



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2024

Thèse N° 035

Apport de l'imagerie dans le diagnostic du sarcome d'Ewing chez l'enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/01/2024

PAR

Mlle. **Najla RAJIL**

Née le 02 Décembre 1997 à Béni Mellal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

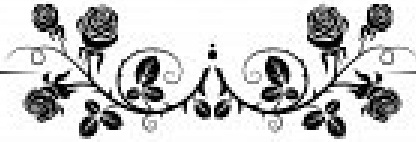
MOTS-CLÉS :

Sarcome d'Ewing - Enfant - Imagerie

JURY

M.	E. ATMANE Professeur de Radiologie	PRÉSIDENT
M.	H. JALAL Professeur de Radiologie	RAPPORTEUR
M.	B. BOUTAKIOUTE Professeur de Radiologie	} JUGES
Mme.	M. ELBAZ Professeur d'Oncologie Pédiatrie	
Mme.	D. BASRAOUI Professeur de Radiologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





Serment d'Hippocrate

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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la coopération : Pr. Hanane RAISS

Vice doyen aux affaires pédagogiques : Pr. Ghizlane DRAISS

Vice doyen chargé de la Pharmacie : Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Général : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Liste nominative du personnel enseignants chercheurs
permanant**

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialité
01	BOUSKRAOUI Mohammed (Doyen)	P.E.S	Pédiatrie
02	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
03	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
04	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
05	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
06	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
07	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
08	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
09	KISSANI Najib	P.E.S	Neurologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie
12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	ZOUHAIR Said	P.E.S	Microbiologie
18	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
19	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
20	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
21	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
22	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
23	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
24	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
25	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
26	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
27	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
28	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
29	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
30	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
31	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
32	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
33	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
34	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
35	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
36	AIT AMEUR Mustapha	P.E.S	Hématologie biologique
37	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
38	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
39	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
40	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
42	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
43	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
44	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
45	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
46	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
47	FOURAIJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
48	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
49	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
50	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
51	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique

52	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
53	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie–virologie
54	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
55	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
56	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
57	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
58	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
59	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
60	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
61	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophthalmologie
62	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métabolique
63	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anesthésie–réanimation
64	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro–entérologie
65	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
66	ABOUSSAIR Nisrine	P.E.S	Génétique
67	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
68	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato–orthopédie
69	MADHAR Si Mohamed	P.E.S	Traumato–orthopédie
70	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato–orthopédie
71	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato–orthopédie
72	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
73	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
74	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
75	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
76	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
77	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
78	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo–phtisiologie
79	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
80	GHOUNDALE Omar	P.E.S	Urologie
81	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
82	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
83	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
84	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
85	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
86	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophthalmologie

87	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
88	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
89	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
90	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
91	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
92	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
93	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
94	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
95	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
96	EL IDRISSI SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
97	RADA Nouredine	P.E.S	Pédiatrie
98	BOURRAHOUE Aicha	P.E.S	Pédiatrie
99	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
100	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
101	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
102	TAZI Mohamed Illias	P.E.S	Hématologie clinique
103	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
104	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
105	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
106	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
107	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
108	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
109	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
110	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
111	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
112	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
113	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
114	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
115	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
116	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
117	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
118	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
119	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
120	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie

121	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
122	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
123	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
124	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
125	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
126	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
127	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
128	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
129	LAKOUICHMI Mohammed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
130	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
131	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
132	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
133	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
134	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
135	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
136	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
137	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
138	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
139	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
140	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
141	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
142	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
143	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
144	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
145	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
146	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
147	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
148	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
149	BELHADJ Ayoub	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
150	BOUZERDA Abdelmajid	Pr Ag	Cardiologie

151	ARABI Hafid	Pr Ag	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
152	ARSALANE Adil	Pr Ag	Chirurgie thoracique
153	NADER Youssef	Pr Ag	Traumatologie-orthopédie
154	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
155	ABDELFETTAH Youness	Pr Ag	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
156	REBAHI Houssam	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
157	BENNAOUI Fatiha	Pr Ag	Pédiatrie
158	ZOUIZRA Zahira	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
159	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
160	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
161	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
162	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
163	MESSAOUDI Redouane	Pr Ag	Ophthalmologie
164	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
165	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
166	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-pathologique
167	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie
168	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
169	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique E]
170	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie
171	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophthalmologie
172	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
173	GEBRATI Lhoucine	Pr Hab	Chimie
174E]	FDIL Naima	Pr Hab	Chimie de coordination bio-organique
175	LOQMAN Souad	Pr Hab	Microbiologie et toxicologie environnementale
176	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
177	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
178	MILOUDI Mouhcine	Pr Ag	Microbiologie-virologie
179	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
180	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
181	MAOUJOUD Omar	Pr Ag	Néphrologie

182	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
183	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
184	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
185	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
186	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
187	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
188	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
189	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
190	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
191	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
192	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
193	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
194	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
195	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
196	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie
197	LAHMINI Widad	Pr Ag	Pédiatrie
198	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
199	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
200	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
201	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
202	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
203	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
204	CHAHBI Zakaria	Pr Ass	Maladies infectieuses
205	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ass	Anatomie
206	DARFAOUI Mouna	Pr Ass	Radiothérapie
207	EL-QADIRY Raby	Pr Ass	Pédiatrie
208	ELJAMILI Mohammed	Pr Ass	Cardiologie
209	HAMRI Asma	Pr Ass	Chirurgie Générale
210	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ass	Parasitologie mycologie
211	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
212	BENZALIM Meriam	Pr Ass	Radiologie
213	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ass	Biochimie
214	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ass	Microbiologie-virologie
215	HAJHOUI Farouk	Pr Ass	Neurochirurgie
216	EL KHASSOUI Amine	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique

217	MEFTAH Azzelarab	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
218	DOUIREK Fouzia	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
219	BELARBI Marouane	Pr Ass	Néphrologie
220	AMINE Abdellah	Pr Ass	Cardiologie
221	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ass	Cardiologie
222	WARDA Karima	Pr Ass	Microbiologie
223	EL AMIRI My Ahmed	Pr Ass	Chimie de Coordination bio-organique
224	ROUKHSI Redouane	Pr Ass	Radiologie
225	EL GAMRANI Younes	Pr Ass	Gastro-entérologie
226	ARROB Adil	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
227	SALLAHI Hicham	Pr Ass	Traumatologie-orthopédie
228	SBAAI Mohammed	Pr Ass	Parasitologie-mycologie
229	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Pr Ass	Chirurgie générale
230	BENCHAFAI Ilias	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
231	EL JADI Hamza	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
232	SLIOUI Badr	Pr Ass	Radiologie
233	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ass	Anatomie pathologique
234	YAHYAOUI Hicham	Pr Ass	Hématologie
235	ABALLA Najoua	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
236	MOUGUI Ahmed	Pr Ass	Rhumatologie
237	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
238	AABBASSI Bouchra	Pr Ass	Pédopsychiatrie
239	SBAI Asma	Pr Ass	Informatique
240	HAZIME Raja	Pr Ass	Immunologie
241	CHEGGOUR Mouna	Pr Ass	Biochimie
242	RHEZALI Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
243	ZOUITA Btissam	Pr Ass	Radiologie
244	MOULINE Souhail	Pr Ass	Microbiologie-virologie
245	AZIZI Mounia	Pr Ass	Néphrologie
246	BENYASS Youssef	Pr Ass	Traumato-orthopédie
247	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ass	Dermatologie
248	YANISSE Siham	Pr Ass	Pharmacie galénique
249	DOULHOSNE Hassan	Pr Ass	Radiologie
250	KHALLIKANE Said	Pr Ass	Anesthésie-réanimation

251	BENAMEUR Yassir	Pr Ass	Médecine nucléaire
252	ZIRAOUI Oualid	Pr Ass	Chimie thérapeutique
253	IDALENE Malika	Pr Ass	Maladies infectieuses
254	LACHHAB Zineb	Pr Ass	Pharmacognosie
255	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ass	Dermatologie
256	AHBALA Tariq	Pr Ass	Chirurgie générale
257	LALAOUI Abdessamad	Pr Ass	Pédiatrie
258	ESSAFTI Meryem	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
259	RACHIDI Hind	Pr Ass	Anatomie pathologique
260	FIKRI Oussama	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
261	EL HAMDAOUI Omar	Pr Ass	Toxicologie
262	EL HAJJAMI Ayoub	Pr Ass	Radiologie
263	BOUMEDIANE El Mehdi	Pr Ass	Traumato-orthopédie
264	RAFI Sana	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
265	JEBRANE Ilham	Pr Ass	Pharmacologie
266	LAKHDAR Youssef	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
267	LGHABI Majida	Pr Ass	Médecine du Travail
268	AIT LHAJ El Houssaine	Pr Ass	Ophtalmologie
269	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Pr Ass	Chirurgie générale
270	EL MOUHAFID Faisal	Pr Ass	Chirurgie générale
271	AHMANNA Hussein-choukri	Pr Ass	Radiologie
272	AIT M'BAREK Yassine	Pr Ass	Neurochirurgie
273	ELMASRIOUI Joumana	Pr Ass	Physiologie
274	FOURA Salma	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
275	LASRI Najat	Pr Ass	Hématologie clinique
276	BOUKTIB Youssef	Pr Ass	Radiologie
277	MOUROUTH Hanane	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
278	BOUZID Fatima zahrae	Pr Ass	Génétique
279	MRHAR Soumia	Pr Ass	Pédiatrie
280	QUIDDI Wafa	Pr Ass	Hématologie
281	BEN HOUMICH Taoufik	Pr Ass	Microbiologie-virologie
282	FETOUI Imane	Pr Ass	Pédiatrie
283	FATH EL KHIR Yassine	Pr Ass	Traumato-orthopédie
284	NASSIRI Mohamed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
285	AIT-DRISS Wiam	Pr Ass	Maladies infectieuses
286	AIT YAHYA Abdelkarim	Pr Ass	Cardiologie

287	DIANI Abdelwahed	Pr Ass	Radiologie
288	AIT BELAID Wafae	Pr Ass	Chirurgie générale
289	ZTATI Mohamed	Pr Ass	Cardiologie
290	HAMOUCHE Nabil	Pr Ass	Néphrologie
291	ELMARDOULI Mouhcine	Pr Ass	Chirurgie Cardio-vasculaire
292	BENNIS Lamiae	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
293	BENDAOUUD Layla	Pr Ass	Dermatologie
294	HABBAB Adil	Pr Ass	Chirurgie générale
295	CHATAR Achraf	Pr Ass	Urologie
296	OUMGHAR Nezha	Pr Ass	Biophysique
297	HOUMAID Hanane	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
298	YOUSFI Jaouad	Pr Ass	Gériatrie
299	NACIR Oussama	Pr Ass	Gastro-entérologie
300	BABACHEIKH Safia	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
301	ABDOURAFIQ Hasna	Pr Ass	Anatomie
302	TAMOUR Hicham	Pr Ass	Anatomie
303	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
304	EL FAHIRI Fatima Zahrae	Pr Ass	Psychiatrie
305	BOUKIND Samira	Pr Ass	Anatomie
306	LOUKHNATI Mehdi	Pr Ass	Hématologie clinique
307	ZAHROU Farid	Pr Ass	Neurochirurgie
308	MAAROUFI Fathillah Elkarim	Pr Ass	Chirurgie générale
309	EL MOUSSAOUI Soufiane	Pr Ass	Pédiatrie
310	BARKICHE Samir	Pr Ass	Radiothérapie
311	ABI EL AALA Khalid	Pr Ass	Pédiatrie
312	AFANI Leila	Pr Ass	Oncologie médicale
313	EL MOULOUA Ahmed	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
314	LAGRINE Mariam	Pr Ass	Pédiatrie
315	OULGHOUL Omar	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
316	AMOCH Abdelaziz	Pr Ass	Urologie
317	ZAHLAN Safaa	Pr Ass	Neurologie
318	EL MAHFOUDI Aziz	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
319	CHEHBOUNI Mohamed	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
320	LAIRANI Fatima ezzahra	Pr Ass	Gastro-entérologie
321	SAADI Khadija	Pr Ass	Pédiatrie
322	DAFIR Kenza	Pr Ass	Génétique
323	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	Pr Ass	Neurologie

324	ABAINOU Lahoussaine	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
325	BENCHANNA Rachid	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
326	TITOU Hicham	Pr Ass	Dermatologie
327	EL GHOUL Naoufal	Pr Ass	Traumato-orthopédie
328	BAHI Mohammed	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
329	RAITEB Mohammed	Pr Ass	Maladies infectieuses
330	DREF Maria	Pr Ass	Anatomie pathologique
331	ENNACIRI Zainab	Pr Ass	Psychiatrie
332	BOUSSAIDANE Mohammed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
333	JENDOUCI Omar	Pr Ass	Urologie
334	MANSOURI Maria	Pr Ass	Génétique
335	ERRIFAIY Hayate	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
336	BOUKOUB Naila	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
337	OUACHAOU Jamal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
338	EL FARGANI Rania	Pr Ass	Maladies infectieuses
339	IJIM Mohamed	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
340	AKANOUR Adil	Pr Ass	Psychiatrie
341	ELHANAFI Fatima Ezzohra	Pr Ass	Pédiatrie
342	MERBOUH Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
343	BOUROUMANE Mohamed Rida	Pr Ass	Anatomie
344	IJDDA Sara	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques

LISTE ARRETEE LE 09/01/2024



DEDICACES



« Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur ; elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries »

Marcel Proust.



Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour, respect et gratitude que

Je dédie cette thèse ...





Tout d'abord à Allah,

Je rends grâce à Allah le Tout-Puissant qui m'a inspiré, guidé dans le bon chemin, et m'a permis de mener à bien ce travail ainsi que d'atteindre ce jour que j'attendais avec tant d'impatience.

À mes très chers parents Rachida DOUARA et Saïd RAJIL,

Je tiens à exprimer ma reconnaissance envers la source inestimable d'amour, de vitalité et de générosité qui nous a soutenus depuis notre plus tendre enfance. Votre confiance indéfectible, votre soutien continu et vos encouragements permanents suscitent ma profonde gratitude.

À vous, maman

Chère maman, il y a tant d'émotions que je souhaiterais vous transmettre, mais les mots me manquent pour exprimer pleinement ce que je ressens. Vous êtes une source inépuisable de gentillesse, et votre âme vraiment exceptionnelle éclaire ma vie. Vous avez toujours inondé mon cœur d'amour et de douceur. Grâce à vos prières et à vos bénédictions, j'ai pu mener à bien mes études. Que les bénédictions d'Allah continuent de vous accompagner en préservant votre santé et en vous offrant une vie longue et heureuse, nous donnant ainsi l'opportunité de vous rendre fière.

À vous, papa

Aucune forme de dédicace ne pourrait véritablement rendre hommage au respect et à l'amour que j'éprouve à votre égard. Je tiens à exprimer ma profonde reconnaissance et ma sincère gratitude pour tout ce que vous avez fait pour notre éducation. Vos conseils inestimables et vos bénédictions continueront de me guider tout au long de ma vie. De plus, votre soutien a été essentiel dans la réussite de ce travail. Que le Dieu Tout-puissant vous accorde une vie longue et en pleine santé à nos côtés. Nous sommes extrêmement fiers de vous et le serons toujours.

À ma sœur bien aimée, Ichrak, (la pédiatre la plus adorable),

James Isadora avait tout à fait raison Lorsqu'il a dit : « Une sœur est un cadeau pour le cœur, un ami pour l'esprit, un fil d'or au sens de la vie »

Ma très chère sœur, si douce, aimante et charmante, bien que tu sois mon aînée, nous avons grandi ensemble comme si nous étions des jumelles. Je te suis reconnaissante d'être toujours là.

Je veux te dire merci pour tous les moments de rire et les souvenirs précieux que nous avons partagés. Je te remercie pour ton amour inconditionnel, malgré mes défauts et mes qualités. Tu as toujours été la personne sur laquelle j'ai su que je pouvais toujours compter. Que la joie remplisse ton cœur, et qu'elle t'accompagne tout au long de ta vie, car ta beauté intérieure mérite de briller à chaque instant. Que Dieu te bénisse en santé et en force pour que tu puisses réaliser tous tes rêves.

À mes frères bien aimés, Abdelkbir et Alae Eddine,

En témoignage de mon amour le plus profond, cette thèse vous est dédiée. Que Dieu, dans Sa grande bienveillance, nous garde pour toujours unis par un amour indéfectible, une joie éternelle et une prospérité sans fin. Mes vœux les plus tendres et sincères vous accompagnent dans vos parcours. Dieu vous garde. Je vous aime.

À ma grand-mère paternelle El-Hajja Fatima,

*Je tiens à exprimer ma gratitude pour les prières et les
bénédictions que vous m'avez offertes.*

*Chère grand-mère, vous êtes le pilier et la perle précieuse de
notre famille. Que Dieu vous accorde une longue vie en pleine
santé.*

À la mémoire de ma grand-mère maternelle Zohra,

*Ma chère grand-mère, je garde éternellement en mémoire
votre personnalité généreuse, votre caractère exceptionnel,
votre amour, votre sagesse et les moments mémorables que
nous avons partagés. J'aurais tellement souhaité que vous
soyez encore parmi nous. Je continuerai à vous aimer et à vous
honorer éternellement. Que votre âme trouve la paix éternelle,
et que Dieu Tout-puissant vous accorde Sa grâce et Sa
miséricorde.*

À la mémoire de mes grands-pères,

*Que vos âmes reposent en toute sérénité et que le Tout-Puissant,
dans Sa miséricorde infinie, vous accueille dans Son éternel
paradis.*

À Mes oncles, tantes, cousins et cousines. À tous les membres de
la famille RAJIL et DOUARA,

*Un immense merci à toute ma famille pour votre constante
attention et l'affection que vous m'avez témoignée depuis ma
tendre enfance. C'est aussi grâce à votre soutien et en pensant
à vous que j'ai accompli cela. Merci du fond du cœur !*

À la famille EL HANI :

Ma tante Badiaa et mon oncle Saïd,

Je tiens à exprimer toute ma gratitude envers votre famille pour avoir partagé des moments précieux en votre compagnie.

Votre accueil chaleureux et votre soutien inébranlable ont rendu cette période exceptionnelle. C'est un privilège d'avoir été accueillie dans votre foyer, et je tiens à vous remercier du fond du cœur pour votre hospitalité. Les souvenirs de votre générosité et de votre bienveillance resteront gravés dans mon cœur pour toujours. Je souhaite que Dieu vous comble de bonheur, de santé et de prospérité.

À ma très chère amie et sœur

Hasna FARHAT (mon Epsilon ☺),

Au fil de ces onze années d'amitié, nous avons partagé les moments les plus difficiles, les plus stressants, et les plus fous. Ces expériences ont solidifié notre complicité, grâce à nos éclats de rire et aux défis que nous avons surmontés main dans la main. Chaque instant vécu, chaque rire partagé, et chaque promesse échangée occupent une place spéciale dans mon cœur, gravés pour l'éternité. Les mots me manquent pour exprimer pleinement l'appréciation que je ressens pour notre amitié. Que Dieu te protège, t'accorde tout le bonheur que tu mérites, et comble de bénédictions tes parents, ma tante Halima et mon oncle Mustapha, en leur accordant une vie longue et en pleine santé. J'espère sincèrement que notre amitié se renforcera au fil des années à venir.

À mes très chères amies et sœurs,
Ikram OUSSAGA et Farah RIBAG,

Depuis notre première année de ce parcours que nous avons mené ensemble, notre trio d'amitié a mûri et s'est consolidé au fil de ces sept précieuses années. Chaque jour vécu ensemble dans cette aventure a renforcé nos liens et a fait croître notre affection mutuelle. Les éclats de rire que nous avons partagés, les confidences échangées ont renforcé notre amitié, et nos moments de doute ont été dissipés par l'amitié solide qui nous unit. Je remercie le destin d'avoir croisé nos chemins. Nous sommes bien plus qu'un simple trio d'amies, nous sommes une source de soutien infinie et chacune de nous est un pilier solide, une épaule sur laquelle on peut compter.

*À ma chère Ikram, le cœur pur, généreux, et bienveillant,
La douceur de ton âme rayonne d'amour envers tous ceux qui t'entourent. Ton comportement exemplaire, ta personnalité tendre et généreuse et ta gentillesse débordante font de toi un trésor dans ma vie, une amie et une sœur en qui je trouve réconfort et soutien et sur qui je peux toujours compter. Même si les mots ne peuvent pleinement exprimer l'amour, le respect et la reconnaissance sincère que j'ai pour toi. Merci pour tous les moments passés ensemble, pour l'amour et le soutien constants que tu m'as toujours témoigné. Que Dieu protège toujours ce cœur si bon et t'accorde une vie remplie de joie, de santé et de succès.*

*À ma chère Farah, à l'esprit joyeux et l'âme lumineuse,
Nous avons partagé tant de moments mémorables ensemble, et
à chaque étape, tu as été une amie fidèle, toujours là pour me
soutenir, m'aider et m'écouter. À mesure que notre amitié
grandit, je suis profondément ému par la splendeur de ton âme.
Malgré nos différences qui renforcent notre lien, ta générosité
rayonne de ton cœur. Ta bienveillance est un trésor précieux
que je chéris profondément, et je me considère comblé d'avoir
une amie aussi extraordinaire. À travers ces mots, je souhaite
exprimer les émotions sincères et l'amour profond que
j'éprouve envers toi. Que Dieu Tout-Puissant veille sur toi, te
protège du mal, et t'accorde une vie longue, saine et remplie de
bonheur.*

À ma très chère amie Oumâima CHAFII,

*En témoignage de notre amitié sincère et des beaux moments
que nous avons partagés, je prie de tout cœur pour que Dieu
accorde Ses bénédictions à tes enfants et te comble de santé et
de force pour veiller sur eux.*

À mes chères amies,

Ikram SBAIL, Naoual EL AZMAOUI et Aïcha ALIBOUCHE,

*En pensant, à tous les moments merveilleux que nous avons
partagés et à tous les souvenirs précieux que nous avons créés,
je souhaite, À travers ce travail, vous témoigner tout mon
amour et mon respect le plus profond, en l'honneur de notre
amitié sincère.*

À mes amies de parcours :

Maroua RABBAS, Marwa RICHY, Safa RAJILLAH, Hana RAJILLAH,

Chère Maroua Rabbas, Tous les mots ne sauraient exprimer l'affection, la tendresse, le profond respect et la sincère reconnaissance que j'ai pour toi. Merci infiniment pour les précieux moments que nous avons partagés ensemble et pour tes précieux conseils et ton aide.

Que Dieu veille sur toi et t'enveloppe de Sa douce lumière chaque jour.

Chère Marwa Ríchy, Je tiens à exprimer ma profonde gratitude pour les moments précieux que nous avons partagés, pour ton soutien et ton amitié précieuse. Ta gentillesse, ton dévouement et ta force d'esprit sont véritablement admirables. Je souhaite de tout cœur que Dieu t'apporte le bonheur et t'assiste dans la réalisation de chacun de tes vœux.

Chères Safa et Hana, les incroyables jumelles, Je tiens à vous exprimer ma profonde gratitude pour votre générosité inestimable et votre aide précieuse. Que Dieu vous protège et vous garde unies.

Au personnel du service de Radiologie de l'Hôpital Mère-enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech,

Je tiens à exprimer ma sincère gratitude pour votre gentillesse. En particulier, je souhaite remercier

Dr. Jaouaher et Mme Naoual pour leur bienveillance et leur précieuse aide inconditionnelle dans la réalisation de ce travail.

Au personnel du service d'Hématologie-Oncologie Pédiatrique
du CHU Mohammed VI de Marrakech,

En particulier à Mr. Hatim, Mme Hanane et Mme Smahane :

Je tiens à vous exprimer ma gratitude infinie pour votre
bienveillance, l'environnement serein que vous m'avez offert
pour mon travail, et votre aide précieuse à chaque fois.

À l'attention de tous les patients, en particulier aux courageux
patients du département d'oncologie et à leurs familles,

Je dédie ce travail en témoignage de l'admirable lutte que vous
menez chaque jour avec une énergie inlassable. Je vous adresse
mes meilleurs vœux de prompt rétablissement.

À toutes les personnes qui, de diverses manières, m'ont soutenu
au cours de ces années.

À tous mes enseignants tout au long de mes études.

À tous mes collègues et confrères de la Faculté de Médecine de
Marrakech.

À tous ceux qui, de près ou de loin, ont contribué à la
réalisation de ce travail.

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



REMERCIEMENTS



À notre maître et président de thèse,
Monsieur le Professeur ATMANE El Mehdi,
Professeur et chef de pôle de Radiologie à l'Hôpital Militaire
Avicenne de Marrakech

C'est un immense honneur et un privilège que vous nous accordez en acceptant de présider notre jury de thèse. Il nous est particulièrement agréable de vous exprimer notre profonde gratitude et notre dévouement. Cher Maître, vos qualités humaines et professionnelles ne cessent de nous impressionner. Nous vous prions de voir dans ce travail l'expression de notre profond respect, notre reconnaissance et nos sincères remerciements.

À notre maître et rapporteur de thèse,
Monsieur le Professeur JALAL Hicham,
Professeur et chef de service de Radiologie à l'Hôpital Mère-
enfant du CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous tenons à vous exprimer notre sincère gratitude pour avoir eu la générosité d'accepter de diriger notre thèse. Votre accueil aimable et bienveillant, votre aide inestimable, votre écoute, votre patience, votre compréhension ainsi que vos compétences professionnelles suscitent incontestablement notre grande estime et notre profond respect. Veuillez croire, Cher Maître, à l'assurance de notre respect et de notre grande reconnaissance pour nous avoir guidés et orientés dans la réalisation de ce travail. C'est un immense honneur pour nous de faire partie de vos étudiants.

À notre maître et juge de thèse,
Monsieur le Professeur BOUTAKIOUË Badr,
Professeur de Radiologie à l'Hôpital Arrazi du CHU
Mohammed VI de Marrakech

Cher Maître, nous vous sommes infiniment reconnaissants d'avoir aimablement accepté de juger ce travail. Nous vous exprimons nos sincères remerciements pour l'accueil chaleureux que vous nous avez réservé. Votre présence nous honore. Cher Maître, Nous vous prions de considérer dans ce travail le témoignage de notre grande estime et de nos remerciements les plus chaleureux.

À notre maître et juge de thèse,
Madame le Professeur ELBAZ Meriem,
Professeur de Pédiatrie au Service d'Hématologie-Oncologie
Pédiatrique à l'Hôpital Mère-enfant du CHU Mohammed VI
de Marrakech

Chère Maître, nous tenons à vous exprimer notre profonde gratitude et notre respect sincère pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Votre grande bienveillance et votre accueil chaleureux ont été d'un soutien inestimable pour nous. Vos qualités humaines sont dignes d'admiration. Nous vous prions de bien vouloir accepter cette sincère déclaration de notre gratitude, ainsi que notre reconnaissance pour votre encadrement et vos conseils durant notre passage au sein de votre service.

À notre maître et juge de thèse,

Madame le Professeur BASRAOUI Dounia,

Professeur de Radiologie à l'Hôpital Mère-enfant du CHU

Mohammed VI de Marrakech

Nous vous exprimons notre gratitude d'avoir accepté de faire partie de notre honorable jury. En acceptant de juger notre travail, vous nous faites un immense honneur. Nous tenons à vous exprimer notre profonde admiration pour la sympathie et la modestie qui émanent de votre personne. Chère Maître, veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération et notre profonde reconnaissance.



