractère agressif de la lésion.

Les hypothèses diagnostiques ainsi formulées peuvent être affinées à l'aide d'autres examens d'imagerie.

En cas de localisation antérieure ou latérale, notamment dans un contexte de fièvre, l'échographie constitue le premier examen demandé afin d'éliminer une origine infectieuse et d'étudier la nature tissulaire de la lésion.

Pour les zones difficilement accessibles, la TDM constitue le premier examen.

Quant à l'IRM, elle ne garde son indication chez l'enfant que dans les localisations médiastinales postérieures avec atteintes vertébrales et/ou costales postérieures afin d'évaluer l'extension rachidienne endocanalaire.

Il ne faut pas mettre en compétition les techniques d'imagerie mais plutôt réserver chacune à ses propres indications.

La certitude diagnostique n'est apportée que par la biopsie et l'analyse anatomopathologique de la lésion.

### **A. Radiographie thoracique**

La radiographie thoracique de face est l'examen d'imagerie de première intention pour l'exploration du thorax. Il s'agit de la modalité d'examen la plus rapide, la moins onéreuse et la moins irradiante.

Motivée par les signes cliniques devant figurer sur le bon d'examen ou être communiqués directement au radiologue, elle constitue la première étape du diagnostic.

En effet, ce n'est qu'en interprétant l'image obtenue dans son contexte clinique qu'est mieux apprécié le caractère agressif d'une lésion et que les hypothèses diagnostiques sont formulées.

Ainsi trois critères principaux sont à envisager car porteurs de nombreux renseignements :

- L'âge de l'enfant : chaque décennie est exposée de façon préférentielle à un ou plusieurs types de lésions ;
- Un syndrome douloureux associé : sa présence oriente davantage vers le diagnostic de tumeur osseuse maligne;
- L'ancienneté du tableau clinique : une progression lente est en faveur d'une tumeur osseuse bénigne ; une progression rapide est en faveur d'une tumeur osseuse maligne.

Ces deux derniers critères ne sont pas toujours confirmés.

## ☞ **Caractéristiques radiologiques du sarcome d'Ewing costal**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse rapidement évolutive, très agressive, dont le point de départ est au niveau de la médullaire osseuse. Très vite le cortex est atteint, le périoste oppose une réaction périostée et les parties molles sont envahies.

L'analyse de la lésion osseuse sur la radiographie thoracique est complexe et impose plusieurs étapes.

En pratique, il faut préciser l'évolutivité de la lésion (représentée par les phénomènes d'ostéolyse ou de condensation et la réaction périostée) et sa nature (topographie, matrice, taille, tissus mous...).

### 🔗 **Évolutivité de la lésion :**

#### **- L'ostéolyse :**

L'identification d'une lyse osseuse est l'élément radiologique majeur dans la reconnaissance de la nature pariétale d'une opacité.

Elle est présente chez 80% des patients dans la série de Moser [27] et chez 87,5% dans notre série, ce qui rejoint les données de la littérature.

L'ostéolyse apparaît à limites floues ou d'aspect mité [38]. Dans certains cas, elle est minime et non visible malgré une masse volumineuse [20], ce qui était le cas chez un patient de notre série.

#### **- La condensation osseuse :**

A côté des formes purement ostéolytiques, il existe des formes associant une ostéolyse et une ostéocondensation réalisant des lésions mixtes.

Dans notre série l'association lyse-condensation a été constatée dans 12,5% et dans 20% des cas chez Moser [27].

#### **- La réaction périostée :**

Au niveau costal, la réaction périostée est souvent mieux étudiée à la TDM.

## Nature de la lésion :

### - **La topographie:**

- **L'hémi-thorax atteint :** droit ou gauche
- **La (les) côte(s) atteinte (s) :** de la 1<sup>ère</sup> à la 4<sup>ème</sup> on parle de côtes supérieures et de la 5<sup>ème</sup> à la 12<sup>ème</sup> de côtes moyennes et inférieures.
- **Le compartiment costal atteint :** antérieur, latéral (ou moyen) ou postérieur. En effet, la localisation de la lésion au sein de la côte peut aider au diagnostic. Par exemple certaines lésions sont classiquement situées au niveau des arcs antérieurs comme le chondrosarcome[39], et d'autres au niveau des arcs postérieurs comme le kyste anévrisimal et l'ostéoblastome [39].

Dans notre série, comme dans la littérature, on ne note pas de prédilection du SE pour une côte ou un arc costal ni pour un hémi-thorax précis. Le SE est ubiquitaire et n'a pas de localisation spécifique.

### - **Taille de la lésion :**

La lésion osseuse est généralement beaucoup moins étendue que la masse, parfois on ne retrouve qu'une simple érosion de la côte [38].

### - **Parties molles, plèvre et parenchyme pulmonaire:**

Le SE s'accompagne souvent d'une masse volumineuse, traduisant l'agressivité de la lésion. La masse est souvent extra-parenchymateuse, à développement exo- et surtout intrathoracique, pouvant exercer un important effet de masse sur le médiastin avec/ou sans envahissement pleuro-pulmonaire. L'épanchement pleural quand il est présent, n'est pas toujours dû à une infiltration néoplasique pleurale.

## **B. Echographie thoracique [40, 41]**

L'échographie thoracique est une technique de choix chez l'enfant car elle est facilement réalisable et non irradiante. Le Doppler facilite le diagnostic en montrant la nature vasculaire de la lésion.

L'échographie permet l'exploration de la paroi thoracique, la plèvre et les masses médiastinales antérieures et moyennes. Les masses du médiastin postérieur ne sont accessibles que lorsqu'elles sont situées dans le médiastin inférieur.

L'extension de cette technique à l'étude du parenchyme pulmonaire est en plein développement.

Devant un syndrome pariétal à la radiographie thoracique, il est préférable de compléter l'examen par une échographie thoracique pour avoir une idée rapide du siège pleural, extrapleural ou parenchymateux de la lésion.

Une lésion extrapleurale refoule les plèvres pariétale et viscérale et forme avec la paroi thoracique un angle obtus.

Une lésion pulmonaire forme un angle aigu avec la paroi thoracique. Certaines lésions de petite taille peuvent se situer en zone aveugle en échographie, notamment si elles siègent en arrière d'une côte.

L'atteinte pleurale peut se traduire par un épaississement de la plèvre et/ ou la présence de nodules. Ces deux signes suggèrent une pathologie maligne.

L'échographie de la paroi thoracique permet de localiser le siège de la lésion au niveau du tissu sous-cutané, des muscles, du cartilage et/ou de l'os. Elle permet

aussi de préciser les limites de la lésion, d'étudier son échogénicité, son contenu liquide ou solide, sa vascularisation et ses rapports avec les tissus adjacents.

Tous ces éléments fournis peuvent orienter le diagnostic étiologique et guider la stratégie des autres explorations, car l'échographie ne saurait remplacer la TDM ou l'IRM pour l'analyse d'une lésion agressive.

Dans les 70% de cas où l'échographie thoracique a été réalisée dans notre série, elle a montré un processus lésionnel tissulaire hétérogène, hypervascularisé au doppler couleur, à développement pariétal, associant lyse costale (57%) et infiltration des tissus mous avec extension endothoracique responsable d'un refoulement des structures adjacentes (dans 71%). Un épanchement pleural et un foyer alvéolaire ont été mis en évidence dans respectivement 57% et 14% des cas.

### **C. TDM thoracique**

La tomodensitométrie thoracique est un outil diagnostique particulièrement adapté à l'exploration du thorax. Il permet d'étudier en un seul examen et de façon performante tous les éléments constitutifs du thorax, avec une bonne résolution spatiale et en contraste [42].