ABREVIATIONS



Liste des abréviations

ADP	:	Adénopathie
AEG	:	Altération de l'état général
ALAT	:	Alanine amino-transférase
ASAT	:	Aspartate amino-transférase
ATCD	:	Antécédent.
BOM	:	Biopsie ostéomédullaire
CHU	:	Centre Hospitalier Universitaire
CRP	:	Protéine C réactive
CTH	:	Chimiothérapie
ESFT	:	Tumeurs de la famille du sarcome d'Ewing
EURO EWING 99	:	European Ewing's Sarcoma Study 1999
EWSR	:	Ewing Sarcoma breakpoint Region
FAT SAT	:	Séquence en saturation du signal de la graisse.
FDG	:	18F-désoxyglucose
FISH	:	Hybridation in situ en fluorescence
FLI1	:	Friend Leukemia virus Integration 1
GGT	:	Gammaglutamyl-transférase
IHC	:	Immunohistochimie
IRM	:	Imagerie par résonnance magnétique
LDH	:	Lactate déshydrogénase
NEJM	:	The new england journal of medecine
NFS	:	Numération formule sanguine
OMS	:	Organisation Mondiale de la Santé.
PAL	:	phosphatase alcaline
PCR	:	Réaction en chaîne par polymérase

PDC	:	Produit de contraste
PM	:	Parties molles
PNET	:	Tumeurs neuroectodermique primitive
RTH	:	Radiothérapie
Rx	:	Radiographie
S.E	:	Sarcome d'Ewing
STIR	:	Short Tau Inversion-Récupération.
TAP	:	Thoraco-abdomino-pelvien
TDM	:	Tomodensitométrie
TEP	:	Tomographie par émission de positrons
TNM	:	Tumor, nodes, metastasis
TOMP	:	Tumeurs osseuses malignes primitives
TTT	:	Traitement.
VAC	:	Vincristine, Actinomycine D, Cyclophosphamide
VAI	:	Vincristine, Actinomycine D, Ifosfamide
VIDE	:	Vincristine, Ifosfamide, Doxorubicine, Etoposide
VS	:	Vitesse de sédimentation



FIGURES & TABLEAUX



Liste des figures

- Figure 1** : Répartition des patients selon les tranches d'âge.
- Figure 2** : Répartition des patients selon le sexe.
- Figure 3** : Répartition des patients selon l'origine géographique.
- Figure 4** : La couverture médicale chez nos patients.
- Figure 5** : Répartition de nos patients en fonction du délai diagnostique.
- Figure 6** : Les principaux signes révélateurs du sarcome d'Ewing dans notre série.
- Figure 7** : Les différentes localisations des tuméfactions.
- Figure 8** : La localisation du sarcome d'Ewing chez nos patients.
- Figure 9** : Localisation du sarcome d'Ewing osseux sur les examens radiologiques.
- Figure 10** : Les différentes localisations du sarcome d'Ewing au niveau des os longs.
- Figure 11** : La localisation de la tumeur au niveau des os plats.
- Figure 12** : Les différents types de lésions osseuses radiologiques.
- Figure 13** : Radiographie standard de face et de profil de la jambe gauche chez un patient suivi pour sarcome d'Ewing du tibia gauche.
- Figure 14** : Les différents types de lésions ostéolytiques selon la classification de LODWICK.
- Figure 15** : Radiographie standard de face de l'épaule droite montrant des lésions ostéolytiques affectant le tiers moyen distal de la clavicule droite à limite floue, correspondant au type III de LODWICK.
- Figure 16** : Etat de la corticale sur les radiographies standards de nos patients.
- Figure 17** : Radiographie standard de face du genou et du fémur droit montrant une ostéolyse mitée de type II de LODWICK affectant le tiers inférieur du fémur droit.
- Figure 18** : Les différents types de réactions périostées retrouvées dans notre série.
- Figure 19** : Radiographie standard de face et profil de la jambe montrant des lésions ostéolytiques au niveau de la jonction du tiers moyen et inférieur de la diaphyse fibulaire avec une réaction périostée spéculée en feu d'herbe, rupture de la corticale et envahissement des parties molles.
- Figure 20** : Radiographie du bassin de face et du fémur de profil.

- Figure 21** : Radiographie du Bassin de face.
- Figure 22** : Les principales extensions tumorales locorégionales identifiées par l'IRM chez les patients de notre série.
- Figure 23** : Image par résonance magnétique pondérée en T1 et STIR en coupe axiale d'une patiente âgée de 16 ans suivie pour sarcome d'Ewing fémoral gauche.
- Figure 24** : Image par résonance magnétique en coupe coronale pondérée en T1 (image gauche en hyposignal) et T2 FAT SAT (image droite en hypersignal) chez une patiente de 9 ans suivie pour sarcome d'Ewing huméral gauche.
- Figure 25** : Image par résonance magnétique d'un sarcome d'Ewing chez une fille de 15 ans.
- Figure 26** : Image par résonance magnétique en coupe coronale pondérée en T2 STIR chez un garçon de 11 ans suivi pour sarcome d'Ewing fémoral droit.
- Figure 27** : Les modifications structurales sur la TDM.
- Figure 28** : Les réactions périostées observées sur les images TDM.
- Figure 29** : Etat de la corticale sur la TDM chez nos patients.
- Figure 30** : TDM abdomino-pelvienne en fenêtre osseuse chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de L2 avec métastase osseuse objectivant.
- Figure 31** : Coupes axiales d'une TDM thoracique chez une patiente suivie pour tumeur d'Askin.
- Figure 32** : Coupes axiales d'une TDM de l'aile iliaque droite sans et avec injection du PDC.
- Figure 33** : Tomodensitométrie en coupe axiale sans injection de produit de contraste chez une fille de 10 ans.
- Figure 34** : Les métastases objectivées sur la TDM TAP dans le cadre du bilan d'extension initial.
- Figure 35** : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupe axiale et frontale.
- Figure 36** : TDM cérébrale en fenêtre parenchymateuse et fenêtre osseuse chez un patient suivi pour sarcome d'Ewing de L2 avec métastase cérébrale.
- Figure 37** : Les différentes localisations des métastases osseuses sur les scintigraphies réalisées chez nos malades.
- Figure 38** : Scintigraphie osseuse.
- Figure 39** : Résultats de la BOM des patients de notre série.

- Figure 40** : Répartition des malades en fonction du nombre de cures de chimiothérapie néoadjuvante administrées
- Figure 41** : Répartition des examens radiologiques de contrôle après une chimiothérapie néoadjuvante.
- Figure 42** : Répartition des différents aspects radiologiques évolutifs de l'IRM post CTH néoadjuvante.
- Figure 43** : Radiographie standard de face et de profil de contrôle post-opératoire chez un patient opéré pour un sarcome d'Ewing du tibia droit.
- Figure 44** : Radiographie standard de contrôle post opératoire chez une patiente suivie pour sarcome d'Ewing de la diaphyse humérale ayant reçue une CHT néoadjuvante.
- Figure 45** : Le traitement chirurgical chez les patients de notre série.
- Figure 46** : Résultats de l'IRM de contrôle locorégional.
- Figure 47** : Résultats de la TDM de contrôle locorégional.
- Figure 48** : Répartition des cas des tumeurs de l'os et des articulations selon le type histologique, pour la période 2013–2017. RCGC.
- Figure 49** : Répartition des patients selon le sexe d'après la série d'AASSOUANI Farid.
- Figure 50** : Répartition des cas en fonction du délai diagnostique selon l'étude de Benkahoul.
- Figure 51** : Sarcome d'Ewing de l'humérus droit chez un garçon de 9 ans révélé par une tuméfaction douloureuse de l'épaule droite.
- Figure 52** : Image préopératoire illustrant la présence d'une masse à la partie postérieure du cou chez un adolescent de 14 ans.
- Figure 53** : Radiographie standard de face objectivant une lésion ostéolytique de type géographique avec sclérose marginale. Type IA selon Lodwick.
- Figure 54** : Radiographie du bassin de face chez une fille de 15 ans suivie pour S.E,
- Figure 55** : Radiographie standard, objectivant une lésion ostéolytique de type IC
- Figure 56** : Radiographie de la jambe chez une fille de 13 ans suivie pour S.E,
- Figure 57** : Radiographie antéro-postérieure du pied chez une fille de 9 ans suivie pour S.E,
- Figure 58** : La classification de Lodwick pour les lésions ostéolytiques.
- Figure 59** : Radiographie standard du genou de face.

- Figure 60** : Radiographie standard chez un patient suivi pour sarcome d'Ewing du fémur.
- Figure 61** : Réaction périostée en pelure d'oignon observée chez un garçon de 12 ans suivie pour sarcome d'Ewing du fémur proximal.
- Figure 62** : Réaction périostée en spicules (rayons de soleil) observée chez une patiente de 11 ans suivie pour sarcome d'Ewing de l'humérus gauche.
- Figure 63** : Radiographie standard chez un enfant suivi pour sarcome d'Ewing osseux intéressant la région métaphyso-diaphysaire distale de l'humérus gauche.
- Figure 64** : SE du péroné chez un garçon de 4 ans : Aspect mixte avec rupture corticale et réaction périostée.
- Figure 65** : Sarcome d'Ewing du radius droit chez un garçon de 12 ans.
- Figure 66** : S.E du fémur droit chez un garçon de 17 ans.
- Figure 67** : Image par résonance magnétique pondérée en T1 en coupe sagittale chez un patient de 10 ans.
- Figure 68** : Image par résonance magnétique pondérée en T2 en coupe sagittale chez un patient de 16 ans suivi pour sarcome d'Ewing para vertébral en hyper signal T2 par rapport au muscle.
- Figure 69** : Image par résonance magnétique pondérée en T2-STIR révélant un hypersignal au niveau de l'ischion gauche chez une fille de 9 ans.
- Figure 70** : IRM de la jambe gauche chez un garçon de 13 ans.
- Figure 71** : Aspect en imagerie par résonance magnétique d'un sarcome d'Ewing de la diaphyse fémorale chez un garçon de 9 ans.
- Figure 72** : Image par résonance magnétique pondérée en T1 en coupe coronale.
- Figure 73** : Image par résonance magnétique pondérée en T1 en coupe coronale.
- Figure 74** : Imagerie par résonance magnétique chez un garçon suivi pour sarcome d'Ewing du pubis droit.
- Figure 75** : Imagerie par résonance magnétique : séquence pondérée en T2 montrant un sarcome d'Ewing de la diaphyse fémorale droite chez un garçon de 14 ans avec un œdème au niveau des parties molles (flèche).
- Figure 76** : TDM du pelvis chez un garçon de 12 ans, en coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, objectivant un sarcome d'Ewing de l'os iliaque gauche,
- Figure 77** : Image tomодensitométrique du pelvis en coupe axiale montre une ostéocondensation intramédullaire.

- Figure 78** : Coupe scannographique sagittale illustre les réactions périostées agressives de type : poils de brosse (flèche blanche), triangle de Codman (tête de flèche) et une fracture pathologique, chez un adolescent de 16 ans suivi pour un sarcome d'Ewing du péroné.
- Figure 79** : Sarcome d'Ewing de la Fibula chez une jeune fille de 17 ans.
- Figure 80** : Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale avec injection intraveineuse de produit de contraste, chez une fille porteuse d'un sarcome d'Ewing costal.
- Figure 81** : Tomodensitométrie en coupe coronale de la région abdominopelvienne.
- Figure 82** : TEP-TDM réalisée chez une fille de 9 ans suivie pour S.E avec des métastases au niveau de l'ischion gauche.
- Figure 83** : Petites cellules rondes à chromatine fine, nucléoles peu visibles et un éclaircissement cytoplasmique dû à l'accumulation du glycogène.
- Figure 84** : La coloration immunohistochimique pour CD99 montre un marquage diffus et membranaire.
- Figure 85** : RT-PCR pour détecter la translocation génétique EWS-ETS.
- Figure 86** : La méthode FISH en double couleurs.
- Figure 87** : Coupes axiales d'une TDM montrant une volumineuse tumeur de la cavité thoracique gauche.
- Figure 88** : IRM, coupe coronale pondérée en T1.
- Figure 89** : IRM, coupe axiale pondérée en T2 : Réduction du volume tumoral de plus de 80% après chimiothérapie.
- Figure 90** : Radiographie standard de face en post-opératoire d'une intervention consistant en une exérèse en monobloc avec désarticulation de l'humérus de l'épaule et du coude avec une mise en place d'un clou verrouillé courbé à 90° cimenté chez un garçon de 11 ans suivi pour S.E.

Liste des tableaux

- Tableau I** : Les principaux antécédents de nos patients.
- Tableau II** : Les principaux examens radiologiques réalisés.
- Tableau III** : Les mensurations de la tumeur sur la TDM.
- Tableau IV** : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale au niveau des extrémités, le tronc, le crâne et les os de la face.
- Tableau V** : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale au niveau de la colonne vertébrale.
- Tableau VI** : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale au niveau du pelvis.
- Tableau VII** : Répartition des cas en fonction de la présence des adénopathies.
- Tableau VIII** : Répartition des cas en fonction de la présence des métastases.
- Tableau IX** : Différentes translocations, gène de fusion correspondants et leurs fréquences.
- Tableau X** : Diagnostics différentiels du sarcome d'Ewing.
- Tableau XI** : Répartition des patients selon l'âge dans l'intergroup Ewing's Sarcoma Study IESS.
- Tableau XII** : Le sex-ratio dans les différentes études.
- Tableau XIII** : Le mode de révélation Du sarcome d'Ewing chez les 15 patients de l'étude de Gisela Barros et al..
- Tableau XIV** : Les différentes localisations du sarcome d'Ewing osseux sur le squelette dans le groupe IESS.
- Tableau XV** : Répartition de la localisation du sarcome d'Ewing extra-osseux selon CWS (Cooperative Weichteilsarkom studien-gruppe).
- Tableau XVI** : Répartition des signes scannographiques d'après l'étude de ELGHAZI Taha portant sur 8 cas de sarcome d'Ewing costal chez l'enfant.
- Tableau XVII** : Les indications de la radiothérapie chez les patients suivis pour sarcome d'Ewing osseux.
- Tableau XVIII** : Facteurs pronostiques du sarcome d'Ewing.



PLAN



INTRODUCTION	01
PATIENTS ET METHODES	05
I. Patients	06
1. Critères d'inclusion	06
2. Critères d'exclusion	06
3. Considérations éthiques	06
II. Méthodes	07
1. Type, durée et lieu de l'étude	07
2. Recueil des données	07
3. Saisie et analyse statistique des données	07
4. Analyse bibliographique	07
RÉSULTATS	08
I. Etude épidémiologique	09
1. Age	09
2. Sexe	09
3. Origine géographique	10
4. Couverture sanitaire	10
II. Etude clinique	11
1. Antécédents	11
1.1. Antécédents personnels	11
1.2. Antécédents familiaux	11
2. Le délai diagnostique	12
3. Circonstance de découverte	12
4. Examen Clinique	14
III. Etude biologique	16
IV. Etude radiologique	17
1. Bilan radiologique initial	17
1.1. Données générales	17
1.2. Résultats	20
2. Bilan d'extension	36
2.1. Radiographie thoracique	36
2.2. Echographie abdominale	36
2.3. TDM TAP	36
2.4. IRM cérébrale	38
2.5. TDM cérébrale	38
2.6. Scintigraphie osseuse	39

2.7. Biopsie ostéomédullaire (BOM)	40
V. Etude anatomopathologique	41
VI. Classification TNM	42
VII. Traitement	45
1. Traitement systémique	45
2. Traitement local	49
2.1. La chirurgie	49
2.2. La radiothérapie	51
VIII. Suivi post thérapeutique	51
DISCUSSION	54
I. Rappel	55
II. Etude épidémiologique	60
1. Fréquence	60
2. Age	61
3. Sexe	63
III. Etude clinique	65
1. Le délai diagnostique	65
2. Circonstances de découverte	66
3. Examen clinique	69
IV. Etude biologique	74
V. Etude radiologique	75
1. Bilan radiologique initial	75
1.1. Radiographie standard	76
1.2. IRM	91
1.3. TDM	102
1.4. Echographie	107
2. Bilan d'extension	107
2.1. Radiographie thoracique	108
2.2. TDM thoracique	108
2.3. Echographie abdominale/ TDM abdominale	109
2.4. Scintigraphie osseuse	110
2.5. TDM/ IRM cérébrale	111
2.6. TEP-TDM au 18FDG	111
2.7. IRM corps entier	113
2.8. BOM	113
VI. Etude anatomopathologique	114
1. Matériel et méthodes	114
2. Etude cytologique	117
3. Etude immunohistochimique	118

4. Etude génétique	118
VII. Traitement	121
1. Traitement systémique	121
2. Traitement local	125
3. Nouvelles approches thérapeutiques	129
VIII. Suivi post thérapeutique	130
IX. Pronostic	132
CONCLUSION	133
ANNEXES	136
RESUMES	147
BIBLIOGRAPHIE	154



INTRODUCTION

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne primitive décrite pour la première fois par le pathologiste américain James Ewing en 1921 (1).

Il fait partie de la famille des tumeurs d'Ewing (ESFT ou tumeurs de la famille du sarcome d'Ewing), qui englobe également les tumeurs neuroectodermiques périphériques (PNET) et la tumeur d'Askin, un type de sarcome d'Ewing qui se développe dans la paroi thoracique. Le sarcome d'Ewing a été décrit comme la forme la plus indifférenciée de la famille des tumeurs neuroectodermiques (2).

Le sarcome d'Ewing représente la deuxième tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent après l'ostéosarcome. Son incidence est généralement la plus élevée entre 10 et 24 ans (3), avec une prédominance masculine (1).

C'est un sarcome à petites cellules rondes qui peut se développer à partir de l'os ou des tissus mous (4).

Le sarcome d'Ewing peut toucher tous les os du squelette, avec une légère prédominance au niveau des os longs (50 à 60% des cas), principalement ceux du membre inférieur. En outre, il peut également toucher les tissus mous, le système nerveux central, et la peau dans les formes extra-osseuses (2). Environ un quart des sarcomes d'Ewing se développe dans les tissus mous plutôt que dans l'os (5).

Le diagnostic précoce du sarcome d'Ewing est essentiel pour pouvoir mettre en place rapidement une prise en charge adéquate (1). Cela implique une démarche qui repose sur la confrontation de la clinique avec la radiologie et sur la biopsie, qui permet le diagnostic de certitude.

Cliniquement, le principal symptôme révélateur du sarcome d'Ewing est la douleur, qui est presque toujours présente. Cette douleur est d'abord intermittente, puis elle devient persistante au repos, pouvant augmenter en intensité progressivement sur plusieurs semaines. La tuméfaction est un autre motif fréquent de consultation, elle est d'apparition récente et d'évolution rapide (6).

Cependant, un quart des patients présentent des métastases détectables aux moments du diagnostic. Elles sont le plus fréquemment observées au niveau des poumons (50%), ensuite au niveau des os (25%) et au niveau de la moelle osseuse (20%) (5).

L'imagerie médicale revêt une importance cruciale à chaque étape de la prise en charge du sarcome d'Ewing. Elle joue un rôle essentiel dans le diagnostic positif, le bilan d'extension, et la surveillance post-thérapeutique.

Le diagnostic du sarcome d'Ewing repose initialement sur la radiographie standard dans les deux plans. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomodensitométrie (TDM) permettent de définir de manière plus précise l'étendue locale de la tumeur ainsi que son extension locorégionale (7).

Le sarcome d'Ewing se manifeste généralement sur les radiographies standards sous forme d'une lésion lytique intra-médullaire mal délimitée ou perméative, parfois avec une composante mixte ou ostéocondensante pure. Classiquement, ces lésions s'accompagnent d'une réaction périostée agressive et d'une infiltration des parties molles. La rupture corticale et la fracture pathologique peuvent également être observées (1).

La certitude du diagnostic est posée par l'examen histologique, objectivant une tumeur à petites cellules rondes (8). L'étude immunohistochimique à un double rôle : éliminer les diagnostics différentiels et apporter des éléments en faveur du diagnostic en mettant en évidence la protéine p30/32 (CD99) codée par le gène MIC 2, qui est exprimée en grande quantité dans les sarcomes d'Ewing et les PNET (2).

La biologie moléculaire joue un rôle crucial dans le processus de diagnostic du sarcome d'Ewing en identifiant une translocation spécifique des bras longs des chromosomes 11 et 22, notée t (11,22) (q24 : q12). Cette anomalie génétique est observée dans environ 90% des cas et résulte en la formation d'un transcript de fusion appelé EWS-FL1.

La détection de cette translocation peut être réalisée à l'aide de deux techniques principales : l'hybridation in situ par fluorescence (FISH) ou la réaction en chaîne par polymérase par transcription inverse (RT-PCR) (9-11).

Le traitement actuel du sarcome d'Ewing repose sur une poly-chimiothérapie associée à un traitement local. Ce traitement local peut consister en une radiothérapie, une chirurgie ou une combinaison des deux.

La chimiothérapie vise à prévenir l'apparition de métastases dans les formes localisées ou à les traiter dans les formes métastatiques. La radiothérapie conserve son indication dans les cas inopérables, mais elle est plus fréquemment utilisée en complément de la chirurgie pour assurer le contrôle local et régional de la tumeur (12).

Classiquement, le pronostic du sarcome d'Ewing était sombre en raison de l'apparition rapide de métastases. Cependant, il a été considérablement amélioré par l'association d'un traitement local comprenant la chirurgie et/ou la radiothérapie à la chimiothérapie. Néanmoins, le pronostic reste réservé pour les patients présentant une tumeur volumineuse non opérable ou métastatique (13).

Nous avons donc voulu, à travers ce travail, mettre en évidence l'importance des différentes techniques d'imagerie dans le diagnostic positif, le bilan d'extension et le suivi post-thérapeutique du sarcome d'Ewing chez l'enfant, et de montrer les aspects radiologiques de cette tumeur, tout en traçant l'expérience du service de Radiologie et d'Hématologie-Oncologie Pédiatrique au CHU MOHAMMED VI de Marrakech à travers une série de 45 patients colligés entre 2018 et 2022, et en comparant nos résultats à ceux de la littérature.



PATIENTS ET MÉTHODES

I. Patients :

1. Les critères d'inclusion :

Notre étude porte sur les patients atteints de sarcome d'Ewing/PNET. Ont été inclus tous les patients ayant une confirmation histologique de la maladie, ayant fait l'objet d'examens radiologiques (radiographie standard, TDM ou IRM) et ayant un âge inférieur à 18 ans au moment du diagnostic.

2. Les critères d'exclusion :

Les patients dont les dossiers étaient incomplets ont été exclus de l'étude, notamment ceux avec :

- Diagnostic non confirmé par l'histologie.
- Absence de clichés radiologiques.
- Les patients qui avaient été perdus de vue.

3. Considérations éthiques :

La collecte des données a été réalisée en préservant l'anonymat des patients et la confidentialité de leurs informations.

II. Méthodes :

1. Type, durée et le lieu de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur 45 cas, menée sur une période de 5 ans (de janvier 2018 à décembre 2022), se penchant sur les aspects radiologiques du sarcome d'Ewing chez l'enfant. Les cas ont été collectés au service de Radiologie et d'Hématologie-Oncologie Pédiatrique de l'Hôpital mère-enfant du CHU MOHAMMED VI de Marrakech.

2. Recueil des données :

Les données cliniques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients archivés au service d'Hématologie-Oncologie Pédiatrique, tandis que les données radiologiques ont été extraites d'une base de données informatique du service de Radiologie mère-enfant.

L'ensemble des variables étudiées ont été collectées à l'aide d'une fiche d'exploitation préétablie (voir annexe1), précisant les renseignements épidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, anatomopathologiques et thérapeutiques.

3. Saisie et analyse statistique des données :

La saisie et l'analyse statistique des données ont été réalisées à l'aide des logiciels Excel 2016 et Microsoft Word 2016.

4. Analyse bibliographique :

La recherche bibliographique a été effectuée en utilisant les bases de données suivantes : Pub Med, EMC, NEJM, Science directe et Google scholar.

Les mots-clés utilisés pour rechercher des articles en anglais étaient : primary malignant bone tumor, Ewing's Sarcoma, Radiology, Imaging, Treatment, Chemotherapy. Pour les articles en français, les mots-clés utilisés étaient : tumeurs osseuses malignes primitives, enfant, sarcome d'Ewing, radiologie, imagerie, IRM, TDM, anatomopathologie, traitement, chimiothérapie.



RÉSULTATS



I. Étude épidémiologique :

1. Âge :

L'âge de découverte de la maladie chez les patients de notre étude varie entre 16 mois et 16 ans, avec un âge moyen de 10 ans et demi.

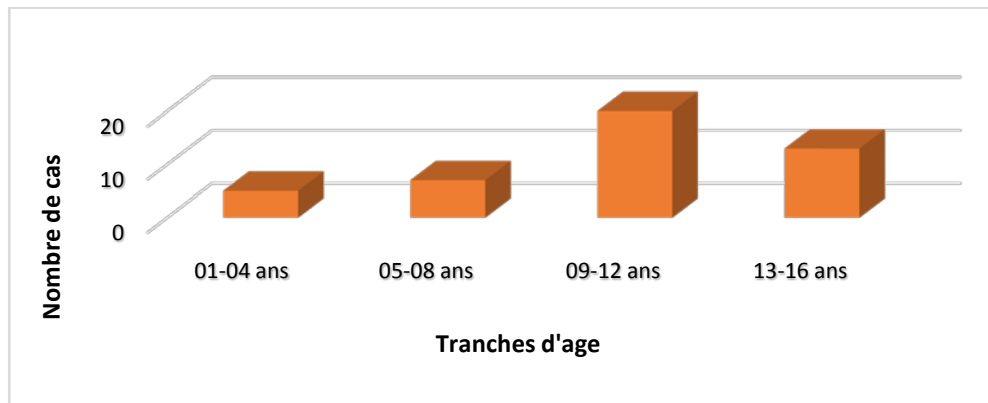


Figure 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.

2. Sexe :

Notre série comporte 45 patients répartis en 27 garçons et 18 filles. Le sexe masculin représente 60% de nos patients, tandis que le sexe féminin représente 40%. Le sex-ratio H/F était de 1.5.

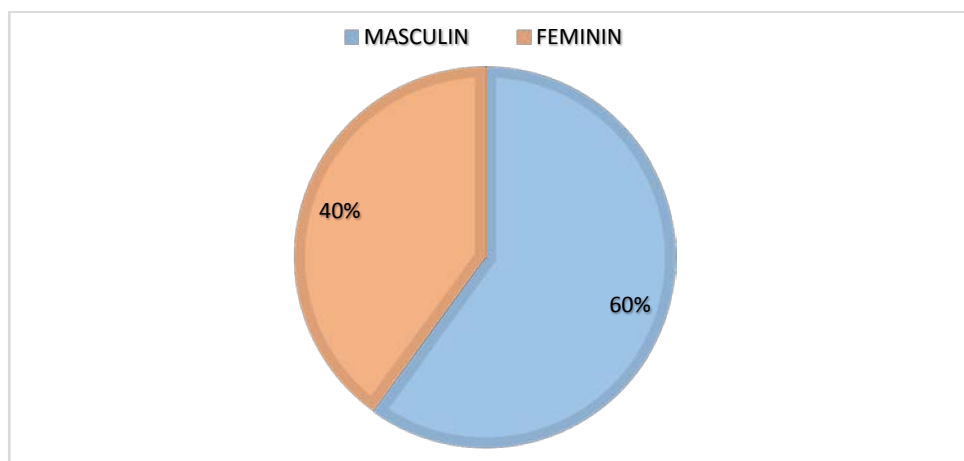


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe.

3. Origine géographique :

Parmi les patients inclus dans l'étude, 40% étaient d'origine rurale, tandis que 60% étaient d'origine urbaine.

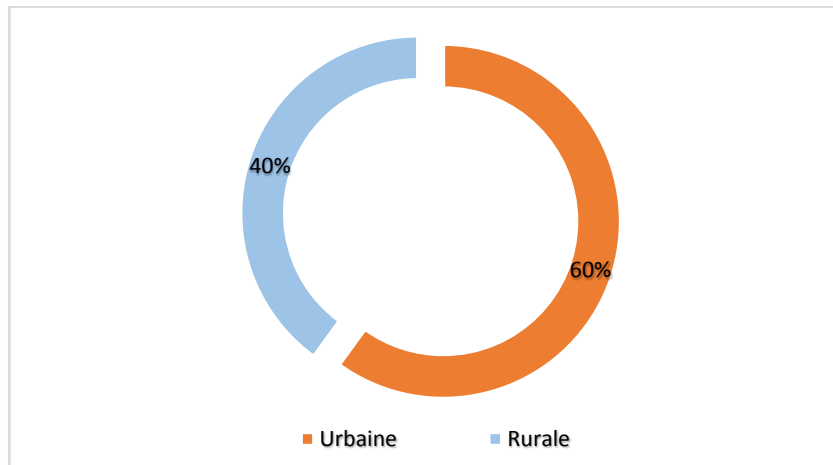


Figure3 : Répartition des patients selon l'origine géographique.

4. Couverture sanitaire :

Dans notre série, 30 patients, soit 67%, avaient une couverture sanitaire de type RAMED, 12 patients, soit 27%, bénéficiaient d'une autre forme de couverture médicale (CNOPS, CNSS, etc.), tandis que 3 patients, soit 6%, n'avaient aucune forme de couverture médicale.

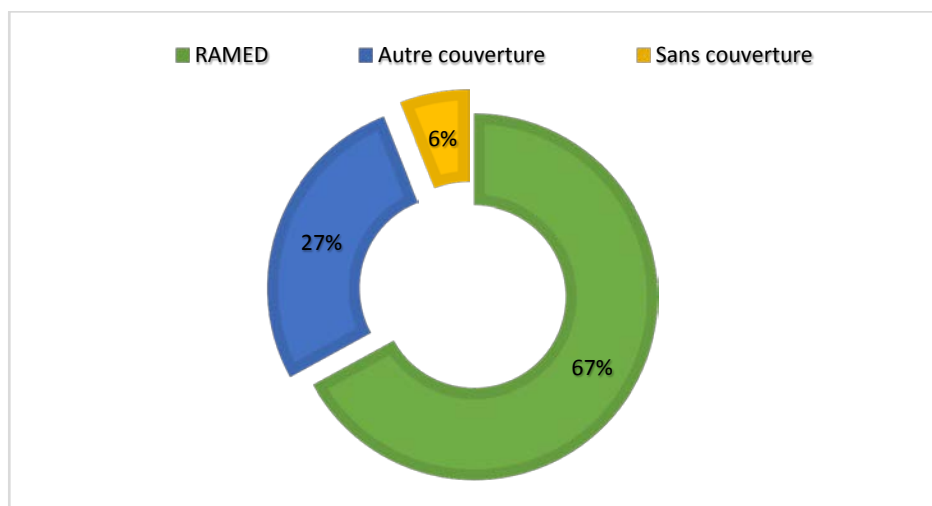


Figure 4 : La couverture médicale chez nos patients.

II. Étude clinique :

1. Les antécédents :

1.1. Les antécédents personnels :

Sur les 45 cas de notre série, aucun de nos patients ne présentait de tumeur osseuse bénigne, de pathologie osseuse d'origine infectieuse aigue ou chronique, de maladie osseuse constitutionnelle, ni d'antécédents de néoplasie. En revanche, neuf patients avaient des antécédents de traumatisme au niveau du membre atteint.

1.2. Les antécédents familiaux :

Environ 11% de nos patients avaient des antécédents familiaux tumoraux, qui étaient répartis comme suit :

- Patient n° 1 : Tante maternelle décédée d'une tumeur utérine.
- Patient n° 2 : Grand-mère paternelle décédée d'une tumeur cérébrale.
- Patient n° 3 : Tante maternelle décédée d'un néo du sein.
- Patient n° 4 : Une cousine décédée d'une leucémie.
- Patient n° 5 : Grand-père décédé d'une tumeur osseuse.

Les antécédents personnels et familiaux de nos patients sont résumés dans le tableau ci-dessous :

Tableau I : Les principaux antécédents de nos patients.

	ATCDs familiaux		ATCDs personnels		
	Cancer	Sans ATCD	Traumatisme	Cancer	Sans ATCD
Nombre	5	40	9	0	36
Pourcentage (%)	11%	89%	20%	0%	80%

2. Le délai diagnostique :

Le délai entre le début de la maladie et le diagnostic chez nos patients varie de 15 jours à un 1 an.

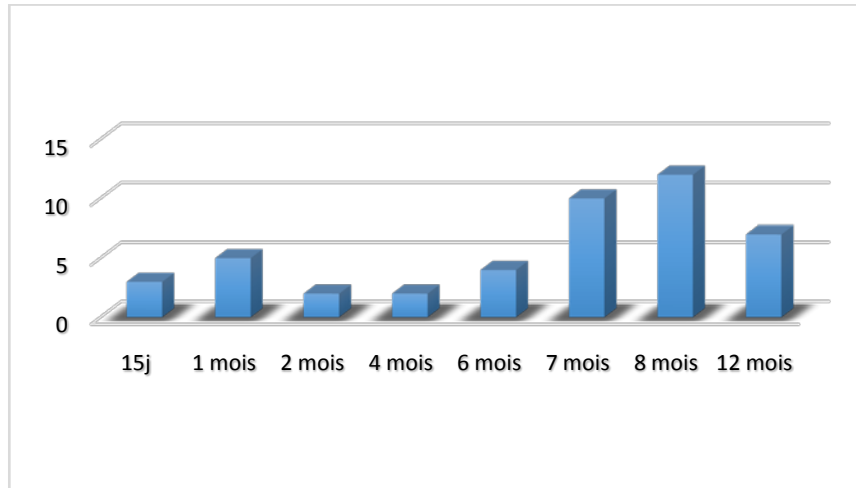


Figure 5 : Répartition de nos patients en fonction du délai diagnostique.

3. Les circonstances de découverte :

Les principaux symptômes révélateurs de la maladie chez nos patients étaient dominés par la douleur. Elle constituait le mode de révélation le plus fréquent, observée chez 36 patients, ce qui correspond à 80%. La douleur était de type inflammatoire, permanente chez 30 patients, intermittente chez 6 patients et localisée chez 32 patients. La tuméfaction était l'un des principaux signes révélateurs du sarcome d'Ewing, étant présente chez 35 cas, soit 78%. La boiterie a été identifiée chez 20 cas, ce qui correspond à 44%.

D'autres motifs de consultation ont été notés, cependant, ils sont moins fréquents dans notre série :

- L'impotence fonctionnelle totale du membre atteint a été observée chez 6 patients de notre série, soit 13%.
- La dyspnée associée à une toux a été relevée chez 2 patients de notre série, soit 4.4%.

- Des signes neurologiques, tels qu'un syndrome de la queue de cheval, ont été retrouvés chez 2 patients, soit 4.4%
- Deux cas ont été diagnostiqués au stade de métastase, soit 4.4%.
- La fracture pathologique était présente chez un seul cas, soit 2.2%.

Les signes généraux observés chez les patients de notre série étaient les suivants :

- L'altération de l'état général a été observée chez 17 patients, soit 37.7%.
- La fièvre a été retrouvée chez 12 patients, soit 26.6%.

Les principaux signes révélateurs de la maladie chez nos patients sont présentés dans la figure ci-dessous :

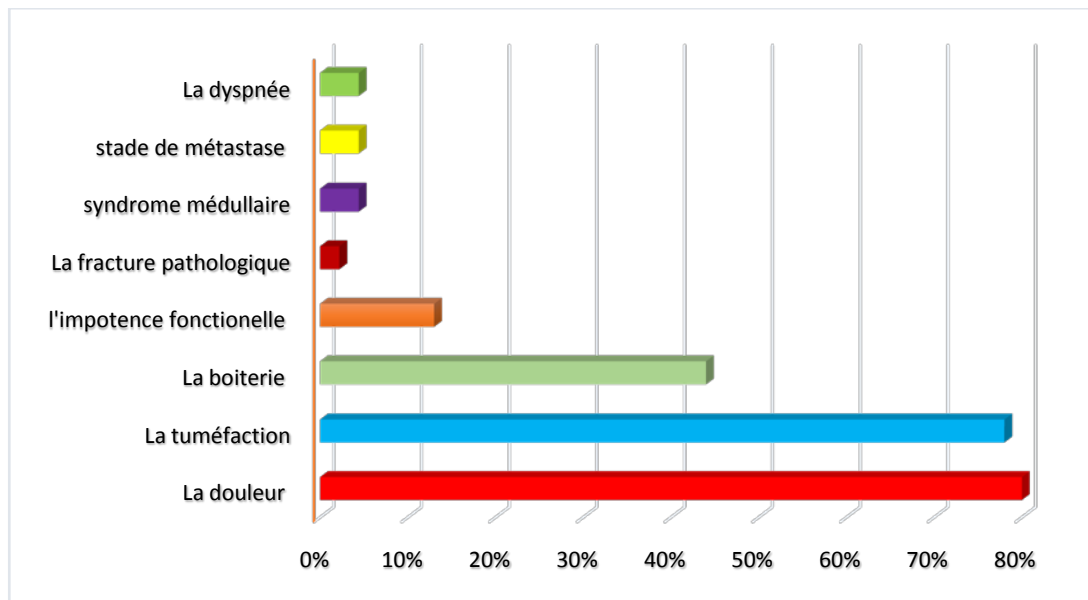


Figure 6 : Les principaux signes révélateurs du sarcome d'Ewing dans notre série.

4. L'examen clinique :

4.1. L'examen ostéo-articulaire :

Dans notre échantillon, 6 patients ont présenté une impotence fonctionnelle totale du membre inférieur atteint.

4.2. L'examen de la tuméfaction :

a. Le siège :

Selon les données de l'examen clinique réalisé chez nos malades, la tumeur était localisée à différents endroits sur l'ensemble du corps, avec une nette prédominance au niveau des membres inférieurs.

La figure ci-dessous résume les différentes localisations de la tuméfaction chez nos patients.

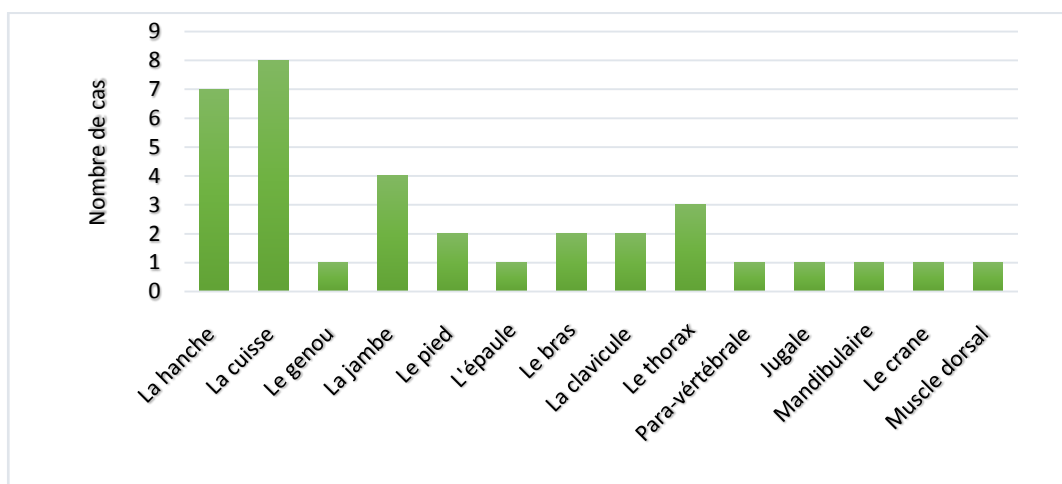


Figure 7 : Les différentes localisations de la tuméfaction.

b. La consistance :

La tuméfaction était ferme dans 32 cas, ce qui représente 91%, et dure dans 3 cas, soit 8%.

c. La mobilité :

La tuméfaction était fixe dans les 35 cas, soit 100%, et ce par rapport aux deux plans profond et superficiel.

d. Les signes inflammatoires :

Des signes inflammatoires (rougeur, chaleur, et douleur), ont été observés en regard de la tuméfaction dans 3 cas, soit 8%, avec une circulation veineuse collatérale notée dans un seul cas.

e. Le saignement :

Un seul patient a présenté une tuméfaction saignante, ce qui équivaut à 2.8%.

4.3. L'examen des aires ganglionnaires :

Huit patients ont présenté des adénopathies à différents sièges : latéro-cervicale, axillaire, inguinale et sous mandibulaire. Ces adénopathies étaient mobiles, indolores, de taille infra-centimétrique jusqu'à 2 cm, et n'étaient pas fistulisées.

4.4. L'examen pleuro-pulmonaire :

Chez deux patients de notre série, tous deux diagnostiqués avec un sarcome d'Ewing costal, l'un au niveau de la 4ème côte droite et l'autre au niveau de la 5ème côte droite, l'examen pleuro-pulmonaire a objectivé un syndrome d'épanchement pleural avec une diminution des vibrations vocales intéressant l'hémi-thorax droit, une matité à la percussion occupant la totalité de l'hémi-thorax droit, ainsi qu'à l'auscultation, une diminution des murmures vésiculaires et la présence des râles sous crépitants.

4.5. L'examen abdominal :

Un patient de notre étude a présenté à l'examen abdominal une distension abdominale en rapport avec une hépatomégalie, associée à une circulation veineuse collatérale.

4.6. L'examen neurologique :

Deux patients présentaient un syndrome de la queue de cheval caractérisé par des troubles sphinctériens de type incontinence urinaire et anale : l'un était suivi pour un sarcome d'Ewing du péroné droit avec des métastases vertébrales, tandis que l'autre était suivi pour un sarcome d'Ewing de L1.

4.7. L'examen cutané-muqueux :

Un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de l'aile iliaque droite avec envahissement médullaire a présenté un syndrome hémorragique fait de taches purpuriques et des ecchymoses sur les quatre membres, associé à un syndrome anémique.

III. Étude biologique :

Le bilan biologique a été effectué chez tous nos patients. Parmi les examens biologiques standards qui ont été réalisés :

- Une numération formule sanguine (NFS) a été réalisée chez tous les patients, 35 étaient revenus normaux, 9 avaient présenté une anémie hypochrome microcytaire, et un patient avait présenté une pan-cytopénie.
- La protéine C-réactive (CRP) était élevée chez 8 cas.
- La vitesse de sédimentation (VS) était élevée chez 4 cas.
- La Lactate déshydrogénase (LDH) était élevé chez 4 cas.
- La Créatine phosphokinase (CPK) a été réalisée chez 1 seul cas et était revenue normale.
- Le bilan hépatique était élevé chez un seul patient.

IV. Étude radiologique :

1. Le bilan radiologique initial :

1.1. Données générales :

a. Les examens réalisés :

Les principaux examens radiologiques à visée diagnostique réalisés chez nos malades comprennent la radiographie standard, l'échographie des parties molles, l'IRM et la TDM.

Le nombre des patients ayant bénéficié de ces examens a été synthétisé dans le tableau ci-dessous (Tableau II).

Tableau II : Les principaux examens radiologiques réalisés.

L'examen réalisé	Radiographie standard	Echographie	IRM	TDM
Nombre des cas	21	3	30	25

b. La localisation :

La localisation osseuse du sarcome d'Ewing était présente chez 43 cas, ce qui équivaut à 96%. Tandis que chez les deux autres patients, la localisation était extra-osseuse, à savoir deux cas de tumeur d'Askin, soit 4%.

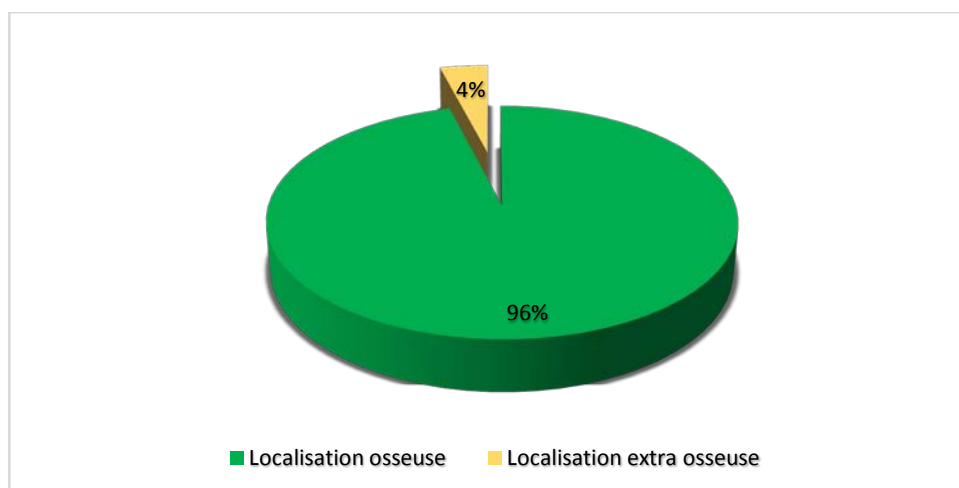


Figure 8 : La localisation du sarcome d'Ewing chez nos patients.

Pour le sarcome d'Ewing osseux, les os longs étaient le site le plus fréquent de la tumeur, en particulier au niveau des membres inférieurs, affectant dans la majorité des cas la région métaphyso-diaphysaire. Cela constituait 51% des cas, avec 22 patients concernés. Les os plats étaient également fréquemment affectés, représentant 47% des cas, soit 20 patients, tandis qu'un seul cas concernait les os courts, soit 2%. (Voir figure 9).

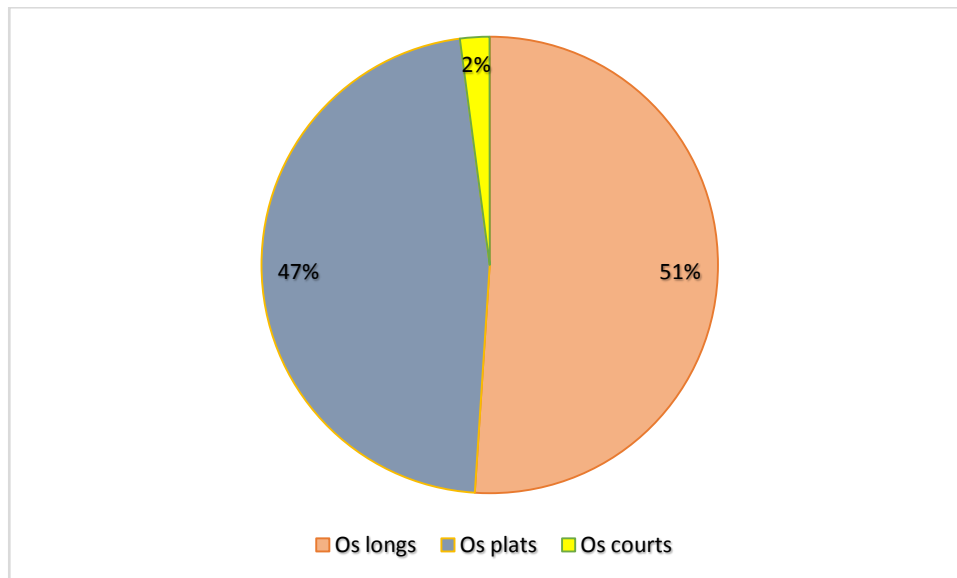


Figure 9 : Sièges du sarcome d'Ewing osseux sur les examens radiologiques.

La localisation de la tumeur au niveau des os longs est répartie comme suit et résumée dans la figure 10 :

- 16 cas au niveau du membre inférieur, soit 37% :
 - Fémur : 10cas, soit 23.2%
 - Tibia : 4cas, soit 9.3%
 - Péroné : 1cas, soit 2.3%
 - Métatarse : 1 cas, soit 2.3%.

- 6 cas au niveau du membre supérieur, soit 14% :
 - Humérus : 4cas, soit 9%
 - Clavicule : 2cas, soit 5%

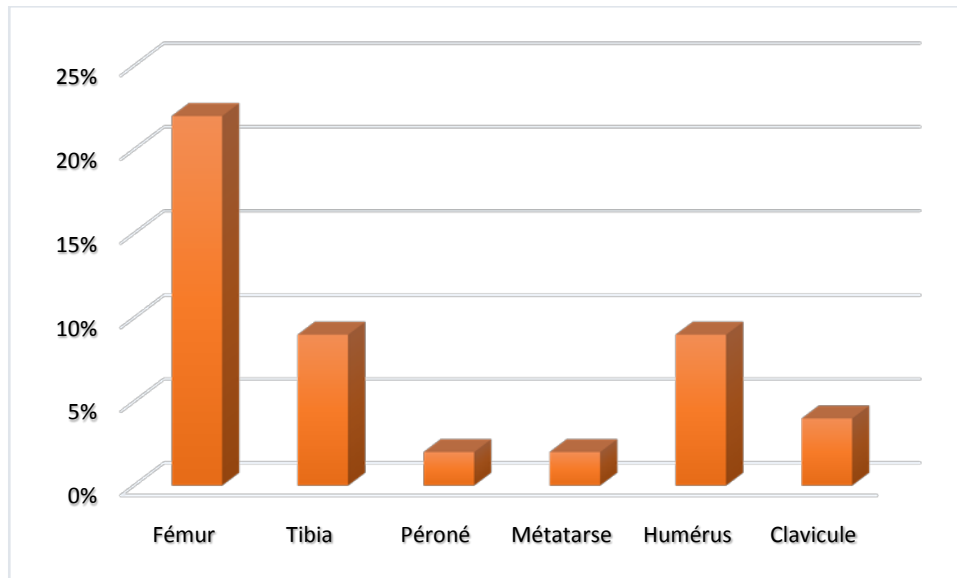


Figure 10 : Les différentes localisations du sarcome d'Ewing au niveau des os longs.

Les localisations de la tumeur au niveau des os plats se répartissaient de la manière suivante, comme résumée dans la figure 11 :

- Os iliaque : 8 cas, soit 18%
- Les vertèbres : 4 cas, soit 9%
- Côte : 3 cas, soit 7%
- Le sacrum : 2 cas, soit 5%
- Os temporo-pariétal : 1 cas, soit 2%
- Os maxillaire : 1 cas, soit 2%
- Os mandibulaire : 1 cas, soit 2%.

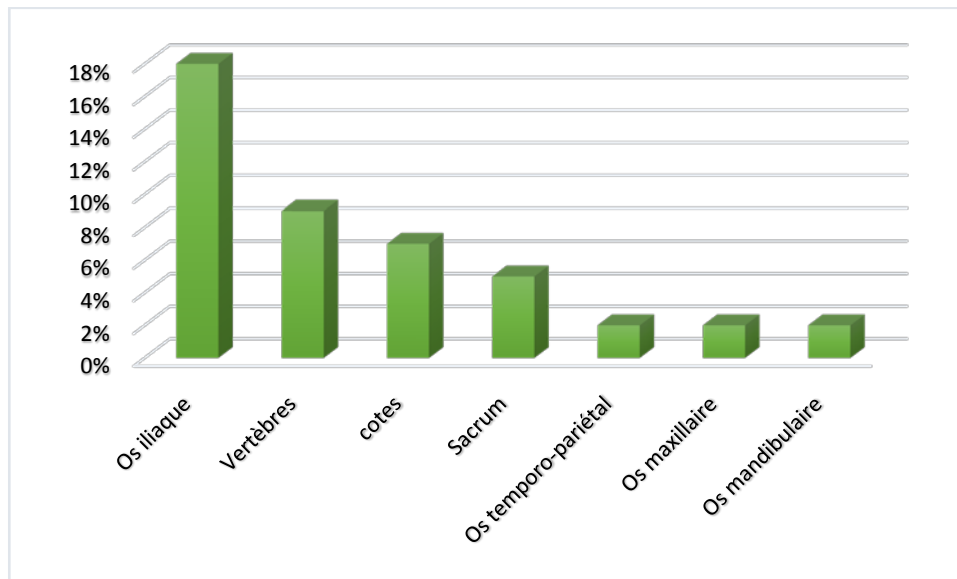


Figure 11 : La localisation de la tumeur au niveau des os plats.

Pour les os courts, le sarcome d'Ewing s'est limité à un seul os, précisément l'os cuboïde.

Le sarcome d'Ewing extra osseux a intéressé la paroi thoracique dans deux cas (tumeur d'Askin), soit 4%.

- Le premier cas concernait le muscle dorsal droit.
- Le deuxième cas impliquait la partie antéro-inférieure droite de la paroi thoracique.

1.2. Les résultats des examens radiologiques :

a. Radiographie standard :

Cet examen radiologique a été réalisé en première intention chez 21 patients, soit 46.6%. Toutes les radiographies étaient pathologiques.

a.1. Le type des lésions :

Parmi les patients, les caractéristiques des lésions étaient variées. Quinze d'entre eux (soit 71%) présentaient des lésions ostéolytiques pures, cinq patients (soit 24%) avaient des lésions mixtes, tandis qu'un seul cas (soit 5%) ne présentait que l'ostéocondensation. Ces résultats sont résumés dans la figure ci-dessous (figure 12).

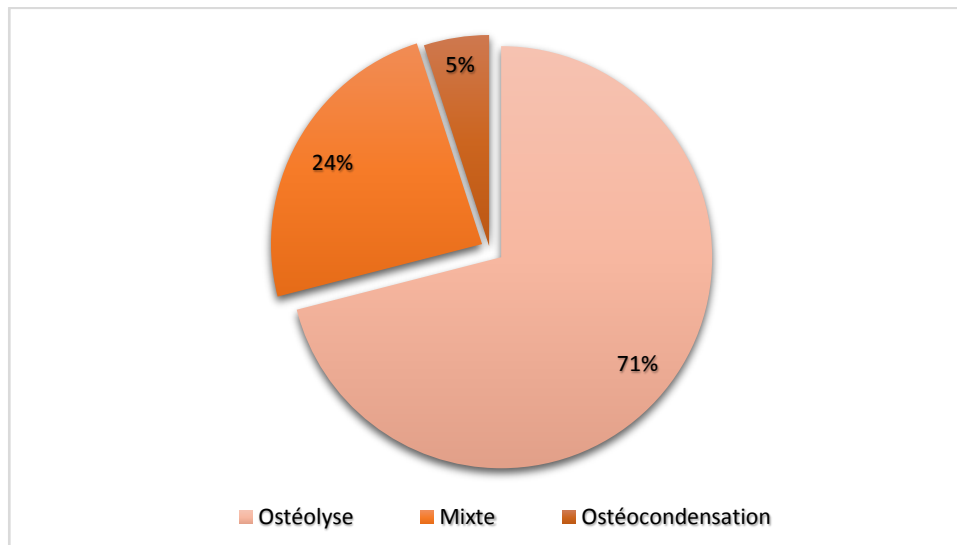


Figure 12 : Les différents types de lésions osseuses sur les radiographies standards.



Figure 13 : Radiographie standard de face (à gauche) et de profil (à droite) de la jambe gauche d'un patient suivi pour un sarcome d'Ewing du tibia gauche, illustrant des lésions mixtes : une ostéocondensation (étoile) avec des foyers d'ostéolyse perméative (flèches) localisés au niveau de la métaphyso-diaphyse proximale du tibia gauche.

a.2. La classification des lésions ostéolytiques selon la classification de LODWICK :

D'après l'analyse des radiographies standards de nos patients, les lésions ostéolytiques ont été classées selon la classification de LODWICK, comme illustré dans la figure ci-dessous (figure 14).

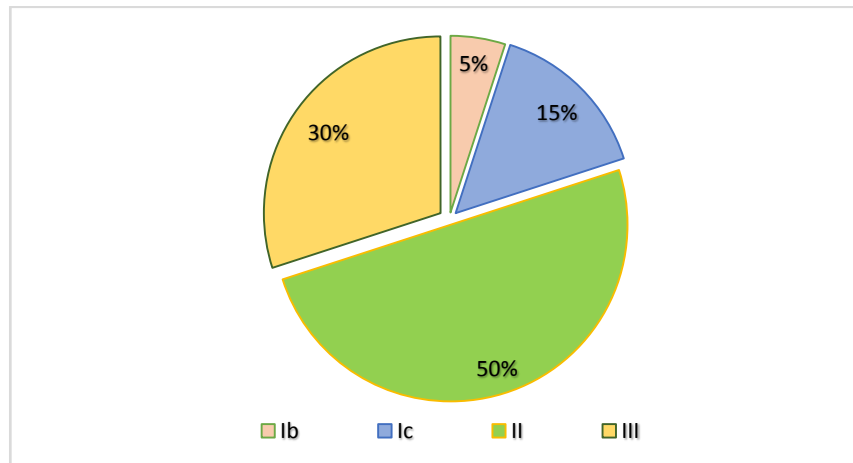


Figure 14 : Les différents types de lésions ostéolytiques selon la classification de LODWICK.



Figure 15 : Radiographie standard de face de l'épaule droite montrant des lésions ostéolytiques affectant le tiers moyen distal de la clavicule droite à limite floue, correspondant au type III de LODWICK (flèche rouge). Une réaction périostée pluri-lamellaire discontinue (flèche verte) avec un envahissement des tissus mous péri-lésionnels (étoile).

a.3. L'état de la corticale :

Chez la majorité des patients de notre série, la corticale a été rompue (figure 16).