Elle est de plus en plus performante chez l'enfant, en raison de l'apport de la technique hélicoïdale multi-barrette permettant une meilleure qualité d'image par l'obtention de coupes infra-millimétriques jointives, par une acquisition plus rapide, diminuant ainsi les artefacts de mouvement, et par les excellentes reconstructions dans les plans verticaux qu'elle offre.

Elle est également la technique la plus irradiante mais l'optimisation et l'adaptation des paramètres d'exposition à l'âge et à la corpulence de l'enfant permettent de réduire significativement l'irradiation.

Les SE/PNET se présentent comme une masse souvent volumineuse, à développement intrathoracique et extra-pleural, ce qui contraste avec le parenchyme pulmonaire. Cette masse est d'aspect hétérogène, de contours mal définis, et excentrée par rapport à la côte. Elle peut apparaître plus homogène quand elle est de petite taille [20].

L'ostéolyse est retrouvée dans 80% des cas [39]. Elle est parfois discrète, se manifestant par une simple érosion de la côte [38].

La réaction périostée se caractérise par un aspect spiculé ou lamellaire, mais l'aspect en « bulbe d'oignon » est moins fréquent sur la côte qu'au niveau des os longs [39].

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 [43, 44].

#### **D. IRM thoracique**

L'IRM est une technique qui ne s'est pas encore imposée dans l'exploration du thorax de l'enfant car elle lui semble peu adaptée [42]. C'est un examen long qui demande une immobilité stricte de quelques minutes, ce qui implique une sédation chez l'enfant d'âge préscolaire, compliquant l'examen. D'autre part, l'IRM reste un examen coûteux et d'accès plus limité.

L'étude du parenchyme pulmonaire en IRM reste un challenge. Le poumon, pauvre en eau, est un organe mal étudié par l'IRM dont le principe physique est de faire résonner les atomes d'hydrogène [42, 45].

L'avantage de cette technique est l'absence d'irradiation et l'analyse simultanée des tissus mous.

Elle reste particulièrement indispensable pour compléter l'étude tomodensitométrique, en cas de suspicion d'une extension endocanalaire et vertébrale des SE/PNET développés aux dépens des arcs postérieurs [19, 46].

Elle permet une meilleure analyse de la moelle, des racines nerveuses, de l'étendue de la tumeur et de son extension vers les parties molles [47].

Cette exploration nécessite une étude segmentaire par des séquences en petit champ centrées sur l'anomalie visualisée, comportant au moins deux plans de coupes et deux pondérations [48].

Les paramètres techniques de cette exploration doivent privilégier, du fait de la petite taille des structures anatomiques, une excellente résolution spatiale.

L'examen doit donc comporter des séquences en coupes relativement fines (moins de 3 mm) et des petits champs d'exploration centrés sur la lésion [48].

Le protocole standard comporte une séquence pondérée en T2, des séquences pondérées en T1 sans et après injection de gadolinium, dans deux plans de coupe [48].

La séquence T2 et l'injection de gadolinium permettent de distinguer tissu tumoral et remaniements nécrotico-hémorragiques ou œdème péri-lésionnel [19].

Du fait de la petite taille de la moelle, la résolution spatiale doit être optimale (petit champ, matrice étendue, coupes fines). Des séquences complémentaires peuvent être acquises en fonction du résultat de ces séquences:

- Une séquence avec saturation du signal de la graisse en cas de lésion spontanément hyper-intense ;
- Une séquence d'angio-IRM devant une lésion d'allure vasculaire. [48]

Les SE/PNET apparaissent en signal intermédiaire en T1 (équivalent ou plus intense au signal du muscle), et en hypersignal intense et hétérogène en T2 avec rehaussement hétérogène après injection de gadolinium [20, 49, 50].

Dans notre série, aucune IRM thoracique n'a été réalisée vu l'absence de signes tomodensitométriques d'une extension endocanalaire au moment du diagnostic.

### **E. Scintigraphie, tomographie par émission de positrons (TEP)**

En scintigraphie au technétium, les SE/ PNET s'accompagnent d'une hyperfixation du traceur radioactif, qui n'a rien de spécifique, comme dans la TEP.

Hormis leur rôle dans le bilan d'extension, ces examens n'ont d'intérêt que pour localiser une zone pathologique mal visible en radiologie conventionnelle et orienter vers d'autres examens d'imagerie [22].

#### **4. Diagnostic positif**

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments apportés par :

- L'interrogatoire qui retrouve les circonstances de découverte, les modalités et date d'apparition des symptômes et l'âge du patient ;
- L'examen clinique qui renseigne sur la présence ou non de tuméfaction, de douleur ou d'autres symptômes ;
- L'imagerie qui évoque des arguments de bénignité ou de malignité.

Cette démarche diagnostique est complétée, confirmée ou réfutée par la description anatomopathologique, immuno-histochimique et cytogénétique de la tumeur obtenue par la biopsie de celle-ci. Ainsi diagnostic et biopsie sont étroitement liés.

##### **A. Biopsie [51-53]**

La biopsie, dernière étape du diagnostic, constitue un acte opératoire capital car elle apporte le diagnostic définitif et de ses résultats va dépendre la stratégie thérapeutique.

Elle doit être réalisée une fois le bilan d'extension locale effectué, sans quoi des artefacts dus à un œdème ou un hématome postopératoires peuvent apparaître et compliquer la lecture des clichés en surévaluant les dimensions de la tumeur.

La biopsie doit obéir à des règles strictes pour éviter de compliquer la résection carcinologique et permettre un échantillonnage de qualité et de quantité suffisantes portant sur des tissus vivants.

Le trajet biopsique et sa cicatrice devront être réséqués en bloc avec la tumeur lors de la chirurgie d'exérèse. D'où la nécessité que la biopsie et la chirurgie d'exérèse soient réalisées par la même équipe chirurgicale spécialisée et expérimentée. La biopsie s'intègre donc dans la stratégie globale de prise en charge de la tumeur.

Cette biopsie initiale va servir de comparatif lors de l'examen histologique de la pièce de résection tumorale, issue de la chirurgie carcinologique réalisée après chimiothérapie néo-adjuvante. L'efficacité du traitement pourra être déterminée en fonction du pourcentage de cellules tumorales résiduelles.

## **B. Anatomopathologie**

Le groupe des tumeurs de la famille d'Ewing est composé du SE osseux et extrasquelettique, des tumeurs neuroectodermiques primitives (PNET) des os et des tissus mous, des neuroépithéliomes et de la tumeur d'Askin, développée à partir des parties molles de la paroi thoracique, rarement au niveau du poumon [54].

D'après la classification OMS 2002, il s'agit de tumeurs malignes à cellules rondes qui présentent des degrés variables de différenciation neuroectodermique. Le SE est la tumeur la plus indifférenciée, le neuroépithéliome la

tumeur la plus différenciée [55]. Ces tumeurs surexpriment le gène *MIC2* et sont caractérisées par une translocation chromosomique t (11;22) (q24;q12) qui implique les gènes *EWS/ETS*, ou l'une de ses variantes, plus rare. L'histogenèse de ces tumeurs reste encore indéterminée [55].

Des travaux récents ont montré que les tumeurs de la famille d'Ewing seraient plutôt développées à partir des cellules souches mésenchymateuses [56, 57].

### ☞ **En macroscopie**

La tumeur est friable, souvent nécrotico-hémorragique [20].