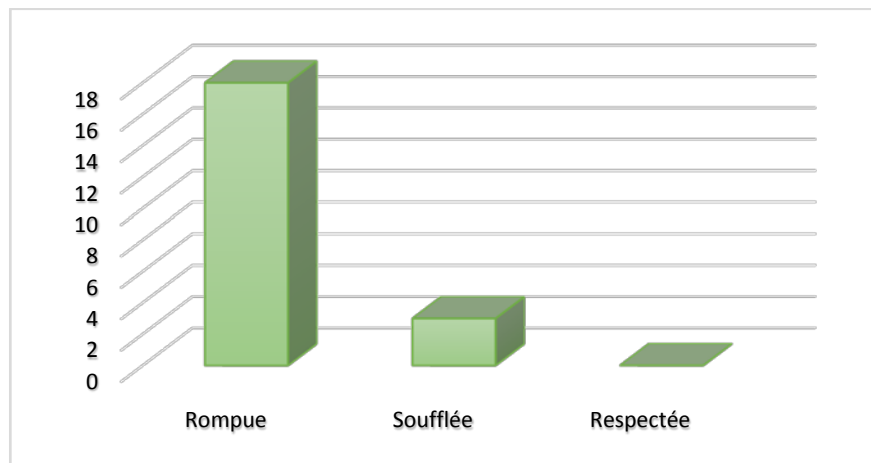


Figure 16 : État de la corticale sur les radiographies standards de nos patients.



Figure 17 : Radiographie standard de face du genou et du fémur droit montrant une ostéolyse mitée de type II selon la classification de LODWICK (flèche verte), affectant le tiers inférieur du fémur droit, une réaction périostée pluri-lamellaire continue en forme de bulbe d'oignon (flèche rouge) et en éperon de Codman (flèche noire), une rupture corticale avec infiltration des parties molles en regard (étoile).

a.4. La réaction périostée :

La réaction périostée a été observée chez 10 patients, soit 48%. Elle était de type : plurilamellaire continue parallèle à la surface osseuse (en bulbe d'oignon), perpendiculaire à elle (en feu d'herbe), ainsi qu'une réaction périostée discontinue (éperon de Codman).

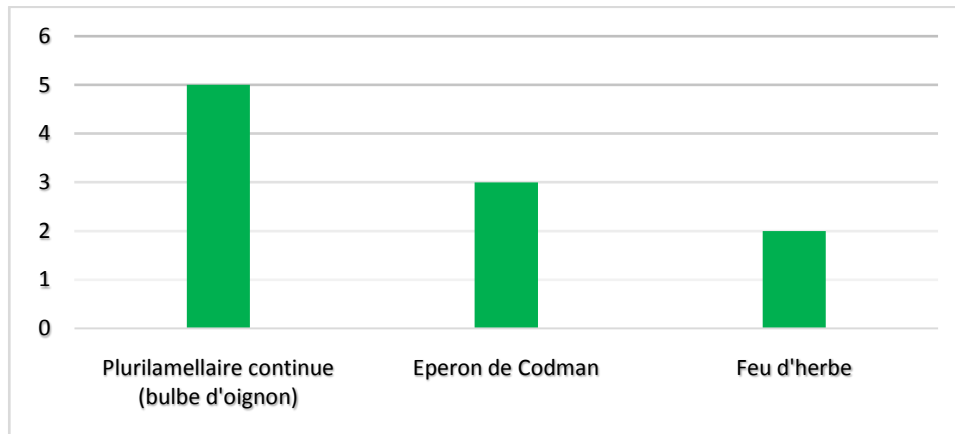


Figure 18 : Les différents types de réactions périostées retrouvées dans notre série.



Figure 19 : Radiographie standard de face (à droite) et de profil (à gauche) de la jambe montrant des lésions ostéolytiques au niveau de la jonction du tiers moyen et inférieur de la diaphyse fibulaire (flèche rouge), une réaction périostée spiculée en feu d'herbe, une rupture de la corticale et un envahissement des parties molles (étoile).



Figure 20 : Radiographie du bassin (à gauche) et du fémur de profil (à droite) montrant une ostéocondensation de la métaphyso-diaphyse proximale du fémur droit (flèche bleue), ainsi qu'une réaction périostée spiculée en feu d'herbe (flèche rouge) avec envahissement des parties molles.

a.5. La fracture pathologique :

La fracture pathologique a été observée chez un seul patient suivi pour un sarcome d'Ewing Like au niveau de l'extrémité supérieure du fémur droit.



Figure 21 : Radiographie du Bassin de face montrant une fracture pathologique cervicale comminutive déplacée du fémur droit (flèche rouge) sur une lésion ostéolytique ovale bien limitée, entourée d'une sclérose marginale classée IB selon la classification de LODWICK (flèche bleue), intéressant le massif trochantérien et le col sans réaction périostée ni infiltration des parties molles en regard.

a.6. L'atteinte des parties molles :

L'extension de la tumeur au niveau des parties molles était présente chez 5 patients de notre série.

b. Échographie des parties molles :

Cet examen a été réalisé chez 3 patients qui présentaient une tuméfaction comme signe clinique, les résultats étaient les suivants :

- Le 1^{er} patient : le balayage échographique de la cuisse droite objective une masse en contact de la diaphyse fémorale, de contours réguliers, d'écho-structure hyperéchogène hétérogène mesurant approximativement 4.6cm*2.5cm, vascularisée au doppler couleur, pouvant être d'origine tumorale. Associée à un décollement périosté en regard du 1/3 inférieur de la diaphyse fémorale.
- Le 2^{eme} patient : Une masse tissulaire de 35*20mm au niveau du dos du pied droit, d'aspect hypoéchogène par rapport au muscle légèrement hétérogène sans calcification ni zone de nécrose, ses contours sont irréguliers et au doppler une vascularisation artérielle anarchique.
- La 3^{eme} patiente suivie pour tumeur d'Askin au dépend du muscle dorsal droit : une formation tissulaire ovalaire en regard de l'omoplate droite, hypoéchogène homogène bien limité avec renforcement postérieur de 2.5cm de diamètre.

c. IRM :

Cet examen a été réalisé chez 30 patients de notre série, soit 67%.

c.1. Protocole :

Le protocole de l'IRM utilisé comprenait des séquences pondérées en T1 et T2 qui ont été réalisés chez tous les patients de notre étude. D'autres séquences ont été également fréquemment utilisées : T1, T2 avec saturation de la graisse (FATSAT), sans et avec contraste, ainsi que les séquences T2 STIR.

c.2. Les anomalies de signal :

Les tumeurs étaient en hyposignal sur les séquences pondérées en T1 dans 67% des cas, en isosignal dans 20% et en hypersignal dans 13%. En T2, les tumeurs étaient en hypersignal dans 73%, en hyposignal dans 20% des cas et en isosignal dans 7%.

c.3. Les contours :

La tumeur était mal limitée chez la majorité des patients de notre série, et dans un seul cas, la tumeur était avec des limites nettes.

c.4. Rehaussement après injection du PDC :

Un rehaussement hétérogène après injection de gadolinium était présent chez la quasi-totalité de nos malades, soit 93%, tandis qu'il était homogène dans deux cas, soit 7%.

c.5. Nécrose tumorale :

Elle était présente chez 4 cas, ce qui représente 13% de l'ensemble des malades.

c.6. Rupture corticale :

Chez 12 patients, soit 40%, une rupture corticale était observée avec la présence de réaction périostée plurilamellaire, en feu d'herbe et spiculée interrompue.

c.7. Extension tumorale locorégionale :

Les résultats de l'IRM ont mis en évidence les différents sites de l'extension tumorale locorégionale, comme résumé dans la figure ci-dessous (figure 22) :

- Aux parties molles : observée chez 20 patients, soit 67%.
- Endoméduillaire : identifiée chez 6 patients, soit 20%
- Vasculaire : constatée chez deux patients de notre série, soit 7%.
- Nerveuse : observée chez 3 patients, dont 2 présentaient une compression des racines de la queue de cheval, soit 10%.
- Skips métastases : aucun cas n'a été identifié.

- Épiphyse : observé dans un seul cas, soit 3%.
- Cartilage de croissance : identifié dans un seul cas, soit 3%.
- Articulation adjacente : chez 3 patients, soit 10%, dont deux concernaient l'articulation sacro-iliaque et l'autre l'articulation coxo-fémoral.
- Endocanalaire : détectée chez 4 patients, ce qui représente 13%.

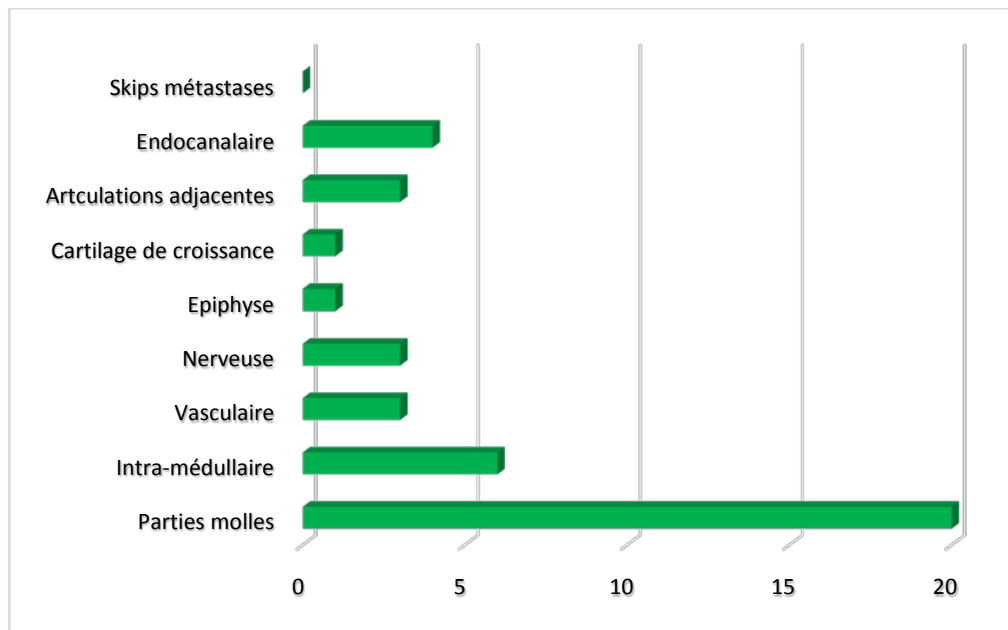


Figure 22 : Les principales extensions tumorales locorégionales identifiées par l'IRM chez les patients de notre série.

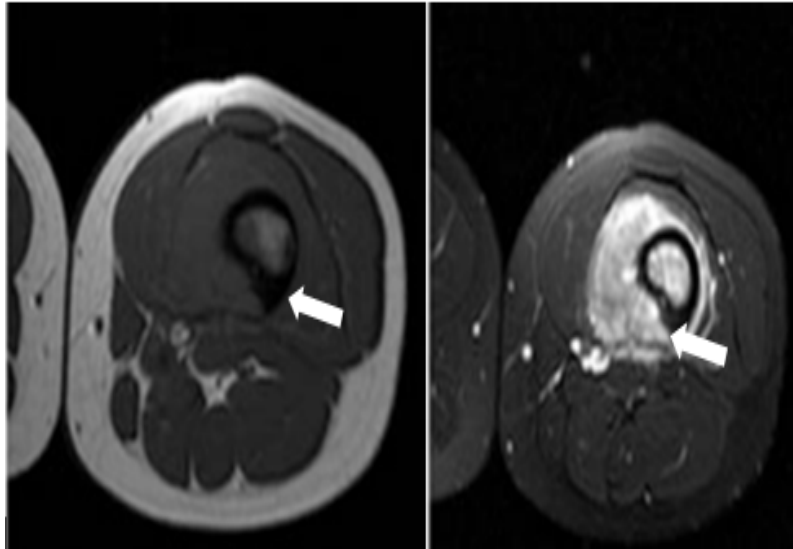


Figure 23 : Image par résonance magnétique pondérée en T1 et STIR en coupe axiale d'une patiente âgée de 16 ans, suivie pour un sarcome d'Ewing fémoral gauche, objectivant des modifications étendues de la moelle osseuse autour de la lésion primaire (flèche) (15).

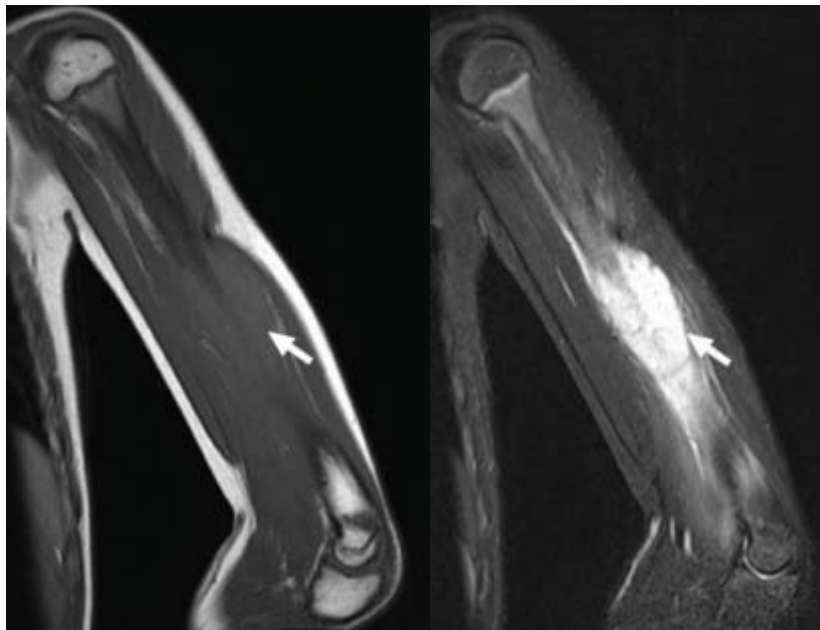


Figure 24 : Image par résonance magnétique en coupe coronale pondérée en T1 (image gauche en hyposignal) et T2 FAT SAT (image droite en hypersignal) d'une patiente de 9 ans suivie pour un sarcome d'Ewing huméral gauche. Objectivant la lésion tumorale humérale primaire avec une extension dans les tissus mous (flèche).

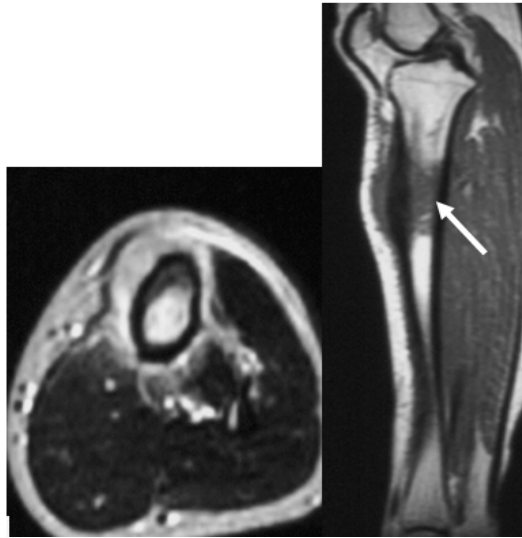


Figure 25 : Image par résonance magnétique d'un sarcome d'Ewing chez une fille de 15 ans. L'image à gauche : coupe axiale en pondération T2 montrant l'atteinte de la corticale et des tissus mous, confirmant le caractère agressif de la tumeur. L'image à droite : coupe sagittale en pondération T1 en hyposignal, mettant en évidence l'étendue de la tumeur et son extension dans les tissus mous. (Flèche) (82).



Figure 26 : Image par résonance magnétique en coupe coronale pondérée en T2 STIR chez un garçon de 11 ans suivi pour un sarcome d'Ewing fémoral droit. Objectivant la lésion tumorale primaire au niveau de la partie métaphyso-diaphysaire proximale du fémur droit, en hypersignal, avec infiltration médullaire et atteinte du cartilage de croissance.

d. TDM :

Elle a été réalisée chez 25 patients, soit 56%, dont 24 cas de sarcome d'Ewing osseux et un cas de tumeur d'Askin.

d.1. Les dimensions :

Ont été mentionnées sur 17 comptes rendus radiologiques.

- Trois dimensions tumorales (longueur, largeur et étendue) ont été mentionnées dans 8 comptes rendus radiologiques.
- Deux dimensions tumorales (longueur et la largeur) ont été retrouvées dans 5 dossiers.
- Par contre, la hauteur seule a été retrouvée uniquement dans 4 dossiers.

Les mensurations moyennes et extrêmes sont résumées dans le tableau ci-dessous.

Tableau III : Les mensurations de la tumeur sur la TDM.

Les dimensions	Effectif	Mensurations moyennes (cm)	Mensurations extrêmes (cm)
La longueur	13	9.5	18.6/7.2
La largeur	13	6.7	15.2/4.3
La hauteur	12	7.8	19.4/6

d.2. Les modifications structurales :

Les résultats de la tomodensitométrie (TDM) étaient pathologiques dans les 25 cas étudiés. Parmi ces cas, 16 présentaient des modifications structurales caractérisées par une ostéolyse pure, tandis que 6 patients avaient un aspect mixte de ces modifications. De plus, chez deux patients, des lésions ostéocondensantes pures étaient observées. Les fréquences de ces différents types de modifications dans notre série ont été détaillées dans la figure 26.

Chez la patiente qui était suivie pour la tumeur d'Askin, les résultats de la TDM ont révélé la présence d'une masse tissulaire hétérogène avec des zones nécrotiques, se continuant au niveau des parties molles de la paroi postéro-latérale gauche du thorax.

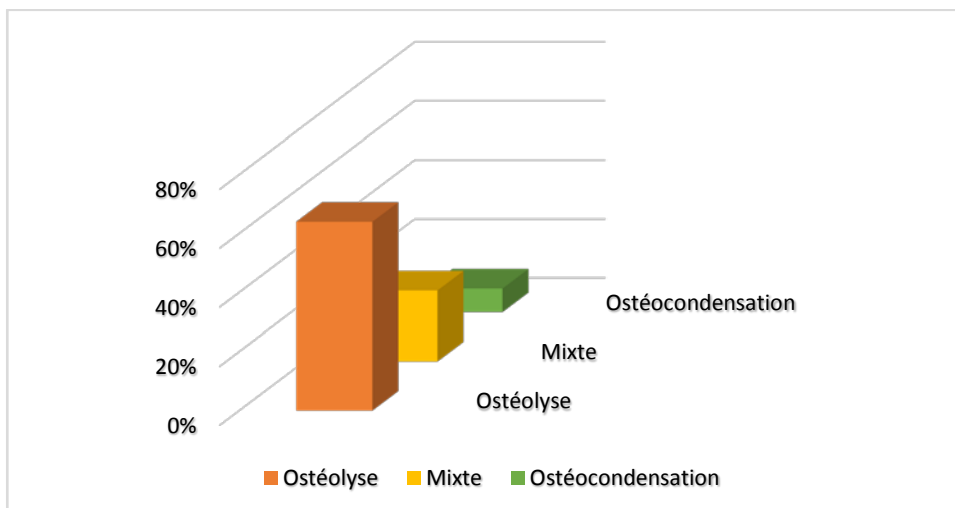


Figure 27 : Les modifications structurales sur la TDM.

d.3. Les contours :

Dans notre série d'étude, il convient de noter que la quasi-totalité des images radiologiques obtenues par TDM présentaient des limites mal définies. Cependant, il est à noter que trois tumeurs étaient bien limitées, ce qui représente 12% des cas.

d.4. La réaction périostée :

La réaction périostée a été observée chez 8 patients, ce qui correspond à 32% des cas. Elle était de type réaction pluri-lamellaire continue en bulbe d'oignon dans deux cas, éperon de Codman chez deux cas, et en feu d'herbe chez 4 patients.

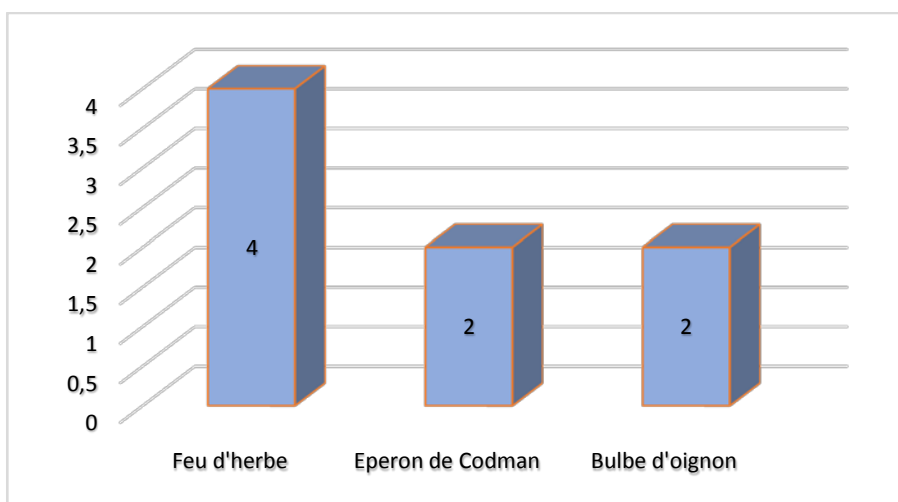


Figure 28 : Les réactions périostées observées sur les images TDM.

d.5. L'état de la corticale :

Une rupture totale de la corticale a été présente chez 10 patients, soit 40%. Deux patients ont présenté une rupture de la corticale par endroit, soit 8%, et une soufflure corticale a été observée chez 3 patients, soit 12%.

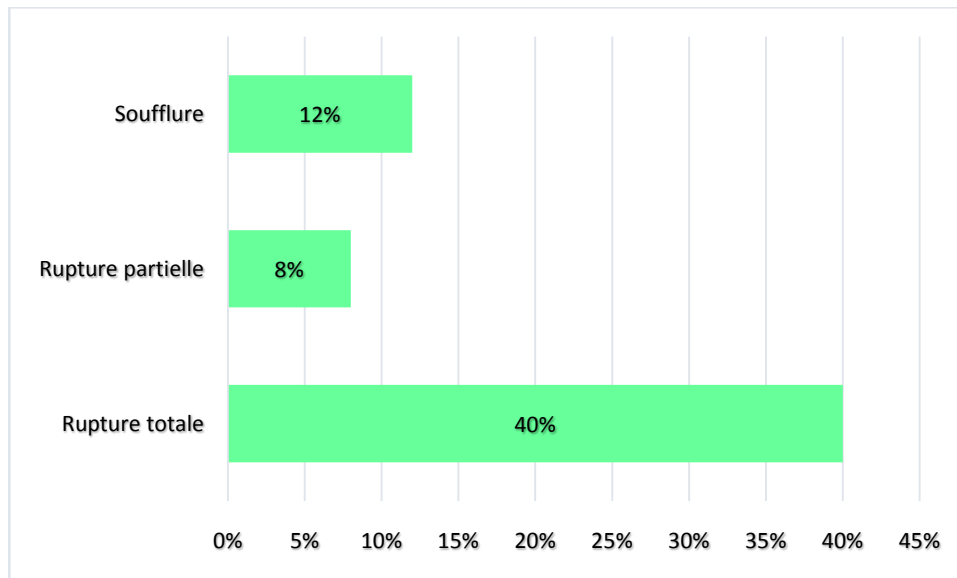


Figure 29 : L'état de la corticale sur la TDM chez nos patients.

d.6. Les calcifications :

Les calcifications étaient présentes chez deux patients soit 8%.

d.7. La nécrose tumorale :

A été observée chez 4 patients, soit 16%.

- **L'envahissement des parties molles :**

Les parties molles étaient envahies chez 20 patients, soit 80%.

- **La fracture pathologique :**

Deux patients de notre série ont présenté une fracture pathologique sur la TDM. La première était au niveau du tiers supérieur de l'humérus droit, et la deuxième était une fracture du col fémoral droit.

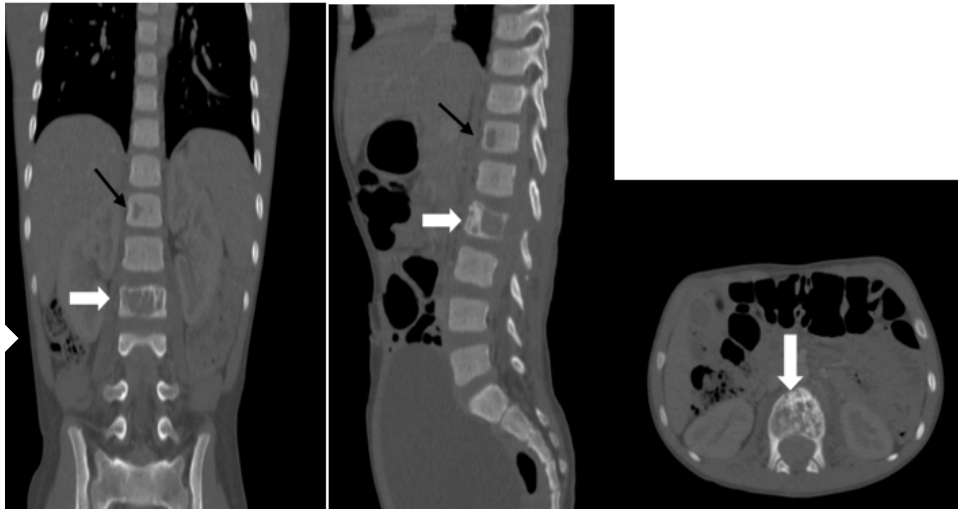


Figure 30 : TDM abdomino-pelviennes en fenêtre osseuse chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de L2 avec métastase osseuse, objectivant des lésions mixtes ostéolytiques et ostéocondensantes centrées sur le corps de L2 (flèche blanche) et une lésion ostéolytique au niveau de D12 d'allure secondaire (flèche noire).

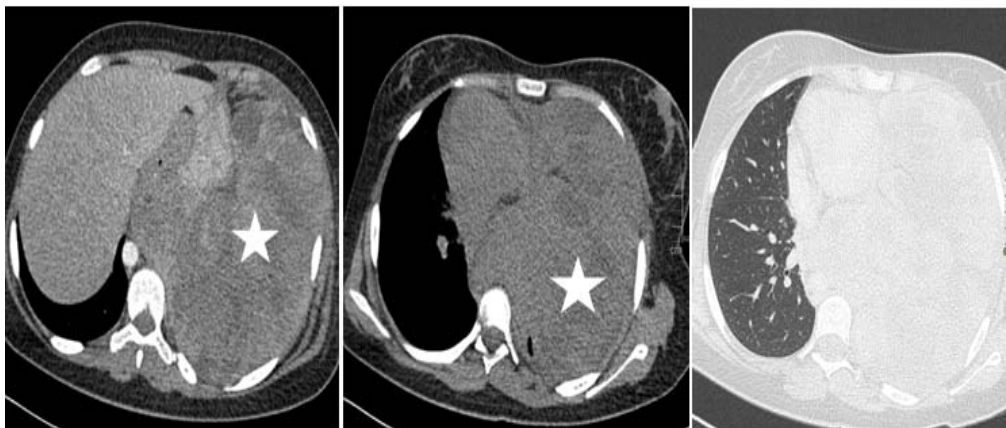


Figure 31 : Coupes axiales d'une TDM thoracique chez une patiente suivie pour une tumeur d'Askin de la partie antéro-inférieure de la paroi thoracique, objectivant un volumineux processus tumoral occupant la quasi-totalité de l'hémi-thorax gauche (étoile), mesurant 33*16*18.5cm, polylobé, spontanément isodense et hétérogène, se rehaussant de façon hétérogène après l'injection du produit de contraste (image à droite).

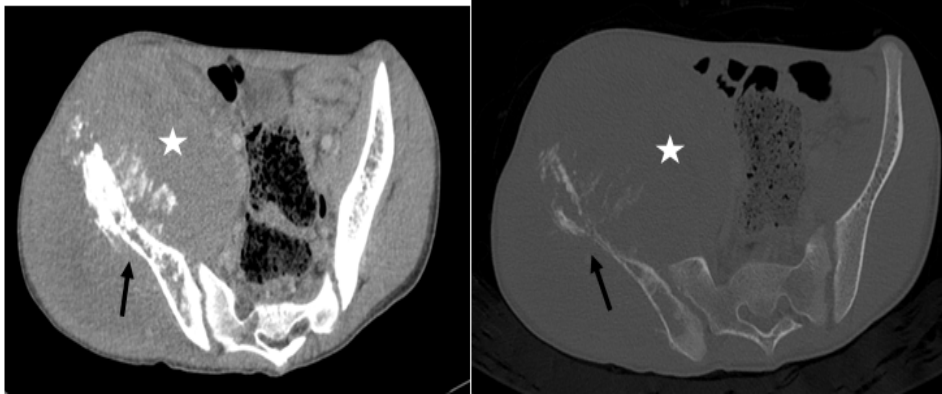


Figure 32 : Coupes axiales d'une TDM de l'aile iliaque droite sans et avec injection du produit de contraste objectivant une volumineuse masse tissulaire (étoile) avec une ostéolyse agressive (flèche noire) de l'aile iliaque droite avec envahissement des parties molles de voisinage, de l'articulation sacro-iliaque homolatérale, rehaussée modérément de façon hétérogène après injection du produit de contraste.

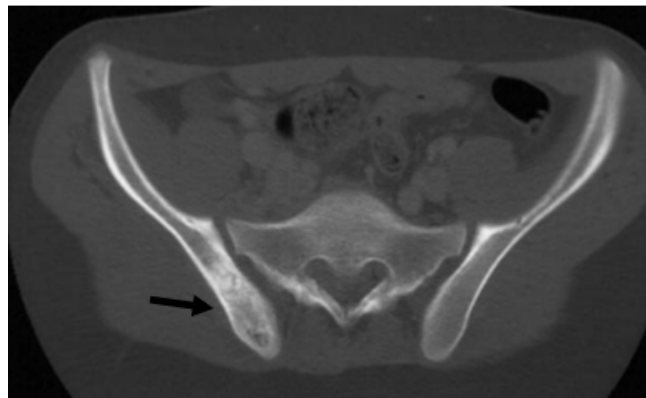


Figure 33 : Tomodensitométrie en coupe axiale sans injection de produit de contraste chez une fille de 10 ans, objectivant une lésion mixte (ostéocondensation et ostéolyse) au niveau de la berge iliaque de la sacro-iliaque droite (flèche).

2. Le bilan radiologique d'extension :

2.1. La radiographie thoracique :

A été réalisée chez 35 patients, ce qui équivaut à 73%. Elle était pathologique dans deux cas.

- Le 1^{er} patient était suivi pour un sarcome d'Ewing de la 5^{ème} cote droite.
- Le 2^{ème} patient était suivi pour un sarcome d'Ewing de la 4^{ème} cote droite.

Dans les deux cas, la radiographie thoracique montrait une opacité dense homogène occupant la totalité de l'hémi-thorax droit avec refoulement du médiastin vers le côté controlatéral.

2.2. L'échographie abdominale :

A été faite chez 38 patients. Les résultats étaient normaux dans 37 cas. Cependant chez un seul patient, elle a objectivé la présence d'un épanchement péritonéal de faible abondance avec une hépatomégalie homogène.

2.3. La TDM thoraco-abdomino-pelvienne (TDM-TAP) :

A été réalisée dans 43 cas, soit 96%. Elle était normale dans 33 cas, soit 77% et pathologique chez 10 patients, soit 23% présentaient des métastases à distance au niveau :

- Pulmonaire : des nodules et micronodules pulmonaires d'allure secondaire chez 3 patients soit 7%.
- Osseuse : les métastases étaient multiples chez 5 patients soit 12%.
- Ganglionnaire : des adénopathies inguinales et iliaques externes de nature secondaire, chez un seul patient soit 2%.
- Hépatique : un foie augmenté de taille, truffé de formations nodulaires spontanément hypodense. Chez un seul patient soit 2%.

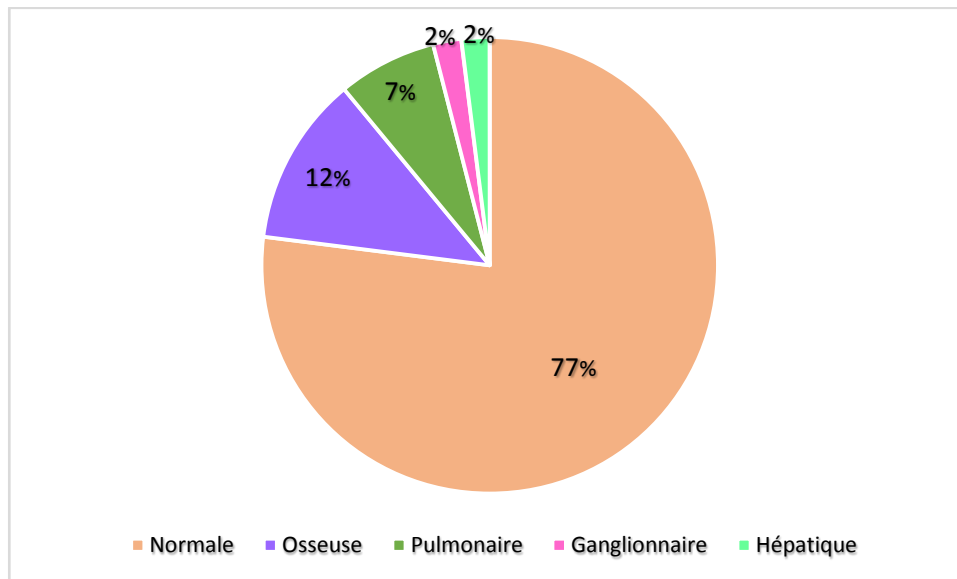


Figure 34 : Les métastases objectivées sur la TDM TAP dans le cadre du bilan d'extension initial.

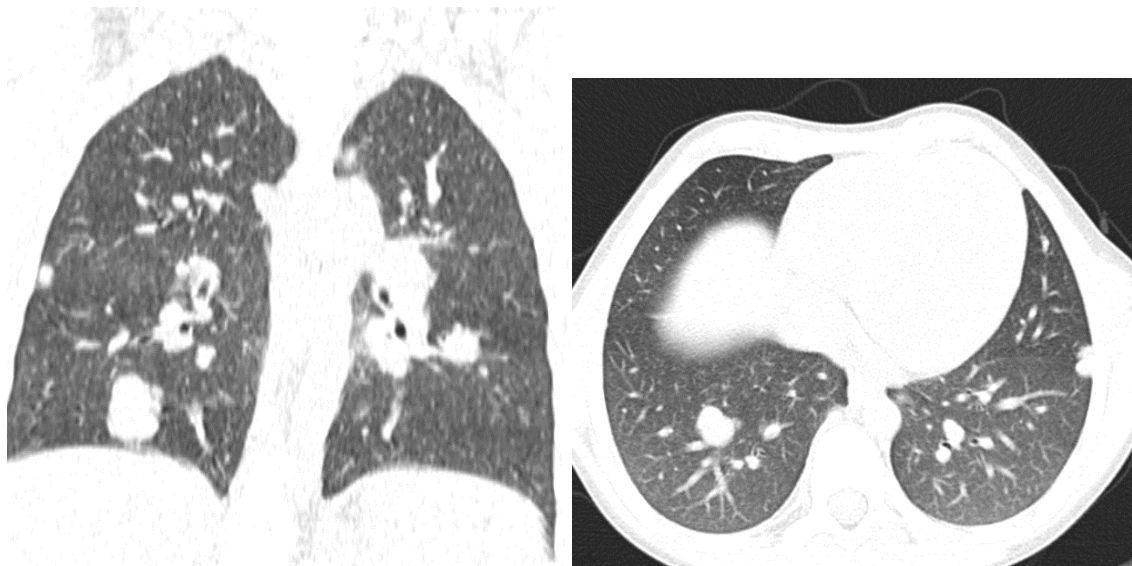


Figure 35 : TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse en coupe axiale (image à droite) et frontale (image à gauche) objectivant de multiples nodules pulmonaires intra-parenchymateux et sous pleuraux, denses, de contours réguliers, réalisant un aspect en lâcher de ballon.

2.4. L'IRM cérébrale :

A été réalisée chez deux patients, une était sans anomalie, et l'autre objectivait des lésions de la voute crânienne d'allure secondaire.

2.5. La TDM cérébrale :

A été réalisée dans un seul cas chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de L2. L'examen a révélé un processus lésionnel occipital ovalaire de contours polylobés, spontanément hyperdense se rehausse de façon hétérogène après injection du produit de contraste de nature secondaire.

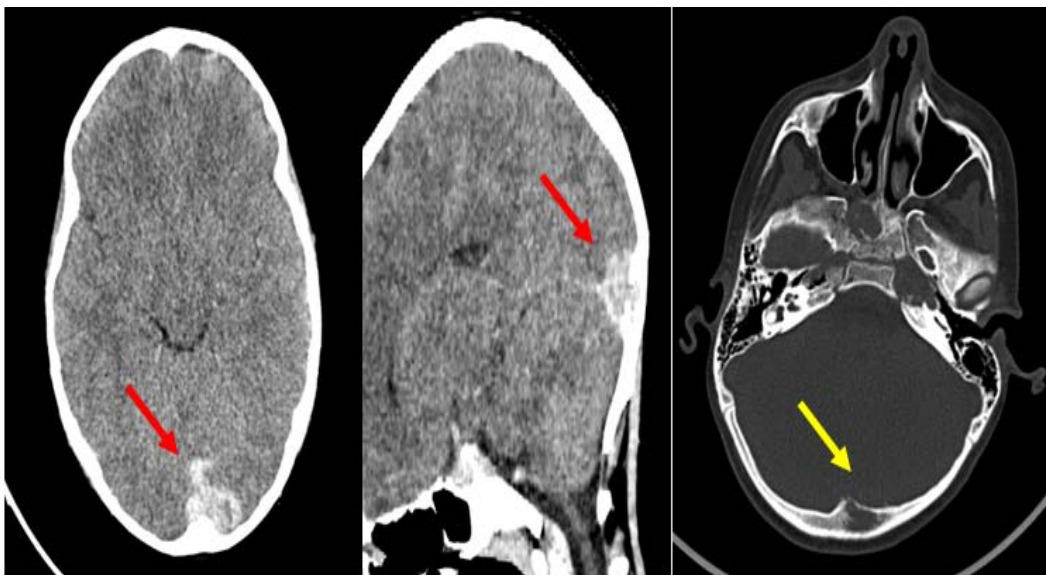


Figure 36 : TDM cérébrale en fenêtre parenchymateuse et fenêtre osseuse (image à droite) chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de L2 avec métastase cérébrale, objectivant un processus lésionnel occipital médian mesurant 27.6*14.7mm, de forme ovalaire et de contours polylobés (flèche rouge). Une lyse et un épaississement osseux occipital en regard de la lésion (flèche jaune).

2.6. La scintigraphie osseuse :

A été réalisée chez 42 patients, soit 93%. Parmi ces patients, 30 n'ont montré aucune localisation secondaire. Cependant elle a révélé une hyperfixation en rapport avec une localisation osseuse secondaire de la tumeur dans 12 cas, soit 29%.

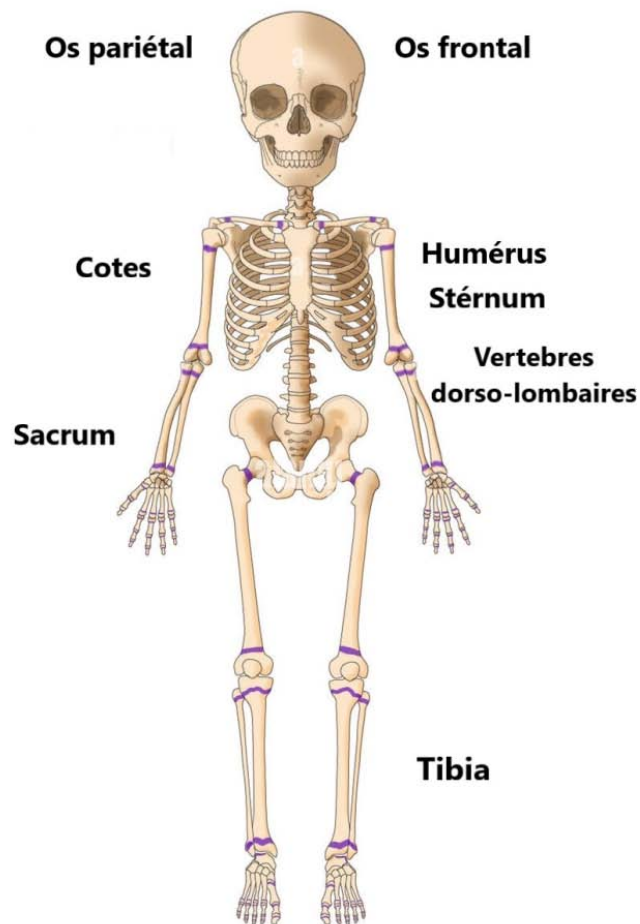


Figure 37 : Illustration des différentes localisations des métastases osseuses sur les scintigraphies réalisées chez nos patients.

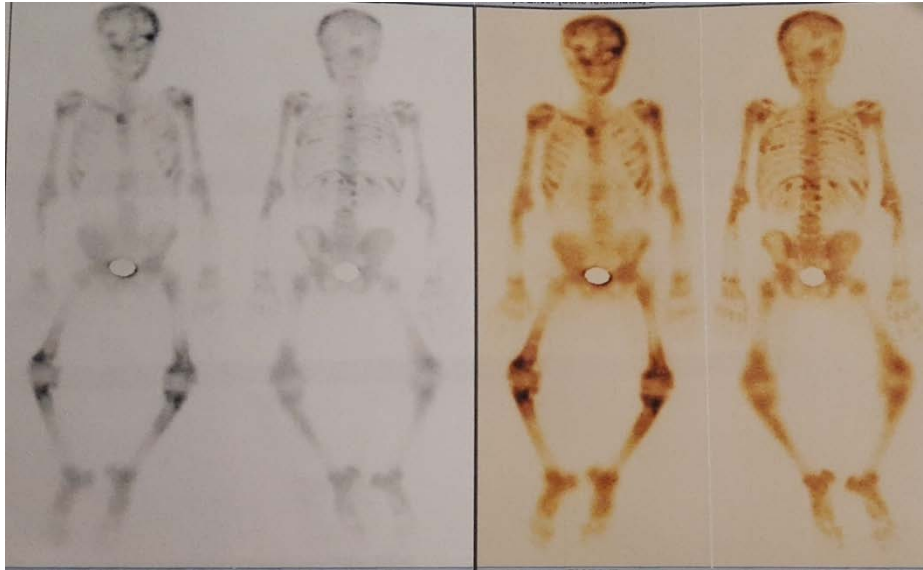


Figure 38 : Scintigraphie osseuse montrant des anomalies de fixation osseuse au niveau du crâne et des foyers d'hyperfixations au niveau du sternum, du rachis, des fémurs, de l'humérus, les côtes et des os de la face, en faveur d'une progression de la maladie chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de l'humérus droit.

2.7. Autre bilan d'extension en dehors de l'imagerie : La Biopsie ostéoméduleuse (BOM) :

La BOM a été réalisée chez 41 patients, soit 91%. Elle était sans anomalie dans 36 cas, soit 88%, et dans 5 cas elle mettait en évidence une localisation médullaire, soit 12%.

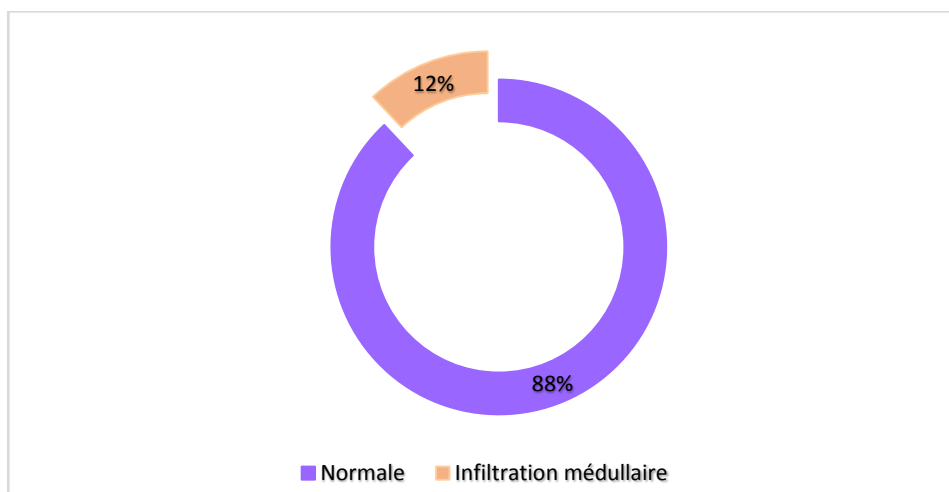


Figure 39 : Les résultats de la BOM des patients de notre série.

V. Étude anatomopathologique :

La biopsie a été réalisée pour l'ensemble des patients de notre série, soit des biopsies osseuses chirurgicales effectuées dans 44 cas et une biopsie d'exérèse réalisée chez une seule patiente suivie pour une tumeur d'Askin au niveau du muscle dorsal droit.

Tous les résultats sont revenus en faveur d'une prolifération tumorale maligne à petites cellules rondes, évoquant une tumeur du groupe Ewing /PNET.

Tous les patients de notre étude ont bénéficié d'une étude immunohistochimique : la présence des AC anti CD99 était à 100%.

Deux patients de notre série ont bénéficié d'une étude génétique de type FISH (Hybridation in situ en fluorescence) :

- Le 1^{er} était suivi pour un sarcome d'Ewing Like de l'extrémité supérieure du fémur droit, le résultat était négatif, avec seulement 5% des cellules tumorales présentant la translocation du gène EWSR1. Ce patient n'a pas pu bénéficier de la recherche des translocations BCOR-CCNB3 ou CIC-DUX4 en raison de l'absence de sondes de recherche spécifique pour les translocations BCOR-CCNB3, CIC-DUX4 et AC anti CCNB3.
- Le 2^{eme} patient avait des résultats positifs, montrant la présence de la translocation du gène EWSR1 en 22q.12.2.

VI. La classification TNM :

Pour évaluer le stade de nos patients atteints de sarcome d'Ewing, Nous avons utilisé la classification TNM de l'AMERICAIN JOINT COMMITTEE ON CANCER (AJCC) dans sa 8eme édition (annexe 2) en se basant sur les résultats des examens paracliniques radiologiques.

Dans la huitième édition, les tumeurs sont décrites séparément en fonction de leurs sites primaires, principalement en raison des différences de pronostic et des stratégies thérapeutiques.

Pour les sarcomes osseux, trois sites de tumeurs sont décrits : Les extrémités, le tronc, les os du crâne et de la face, la colonne vertébrale et le bassin. En revanche, pour les sarcomes des tissus mous, quatre sites de tumeurs sont décrits : les membres et le tronc, le rétropéritoine, la tête et le cou et les sites viscéraux.

1. Le sarcome d'Ewing osseux :

Dans notre série, le sarcome d'Ewing osseux était présent chez 43 patients soit 96%.

1.1. Tumeur T :

a. Les extrémités, le tronc, le crâne et les os de la face :

Dans notre étude, la localisation du sarcome d'Ewing au niveau des extrémités, le tronc, le crâne et les os de la face était présente chez 29 patients soit 68%.

Tableau IV : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale au niveau des extrémités, du tronc, du crâne et des os de la face.

La taille tumorale (T)	Nombre des cas	Pourcentage%
T1	9	31%
T2	17	59%
T3	3	10%

b. La colonne vertébrale :

Dans notre étude, la localisation du sarcome d'Ewing au niveau de la colonne vertébrale était présente chez 6 patients soit 14%.

Tableau V : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale au niveau de la colonne vertébrale.

La taille tumorale (T)	Nombre des cas	Pourcentage%
T1	3	50%
T2	1	17%
T3	0	0%
T4a	2	33%
T4b	0	0%

c. Le pelvis :

Dans notre étude, la localisation du sarcome d'Ewing au niveau du pelvis était présente chez 8 patients soit 18%.

Tableau VI : Répartition des cas en fonction de la taille tumorale au niveau du pelvis.

La taille tumorale (T)	Nombre des cas	Pourcentage%
T1a	0	0
T1b	1	12.5%
T2a	0	0
T2b	1	12.5%
T3a	1	12.5%
T3b	2	25%
T4a	3	37.5%
T4b	0	0

1.2. Adénopathies N :

Concernant l'atteinte ganglionnaire, 1 seul patient parmi 43 avaient des adénopathies d'allure secondaire, soit 2% des cas.

Tableau VII : Répartition des cas en fonction de la présence des adénopathies.

Les adénopathies (N)	Nombre des cas	Pourcentage%
N0	44	98%
N1	1	2%

1.3. Métastases M :

Dans notre série, 7% des patients avaient des métastases pulmonaires, 2% présentaient des métastases hépatiques, 2% une métastase cérébrale alors que 29% avaient des métastases osseuses à distance.

Tableau VIII : Répartition des cas en fonction de la présence des métastases.

Les métastases (M)	Nombre des cas	Pourcentage%
M0	26	60%
M1a	3	7%
M1b	14	33%

2. Le sarcome d'Ewing extra-osseux :

Dans notre série, le sarcome d'Ewing extra-osseux était présent chez 2 patientes soit 4%. Les deux cas étaient localisés dans la paroi thoracique (tumeur d'Askin).

La classification TNM pour les deux patientes était la suivante :

- T1N0M0 pour la première.
- T4N0M0 pour la deuxième.

VII. Traitement :

1. Traitement systémique (Chimiothérapie : CTH) :

Tous les patients de notre série ont reçu une chimiothérapie.

1.1. Protocoles :

Le protocole Ewing-Memphis a été administré à 43 patients, ce qui représente 96%, comme traitement de première ligne, tandis que deux patients ont été initialement traités selon le protocole Euro-Ewing en première intention. En ce qui concerne le traitement de deuxième ligne, 15 patients ont ensuite été mis sous le protocole Euro-Ewing 99 en raison d'une rechute de la maladie.

Le protocole métronomique a été administré à 10 patients en tant que CTH palliative.

1.2. Posologie :

- Le protocole Euro-Ewing 99 : cures VIDE

Vincristine : 1.5mg/m²/j

Ifosfamide : 3000mg/m²/j

Doxorubicine : 20mg/m²/j

Etoposide : 150mg/m²/j

- Le protocole Ewing-Memphis :

- Phase d'attaque :

Endoxan : 150mg/m² en IV la première cure et PO les cures suivantes si bonne tolérance digestive.

Adriamycine : 35mg/m²

- Phase 1 d'entretien :

Vincristine : 1.5mg/m²/j

Actinomycine : 50mg/kg.

- Phase 2 d'entretien :

Endoxan : 150mg/m² en IV la première cure et PO les cures suivantes si bonne tolérance digestive.

Adriamycine : 35mg/m²

- Le protocole Métronomique :

Etoposide : 100mg/m²/j Cyclophosphamide : 30mg/m²/j Valproate de sodium : 20mg/kg/j

1.3. CTH néoadjuvante :

Au total, 18 patients (soit 55%) ont reçu une chimiothérapie néoadjuvante. Parmi eux, 17 patients ont été mis sous le protocole Ewing-Memphis avec un nombre de cures allant de 5 à 8 cures. Un seul patient a été mis sous le protocole Euro-Ewing 99, avec un nombre total de 6 cures VIDE (Vincristine, Ifosfamide, Doxorubicine et Etoposide).

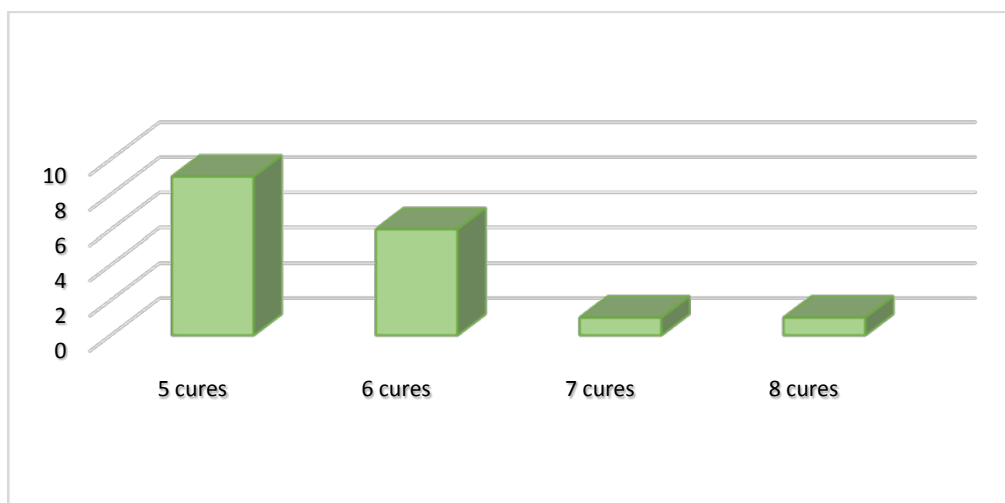


Figure 40 : Répartition des malades en fonction du nombre de cures de chimiothérapie néoadjuvante administrées.

a. Les examens radiologiques de contrôle post-chimiothérapie d'induction :

Parmi les 18 patients qui ont reçu une chimiothérapie néoadjuvante, un examen radiologique a été effectué après le traitement. Dans 17 cas, il s'agissait d'une IRM, tandis que dans un seul cas, une TDM a été réalisée.

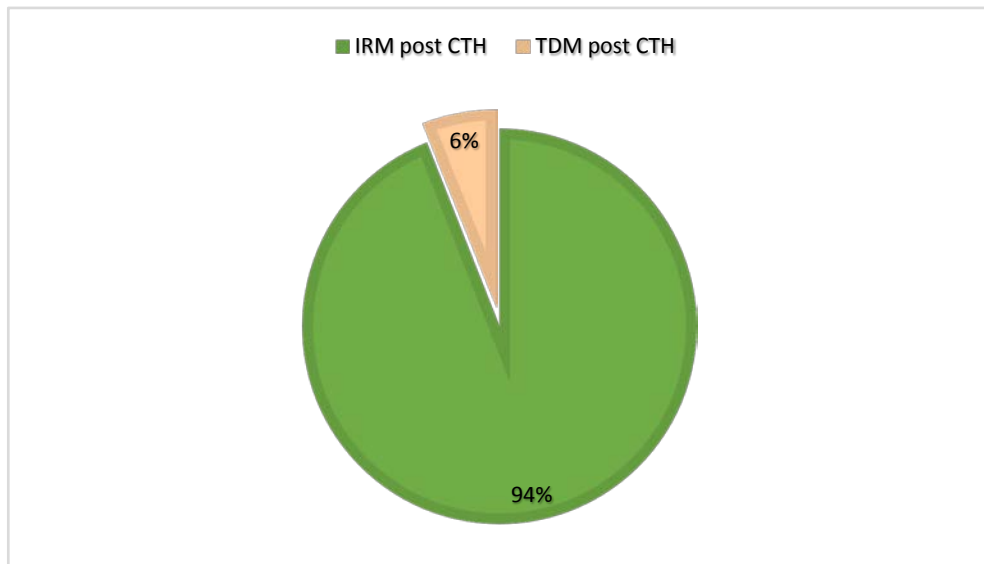


Figure 41 : Répartition des examens radiologiques de contrôle après la chimiothérapie néoadjuvante.

b. Les résultats des examens radiologiques :

Les résultats se répartissaient entre une réduction de la taille de la tumeur, une stabilité de la lésion ou, dans certains cas, une augmentation de sa taille.