### ☞ **En microscopie**

Il s'agit d'une tumeur très cellulaire contenant peu ou pas de stroma intercellulaire. Les cellules sont rondes, de petite taille (diamètre de 12 à 14 microns). Le noyau est rond, à chromatine fine et doté d'un ou de deux petits nucléoles. L'activité mitotique est très variable. Le cytoplasme est très peu abondant, pâle avec des limites floues. Des cellules noires, forme dégénérative des cellules rondes, allongées et denses, forment avec les cellules rondes une architecture bi-phasique caractéristique du SE. Les plages de nécrose sont fréquentes, parfois massives. Ces tumeurs sont pauvres en fibres réticuliniques et comportent des inclusions d'acide périodique de Schiff (PAS) positives intracytoplasmiques (dans 75 % des cas) [20, 55].

Ni le type cellulaire, ni l'architecture ne sont donc spécifiques du sarcome d'Ewing et ne permettent d'établir le diagnostic positif.

### C. Immuno-histo-chimie [55, 58, 59]

L'analyse immuno-histochimique a deux fonctions principales. Elle permet d'écarter certains diagnostics différentiels et d'apporter des éléments positifs en faveur du diagnostic de la tumeur d'Ewing.

Peuvent être écartés les diagnostics différentiels suivants:

- Lymphomes positifs au CD45 et aux marqueurs T et B ;
- Rhabdomyosarcome positif à la desmine et myogénine ;
- Neuroblastome positif aux neurofilaments, aux marqueurs nerveux et aux NB84 ;
- Carcinome positif aux cytokératines.

Le sarcome d'Ewing n'exprime habituellement aucun de ces facteurs. Cependant dans certains cas de sarcome d'Ewing ont été observées des expressions aberrantes de ces marqueurs comme la cytokératine (20%) ou la desmine (2%). Ces expressions sont généralement focales, peu intenses et ne doivent pas induire d'erreur dans la démarche diagnostique en immuno-histochimie.

En terme d'éléments positifs en faveur du diagnostic de sarcome d'Ewing, doit être citée la protéine p30/32 ou CD99. Cette glycoprotéine transmembranaire codée par le gène MIC2 est surexprimée dans la tumeur d'Ewing (87 à 100 % des cas). L'immuno-marquage est membranaire, diffus et intense.

Cependant, le CD99 n'est pas spécifique de la tumeur d'Ewing. Il s'exprime dans de nombreuses cellules normales de l'organisme comme les fibroblastes, les cellules endothéliales, les ostéoblastes, ou les cellules lymphoïdes, mais aussi dans d'autres tumeurs comme les lymphomes lymphoblastiques, les carcinomes, le synoviosarcome, les chondrosarcomes méenchymateux, les rhabdomyosarcomes alvéolaires et embryonnaires et les ostéosarcomes à petites cellules.

#### **D. Cytogénétique et biologie moléculaire [55]**

L'anatomopathologie et l'immuno-marquage du CD99 ne sont pas spécifiques du sarcome d'Ewing et ne permettent donc pas d'établir le diagnostic avec certitude.

La biologie moléculaire est l'élément essentiel du diagnostic. Elle permet de mettre en évidence la translocation chromosomique *t (11;22) (q24;q12)*, spécifique des tumeurs de la famille d'Ewing.

En effet, le diagnostic est fait sur l'analyse des bandes chromosomiques, par hybridation in situ par fluorescence (FISH) ou par RT-PCR.

Plusieurs méthodes diagnostiques peuvent être utilisées dans les cas difficiles.

#### **5. Diagnostics différentiels**

À chaque étape du diagnostic, les symptômes cliniques, les images radiologiques et les descriptions histologiques suggèrent plusieurs diagnostics différentiels des SE/ PNET.

Le diagnostic différentiel des SE/PNET au niveau costal chez l'enfant peut s'avérer difficile pour de multiples raisons : d'une part, la richesse anatomique de la région thoracique et la non spécificité des signes cliniques et biologiques ; d'autre part, la multiplicité des étiologies pathologiques thoraciques de l'enfant pouvant partager le même aspect radiologique.

Enfin, pour le pathologiste, une lésion à petites cellules rondes soulève une grande variété de diagnostics différentiels sur le plan histologique, que l'épidémiologie, la localisation, la présentation clinique et radiologique permettent de limiter.

Chez l'enfant, sur le plan radiologique, avant d'envisager le diagnostic des SE/PNET, d'autres diagnostics doivent être systématiquement évoqués dont les principaux sont :

## **A. Les lésions costales primitives**

### **a. L'ostéomyélite**

L'ostéomyélite costale est une pathologie très rare, représentant moins de 1% de toutes les localisations [60].

Son diagnostic est évident dans la forme aiguë habituelle. Le problème est plus difficile lorsque l'évolution est subaiguë ou chronique [19].

Il existe toujours un accident infectieux initial, mais celui-ci peut être oublié et la tuméfaction douloureuse et subfébrile paraît primitive. La biologie associe une hyperleucocytose et élévation de la vitesse de sédimentation et de la CRP, ce qui peut se voir même en cas de lésion tumorale.

Les signes radiologiques apparaissent généralement 1 à 2 semaines après la manifestation clinique sous forme de masse dense des parties molles adjacente à la côte infectée. La TDM peut montrer une infiltration pleurale associée voire pulmonaire. L'atteinte osseuse n'apparaît qu'après 2 à 3 semaines sous la forme d'une ostéolyse avec réaction périostée pouvant mimer une atteinte néoplasique [60].

Cela peut faire retarder le diagnostic d'ostéomyélite, d'où l'intérêt de l'échographie thoracique comme bilan d'extension de première intention. Elle permet de mettre en évidence un œdème péri-costal et ainsi orienter le diagnostic qui sera confirmé par une ponction biopsie.

La ponction biopsie ramène des fragments de tissu inflammatoire et parfois du pus dans lequel on peut mettre en évidence le germe responsable. Il s'agit habituellement d'un staphylocoque, mais toutes les septicopyohémies peuvent avoir une localisation thoracique.

Les *ostéites de propagation* traduisent l'extension d'une suppuration pleurale ou pulmonaire de voisinage. Le diagnostic devrait être évident, mais la lésion initiale peut être assez localisée pour que l'opacité qui la traduit soit interprétée [19].

## **b. L'ostéosarcome**

L'ostéosarcome costal, quoique que rare, doit figurer parmi les diagnostics différentiels des SE/PNET à localisation costale primitive.

La maladie de Paget, la dysplasie fibreuse et la radiothérapie sont des facteurs favorisant sa survenue [19].

Sa présentation clinique est variable, ressemblant à celle du SE.

La radiographie thoracique objective une masse pariétale renfermant des calcifications avec une destruction costale et une réaction périostée [61, 62].

La TDM montre une grande masse centrée sur une côte, de densité hétérogène en rapport avec des remaniements nécrotico-hémorragiques [63] ; la destruction et production osseuse associées entraînent une ostéolyse avec rupture corticale et éperon périosté [19].

L'IRM reste la plus avantageuse pour l'étude de l'extension au canal rachidien en cas de localisation postérieure. Elle met en évidence la minéralisation des tumeurs, qui peuvent avoir : un signal plus élevé que celui des muscles sur les images pondérées en T1 ; un signal mixte ou le plus souvent élevé sur les séquences pondérées en T2. Le rehaussement est hétérogène et reste non spécifique [63].

Anatomiquement, la tumeur mal limitée, de consistance irrégulière du fait de l'hémorragie et de la nécrose, s'étend le long de l'os au-delà des limites radiologiques et envahit les structures de voisinage. Le diagnostic d'ostéosarcome repose sur la mise en évidence d'une néogenèse osseuse en « dentelle » élaborée par les cellules sarcomateuses [19].

Par rapport à une localisation au niveau des membres, l'évolution se caractérise par une invasion hématogène précoce sous forme de métastases microscopiques pulmonaires dès le diagnostic.

Le pronostic est très sombre avec une survie à 5ans de 15% contre 60 à 70% au niveau des membres [19].

### **c. Le granulome éosinophile [64]**

Le granulome éosinophile est une lésion pseudotumorale qui touche l'enfant ou l'adulte jeune, avec un pic d'incidence entre 5 et 15 ans. Les garçons sont plus fréquemment atteints avec un sex-ratio d'environ 2/1.

L'atteinte est monostotique dans les 2/3 des cas. Les os plats sont les plus fréquemment touchés (plus de 50% des cas) avec en premier le crâne, suivi de la mandibule, les côtes et le pelvis.

La taille des lésions varie entre 1 et 15 cm. Les manifestations cliniques du granulome éosinophile sont peu spécifiques et consistent en des douleurs localisées de l'os atteint, et parfois une masse des parties molles en regard.

Sur le plan radiologique, le granulome éosinophile se traduit par la présence d'une ostéolyse qui peut être très polymorphe, allant de la lacune à contours nets condensés ou non, jusqu'à l'ostéolyse vermoulue avec réaction périostée plurilamellaire pseudo-maligne.

Les aspects les plus inquiétants correspondent souvent aux granulomes les plus jeunes ayant une activité biologique intense. Les formes bien limitées, moins inquiétantes, correspondent plutôt à des granulomes anciens d'évolution lente.

Les diagnostics différentiels découlent de cette sémiologie variable. En cas d'atteinte unique pseudo-maligne, on peut évoquer une ostéomyélite voire une tumeur maligne, en particulier le sarcome d'Ewing, d'autant plus qu'il peut exister un syndrome inflammatoire biologique aux stades initiaux.

L'examen histologique est nécessaire à l'affirmation du diagnostic.

## **B. Les tumeurs costales secondaires**

Les tumeurs costales secondaires posent des problèmes diagnostiques parfois difficiles.

Chez l'enfant, il s'agit surtout des tumeurs malignes de voisinage pouvant envahir les côtes par contiguïté et mimer ainsi une tumeur costale primitive. Les deux principales sont :

#### **a. La tumeur d'Askin**

C'est une tumeur appartenant à la famille des tumeurs d'Ewing. Elle est très rare et hautement maligne, prenant naissance à partir des parties molles de la paroi thoracique, préférentiellement au niveau de la région para-vertébrale [65].

Elle peut se propager localement vers la plèvre et le poumon, atteignant ou non le gril costal [38, 54, 66]. Elle soulève par conséquent de nombreuses interrogations concernant son individualisation propre et ses liens avec le sarcome d'Ewing [67].

Elle survient surtout chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune, avec une prédominance féminine dans environ 75 % des cas [68].

La symptomatologie clinique initiale, qui précède parfois de plusieurs mois le diagnostic, est le plus souvent une douleur thoracique (39 % des cas) associée à une masse pariétale thoracique palpable [69].

Parfois, le diagnostic se fait au stade de complications à type de syndrome de Claude-Bernard-Horner en rapport avec une masse étendue à l'apex [70] ou lors de la découverte de métastases ganglionnaires ou systémiques [71].

Sa présentation radiologique est peu spécifique. En effet, la masse pariétale peut être associée à une réaction pleurale, sous forme d'épaississement dans environ 70 % des cas ou d'épanchement dans 28 %. Ce dernier est le plus souvent peu

abondant mais il est parfois la seule anomalie [54]. L'envahissement costal est trouvé dans environ 40 % des cas [72, 73].

En revanche, le siège purement intercostal de la masse pariétale est rare. Des adénopathies hilaires ou médiastinales, peuvent être observées [54]. Les masses parenchymateuses isolées sont exceptionnelles [69, 74, 75].

Au total, à la TDM, elle se traduit par une masse hétérogène des parties molles pouvant être associée à une destruction osseuse de voisinage, à un épaississement ou à un épanchement pleural, et à une invasion du parenchyme pulmonaire de voisinage [76].

En IRM, cette masse présente classiquement un signal intense sur les séquences en pondération T1 et un signal intermédiaire ou élevé sur les séquences en pondération T2 [77].

L'entité anatomo-clinique de la tumeur d'Askin peut être remise en cause puisqu'elle appartient aux tumeurs de la famille d'Ewing, et aucun critère formel histologique, immuno-histo-chimique ou cytogénétique ne permet de la distinguer du sarcome d'Ewing : la tumeur d'Askin pourrait n'être qu'un sarcome d'Ewing mieux différencié et localisé à la paroi thoracique [54].

Compte tenu de la rareté et de l'individualisation récente de la maladie, aucun schéma thérapeutique n'a été validé dans la littérature. Les patients sont le plus souvent traités au cas par cas [54].

Le pronostic de la tumeur d'Askin est très péjoratif [78]. Les récurrences locales sont très fréquentes. De plus, les métastases sont déjà présentes dans 10 % des cas au moment du diagnostic[54] .

Les sites métastatiques sont, par ordre de fréquence, le poumon controlatéral, les adénopathies, l'os et plus rarement le foie, les surrénales, le cerveau, le rétro-péritoine et le système sympathique[54] .

## **b. Le neuroblastome**

Le neuroblastome est une tumeur dérivée de la crête neurale, représentant la tumeur solide la plus fréquente de l'enfant de moins de 5 ans. La localisation thoracique du neuroblastome ne représente que 15% de toutes les localisations [79].

Sur le plan clinique, le neuroblastome thoracique peut être silencieux ou être à l'origine d'une détresse respiratoire, de douleurs radiculaires, voire de signes de compression trachéale, œsophagienne ou médullaire [80].

Les métastases peuvent constituer le signe révélateur. Elles peuvent être, par ordre de fréquence décroissant : médullaire ; osseuse ; ganglionnaire et/ou hépatique [80].

Sur le plan radiologique, il se situe habituellement au niveau du médiastin postérieur [19], et peut se traduire par un processus tumoral expansif entraînant une lyse de l'arc costal postérieur et de la gouttière costo-vertébrale, pouvant être confondu avec le sarcome d'Ewing costal.

Mais l'âge du patient et le dosage des catécholamines dans les urines, souvent positif en cas de neuroblastome, permettent de poser le diagnostic que l'histologie va confirmer [79].

## **6. Bilan d'extension**

La tumeur d'Ewing possède un fort pouvoir métastatique : dans 20 à 30% des cas, la présence de métastases est confirmée au moment du diagnostic [81].

Lors de la découverte de la tumeur, le bilan d'extension locorégionale doit être complété par un bilan d'extension générale à la recherche d'éventuelles métastases.

La présence de celles-ci va considérablement influencer le pronostic et le choix de la thérapeutique.

Les métastases se localisent principalement au niveau des poumons (dans 50% des cas), des os (25%) et de la moelle osseuse (20%). Les localisations ganglionnaires, cérébrales et hépatiques sont plus rares [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% après 3 ans.

Dans notre série, un seul cas de dissémination métastatique à distance a été observé au moment du diagnostic.

Ce bilan d'extension doit rechercher systématiquement, par ordre décroissant des localisations métastatiques les plus fréquentes du SE :

- ☞ Les métastases pulmonaires
- ☞ Les métastases osseuses
- ☞ Les métastases médullaires
- ☞ Les métastases hépatiques et ganglionnaires
- ☞ Les métastases cérébrales

#### **A. Les métastases pulmonaires**

Elles représentent le premier siège métastatique du SE. Dans les localisations costales primitives, leur recherche se fait systématiquement lors du bilan initial d'extension locorégionale par radiographie thoracique et surtout par la TDM qui a l'avantage d'être plus sensible pour leur détection.

En règle générale, est considéré comme métastase tout nodule dont la taille excède 1 cm ou groupes de nodules dont au moins un a une taille supérieure à 0,5 cm.