- La TDM thoracique post-CTH : a été faite chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing de la 6eme côte. Elle a été réalisée après 5 cures de CTH selon le protocole Ewing-Memphis, et elle a montré la persistance avec discrète régression du processus lésionnel lytique de l'arc antérieure de la 6eme côte droite.
- Les résultats de l'IRM sont représentés dans la figure ci-dessous :

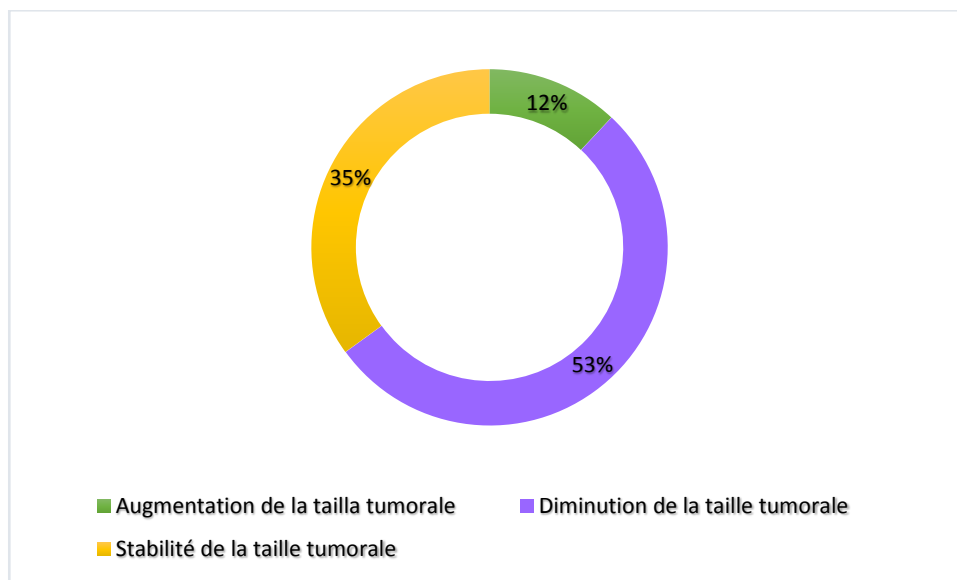


Figure 42 : Répartition des différents aspects radiologiques évolutifs de l'IRM post-CTH néoadjuvante.

1.4. CTH adjuvante :

Tous nos patients opérés ont suivi une CTH adjuvante en post-opératoire selon le protocole Ewing-Memphis, comprenant un total de 6 cures dans chaque phase d'entretien.

1.5. CTH palliative :

Elle a concerné 10 patients, soit 22%, qui ont été traités selon le protocole métronomique à base d'Etoposide (VP16), Cyclophosphamide (Endoxan), Valproate de sodium (Depakine).

2. Traitement local :

2.1. La chirurgie :

La prise en charge chirurgicale a été réalisée chez 25 patients, soit 55%.

a. La résection tumorale :

A été faite chez 23 patients, soit 92% des patients opérés. Après la résection chirurgicale conservatrice, il a été évalué que chez 7 patients soit 30%, une fixation à l'aide du matériel d'ostéosynthèse était requise.



Figure 43 :Radiographie standard de face et de profil de contrôle post-opératoire chez un patient opéré pour un sarcome d'Ewing du tibia droit bénéficiant d'une exérèse en monobloc de la tumeur et l'os, avec mise en place d'un clou Centromédullaire, reconstruction par du ciment avec embrochage du péroné suite à une fracture per-opératoire à l'aide d'une broche Métezeau

30/10.

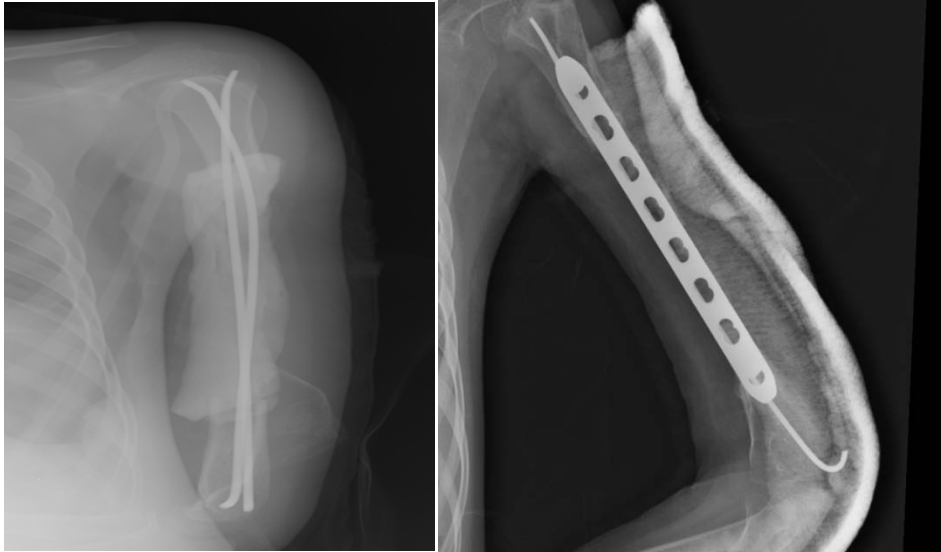


Figure 44 :Radiographie standard de contrôle post-opératoire chez une patiente suivie pour un sarcome d'Ewing de la diaphyse humérale. La patiente a reçu une CHT néoadjuvante et a bénéficié d'une exérèse chirurgicale de la tumeur avec embrochage et mise en place du ciment chirurgical.

b. Chirurgie radicale (amputation) :

Deux des patients opérés (soit 8% de l'ensemble) ont nécessité une intervention chirurgicale radicale. Le premier a subi une désarticulation du genou, tandis que le deuxième a eu recours à une désarticulation de la hanche.

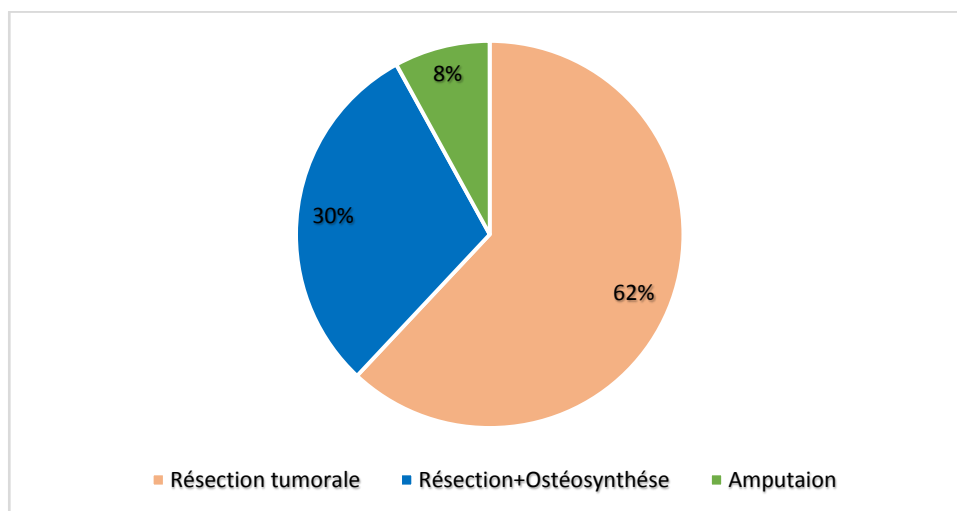


Figure 45 : Le traitement chirurgical chez les patients de notre série.

2.2. La radiothérapie :

13 patients ont été évalués comme nécessitant une radiothérapie soit 29%, dont trois patients ont bénéficié d'une radiothérapie concomitante à la CTH néoadjuvante.

VIII. Suivi post-thérapeutique :

Une évaluation clinique et paraclinique a été conduite chez tous nos patients pendant leur traitement et à la fin de celui-ci.

1. Sur le plan clinique :

- Localement : une inspection minutieuse et approfondie a été effectuée sur la région de la tumeur afin d'évaluer la réponse au TTT ou pour détecter toute réapparition.
- A distance : une évaluation a été menée sur les sites principaux susceptibles de présenter une progression ou une récurrence de la maladie.

2. Sur le plan paraclinique :

Des examens radiologiques ont été réalisés pour tous les patients. Ces examens comprenaient :

- **IRM locale de contrôle :**

C'est l'examen radiologique le plus demandé et réalisé afin de surveiller l'évolution de la tumeur sous TTT en raison de sa sensibilité à détecter une extension locorégionale de la maladie.

Elle a été réalisée chez 33 patients, soit 73%. Les résultats de cet examen sont synthétisés dans la figure ci-dessous :

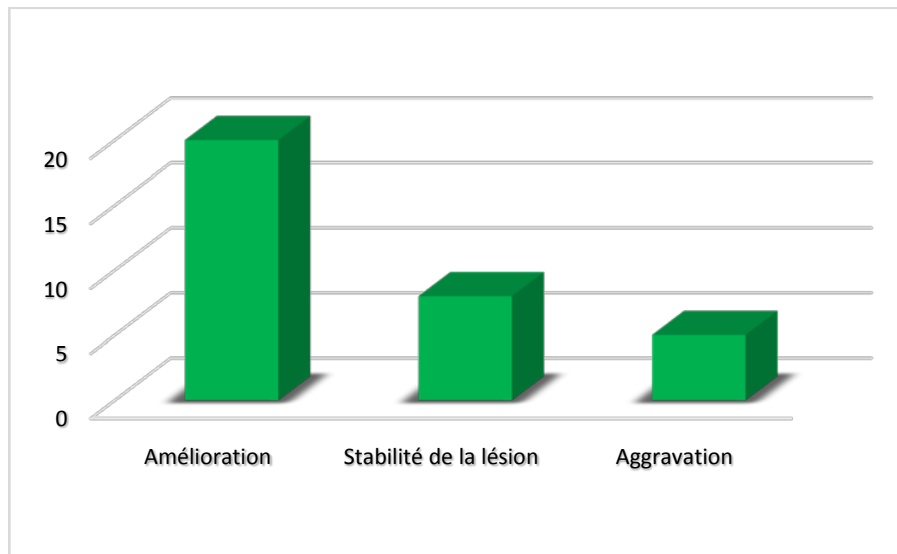


Figure 46 : Les résultats de l'IRM de contrôle locorégional.

- La TDM locale de contrôle était le deuxième examen radiologique de contrôle après l'IRM. Elle a été réalisée chez 12 patients, soit 27%. Les résultats de cet examen sont présentés dans la figure ci-dessous :

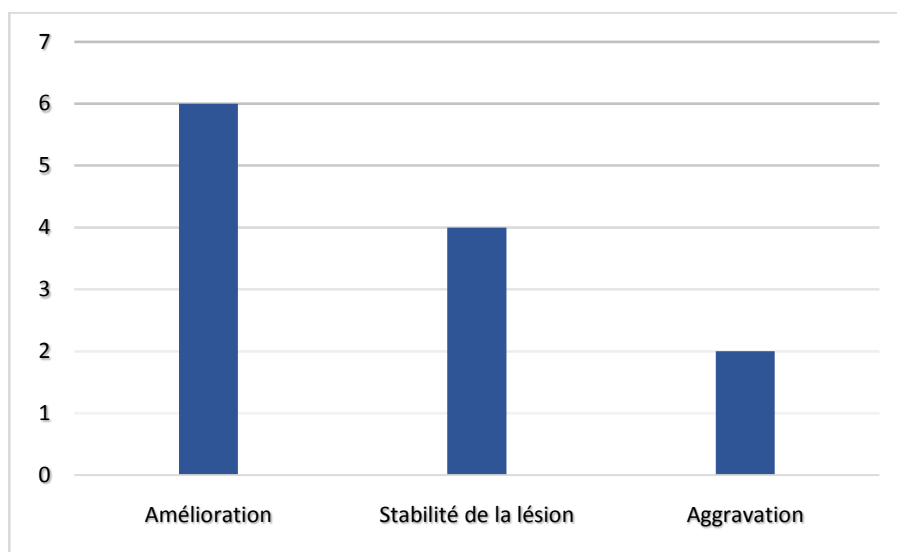


Figure 47 : Les résultats de la TDM de contrôle locorégional.

- Radiographie thoracique : a été réalisée chez la quasi-totalité de nos patients lors des contrôles.

- Echographie abdominale : a été également réalisée chez la quasi-totalité de nos patients.
- TDM thoracique : a été faite chez 20 patients, elle a révélé des métastases pulmonaires chez 6 patients.
- TDM abdomino-pelvienne : a été faite chez 12 patients.
- Scintigraphie osseuse : 15 patients ont bénéficié d'une scintigraphie de contrôle, objectivait des métastases osseuses dans 8 cas.

3. Evolution à long terme :

On a enregistré 15 cas de décès, soit 33%. 14 patients ont rechuté avec des métastases osseuses, pulmonaires et cérébrales. Pour les autres patients le suivi se poursuit lors des consultations médicales et en hôpital de jour.



DISCUSSION

I. Rappel :

1. Généralités / Historique : (14)

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne primitive qui occupe la deuxième place après l'ostéosarcome en terme de fréquence. Elle touche principalement les enfants et les jeunes adultes.

C'est au pathologiste américain James Stephen Ewing que revient le mérite, en 1921, d'avoir clairement identifié cette entité, se présentant sous la forme d'une tumeur osseuse très agressive différente des autres cancers connus à l'époque, qu'il nomma « endothéliome diffus osseux ».

Dès 1928, le terme de « sarcome d'Ewing » s'est imposé malgré la controverse sur la cellule d'origine de cette tumeur.

Dans les années 1950, la présence occasionnelle de signes de différenciation neurale est décrite par Masson qui observe des pseudorosettes, une architecture cordonale avec de fins prolongements cytoplasmiques, une accumulation de glycogène cytoplasmique PAS+.

Dès cette époque, toutes les principales caractéristiques cliniques, épidémiologiques, radiologiques, et histologiques du « sarcome d'Ewing » osseux sont alors très bien connues.

L'étiologie et la cellule d'origine restent cependant un mystère. Dans les décennies suivantes, les biologistes et les pathologistes, grâce aux nouvelles techniques d'immunohistochimie et de microscopie électronique, vont plus loin dans la caractérisation de ces cellules tumorales d'Ewing : il devient alors évident que la différenciation neurale observée occasionnellement dans les sarcomes d'Ewing osseux et l'identification de tumeurs à différenciation neuroectodermique dans les tissus mous nommées alors Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumors (PNET périphériques) suggèrent une histogenèse commune ou apparentée pour toutes ces tumeurs malignes qui ont des aspects microscopiques similaires à ceux des sarcomes d'Ewing.

C'est finalement l'ère de la biologie moléculaire qui va permettre d'unifier de façon certaine et non plus spéculative toutes ces tumeurs de terminologie variée, grâce à la découverte de translocations réciproques $t(11;22)$ ou $t(21;22)$ entre la famille-ETS des facteurs de transcription FLI1 ou ERG et EWSR1 : les tumeurs de type PNET et les sarcomes d'Ewing sont dès lors bel et bien considérés comme des variantes phénotypiques d'une même entité.

2. Etiopathogénie : (15) (16) (17)

L'étiologie du sarcome d'Ewing demeure inconnue. Bien que la plupart des cas soient associés à des anomalies génétiques reproductibles telles que des translocations, la plupart semblent être de nature sporadique, car aucun lien héréditaire n'a été trouvé. De même, aucune association avec des facteurs environnementaux n'a encore été démontrée.

Aucune relation claire n'a été établie entre le sarcome d'Ewing et les facteurs de risque environnementaux, la notion de prise de médicaments, les antécédents d'irradiation, ou les antécédents de cancer dans la famille.

La cellule d'origine du sarcome d'Ewing n'a pas encore été pleinement élucidée. Le sarcome d'Ewing se caractérise par des réarrangements génétiques non aléatoires entre le gène EWS et la famille de gènes ETS. Il s'agit d'un échange accidentel de matériel génétique ; on rencontre souvent une translocation entre le gène FLI-1 porté par le chromosome 11 et le gène EWS porté par le chromosome 22, responsable de l'apparition d'une protéine de fusion nommée EWS-FLI1. Cette anomalie est retrouvée dans 85% des tumeurs d'Ewing. Pour les 10 à 15% restant, il s'agit d'une translocation entre les chromosomes 21 et 22 donnant lieu à la synthèse d'une protéine anormale EWS-ERG ou entre le gène E1AF porté par le chromosome 17 et le gène EWS du chromosome 22. Dans la littérature, d'autres réarrangements génétiques détectés comprennent la $t(7;22)(p22;q12)$ et la $t(2;22)(q33;q12)$, où le gène EWS est fusionné avec les gènes de la famille ETS ETV1 et FEV, respectivement.

Dans tous les cas, les chromosomes cassés et recoller de façon anormale aboutissent à la formation d'un gène anormal codant pour une protéine anormale. Cette protéine entraîne une activation continue du récepteur membranaire IGF-1 et empêche le gène IGFBP-3 de s'exprimer. Normalement ce gène bloque l'hormone de croissance IGF-1.

Dans la tumeur d'Ewing, l'IGF-1 transmet alors en continu un signal ordonnant aux cellules de proliférer d'où une prolifération anarchique et importante.

IGFBP-3, impliqué en amont dans cette voie de signalisation, pourrait servir de cible thérapeutique pour bloquer la prolifération cellulaire anormale induite par IGF-1.

Tableau IX : Différentes translocations, gène de fusion correspondants et leurs fréquences.

Translocation	Gène de fusion	Fréquence (%)
t (11 ; 22) (q24 ; q12)	EWSR1-FLI1	85%
t (21 ; 22) (q22 ; q12)	EWSR1-ERG	10%
t (7 ; 22) (p22 ; q12)	EWSR1-ETV1	<1%
t (14 ; 22) (q21 ; q12)	EWSR1-ETV4	<1%
t (2 ; 22) (q33 ; q12)	EWSR1-FEV	<1%

3. Diagnostiques différentiels :

3.1. Radiologiquement :

Devant une image d'ostéolyse et d'une réaction périostée plus ou moins marquée :

- Une infection osseuse est souvent évoquée, une étude bactériologique et anatomopathologique sont utiles pour l'éliminer.
- Un ostéosarcome ostéolytique, une lésion osseuse kystique ou un granulome éosinophile sont aussi des lésions à discuter.
- Chez les enfants de moins de 5 ans : une métastase osseuse d'un neuroblastome ou une localisation osseuse d'une leucose doit être évoquée.

3.2. De point de vue anatomopathologique :

Toutes les autres tumeurs à petites cellules rondes doivent être évoquées et éliminées.

Citons :

- Le rhabdomyosarcome.
- L'ostéosarcome à petites cellules.
- Le neuroblastome et ses métastases.
- Le granulome éosinophile.
- Les lymphomes osseux.
- Les autres tumeurs neuroectodermiques.

Les diagnostics différentiels couramment observés incluent l'ostéomyélite et l'ostéosarcome, ces derniers se distinguant par des signes cliniques et radiologiques fréquemment trompeurs. Le tableau ci-dessous montre brièvement les diagnostics différentiels d'un sarcome d'Ewing (18).

Tableau X : Diagnostics différentiels du sarcome d'Ewing (18).

	Diagnostic différentiel	Clinique et biologie	Imagerie
Fréquents	Ostéomyélite	Nourrisson et petit enfant, fièvre, syndrome inflammatoire, hyperleucocytose, hémocultures positives.	Atteinte métaphysaire avec franchissement du cartilage de conjugaison.
	Ostéosarcome	Enfant de plus de dix ans.	Atteinte métaphysaire des os longs, plage d'ostéogenèse, mais avec un rapport d'envahissement des parties molles/osseuse moins important.
Rares	Histiocytose langheransienne	Enfant jeune (1-4 ans), présence de l'antigène CD1a sur biopsie.	Lacune osseuse à contours réguliers, parfois similaire à la tumeur d'Ewing.
	Tumeurs bénignes		Hypodensités de taille < 6 cm, pas de rupture corticale, pas d'envahissement des parties molles. Réaction périostée longitudinale.

II. Étude épidémiologique :

1. Fréquence/ Incidence :

Les tumeurs osseuses malignes primitives représentent environ 6% de l'ensemble des cancers pédiatriques. Parmi celles-ci l'ostéosarcome et le sarcome d'Ewing sont les plus fréquents (19).

Le sarcome d'Ewing représente la deuxième tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente chez les enfants et les adolescents, après l'ostéosarcome. L'incidence la plus élevée de cette maladie se manifeste au cours de la deuxième décennie de la vie, avec environ 9 à 10 cas pour un million d'habitants par an chez les patients âgés de 10 à 19 ans, comparativement à une incidence globale de trois cas pour un million d'habitants par an dans la population des États-Unis (20).

Le nombre de nouveaux cas par an est estimé à 2 à 3 par million d'enfants de moins de 15 ans aux États-Unis ou en Grande-Bretagne (21).

Au Japon, environ 30 à 40 patients atteints de sarcome d'Ewing osseux sont enregistrés chaque année dans le registre des tumeurs osseuses géré par le comité des tumeurs musculo-squelettiques de l'Association Japonaise d'Orthopédie (JOA) (3).

Au Maroc, selon les résultats du Registre des cancers de la Région du Grand Casablanca pour la période 2013–2017, la fréquence du sarcome d'Ewing est de 27.7% (22).

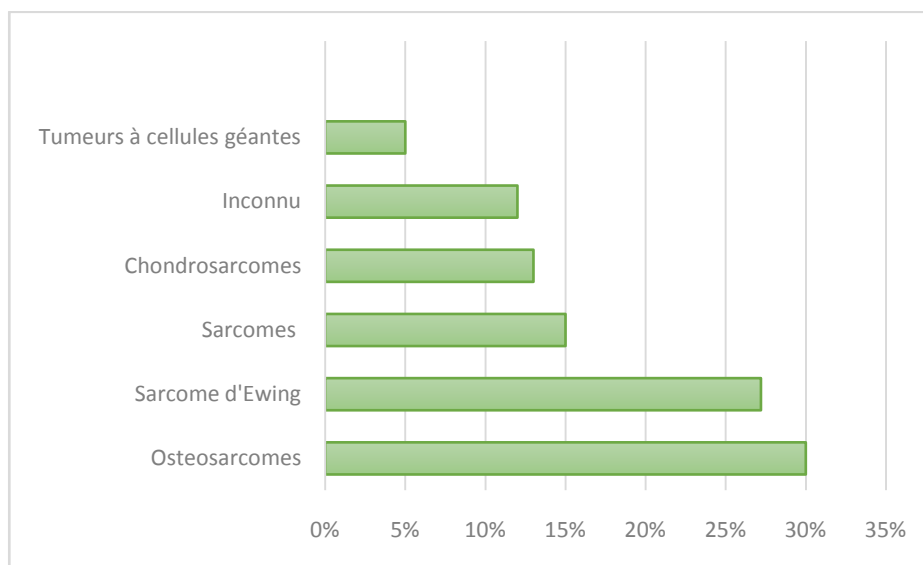


Figure 48 : Répartition des cas des tumeurs osseuses et des articulations selon le type histologique, pour la période 2013–2017. RCGC. (22).

L'incidence du sarcome d'Ewing extra-osseux est de 0.4 pour un million, ce qui représente une prévalence 10 fois moindre que celle du sarcome d'Ewing osseux. Les pics sont observés chez les patients de moins de 5ans et chez ceux de plus de 35 ans. Contrairement au sarcome d'Ewing osseux, le sarcome d'Ewing extra-osseux ne montre aucune corrélation significative avec le sexe (23).

Dans notre série, l'incidence annuelle du sarcome d'Ewing est d'environ 9 cas/an.

2. Age :

Le sarcome d'Ewing constitue la deuxième tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent, après l'ostéosarcome. Généralement, c'est entre 10 et 24 ans que l'incidence des patients atteints de sarcome d'Ewing est la plus élevée (3).

Dans 90% des cas, le sarcome d'Ewing est observé chez les patients âgés de 5 à 25 ans. Son incidence au-delà de 25 ans est extrêmement rare. Environ un quart des cas de sarcome d'Ewing se déclare avant l'âge de 10 ans, tandis que près de 65% surviennent entre 10 et 20 ans (24).

Selon l'étude menée par Wong et al., sur 1 957 patients atteints de sarcome d'Ewing âgés de 0 à 19 ans, 2% étaient des nourrissons âgés de moins d'un an, tandis que 98% étaient âgés de 1 à 19 ans (25).

L'étude menée par Benkahoul et al., a porté sur 17 patients qui ont été pris en charge pour un sarcome d'Ewing (26) :

- L'âge moyen était de 9 ans, avec un écart type de 4 ans et 2 mois, et des extrêmes allant de 2 ans et 6 mois et 14 ans et 5 mois.

L'étude d'Odaman et al., une étude rétrospective portant sur 24 patients âgés de 0 à 18 ans et pris en charge pour un sarcome d'Ewing (27) :

- L'âge moyen des patients au moment du diagnostic était de 12,8 ans, avec des extrêmes de 4,7 ans et 16,8 ans.

L'étude menée par Kissane et al. Sur un échantillon de 303 cas de sarcome d'Ewing a conclu que la tranche d'âge la plus touchée est celle des patients âgés de 10 à 15 ans.

Tableau XI : Répartition des patients selon l'âge dans l'intergroup Ewing's Sarcoma Study IESS (28).

Tranches d'âge (ans)	0-5	5-10	10-15	15-20	>20
Nombre des cas (%)	8.6%	21.5%	38.6%	25.4%	5.9%

Selon l'étude de Brown et al portant sur des patients suivis pour un sarcome d'Ewing du pelvis, la tranche d'âge la plus touchée est de 10 à 19 ans, représentant 52% (29).

D'après l'étude menée par Irfana Ishaq Sindhu et al., portant sur des patients suivis pour le sarcome d'Ewing, l'âge moyen des patients était de 11,3 ans, avec des extrêmes allant de 1 an à 18 ans (30).

Selon l'étude menée par Zeng et al portant sur 143 patients entre 2002 et 2016, l'âge médian au moment du diagnostic était de 10 ans, avec des extrêmes allant de 1 mois à 18 ans (31).

Notre étude s'est limitée aux patients âgés de moins de 18 ans. L'âge de nos patients à l'admission varie de 16 mois à 16ans, avec une moyenne de 10ans et demi ce qui concorde avec les résultats de la littérature, en particulier l'étude de Zeng et al, ainsi que celle de Benkahoul et al.

3. Sexe :

Le sarcome d'Ewing est plus fréquent chez le sexe masculin que chez le sexe féminin dans tous les types de populations (32).

D'après les résultats de l'étude menée par AASSOUANI Farid, le sex-ratio était de 2,5 pour le sarcome d'Ewing avec 15 patients de sexe masculin et 6 de sexe féminin (33).

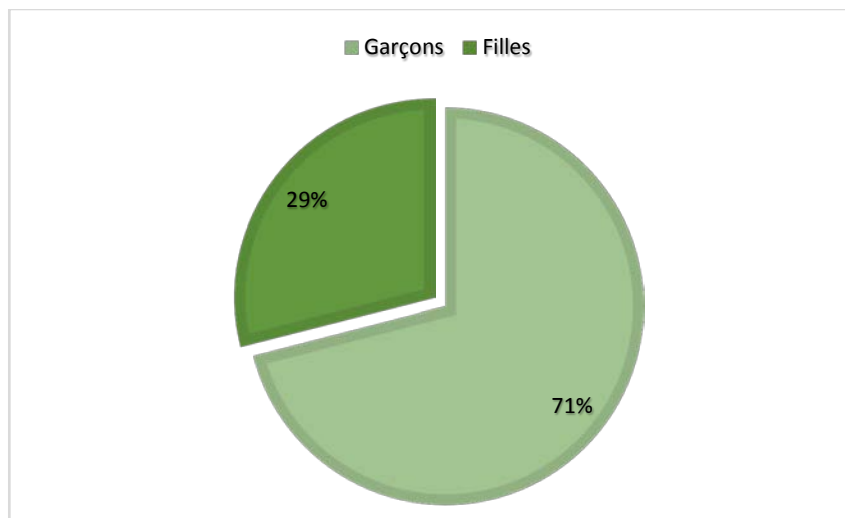


Figure 49 : Répartition des patients selon le sexe dans la série d'études menée par AASSOUANI Farid (33).

Selon l'étude de Benkahoul et al portant sur un échantillon de 17 patients atteints de sarcome d'Ewing, 11 patients étaient de sexe masculin, tandis que 6 étaient de sexe féminin, avec un sex-ratio de 1,83 (26).

Dans la série de GUINOT Aurélie, parmi les 180 patients traités pour le sarcome d'Ewing, plus de la moitié étaient de sexe masculin (54%) (34). L'étude d'Odaman et al., une étude rétrospective portant sur 24 patients et pris en charge pour un sarcome d'Ewing a inclus 10 garçons et 14 filles, avec un sex-ratio de 0,7 (27).