Un nodule unique ou plusieurs nodules dont les tailles sont respectivement comprises entre 0,5 et 1 cm et 0,3 et 0,5 cm ne suffisent pas pour considérer le patient comme porteur de métastases et nécessitent une confirmation

histologique par biopsie. A contrario, la présence d'un nodule pleural de taille supérieure à 1 cm est en faveur d'une métastase [83, 84].

## **B. Les métastases osseuses**

La recherche des métastases osseuses passe par la réalisation d'une scintigraphie aux dérivés phosphatés marqués au technétium 99 qui montre une hyperfixation au niveau de la tumeur primitive et des métastases osseuses.

La présence de fixation en dehors du site primaire de la tumeur doit conduire à la réalisation de radiographies de cette zone. Si la radiographie n'est pas concluante, une IRM peut être réalisée.

Dans le cas où la scintigraphie et l'IRM offrent des conclusions contradictoires, une biopsie permet de préciser la présence ou non de métastase.

L'hyperfixation n'est pas spécifique aux métastases osseuses. La scintigraphie est un examen qui reflète à la fois la vascularisation et l'ostéogénèse, que celle-ci soit tumorale ou réactionnelle [85].

L'atout principal de cet examen est de savoir si une lésion osseuse est unique ou si elle s'intègre dans le cadre d'une pathologie multifocale (métastases osseuses, lymphome, histiocytose langerhansienne).

A l'heure actuelle, le PET-scan constitue le *gold standard* pour la recherche de métastases osseuses.

D'après Volker et al. [85], dans une étude comparant la TEP au FDG-(18F) aux modalités d'imagerie conventionnelle (MIC) (échographie, TDM, IRM, Scintigraphie osseuse) dans le *staging* initial des sarcomes pédiatriques, les performances de la TEP sont identiques aux MIC dans la détection de la tumeur initiale (efficacité 100%).

La TEP est supérieure dans la détection des manifestations ganglionnaires (sensibilité : 90% versus 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).

L'IRM corps entier s'est montrée plus sensible que la scintigraphie osseuse mais moins que la TEP/TDM au FDG-(18F).

Daldrup-link et al.[86] rapportent des sensibilités s'élevant à 71% pour la scintigraphie osseuse, 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 [85].

### **C. Les métastases médullaires (20%)**

Le bilan général comprend systématiquement une recherche d'extension à la moelle hématopoïétique par biopsie ostéomédullaire au trocart et ponctions médullaires multiples.

La recherche du transcrit de fusion *11-22* ou *21-22* par RT-PCR (*reverse transcription polymerase chain reaction*) sur un pool de ponctions médullaires et dans le sang périphérique permet d'affirmer l'existence d'une diffusion micro-métastatique [22].

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

#### **D. Les métastases hépatiques et ganglionnaires**

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

La recherche des métastases hépatiques et ganglionnaires profondes repose sur l'échographie abdominale en première intention. Sa normalité doit arrêter toute investigation complémentaire à cet étage. En revanche, toute lésion suspecte doit être confirmée et caractérisée par une TDM abdominale.

Dans notre série, l'échographie était pratiquée chez tous les malades. Chez un patient elle a montré une lésion hépatique hétérogène faiblement vascularisée se prolongeant avec la masse pariétale basi-thoracique droite, la TDM ayant confirmé l'extension sous capsulaire. Chez un deuxième, elle montrée une lésion hépatique faisant évoquer un angiome que la TDM abdominale a confirmé.

#### **E. Les métastases cérébrales**

La recherche de métastases cérébrales ne se fait qu'en cas de présence de signe d'appel neurologique, par TDM ou IRM cérébrale.

Dans notre série, la TDM cérébrale a été réalisée chez deux patients dans le cadre de l'exploration, respectivement, de céphalées héli-crâniennes associées

à des vomissements, et d'un état de mal convulsif. Elle est revenue sans particularité chez le premier, et en faveur d'un accident vasculaire ischémique fronto-pariéto-occipital droit chez le deuxième patient.

## **7. Intérêt de l'étude**

Notre étude présente un double intérêt.

- Le premier a résidé dans l'inclusion de tous les enfants pris en charge dans notre formation pour une TOMP, sur une période de 10ans.  
Nous avons pu cerner l'épidémiologie de ces tumeurs, en particulier l'incidence de leur localisation costale.  
Cela nous a permis de définir les caractéristiques des patients porteurs de tumeur costale maligne primitive.
  
- Le deuxième intérêt a résidé dans l'élaboration d'une part d'une démarche radio-diagnostique pratique à adopter en pédiatrie devant toute lésion de la paroi thoracique en particulier, du thorax en général.  
Cette démarche repose sur l'analyse des résultats d'imagerie corrélés à l'anatomopathologie.  
D'autre part, nous avons présenté les principaux diagnostics différentiels du SE costal à évoquer systématiquement en pédiatrie.

## 8. Limites de l'étude

- Cette étude a été réalisée en rétrospectif sur la totalité des cas pris en charge à l'HER sur une période de 10ans. Il s'agit d'un échantillon représentatif mais sans doute pas exhaustif ou que l'on pourrait étendre à la région.

En effet, le taux des TOMP ou à localisation costale adressés à l'HER par rapport à l'ensemble de ces tumeurs existant dans la région n'est pas connu. Tous les cas de TOMP de la région ne sont probablement pas diagnostiqués et parmi ceux diagnostiqués, tous ne sont pas adressés à notre formation.

- La revue de la littérature réalisée ne trouve pas d'articles étudiant les tumeurs costales malignes chez l'enfant de façon générale, ni leur approche diagnostique en imagerie de façon spécifique. Les quelques données retrouvées sont difficilement comparables, cela étant inhérent à la rareté de ces tumeurs chez l'enfant.
- Les dossiers des malades, en particulier les données de l'imagerie n'ont pas toujours été disponibles.

# Conclusion

Les tumeurs costales primitives malignes de l'enfant sont très rares et représentées essentiellement par les SE/PNET appartenant à la famille des tumeurs d'Ewing.

Leur diagnostic doit être évoqué devant tout processus lésionnel entraînant une lyse costale, souvent évidente à la radiographie thoracique.

L'échographie couplée au Doppler couleur, vu son accessibilité, peut servir en 2<sup>ème</sup> intention pour déterminer la nature tissulaire du processus et sa vascularisation ainsi que pour rechercher un épanchement pleural associé et éliminer une cause infectieuse.

La TDM est l'examen de choix en pédiatrie. Elle a l'avantage de bien étudier tous les éléments constitutifs du thorax, et permet une meilleure analyse de l'ostéolyse, de la réaction périostée ainsi que de la masse des parties molles et son extension locorégionale. Elle permet aussi une étude concomitante du parenchyme pulmonaire à la recherche de métastases.

L'IRM n'est indiquée qu'en cas de suspicion d'une extension endocanalaire et vertébrale des SE/PNET développés aux dépens des arcs costaux postérieurs.

Le diagnostic différentiel en imagerie de ces tumeurs chez l'enfant se pose essentiellement avec les atteintes costales ayant une présentation clinique et radiologique identique aux SE/PNET, il s'agit de l'ostéomyélite costale, l'ostéosarcome, la tumeur d'Askin et le neuroblastome dans sa localisation médiastinale postérieure.

Enfin la certitude diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique.

# Résumés

## Résumé

**Titre :** Imagerie des tumeurs costales malignes primitives de l'enfant.

**Auteur :** HAMRI HAJAR.

**Mots-clés :** Sarcome d'Ewing, PNET, Ostéosarcome, Côtes, Imagerie.

### Introduction

Les tumeurs costales malignes primitives (TCMP) de l'enfant sont rares. L'objectif de ce travail est de faire une mise au point sur un sujet peu traité dans la littérature, faire connaître les particularités pédiatriques et proposer une illustration iconographique des principales TCMP pédiatriques à partir des dossiers colligés dans le service de radio-pédiatrie de l'hôpital d'enfant de Rabat.

### Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 14 cas de TCMP colligés sur une période de 10 ans; de Janvier 2006 à Janvier 2016.

Le diagnostic a été retenu sur des arguments cliniques, para-cliniques et radiologiques et confirmé par un examen anatomopathologique.

### Résultats

L'âge médian des patients a été de 10,5 ans avec un sex-ratio de 6/1. Le délai diagnostique médian a été de 3,7 mois. Les principaux signes motivant le bilan radiologique ont été la tuméfaction, la douleur et la fièvre.

L'imagerie a montré dans tous les cas une ostéolyse costale avec réaction périostée associée à une importante extension aux parties molles de voisinage. Le sarcome d'Ewing a représenté la tumeur la plus fréquente.

### Conclusion

Les TCMP de l'enfant sont dominées par le sarcome d'Ewing qu'il faut savoir évoquer en premier devant toute atteinte costale d'allure maligne à l'âge pédiatrique.

Le diagnostic positif de ces tumeurs est difficile dans le sens qu'il faut savoir différencier les origines pleuro-pulmonaires avec atteinte pariétale d'une extension pleuro-pulmonaire d'un vrai syndrome pariétal.

La radiographie simple du thorax peut suspecter l'existence d'une atteinte costale à condition de ne pas oublier d'analyser l'ensemble du thorax.

L'imagerie moderne (échographie, TDM, IRM) facilite le diagnostic du syndrome pariétal en général et le diagnostic des TCMP en particulier.

## **Abstract**

**Title:** Imaging of primary malignant rib tumors in children

**Author:** HAMRI HAJAR.

**Key words:** Ewing's sarcoma, PNET, Ostéosarcoma, Ribs, Imaging.

### **Introduction**

Primary malignant rib tumors (PMRT) in children are rare. Purpose of this study is to make focus on a rarely treated subject in the literature; make known the pediatric features and suggest an iconography of the main pediatric PMRT from files collected in the pediatric radiology department at the children's hospital in Rabat.

### **Material and methods**

It's a retrospective study based on 14 cases of PMRT collected during a period of 10 years, from January 2006 to January 2016.

The diagnosis was based on clinical, paraclinical and radiological arguments and confirmed by a pathological examination.

### **Results**

The median age of our patients was 10,5 years and the sex-ratio 6/1. The median diagnostic delay was around 3,7 months.

The main symptoms that motivated the radiological examination were tumefaction, pain and fever.

The imaging has shown in all cases a lytic osseous lesion associated with a periosteal reaction and heterogeneous soft tissue components.

Ewing's sarcoma was the most common tumor.

### **Conclusion**

The PMRT in children are dominated by the Ewing sarcoma, and should be firstly mentioned in front of every rib injury with malignant appearance in the pediatric age.

The difficulty of positive diagnosis of these tumors is to differentiate between pleural pulmonary origin with parietal extension and a real parietal syndrome that may give a pleural pulmonary extension.

The simple chest x-ray may suspect a rib injury in condition to not forget to examine the whole chest.

Modern imaging (ultrasound, CT, MRI) has made it easier to diagnosis parietal syndrome in general and PMRT in particular.

## ملخص

العنوان: تصوير الأورام الضلعية الخبيثة الأولية عند الطفل

من طرف : حمري هاجر

الكلمات الأساسية: غرن إفنك – ورم الأديم الظاهر العصبي البدائي - عظمية – ضلع – تصوير

### مقدمة

الأورام الضلعية الخبيثة الأولية عند الأطفال نادرة. هدف دراستنا هو تعريف خصوصية هذه الأورام عند الطفل و تمثيلها من خلال نتائج التصوير التابعة لمصلحتنا.

### المرضى و الطرق

كانت هذه الدراسة حالة بأثر رجعي التي شملت 14 حالة تم استشفائها من أجل ورم ضلعي خبيث أولي بمستشفى الأطفال بالرباط خلال الفترة الممتدة بين يناير 2006 و يناير 2016. قد تم تأكيد التشخيص في جميع الحالات عن طريق فحص التشريح الدقيق.

### النتائج

على ضوء هذه الدراسة تبين أن متوسط سن مرضانا هو 10,5 سنوات . الجنس الذكري كان أكثر إصابة بنسبة 6/1. متوسط الوقت قبل الفحص كان 3,7 أشهر. تمثلت غالبية الأعراض في الألم و تورم الأضلع و كذلك الحمى .  
قد أثبت الفحص بالأشعة في جميع الحالات علامات تفتت العظام زيادة على إصابة الأنسجة داخل و خارج الصدر. و قد مثل غرن إفنك أهم الأورام الضلعية الخبيثة الأولية.

### خاتمة

الأورام الضلعية الخبيثة الأولية يهيمن عليها غرن إفنك الذي يتوجب استحضاره أمام كل إصابة ضلعية ذات هيئة خبيثة في سن الطفولة.  
يتوجب تفريق تشخيص هذه الأورام عن الإصابات الرئوية الممتدة إلى الجدار الصدري.  
الفحص بالمفهراس قد يمكن من تبيين الإصابة الضلعية شريطة تحليل متكامل للقفص الصدري و محتواه.  
وسائل التصوير الحديثة (الفحص بالصدى، الماسح الضوئي و التصوير بالرنين المغناطيسي ) يسهل تشخيص متلازمة الجدار الصدري بصفة عامة و أورام الضلع الخبيثة الأولية بصفة خاصة.

# Bibliographie

1. The international classification of childhood cancers, third edition.
2. Zribi G, Richard J-T. Polyhandicaps et handicaps graves à expression multiple. 2013.
3. Jospin L, Evin C, Gillibert M, Circulaire n°89-19 octobre 1989 relative à la modification des conditions de la prise en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés par les établissements et service d'éducation spéciale In Bulletin officiel n°89-19 bis. Ministère de la solidarité de la santé et de la protection sociale. P.41-57.
4. de Villemeur TB, Mathieu S, Tallot M, Grimont E, Brisse C. Le parcours de santé de l'enfant polyhandicapé. Archives de pédiatrie. 2012;19(2):105-8.
5. CIM-10 classification internationale des maladies, version10. OMS 2007 disponible sur <http://www.who.int/classifications/icd/en/> .Page Web consultée le 10 avril 2016.
6. Cans C, Lenoir S, Blair E, Verrier A, Haouari N, Rumeau-Rouquette C. Les déficiences motrices de l'enfant: pour une clarification nosologique dans les études épidémiologiques. Archives de pédiatrie. 1996;3(1):75-80.
7. Brigitte Lacour, Aurélie Guyot-Goubin, Sandra Guissou, Stéphanie Bellec, Emmanuel Désandes, Jacqueline Clavel. Incidence des cancers de l'enfant en France : données des registres pédiatriques nationaux, 2000-2004. Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire 49-50 / 28 décembre 2010.
8. Cans C, Lenoir S, Blair E et al. Les déficiences motrices de l'enfant : pour une classification nosologique dans les études épidémiologiques. Archives de pédiatrie 1996 ; 3 : 75-80.
9. JOURNAL OFFICIEL Annexe XXIV ter du décret n°89-798 du 27 octobre 1989 fixant les conditions techniques d'agrément des établissements privés de cure et de prévention pour les soins aux assurés sociaux.Site internet : <http://www.legifrance.gouv.fr> .
10. DALLA PIAZZA S., GODFROID B. La personne polyhandicapée : son évaluation et son suivi.Bruxelles : DE BOECK, 2004.- 160p.
11. CHALLAMEL M.J. Les troubles du sommeil chez l'enfant polyhandicapé. Colloque : La spécificité de la prise en charge médicale des personnes polyhandicapées.
12. Saulus G. Modèle structural du polyhandicap, ou: comment le polyhandicap vient-il aux enfants? La psychiatrie de l'enfant. 2008;51(1):153-91.