Selon l'étude menée par Gisela Barros et al. Portant sur 15 patients âgés de 1 à 18 ans atteints de sarcome d'Ewing, le sexe masculin représente 60% des patients (9 patients), tandis que le sexe féminin représente 40% (6 patientes) (35).

Selon l'étude réalisée par Zeng et al, sur 143 patients, le sex-ratio était de 1,8, avec une prédominance de 64% de garçons et de 36% de filles (31).

Selon l'étude de Yeung et al portant sur 34 patients traités entre 1993 et 2014 pour des sarcomes d'Ewing de la scapula, 20 étaient de sexe masculin, soit 59%, et 14 étaient de sexe féminin, soit 41%, avec un sex-ratio de 1,4 (36).

Le sex-ratio de 1,5 en faveur des garçons, constatés dans notre série également, est concordant aux résultats de la majorité des études de la littérature, sauf pour la série d'Odaman qui a objectivé une prédominance féminine avec un sex-ratio de 0.7.

Tableau XII : Le sex-ratio dans les différentes études.

Les études	Pays	Sexe prédominant	Le sex-ratio H/F
AASSOUANI Farid	Maroc (Fès)	Masculin	2.5
Benkahoul et al	Algérie	Masculin	1.83
GUINOT Aurélie	France	Masculin	1.16
Odaman et al	Turque	Féminin	0,7
Gisela Barros et al	Colombie	Masculin	1,5
Zeng et al	Chine	Masculin	1,8
Yeung et al	Espagne/Etats unis	Masculin	1.4
Notre étude	Maroc (Marrakech)	Masculin	1.5

III. Étude clinique :

1. Le délai diagnostique :

De nombreux patients qui se présentent initialement avec des douleurs osseuses sont souvent mal diagnostiqués au départ. Plus de 25% des patients atteints de sarcome d'Ewing peuvent connaître un retard de diagnostic de plus de 6 mois à partir de leur première consultation. Ceux dont les tumeurs sont à un stade avancé peuvent présenter une masse palpable, ce qui accélère le processus de diagnostic et de prise en charge (15).

La durée des symptômes avant le diagnostic définitif peut varier de quelques semaines à plusieurs mois, voire même des années, avec une médiane de 3 à 9 mois (37).

Selon la série d'OUSALM Raja, ce délai variait entre 1 mois et 1 an, avec une moyenne de 8 mois. Le délai de consultation était de 6 mois ou plus chez 72% des cas (38).

Selon l'étude de Benkahoul et al., le délai moyen entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic était de 5 mois, avec un écart-type de 3 mois.

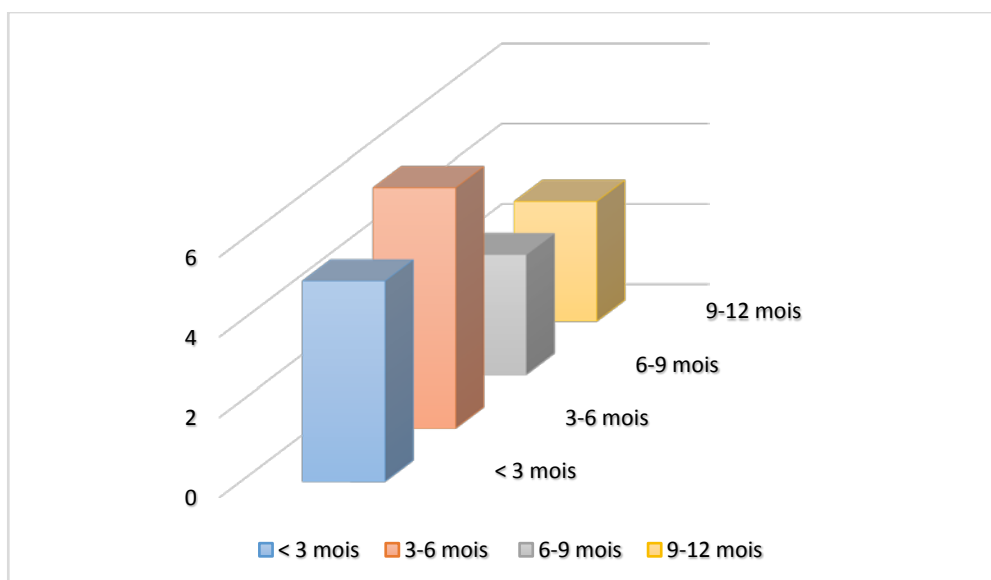


Figure 50 : Répartition des cas en fonction du délai diagnostique selon l'étude de Benkahoul (26).

D'après l'étude de ASERMOUH Marwa, les patients atteints de sarcome d'Ewing ont été diagnostiqués avec un retard allant de 20 jours à 8 mois, et 40% des cas ont été diagnostiqués dans les 3 mois suivant le début des symptômes (39).

D'après l'étude menée par Jean-François BRASME, ayant pour objectif d'étudier le délai de diagnostic des sarcomes d'Ewing chez les enfants et les adolescents, cette étude portant sur les patients de deux études cliniques prospectives multicentriques de la Société Française des Cancers de l'Enfant a conclu que le délai diagnostique médian était de 70 jours. Le diagnostic a été établi après 1 mois d'évolution des symptômes pour 72% des patients et après 6 mois pour 19% des patients (40).

Dans notre série, le délai diagnostique s'étend de 15 jours à un 1 an, ce qui est en concordance avec les résultats des études de la littérature. Cela peut s'expliquer par la non-spécificité des signes cliniques et radiologiques, entraînant des tableaux cliniques trompeurs.

2. Les circonstances de découvertes :

Les caractéristiques cliniques du sarcome d'Ewing sont largement non spécifiques (41). Les symptômes sont uniquement révélateurs et peuvent constituer un motif de consultation souvent tardif.

Les premiers symptômes pour lesquels les patients consultaient étaient dominés par la douleur osseuse et la tuméfaction (26).

Selon l'étude menée par Odaman et al, sur 24 patients atteints de sarcome d'Ewing, les motifs de consultation principaux étaient la douleur, signalée dans 58% des cas, suivie de la tuméfaction à 50%, des signes neurologiques à 8%, et des signes respiratoires à 8% (27).

D'après l'étude menée par TNIFASSE NOUHAILA sur une série de 15 patients suivis au service de radiothérapie de Fès pour un sarcome d'Ewing, les principaux motifs de consultation comprennent la douleur, présente chez 12 patients (soit 80% des cas), répartie en 4 cas de douleur de type inflammatoire, 4 de type mécanique et 4 de type mixte. La tuméfaction a

également été observée chez 12 patients, soit 80% des cas. L'impotence fonctionnelle a été constatée chez 7 patients, représentant 47% des cas. D'autres motifs de consultation moins fréquents dans la série comprennent la compression médullaire chez un seul cas, et la dyspnée associée à une toux chez un seul cas (42).

Selon l'étude de Gisela Barros et al. Portant sur 37 enfants à partir de la base de données du service d'oncologie et de pathologie de la Fondation HOMI à Bogota (Colombie), atteints de tumeurs osseuses malignes primitives sur une période de 5 ans (2008–2013), parmi lesquels 15 patients présentaient un sarcome d'Ewing. Les manifestations cliniques du sarcome d'Ewing chez ces patients se présentaient de la manière suivante (35) :

Tableau XIII : Le mode de révélation du sarcome d'Ewing chez les 15 patients de l'étude de Gisela Barros et al (35).

Le motif de consultation	Nombre des cas	Le pourcentage (%)
Douleur	13	87%
Tuméfaction	4	27%
Impotence fonctionnelle	1	7%
Fracture pathologique	1	7%
Traumatisme	2	13%

2.1. La douleur :

La douleur est de loin le premier motif de découverte d'une tumeur osseuse, représentant le motif de première consultation dans 70% des cas. Lors de la prise en charge d'un cancer pédiatrique, 60% des enfants ont déjà connu une douleur, et 50% d'entre eux ont été alités à cause de cette douleur (43).

La douleur était le symptôme précoce le plus fréquent (44). Elle peut être initialement intermittente et légère, localisée ou projetée, mais elle progresse rapidement au point de devenir intense, nécessitant la prise d'antalgiques. Elle peut être associée à des paresthésies si l'origine est vertébrale ou pelvienne (45).

Selon les deux études de Letson et al, Simon et Finn, la douleur persistante, continue et intense la nuit et au repos reste le symptôme typique d'une tumeur osseuse maligne primaire (46). Cette douleur est parfois révélée après un traumatisme, en particulier sportif (43).

Dans notre étude, la douleur se révèle également être le principal motif de consultation, avec 80% de nos patients qui en souffrent. De plus elle présente les mêmes caractéristiques que celles décrites dans la littérature.

2.2. La tuméfaction :

La perception d'une masse est également une circonstance de découverte assez fréquente, retrouvée dans environ 30% des cas (47).

Selon l'étude menée par Magali HERNANDEZ, portant sur un garçon de 7 ans suivi pour un sarcome d'Ewing localisé au niveau de la mandibule révélé par une tuméfaction du menton progressivement croissante, l'examen clinique a objectivé une tuméfaction mentonnière médiane et latéralisée à la branche horizontale droite de la mandibule, indurée à la palpation, et sans symptomatologie douloureuse associée (48).

Dans notre série, la tuméfaction se classe en deuxième position chez nos patients, après la douleur, et nous l'avons observée chez 78% de nos malades.

2.3. Les signes généraux :

Les signes généraux, tels que la fièvre et l'altération de l'état général, sont fréquemment observés dans le sarcome d'Ewing (49).

Dans notre série, 12 patients présentaient de la fièvre et 17 avaient un état général altéré.

2.4. Les autres signes :

D'autres signes, beaucoup plus rares, sont en rapport avec la localisation tumorale. Dans certaines localisations, les circonstances de diagnostic sont variables et trompeuses :

- Les signes neurologiques :

Pour la localisation vertébrale les signes neurologiques apparaissent tardivement dans l'évolution du sarcome d'Ewing et comprennent la compression médullaire ou radiculaire caractérisée par un déficit moteur et sensitif remontant jusqu'au niveau de la compression, associé à des troubles sphinctériens (50).

- Signes respiratoires :

Tels qu'une toux non productive et une dyspnée en cas de tumeur costale, qui peuvent simuler le tableau d'une pneumonie, notamment dans un contexte fébrile (51).

- Les patients peuvent également présenter une fracture pathologique (20).

La non-spécificité de ces symptômes explique souvent un retard diagnostique de plusieurs mois.

D'après notre étude, ces symptômes sont peu fréquents. Sur un échantillon de 45 patients, seuls deux patients présentaient des signes respiratoires, la fracture pathologique n'était présente que chez un seul patient de notre série, tandis que deux manifestaient des signes neurologiques.

3. Examen clinique :

La présentation clinique est très variable et dépendante de la localisation tumorale primitive et des atteintes métastatiques. La tumeur primitive est principalement osseuse mais peut aussi exclusivement toucher les tissus mous (15% des cas) (4).

L'examen physique doit se focaliser sur la région douloureuse, sensible ou présentant une tuméfaction. L'inspection et la palpation de cette région sont indispensables pour préciser les caractéristiques sémiologiques de cette tuméfaction, notamment la localisation, la consistance (dure, ferme, molle), le caractère douloureux ou non, l'adhérence au plan superficiel ou profond, les aspects des téguments en regard et les dimensions. Il est également essentiel de réaliser une palpation des ganglions lymphatiques (52).

Un examen clinique complet revêt une importance cruciale. En présence de métastases pulmonaires et pleurales, le patient peut présenter des anomalies à la percussion et à l'auscultation pulmonaire, des signes pleuraux ou des râles. Des pétéchies ou un purpura lié à une thrombocytopénie peuvent être observés chez les patients présentant des métastases dans la moelle osseuse. Un examen neurologique revêt également une importance capitale chez les patients présentant une atteinte du système nerveux central (16).

En général, dans le sarcome d'Ewing la tuméfaction est ferme, élastique, dure, et douloureuse, et elle augmente rapidement de taille (45).



Figure 51 : Sarcome d'Ewing de l'humérus droit chez un garçon de 9 ans révélé par une tuméfaction douloureuse de l'épaule droite (53).

Selon l'étude de Abdourafiq .H et al, portant sur un enfant âgé d'un an, suivi pour sarcome d'Ewing de la 3ème vertèbre lombaire, a présenté cliniquement un tableau de syndrome de la queue de cheval. Les signes cliniques comprenaient une paraparésie des deux membres inférieurs avec une diminution des réflexes ostéo-tendineux, une hypoesthésie en selle, et des troubles sphinctériens à type d'incontinence urinaire et de constipation (54).

Selon l'étude prospective menée par Claren et al. Sur 82 patients atteints d'un sarcome d'Ewing localisé des côtes, cinquante et un pour cent présentaient un épanchement pleural au moment du diagnostic. (55)

Il est essentiel d'effectuer un examen clinique minutieux et complet des autres appareils de l'organisme afin de détecter d'éventuelles localisations secondaires de la tumeur initiale. Environ 25% des patients peuvent présenter des métastases pulmonaires, osseuses, ou à la moelle osseuse au moment du diagnostic (56).

3.1. Le siège de la tumeur :

L'examen clinique peut révéler une tuméfaction inflammatoire au niveau de la tumeur, témoignant de l'importance de l'atteinte des parties molles, en particulier au niveau des os plats. Cependant, cette tuméfaction n'est ni constante ni spécifique des tumeurs malignes (18).

a. Le sarcome d'Ewing osseux :

Le sarcome d'Ewing peut atteindre tous les os du squelette, avec une prévalence légèrement observée au niveau des os longs, lesquels sont impliqués dans 50 à 60% des cas.

Le fémur est impliqué dans environ 15 à 27% des cas, suivi du tibia, de l'humérus et du péroné.

Selon Moore et Haydon, la localisation prédominante du S.E se situe au niveau des membres, représentant 46% des cas, avec une prévalence plus marquée au niveau des membres inférieurs par rapport aux membres supérieurs. Ensuite, le bassin est le site le plus fréquent, observé dans 25%, suivi du tronc, englobant les côtes et la colonne vertébrale, qui représente 22% des cas (15).

Le S.E représente 5 à 10% des tumeurs costales malignes et survient généralement entre dix et 15 ans (57). Au niveau costal, la tumeur peut se manifester par une masse dure et fixe au niveau thoracique (58).

D'autres sites moins fréquents et plus rares comprennent les os du crâne, les os des mains et des pieds qui peuvent être touchés (59).

Tableau XIV : Les différentes localisations du sarcome d'Ewing osseux sur le squelette dans le groupe IESS (The Intergroup Ewing's Sarcoma Study) (28).

La localisation primitive	Fémur	Os iliaque	Fibula	Tibia	Humérus	Cotes et Vertèbres	Les os du crane
Le pourcentage	20.8%	12.5%	12.2%	10.6%	10.6%	11.8%	0.7%

Selon l'étude menée par Gisela Barros et al., la tumeur primitive était localisée au niveau du tibia dans 33%, du fémur dans 7%, des vertèbres dans 20%, du bassin dans 13%, des côtes dans 13% et de l'épaule dans 7% (35).

D'après l'étude réalisée par TNIFASSE NOUHAILA portant sur une série de 15 patients atteints de sarcome d'Ewing, dont 11 présentaient une forme osseuse et 4 une forme extra-osseuse, il a été observé que le sarcome d'Ewing osseux affectait les os du pelvis dans 4 cas, les côtes dans 2 cas, l'humérus dans 2 cas, le péroné dans 2 cas, et le fémur dans un seul cas. À l'inverse, le sarcome d'Ewing extra-osseux touchait la région pelvienne dans 2 cas et également la cuisse dans deux cas. (42)

Selon l'étude menée par Borrego-Paredes sur une série de 41 patients suivis pour le sarcome d'Ewing, la localisation de la tumeur primitive était osseuse dans 78,5% des cas et extra-osseuse dans 21,95% des cas. Les sites dans le groupe osseux étaient répartis comme suit : le fémur (10 cas, 31,25%), la colonne vertébrale (8 cas, 25%), le péroné (4 cas, 12,5%), le bassin (3 cas, 9,38%), le calcaneum (2 cas, 6,25%, Fig. 2), le tibia (2 cas, 6,25%), l'humérus (2 cas, 6,25%), et le 5e métatarsien (1 cas, 3,13%). (60)

Au niveau des os longs, le sarcome d'Ewing se développe généralement à partir de la diaphyse ou de la région métaphyso-diaphysaire (59).

Dans notre série, La localisation osseuse du sarcome d'Ewing était présente chez 43 cas, soit 96%. Les os longs étaient le site le plus fréquent de la tumeur, en particulier au niveau des membres inférieurs, affectant dans la majorité des cas la région métaphyso-diaphysaire. Cela constituait 49% des cas, avec 22 patients concernés. Les os plats étaient également fréquemment affectés, représentant 45% des cas, soit 20 patients, tandis qu'un seul cas concernait les os courts, soit 2%.

b. Le sarcome d'Ewing extra-osseux :

C'est une variante peu fréquente se développant dans diverses localisations extrinsèques aux os. Ces tumeurs peuvent apparaître dans les tissus mous, les tissus cutanés et sous cutanés, le tractus gastro-intestinal, les reins, et le tractus uro-génital (61-65). Le sarcome d'Ewing extra-osseux se manifeste de manière nettement plus fréquente chez les adultes que chez les enfants (66). Les sarcomes d'Ewing des parties molles, plus rares, sans aucune connexion squelettique peuvent se manifester non seulement au niveau des membres mais aussi dans le tronc, au rétropéritoine, dans le système nerveux central, les voies urinaires, les ovaires, les testicules, le pancréas, la vésicule biliaire, ainsi que dans la peau. Les circonstances de découverte sont celles d'un sarcome des parties molles, voire d'une tumeur viscérale. C'est l'examen histologique et l'analyse moléculaire (recherche de transcript de fusion) qui peuvent redresser le diagnostic de ces formes atypiques (2).



Figure 52 : Image préopératoire illustrant la présence d'une masse à la partie postérieure du cou chez un adolescent de 14 ans diagnostiqué avec un sarcome d'Ewing extra-osseux sous cutané

(64).

Selon El Andaloussi et al, la topographie du sarcome d'Ewing extra-osseux est ubiquitaire, la topographie est ubiquitaire, mais atteint préférentiellement la région paravertébrale, la paroi thoracique, le rétropéritoine et les extrémités plutôt inférieures que supérieures, mais également la tête, le larynx et les fosses nasales. L'aspect bien limité de la tumeur n'est pas synonyme de bénignité. La lésion est excentrée par rapport à l'os et l'atteinte osseuse est rare, secondaire, par contiguïté, lytique et/ou avec réaction périostée (67).

Tableau XV : Répartition de la localisation du sarcome d'Ewing extra-osseux selon CWS
(Cooperative Weichteilsarkom studien-gruppe) (68).

La localisation primitive du sarcome d'Ewing extra-osseux	Pourcentage
Abdomen	9%
Membres	20%
Thorax	20%
Tête/Cou	18%
Pelvis	7%
Paravertébrale	16%
Autres	9%

Dans notre série, la localisation du sarcome d'Ewing extra-osseux a été observée chez deux patients, impliquant la paroi thoracique (tumeur d'Askin).

IV. Étude biologique

Sur le plan biologique, il n'y a pas de signes caractéristiques. Cependant, on peut observer une anémie, une hyperleucocytose, un syndrome inflammatoire biologique (VS et CRP élevés) et une élévation des lactates déshydrogénases (LDH), qui sont des indicateurs indirects du volume tumoral, mais ils ne sont pas spécifiques (3). et la phosphatase alcaline (PAL) (15).

Dans notre étude, les résultats du bilan biologique réalisé chez nos patients révèlent : une anémie hypochrome microcytaire dans 9 cas, une élévation de la VS dans 4 cas, de la CRP dans 8 cas, des LDH dans 4 cas, et la PAL chez un seul patient. Ces résultats concordent avec ceux de la littérature.

V. Étude radiologique

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

Les radiographies conventionnelles correspondent à l'examen de première intention. Elles permettent de poser un large éventail de diagnostics et d'écarter certaines étiologies en révélant le caractère agressif de la lésion.

Les hypothèses diagnostiques ainsi formulées pourront être affinées à l'aide d'autres examens d'imagerie tels que la tomodensitométrie (TDM) et/ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM), permettant ainsi de mieux caractériser la lésion, d'évaluer son extension et d'envisager un traitement adéquat.

Cependant, la certitude diagnostique ne sera apportée que par la biopsie et l'analyse anatomopathologique et biomoléculaire de la lésion.

1. Le bilan radiologique initial

Selon Moore, même en présence de nombreuses techniques d'imagerie avancées, les radiographies standards restent la première approche privilégiée (15).

Selon Weber KL et Sim FH, l'apparence radiologique des lésions osseuses primitives du sarcome d'Ewing se présente sous forme d'ostéolyse mouchetée et perméative. Une réaction périostée, avec un aspect en "pelure d'oignon", est fréquente dans le sarcome d'Ewing, mais elle n'est pas pathognomonique.

Il est fréquent de trouver une volumineuse masse dans les tissus mous associée à la lésion osseuse, qui est mieux évaluée par l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Celle-ci est plus sensible qu'une tomodensitométrie (TDM) pour évaluer l'atteinte des tissus mous et l'extension tumorale dans la moelle osseuse (69).

1.1. Radiographie standard :

a. Technique :

L'image radiologique, étant une superposition sur un plan, des projections de plusieurs organes ou tissus traversés par les rayons X, l'analyse d'un segment osseux nécessite la réalisation de deux incidences orthogonales (en général un cliché de face et de profil) afin de localiser avec précision une anomalie au sein de l'os, de l'articulation ou dans les parties molles (70).

Il est essentiel d'avoir des clichés de haute qualité prenant la totalité du membre, ainsi que des clichés localisés sur la lésion, pris sous différents degrés de rotation.

b. Avantage :

- Les clichés radiographiques simples motivés par les signes cliniques constituent la première étape du diagnostic (71) et consistent en une radiographie standard dans les deux plans (45).
- Les simples clichés radiographiques, centrés sur la lésion, permettent une première approche pour définir les caractères d'agressivité (47).
- La radiographie standard permet d'étudier les os, les articulations et les parties molles.
- Déterminer le siège sur l'os (épiphyse, métaphyse, diaphyse) et en profondeur (os spongieux, corticale, surface).
- L'aspect radiographique permet d'indiquer l'agressivité de la lésion et d'établir un diagnostic positif et/ou différentiel. Les caractéristiques radiographiques clés comprennent le siège, la matrice, la réaction périostée et les marges de la lésion. À partir de l'anamnèse du patient, de son âge, du siège de la lésion et de l'apparence radiographique, il est possible d'identifier correctement environ 80% des lésions osseuses (72).

c. Limite :

- Les signes radiologiques sont initialement minimes et peuvent passer inaperçus lors de l'interprétation (73).
- Moins sensible pour les tumeurs axiales.
- Ne permet pas d'évaluer l'envahissement endocanalaire et ne révèle que des signes généraux de l'envahissement des tissus mous.

d. Sémiologie :

Sur les radiographies, la sémiologie d'une pathologie agressive doit être analysée précisément. Les aspects radiologiques évocateurs de tumeur osseuse maligne ne sont pas forcément spécifiques. Certes une lyse osseuse hétérogène, des appositions périostées en pelure d'oignon, a fortiori des images en feu d'herbe, ou une rupture corticale sont très suspectes d'être en rapport avec un processus malin (47).

D'après l'étude de Caro-Domínguez portant sur les caractéristiques d'imagerie des tumeurs osseuses du pied chez les enfants (de 0 à 18 ans), basée sur une revue systématique de tous les cas présentés à un hôpital pédiatrique tertiaire au cours de la période de 1999 à 2014, quatre cas de sarcome d'Ewing ont été notés. Ces cas sont survenus entre l'âge de 7 ans et 13 ans, trois d'entre eux dans les métatarsiens et un dans le calcanéum. Les radiographies ont révélé des lésions ostéolytiques présentant un aspect perméatif et une destruction corticale, associées à une importante masse tissulaire extra-osseuse (74).

d.1. Le siège :

Il faut préciser la topographie de la lésion tant dans le plan longitudinal (épi-/méta-/diaphysaire) que dans le plan transversal (on distingue les lésions centrales, excentrées, corticales ou juxta corticales). Le site de la lésion est particulièrement important (75). Selon Weber et al. Le sarcome d'Ewing atteint préférentiellement les os longs des membres, notamment la région diaphyso-métaphysaire.

Le fémur est l'os le plus fréquemment touché, représentant environ 25% des cas, suivi du tibia (11%), de l'humérus (11%) et des os du bassin (11%). D'autres localisations moins fréquentes incluent le péroné (7%) et les côtes (6%). Il est essentiel de noter que le SE peut potentiellement toucher la plupart des os du corps et peut également se développer au niveau des tissus mous (sarcome d'Ewing extra-squelettique), le SE extra squelettique a été observé chez seulement 1,5% des patients dans une série de 64 cas (76).

Selon l'étude de Peersman et al portant sur 64 patients suivis pour un sarcome d'Ewing, plus de 90% des lésions observées au niveau des os longs sont localisées dans la métaphyso-diaphyse (77).

Les résultats de notre série ne diffèrent en rien de ces constatations, puisque 14 patients ont présenté une atteinte des os longs, 7 de ces atteintes sont localisées au niveau de la région métaphyso-diaphysaire.6 au niveau des os plats et un seul au niveau des os courts.

d.2. Les modifications structurales de l'os :

➤ **Ostéolyse :**

L'ostéolyse est caractérisée par l'aspect de ses contours, témoignant de l'évolutivité de la lésion. L'analyse des contours est basée sur la classification de Lodwick. Les différents types d'ostéolyse peuvent être associés.

L'aspect ostéolytique est fréquemment rencontré dans le sarcome d'Ewing dans 75% (78).

La classification radiologique de Lodwick des lésions ostéolytiques identifie trois types : (79) (80)

- **Type I : Ostéolyse géographique :**

C'est une ostéolyse avec des marges plus ou moins bien définies, plus ou moins condensées ressemblant aux contours d'une carte géographique. Trois sous types sont décrits en fonction de l'aspect des bords. La lésion étant d'autant plus évolutive qu'elle est plus mal délimitée.

- IA : Ostéolyse géographique avec sclérose marginale.

Les bords de la plage d'ostéolyse sont marqués par un liseré dense de condensation. Son épaisseur dépend de la vitesse d'évolution de la tumeur : plus l'évolution est lente, plus le liseré est épais. Le liseré de condensation traduit une réaction ostéoblastique de l'os porteur.

Orientation diagnostique : lésion de croissance lente, très faiblement agressive, et donc plutôt bénigne.



Figure 53 : Radiographie standard de face objectivant une lésion ostéolytique de type géographique avec sclérose marginale. Type IA selon Lodwick (81).

- **IB : Ostéolyse géographique à bords nets sans sclérose marginale.**

Les bords de la plage d'ostéolyse sont nets, à l'emporte-pièce, mais sans liseré de condensation. La lésion est donc plus évolutive que le type IA, puisque l'os sain de voisinage n'a pas pu mettre en œuvre de réaction ostéoblastique condensante permettant de limiter l'évolution du processus tumoral.

Orientation diagnostique : lésion d'évolutivité moyenne pouvant correspondre aussi bien à une lésion bénigne, une lésion maligne, ou infectieuse.



Figure 54 : Radiographie du bassin de face chez une fille de 15 ans suivie pour un S.E, objectivant une lésion ostéolytique de type géographique, à bordure nette et condensée, en position centrale au niveau de la métaphyse proximale du fémur droit (82).

- IC : Ostéolyse géographique à bords mal définis.

Les bords de la plage d'ostéolyse sont flous, avec une zone transitionnelle mal définie. Les possibilités de réaction ostéoblastique de l'os sain voisin sont dépassées.

Orientation diagnostique : lésion rapidement évolutive, agressive qui peut donc être maligne ou infectieuse.



Figure 55 : Radiographie standard, objectivant une lésion ostéolytique de type IC (flèches blanches) au niveau métaphyso–diaphysaire du fémur, avec une extension corticale (tête de flèche) et une réaction périostée plurilamellaire associée (flèches noires) (81).