13. MUTCH L., ALBERMAN E., HAGBERG B., et al. Cerebral palsy epidemiology where are we now and where are we going? *Neurology*, 1992 June, 34 (6) ; pp547-551.
14. Yamaguchi T, Shimizu K, Koguchi Y, Saotome K, Ueda Y. Low-grade central osteosarcoma of the rib. *Skeletal Radiol*, 2005 Aug ; 34(8) :490-3. Epub 2004 Nov 16.
15. Deitcg J, Crawford AH, Choudhury S. Osteogenic sarcoma of the rib : A case presentation and literature review. *Spine ( Phila Pa 1976)* 2003 ;28 :E74-7.
16. Chattopadhyay A, Nagendhar Y, Kumar V. osteosarcoma of the rib. *Indian J Pediatr*.2004 Jun ; 71(6) : 543-4.
17. Renaud A, Lefebvre G, Lervat C, Rocourt N. Sarcome d'Ewing. *EMC - Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale* 2014;9(4):1-6 [Article 31-520-A-50].
18. BERNSTEIN M., KOVAR H., PAULUSSEN M. et al. Ewing's sarcoma family of tumors : current management. *Oncologist* 2006 ; 11 : 503-519.
19. Brouchet L., Ballouhey Q., Brouchet A., Giron J., Berjaud J., Renaud C., Benouaich V., Dahan M. Tumeurs primitives de la paroi thoracique. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pneumologie*, 6-002-G-69, 2010.
20. Padovani B., Ducreux D., Benzaken T., Hofman V., Grimaud A., Mouroux J. Tumeurs osseuses de la paroi thoracique. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Cœur-poumon*, 32-530-A-10, 2007.
21. Renard C, Ranchère-Vince D. Tumeurs de la famille Ewing/PNET : vers un nouveau paradigme ? *Annales de pathologie* (2014), <http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2014.11.001>.
22. Mascard E, Gaspar N, Guinebretière JM. Sarcome d'Ewing. *EMC - Appareil locomoteur* 2012;7(4):1-13 [Article 14-719].
23. A. Zidane et al. Sarcome d'Ewing costal chez l'enfant : intérêt de la chimiothérapie néoadjuvante dans la réduction et la stérilisation tumorale. À propos d'un cas. *EMC- Revue de Pneumologie clinique* (2011) 67, 371—374. .
24. 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
25. 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 165.

26. 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.
27. Moser Jr RP, Davis MJ, Gilkey FW, Kransdorf MJ, Rosado deChristenson ML, Kumar R, et al. Primary Ewing sarcoma of rib. Radiographics 1990;10:899-914.
28. Sajid S. Qureshi, Seema Kembhavi, Tushar Vora, Mukta Ramadwar, Siddharth Laskar, Sanjay Talole, Purna Kurkure. Prognostic factors in primary nonmetastatic Ewing sarcoma of the rib in children and young adults. Journal of Pediatric Surgery (2013) 48, 764–770.
29. J.- F. Brasme, M. Morfouace, J. Grill, A. Martinot, R. Amalberti, C. Bons- Letouzey, M. Chalumeau. Délais au diagnostic des cancers de l'enfant : revue systématique de la littérature et comparaison avec les conclusions d'expertises judiciaires. Archives de Pédiatrie 2013;20:53-54.
30. Jean-François Brasme, Martin Chalumeau, Odile Oberlin, Dominique Valteau-Couanet, and Nathalie Gaspar. Time to Diagnosis of Ewing Tumors in Children and Adolescents Is Not Associated With Metastasis or Survival: A Prospective Multicenter Study of 436 Patients. JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY 2014 ; 32:1935-1940.
31. WENADEN AE.T., SZYSZKO TA, SAIFUDDIN A. Imaging of periosteal reactions associated with focal lesions of bone Clinical Radiology 2005; 60: 439-56.
32. ESMO. Bone sarcomas : ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann.Oncol. 2012 ; 23 : 100-109.
33. 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. .
34. MADHAR M., LATIFI M., SAIDI M., MASMEJEAN M., SABTI A., ESSADKI B., FIKRY T. Sarcome d'Ewing de la main: à propos d'un cas Chirurgie de la main 2005; 24(3-4):196-8. .
35. PAQUEMENT H., MICHON J., ZUCKER J.M. Tumeurs d'Ewing Cancer, Document Medespace-1999.
36. TROPIANO P., MATHIEU D., POITOUT DG., LEMEVEL. Sarcome d'Ewing de l'adulte Cahier d'enseignement SOFCOT 1998.
37. Ricardo Restrepo, Donald A. Tracy And Edward Y. Lee : The Chest Wall :Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging, Chapter 59, 633-646.E2.

38. Jeanbourquin D. khalil, antoine. Paroi thoracique. Dans : Imagerie thoracique de l'adulte et de l'enfant. Elsevier, 2013 ; Chapitre 11.2 : 513-583. .
39. H. Zargane, P. Viala, B. Dallaudière, H. Vernhet, C. Cyteval, A. Larbi. Tumors of the rib. Diagnostic and Interventional Imaging (2013) 94, 1095—1108.
40. B. Le Goff et al. Échographie du thorax antérieur. Revue du rhumatisme monographies 82 (2015) 83–87.
41. C. Durand, C. Garel, F. Nugues, P. Baudain. L'échographie dans la pathologie thoracique de l'enfant. Journal de radiologie 2001 ; 82 :729-737. .
42. H. Ducou le Pointe, C. Thumerelle. Imagerie thoracique en pédiatrie : choisir le bon examen et contrôler l'irradiation. EMC- Rev Mal Respir 2009 ; 26 : 1159-77.
43. 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
44. WATT AJ.B. Chest Wall lesions Pediatric Respiratory Reviews 2002; 3: 328-38.
45. L. Monnier-Cholley, L. Arrivé. Imagerie par résonance magnétique thoracique. EMC-Pneumologie 2 (2005) 1–8.
46. Gounant et al. Optimiser le bilan d'extension locorégional. Revue des Maladies Respiratoires Actualités (2015) 7, 331-339. .
47. J. Cottalorda, S. Bourelle, O.Vanel, C. Berger, J.L. Stéphan. Les tumeurs osseuses rachidiennes chez l'enfant et l'adolescent. EMC- Archives de pédiatrie 12 (2005) 1131–1138. .
48. F. Benoudiba, J.-L. Sarrazin, G. Nasser, I. Stoianov, D. Ducreux. Pathologie tumorale de la moelle et de ses enveloppes chez l'adulte et l'enfant. EMC- Feuillet de radiologie 2016;56:2-20.
49. P. Foran et al. Imaging of Thoracic Sarcomas of the Chest Wall, Pleura, and Lung. EMC- Semin Ultrasound CT MRI (2011) 32:365-376.
50. Brett W. Carter, Gregory W. Gladish. MR Imaging of Chest Wall Tumors. Magn Reson Imaging Clin N Am 23 (2015) 197–215.
51. BERARD J. GAUZY J., DARODES Ph., CAHUZAC J.-Ph., LEBARBIER P. Les tumeurs malignes de l'enfant. Tumeurs osseuses malignes. Tumeurs des tissus mous malignes et agressives. Ed : Sauramps médical 2004.
52. BOLLINI G., KALIFA C., PANUEL M. Tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent. Arch. Pédiatr. 2006 ; 13 : 667-671.

53. DUBOUSSET J., FOREST M., TOMENO B. Tumeurs des os. Généralités diagnostiques (biopsie et anatomie pathologique). *Enclyc. Méd. Chir., Appareil locomoteur* 2001 ; 14-700 : 8p.
54. I. Tazi, S. Zafad, A. Madani, M. Harif, A. Quessar, S. Benchekroun. Askin tumor: A case report with literature review. *EMC- Cancer/Radiothérapie* 13 (2009) 771–774.
55. A. Gomez-Brouchet et al. Rôle du pathologiste dans la prise en charge des tumeurs osseuses primitives malignes : ostéosarcomes et tumeurs de la famille Ewing après traitement néoadjuvant. *Annales de pathologie* (2011) 31, 455—465.
56. Riggi N, Cironi L, Provero P, Suvà ML, Kaloulis K, Garcia- Echeverria C, et al. Development of Ewing's sarcoma from primary bone marrow-derived mesenchymal progenitor cells. *Cancer Res* 2005;65:11459—68.
57. Miyagawa Y, Okita H, Nakaijima H, Horiuchi Y, Sato B, Taguchi T, et al. Inducible expression of chimeric EWS/ETS proteins confers Ewing's family tumor-like phenotypes to human mesenchymal progenitor cells. *Mol Cell Biol* 2008;28: 2125—37.
58. GU M., ANTONESCU CR., HUVOS AG. et al. Cytokeratin immunoreactivity in Ewing's sarcoma : prevalence in 50 cases confirmed by molecular diagnostic studies. *Am. J. Surg. Pathol.* 2000 ; 24 : 410-6.
59. AMBROS I.M., ANBROS P.F., STREHL S. et al. MIC2 is a specific marker for Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors. Evidence for a common histogenesis of Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors from MIC2 expression and specific chromosome aberration. *Cancer* 1991 ; 67 : 1886-93.
60. Nicole R. Basa, Ming Si, and Fombe Ndiforchu. Staphylococcal Rib Osteomyelitis in a Pediatric Patient. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 39, No 10 (October), 2004: pp 1576-1577.
61. Chattopadhyay A, Nagendhar Y, Kumar V. Osteosarcoma of the rib. *Indian J Pediatr* 2004;71:543–4.
62. Lim WY, Ahmad Sarji S, Yik YI, Ramanujam TM. Osteosarcoma of the rib. *Biomed Imaging Interv J* 2008;4(1):e7.
63. H. Ballouk, R. Latib, N. Moatassim, S. Kilali, L. Jroundi, I. Chami, N. Boujjida. Masse thoracique chez un jeune patient. *Feuillets de radiologie* 2011;51:277-279.
64. S. Espinoza, T. Lazure, A. Miquel, Y. Menu. Granulome éosinophile : un diagnostic non réservé aux enfants. *Feuillets de Radiologie* 2007, 47, n° 2, 108-112.

65. Takanami I, Imamura T. The treatment of Askin tumor: results of two cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:391–2.
66. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. *Cancer* 1979 ; 43 : 2438-2451.
67. Takanami I, Imamura T, Naruke M, Kodaira S. Long-term survival after repeated resections of Askin tumor recurrences. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13: 313–5.
68. Ablin DS, Azouz EM, Jain KA. Large intrathoracic tumors in children imaging findings. *A J R* 1995;165:925–34.
69. Kabiri H, El Fakir Y, Mahassini N, Ben Amor J, Alaziz S, El Maslout A, et al. Tumeur maligne thoraco-pulmonaire à petites cellules (tumeur d'Askin). À propos de 4 observations. *Rev Pneumol Clin* 1999;55:21–5.
70. Fink IJ, Kurtz DW, Cazanave L, Lieber MR, Miser JS, Chaudra R, et al. Malignant thoraco-pulmonary-small-cell (Askin) tumor. *A J R* 1985;145:517–20.
71. Romero IL, Pereira LS, de Campos FA, Vital Filho J, Bison SH. Primary peripheral primitive neuroectodermal tumour of the orbit: case report. *Arq Bras Oftalmol* 2008;71:871–3.
72. Duquenne O, Marquette CH, Carlot E, Bart F, Gosselin B, Tonnel AB. Sarcome d'Ewing extra-osseux à localisation thoracique. *Rev Mal Resp* 1994;11:411–4.
73. Hari S, Jain TP, Thulkar S, Bakhshi S. Imaging features of peripheral primitive neuroectodermal tumours. *Br J Radiol* 2008;81:975–83.
74. Kumar V, Khurana N, Rath A, Malhotra A, Sharma K, Abhishek A, et al. Primitive neuroectodermal tumor of prostate. *Indian J Pathol Microbiol* 2008;51:386–8.
75. Ozdemir N, Usta G, Minoglu M, Erbay AM, Bezircioglu H, Tunakan M. Primary primitive neuroectodermal tumor of the lumbar extradural space. *J Neurosurg Pediatr* 2008;2:215–21.
76. Saifuddin A, Robetson RJ, Smith SE. The radiology of Askin tumors. *Clin Radiol* 1991 ; 43 : 19-23.
77. Sallustio G, Pirronti T, Lasorella A, et al. Diagnostic imaging of primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumor). *Pediatr Radiol* 1998 ; 28 : 697-702.
78. Bonnerot V, Zachar D, Lauemond D. Cas n°7 (tumeur d'Askin). *Feuill Radiol* 1992;32:83–4.

79. N. Aloui-Kasbi, S. Felah, I. Bellagha, S. Barsaoui, A. Hammou. Le neuroblastome : apport de l'imagerie. EMC- Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 28–33.
80. A. Sqalli Houssaini, R. Dafiri. Neuroblastomes thoraciques chez l'enfant. Journal de Radiologie. Octobre 2008, Vol.89 (10) :1623.
81. BRUGIERES L., OBERLIN O., MASCARD E et al. Tumeurs osseuses primitives malignes ; 23 : 243-263 In : KALIFA C., OBERLIN O., PEIN F., HARTMANN O., LEMERLE J. Cancers de l'enfant. Ed: Médecine-Sciences Flammarion. Collection Pédiatrie. 2008.
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. Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer. Euro-E.W.I.N.G 99 European Ewing tumor Working Initiative of National Groups. Ewing tumour Studies 1999. Protocole de traitement des tumeurs d'Ewing : essais randomisés avec évaluation médico-économique. Version française, 8ème version. 2003. Investigateur principal pour la France : Dr O. OBERLIN.
84. TAYLOR M., GUILLON M., CHAMPION V. et al. La tumeur d'Ewing. Arch. Pédiatr. 2005 ; 12 : 1383-1391.
85. A. GIRMA ET AL. Médecine nucléaire 33 (2009) 398-409 La TEP/TDM au FDG-(18F) apparaît 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 de 13ans et revue de la littérature.
86. Heike E. Daldrup-Link et al. Whole-Body MR Imaging for detection of bone metastases in children and young adults : Comparison with skeletal scintigraphy and FDG PET. American Journal of Roentgenology (2001). Vol.177 :Issue.1 : Pages.229-236.

# 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 أبقر 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 بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي 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.

أطروحة رقم: 254/16

سنة: 2016

# تصوير الأورام الضلعية الخبيثة الأولية عند الطفل

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: .....

### من طرف

الآنسة: هاجر حمري

المزادة في 31 يوليوز 1990 بسلا

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: غرن إفنك - ورم الأديم الظاهر العصبي البدائي - عظمية - ضلع - تصوير.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيسة

السيدة: رشيدة ضفيري

أستاذة في الطب الإشعاعي

مشرفة

السيدة: نازك علالي

أستاذة في الطب الإشعاعي

السيدة: ليلى الحسين

أستاذة في طب الأطفال

السيدة: نجاة لمعلمي

أستاذة في علم التشريح الدقيق