- Type II : Ostéolyse mitée.

Elle se traduit par de nombreuses petites lacunes rondes, ovales, ou à bords déchiquetés, parfois confluentes en plages à bords flous, l'ensemble étant comparé à un tricot « mangé par les mites ».

Orientation diagnostique : lésion agressive, maligne ou infectieuse, mais parfois rencontrée dans certaines lésions bénignes (granulome éosinophile).



Figure 56 : Radiographie de la jambe chez une fille de 13 ans suivie pour un S.E, objectivant une lésion ostéolytique de type mité de la Fibula gauche, diaphyso-métaphysaire, évoquant une tumeur agressive (82).

- Type III : Ostéolyse ponctuée ou perméative.

Elle est caractérisée par de multiples lacunes rondes ou ovalaires de très petite taille dont les bords sont flous et dont le siège principal est l'os compact. Il s'agit de la traduction d'une réaction ostéoclastique intense en faveur d'une lésion très agressive.

Orientation diagnostique : tumeurs malignes, infections, processus bénins de résorption osseuse rapide (algodystrophie, hyperparathyroïdie).



Figure 57 : Radiographie antéro-postérieure du pied chez une fille de 9 ans suivie pour un S.E. objectivant une lésion ostéolytique de type perméative de la 3eme métatarse (flèche) (74).

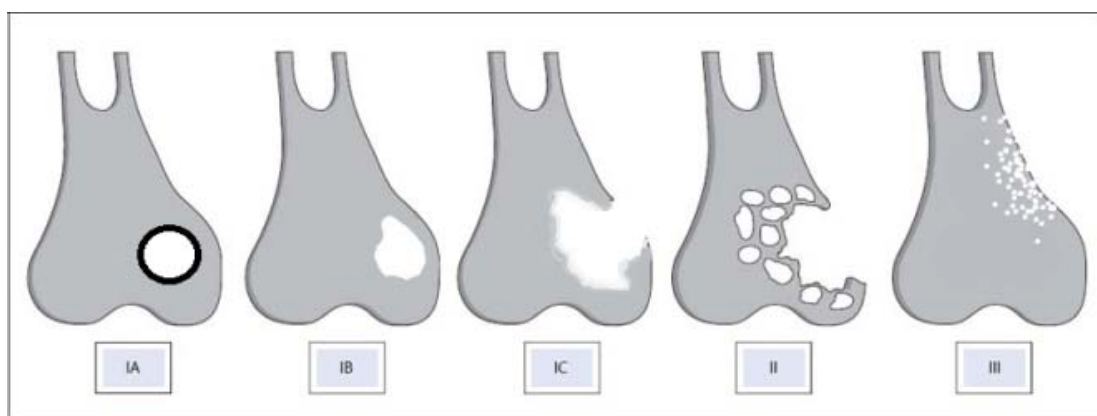


Figure 58 : La classification de Lodwick pour les lésions ostéolytiques (83).

- **Associations** : Sont souvent associés les types II et III qui correspondent à des lésions agressives d'évolution rapide. Dans ces 2 types d'ostéolyse, le caractère malin de la tumeur est à suspecter. De même pour le type IC qui peut être associé avec les types II et III.

➤ **Ostéocondensation** :

L'ostéocondensation entraîne une augmentation de la densité radiologique avec un aspect d'os trop « blanc » (70).



Figure 59 : Radiographie standard du genou de face objectivant un aspect condensant au niveau de la métaphyse supérieure du tibia chez une patiente de 15 ans suivie pour un sarcome d'Ewing (2).

➤ **Lésions mixtes** :

Il s'agit de l'association d'une ostéolyse et d'une condensation.

Dans notre série, les caractéristiques des lésions étaient variées. Quinze patients (soit 71%) présentaient des lésions ostéolytiques pures, cinq patients (soit 24%) avaient des lésions mixtes tandis qu'un seul cas (soit 5%) ne présentait que l'ostéocondensation.

d.3. La réaction périostée :

Sa présence traduit une ostéogénèse réactionnelle lorsque la lésion atteint le périoste. Sa morphologie dépend de la vitesse d'évolution du processus causal (84).

Dans le sarcome d'Ewing, elle est très fréquemment, voire constamment observée. On distingue :

❖ **Réaction périostée continue avec conservation de la corticale :**

• **Type lamellaire :**

Soit unilamellaire (une seule couche de 1 à 3mm d'os néoformé), on la voit au tout début du S.E, ou plurilamellaire, s'observe de façon caractéristique dans le S.E. L'aspect est celui de lamelles osseuses qui forment une succession de couches osseuses qui ne fusionnent pas à la corticale car le processus est rapidement évolutif (85).



Figure 60 :Radiographie standard chez un patient suivi pour un sarcome d'Ewing du fémur, montrant une lésion perméative intéressant le tiers supérieur de la diaphyse fémorale associée à une réaction périostée plurilamellaire continue en bulbe d'oignon (flèche) (45).



Figure 61 : Réaction périostée en pelure d'oignon observée chez un garçon de 12 ans suivi pour un sarcome d'Ewing du fémur proximal (75).

- Type spiculaire ou spiculations sous-périostée :

Le périoste est soulevé par le processus pathologique, et dans l'espace ainsi créé, se développe une ostéogenèse perpendiculaire au cortex, donnant un aspect de spicules osseux. Les spicules peuvent être parallèles, en « poils de brosse », ou divergents en « rayons de soleil » (85).

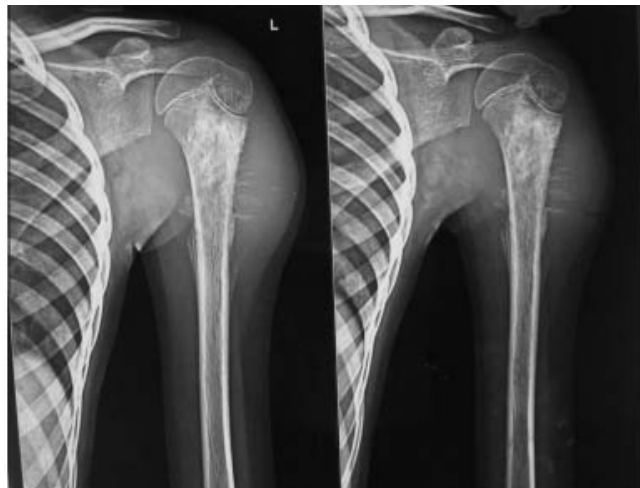


Figure 62 : Réaction périostée en spicules (rayons de soleil) observée chez une patiente de 11 ans suivie pour un sarcome d'Ewing de l'humérus gauche (86).

❖ Une réaction périostée discontinue :

• Éperon ou triangle de Codman :

Le triangle de Codman correspond à une réaction périostée discontinue constituée d'un éperon périosté séparé de la corticale par une zone triangulaire radiotransparente (85).

Le sarcome d'Ewing peut donner lieu à un signe radiologique important appelé le triangle de Codman. Ce triangle se caractérise par une zone triangulaire qui se forme sous le périoste lorsque la lésion détache le périoste de l'os (56).

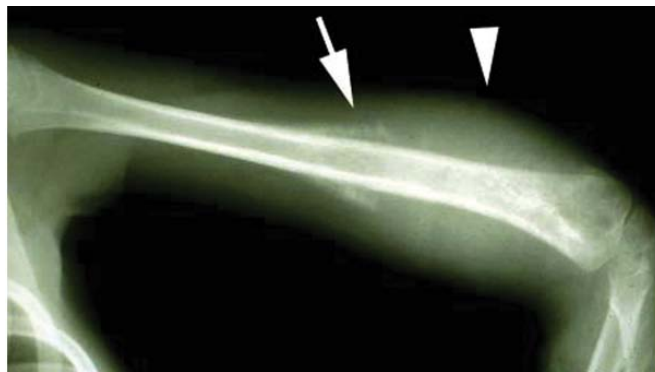


Figure 63 : Radiographie standard chez un enfant suivi pour un sarcome d'Ewing osseux intéressant la région métaphyso-diaphysaire distale de l'humérus gauche. Des triangles de Codman (flèche) et un envahissement des PM en regard (tête de la flèche) (20).

d.4. La rupture corticale :

La rupture corticale est un signe de malignité aussi bien dans les os courts que dans les os longs. Selon la classification de Lodwick, l'absence d'une rupture corticale ou une rupture partielle serait classée en tant que grades IA ou IB, tandis qu'une rupture totale serait classée en tant que types IC, II ou III (87).

Chez la majorité des patients de notre série, la corticale a été rompue.



Figure 64 : Radiographie standard de face : Sarcome d'Ewing du péroné chez un garçon de 4 ans: Une lésion mixte avec rupture corticale et réaction périostée.

d.5. L'envahissement des parties molles :

L'envahissement des tissus mous marque une lésion agressive, parfois avec des fragments osseux en son sein. La taille de la lésion est également un critère important (une lésion supérieure à 6 cm est généralement très suspecte de malignité) (82).



Figure 65 : Sarcome d'Ewing du radius droit chez un garçon de 12 ans, la radiographie standard montre une lésion ostéolytique perméative avec une rupture corticale et un envahissement des parties molles (88).

d.6. La fracture pathologique :

Les fractures pathologiques peuvent être des circonstances révélatrices des tumeurs osseuses malignes primitives (78).

La survenue d'une fracture pathologique impose d'obtenir des radiographies de bonne qualité et de rester méfiant devant la possibilité d'une fracture suite à un traumatisme mineur (47).

Selon l'étude de Marwa ASERMOUH, la fracture pathologique était présente sur les radiographies standard chez 3 patients atteints de S.E (39). Dans notre série, la fracture pathologique n'était présente que chez un seul patient sur la radiographie standard.



Figure 66 : Radiographie standard de la cuisse de profil, chez un garçon de 17 ans, présente une fracture pathologique diaphysaire distale sur un S.E du fémur droit (88).

Selon l'étude de Baraga et al, portant sur 43 cas de sarcome d'Ewing des petits os des mains et des pieds, les caractéristiques radiologiques étaient les suivantes : les lésions ostéolytiques étaient présentes dans 51%, l'ostéocondensation dans 14%, et les lésions mixtes dans 33%. Les lésions ostéolytiques ont été classées en type III dans 77% selon la classification de Lodwick, la corticale était rompue dans 63%, la réaction périostée était de type éperon de Codman dans 44% et en bulbe d'oignon dans 35%, l'envahissement des parties molles était observé dans 77%, et la fracture pathologique dans 21% (89). Selon l'étude de Sergio portant sur un enfant de 14 ans suivi pour un sarcome d'Ewing de la mandibule, la radiographie standard de la mandibule a révélé une zone ostéolytique et radiotransparente, avec une destruction corticale dans la région du col et de l'angle de la mandibule. Associée à cette ostéolyse, une réaction périostée sous forme de spicules en "rayons du soleil" émanant du bord inférieur de la mandibule, avec un éperon de Codman à la bordure antérieure du bord inférieur de la mandibule (90).

Selon Weber et al, dans une série de 64 patients atteints de sarcome d'Ewing, la majorité des tumeurs étaient mixtes lytiques-sclérotiques (dans 75%) et purement lytiques dans 25% des cas. Des réactions périostées complexes telles que la réaction plurilamellaire en bulbe d'oignon

peuvent être rencontrées dans 25% des cas, tandis que les réactions spiculées en "rayons de soleil" ou en triangle de Codman peuvent être observées dans 27 à 50% de tous les cas (76).

Selon Murphey et al., à la radiographie standard, le sarcome d'Ewing osseux révèle des caractéristiques agressives, reflétant la nature de haut grade de cette lésion maligne. Les lésions ostéolytiques de type II et III, selon la classification de Lodwick, sont observées dans 76% à 82% des cas, et une ostéolyse géographique avec une large zone de transition est observée dans 15% des cas. La destruction corticale (19% à 42%) avec une masse tissulaire associée (56% à 80%) est également courante. Une réaction périostée est fréquente (58% à 84%) et généralement d'apparence agressive (94%), soit lamellaire (en pelures d'oignon), soit spiculée (en rayons de soleil). Les composantes sclérotiques sont observées dans 32% à 40% des cas. Les caractéristiques radiographiques moins courantes du sarcome d'Ewing osseux comprennent un épaissement cortical (21%) et une fracture pathologique dans 15% (109).

1.2. IRM :

Doit être réalisée avant la biopsie afin de cibler le prélèvement sur une zone non nécrotique et d'éviter les modifications morphologiques de l'acte.

L'IRM est la modalité d'imagerie de référence en raison de sa haute résolution du contraste des tissus mous et de l'absence de radiation ionisante. Elle évalue avec une grande précision le volume tumoral extra-osseux, ses rapports avec les structures adjacentes et l'étendue intra-médullaire (91).

Cette technologie, qui n'utilise pas les rayons X, est sans risque d'irradiation pour le patient.

Dans notre série, 30 patients ont bénéficié de cet examen, soit 67%.

a. Technique :

L'IRM est un examen d'imagerie médicale qui utilise un appareil émettant des ondes électromagnétiques grâce à un gros aimant. Soumis à ces ondes, les atomes d'hydrogène composant les tissus de l'organisme se mettent à vibrer. Ils émettent alors des signaux, captés par une caméra spécifique et retranscrits en images sur un écran d'ordinateur (92).

Les séquences IRM comprennent généralement des images pondérées en T1 sans contraste, des images pondérées en T2 avec suppression de la graisse, des images pondérées en inversion de courte durée (STIR), et des images pondérées en T1 avec suppression de la graisse après injection de produit de contraste (93).

Ces séquences devraient être réalisées dans au moins deux et de préférence trois plans, avec une séquence d'imagerie longitudinale visualisant l'ensemble de l'os. La mesure de la tumeur intramédullaire peut être difficile en présence d'un œdème péri-tumoral. Une séquence non pondérée en T1 ou la combinaison d'une séquence pondérée en T1 avec une séquence STIR peuvent être utiles et peuvent contribuer à différencier la tumeur de l'œdème environnant. L'injection intraveineuse de gadolinium est indispensable, permettant de différencier les zones tissulaires tumorales des zones nécrotiques (93).

Elle précise au mieux l'envahissement dans les parties molles, les rapports avec les principaux troncs nerveux et vasculaires, l'envahissement intra-articulaire et les rapports avec le cartilage de conjugaison (94).

Dans notre étude, les protocoles d'imagerie par résonance magnétique (IRM) du sarcome d'Ewing comprennent des séquences T1, T2, des séquences avec suppression de la graisse (FAT SAT) ou inversion du temps de relaxation court (STIR), ainsi que des séquences après injection de contraste dans les plans axial, coronal et sagittal.

b. Avantage :

C'est un examen sensible et spécifique, présentant un intérêt dans : (2) (95)

- **Le diagnostic positif** : permettant une localisation précise de la tumeur et identifiant les anomalies de signal, telles que les zones tumorales actives, les zones nécrotiques et l'œdème péri-tumoral.
- **Le diagnostic différentiel** : notamment avec l'ostéomyélite.
- **L'extension locorégionale** : analyse de l'extension de la tumeur en intra-médullaire, l'envahissement des parties molles, du cartilage de croissance, les skips métastases, épiphyse, ainsi que les structures vasculo-nerveuses.

- **La surveillance post-thérapeutique** : évaluation de la réponse tumorale à la chimiothérapie et à la radiothérapie, surveillance évolutive par la recherche des récurrences locales.

c. Limite :

- Examen coûteux
- Ne permet pas de visualiser les petites calcifications.
- Etude limitée de la corticale et des appositions périostées.
- La majoration de l'extension péri-osseuse en raison de l'œdème péri-lésionnel.

d. Sémiologie :

d.1. Les anomalies de signal :

L'IRM est l'examen de choix pour l'analyse de la lésion tumorale et de l'extension locorégionale. La tumeur prend habituellement le contraste, apparaissant en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2 (96). Selon Ladd et Roth, les caractéristiques du signal en imagerie par résonance magnétique (IRM) ne sont généralement pas spécifiques de la nature de la tumeur. En général, le sarcome d'Ewing présente un signal hétérogène, plutôt intermédiaire à faible en T1 et en hypersignal en T2. Cependant, dans les zones de nécrose, on peut observer des variations, se traduisant par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2.

Les séquences après injection de produit de contraste peuvent être bénéfiques pour une meilleure délimitation de la tumeur et pour la différencier de l'œdème péri-tumoral (72). Selon Sibbou et al., l'IRM cérébrale chez un nourrisson de 12 mois suivi pour un sarcome d'Ewing temporal a objectivé un processus lésionnel en hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène, se rehaussant après l'injection du gadolinium (97).



Figure 67 : Image par résonance magnétique pondérée en T1 en coupe sagittale chez un patient de 10 ans suivi pour un S.E de l'humérus droit objectivant une lésion en hyposignal hétérogène (flèche) (3).

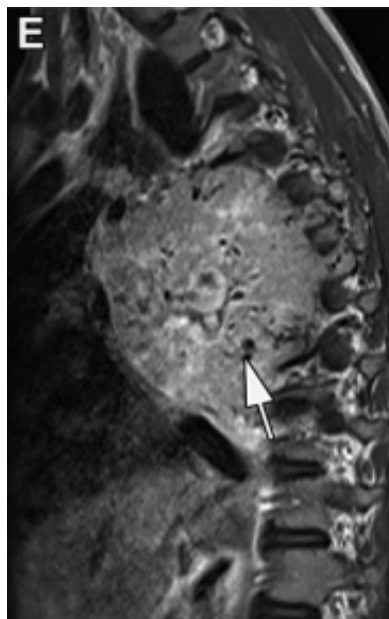


Figure 68 : Image par résonance magnétique pondérée en T2 en coupe sagittale chez un patient de 16 ans suivi pour un sarcome d'Ewing paravertébral en hypersignal T2 par rapport au muscle (98).

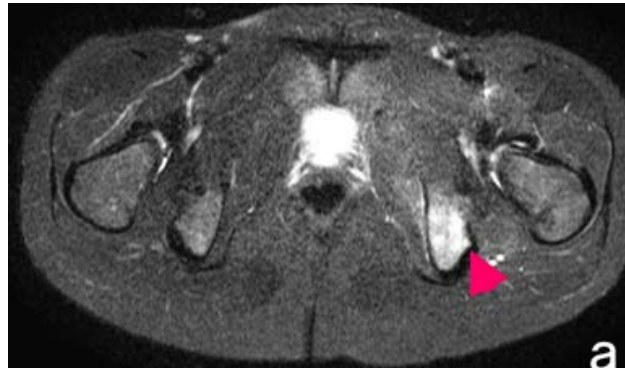


Figure 69 : Image par résonance magnétique pondérée en T2-STIR révélant un hypersignal au niveau de l'ischion gauche chez une fille de 9 ans (3).

d.2. Rehaussement après injection du produit de contraste :

La tumeur d'Ewing se caractérise par un hyposignal en T1, hypersignal en T2, et une prise de contraste lors de l'injection de gadolinium.

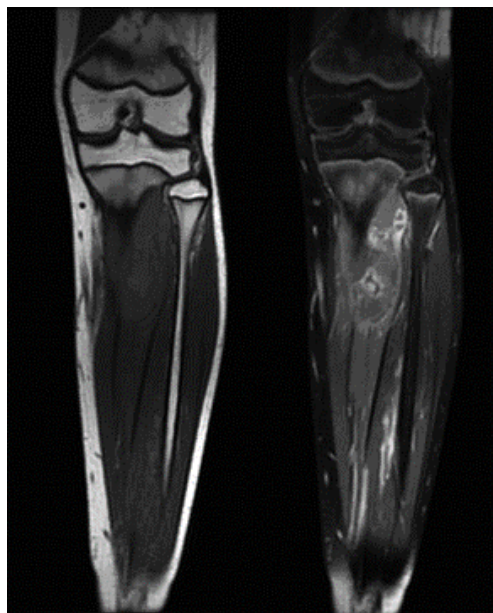


Figure 70 : IRM de la jambe gauche chez un garçon de 13 ans, en coupe coronale T1 (à gauche), et en coupe coronale T1 avec saturation de la graisse et injection de contraste (à droite) objectivant une lésion dans la partie proximale de la diaphyse et de la métaphyse du tibia gauche, une destruction osseuse importante et une masse des tissus mous avec un rehaussement hétérogène après injection du produit de contraste (99).

d.3. La nécrose tumorale :

La nécrose se manifeste par des zones en hyposignal sur les séquences en écho de spin T1, ne se rehaussant pas après l'injection du PDC, et en hypersignal sur les séquences en écho de spin en pondération T2. L'évaluation du degré de nécrose spontanée d'une tumeur maligne, au moment du diagnostic, est particulièrement importante et se fait en séquences en écho de spin pondérées T1 par comparaison entre les coupes avant et après injection de PDC, la zone de nécrose ne se rehaussant pas lors de l'injection (100) (101).

d.4. La rupture corticale :

L'IRM n'est pas performante pour l'analyse de la corticale (car celle-ci ne contient pas de protons) et se traduit par un hyposignal (102).

d.5. L'extension tumorale locorégionale :

Avant tout traitement, un bilan d'extension locorégional doit être effectué afin de préciser les limites de la tumeur dans l'os et les parties molles, ainsi que ses rapports avec les articulations et les structures vasculonerveuse (94).

L'imagerie par résonance magnétique permet de définir les limites de la lésion ainsi que son extension locorégionale, tout en précisant ses rapports avec le faisceau neurovasculaire, les structures squelettiques et tissulaires adjacentes (88).

L'IRM participe également au bilan d'extension régionale afin de vérifier l'intégrité des articulations sus et sous-jacentes et de détecter la présence éventuelle de skip métastases.

- **Extension intra-médullaire : (103) (102)**

L'IRM est très sensible pour détecter les modifications de l'intensité du signal de la moelle osseuse.

Elle s'explore sur une coupe coronale ou sagittale de l'os atteint dans son ensemble, en séquences écho de spin pondérées en T1. La moelle osseuse est normalement en hypersignal T1 puisqu'elle est grasseuse. L'infiltration de la moelle osseuse se traduit par une disparition de cet hypersignal normal. La diffusion de l'hyposignal tissulaire permet de préciser l'extension de la tumeur à ses extrémités supérieures et inférieures.

Normalement, la moelle osseuse est légèrement hyperintense par rapport au muscle sur les séquences pondérées en T1. L'hyposignal par rapport au muscle présente une précision de 81% pour identifier un processus infiltrant.



Figure 71 : Aspect en imagerie par résonance magnétique d'un sarcome d'Ewing de la diaphyse fémorale chez un garçon de 9 ans montrant l'importance de l'envahissement intramédullaire et l'extension dans les parties molles (2).

- **Extension épiphysaire :**

Le cartilage de conjugaison a longtemps été considéré comme une barrière à l'extension tumorale.

L'IRM a montré qu'en fait, l'envahissement épiphysaire est beaucoup plus fréquent qu'on ne le pensait et d'autant plus fréquent que l'on se rapproche de l'âge de l'épiphysiodèse, au moment où les anastomoses vasculaires se créent entre le système épiphysaire et métaphysaire (100).



Figure 72 : Image par résonance magnétique pondérée en T1 en coupe coronale, objectivant l'extension épiphysaire du S.E. (flèche) (104).

- **Skips métastases :**

L'IRM doit englober la totalité du site de la tumeur primaire ainsi que l'intégralité de l'os atteint, afin de repérer d'éventuelles skips métastases. Même si ces lésions sont rares, en particulier dans le cas du sarcome d'Ewing, elles ont un pronostic défavorable. Ces skips métastases se distinguent clairement de la tumeur primaire et peuvent apparaître à proximité ou à distance de celle-ci, que ce soit dans le même os ou de part et d'autre de l'articulation (93).

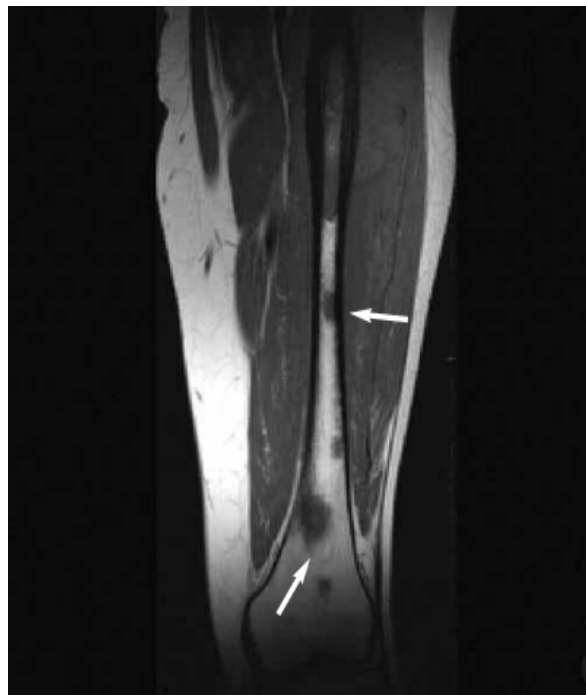


Figure 73 : Image par résonance magnétique pondérée en T1 en coupe coronale, objectivant un SE de la diaphyse fémorale gauche avec des skip métastases au niveau de la partie distale du fémur (flèches). (Les skips métastases sont bien vues en hyposignal au sein de l'hyperintensité grasseuse) (77).

- **Extension aux parties molles : (102)**

L'IRM est l'examen clé pour montrer l'extension tumorale au niveau des parties molles.

L'extension aux tissus mous se voit sur les coupes en T1 après injection du PDC et sur les coupes en T2. On constate un hypersignal qui augmente lors des séquences en écho de spin T2, et un signal plus intense après injection du PDC.

L'IRM précise au mieux l'envahissement dans les parties molles, sur les séquences en T2, ou en T1 avec injection de gadolinium et saturation de graisse (Fat-sat) (2).



Figure 74 : Imagerie par résonance magnétique chez un garçon suivi pour un sarcome d'Ewing du pubis droit montrant l'extension de la tumeur dans les parties molles (flèches) (78).

La difficulté provient de l'œdème inflammatoire péri-tumoral, qui a tendance à se confondre avec la tumeur, entraînant ainsi une surestimation de l'extension.

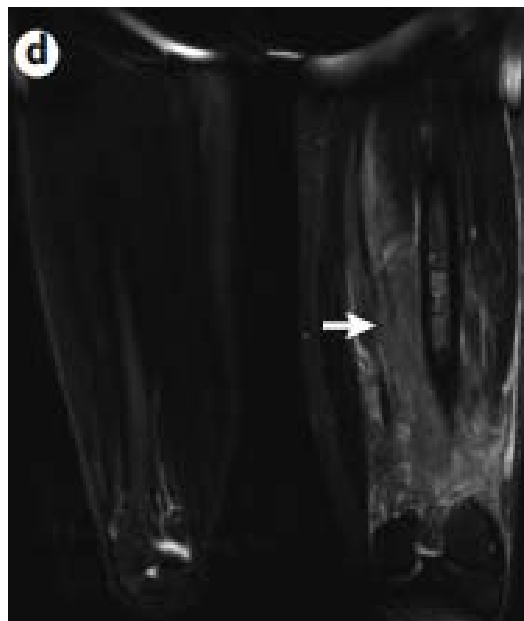


Figure 75 : Imagerie par résonance magnétique : séquence pondérée en T2 montrant un sarcome d'Ewing de la diaphyse fémorale droite chez un garçon de 14 ans avec un œdème au niveau des parties molles (flèche) (105).

- **Extension vasculo-nerveuse :**

L'IRM est nécessaire pour définir l'étendue de la tumeur, ainsi que son extension aux structures adjacentes telles que les nerfs et les vaisseaux (56).

Les séquences axiales pondérées en T2 permettent de mettre en évidence l'extension des lésions aux structures vasculo-nerveuses. (106) S'il existe un doute sur un envahissement vasculaire, cet examen est complété par une angio-IRM qui s'avère aussi performante que l'angiographie (94).

- **Extension à l'articulation adjacente :**

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est l'examen radiologique de choix pour évaluer une tumeur osseuse après une radiographie standard. L'extension intramédullaire et vers les articulations adjacentes, est mieux visualisée avec cet examen (72).

Selon l'étude de Kuleta-Bosak et al, portant sur 27 enfants atteints de sarcome d'Ewing, une IRM a été réalisée chez 12 patients. Tous les examens IRM ont montré une masse hétérogène avec des limites mal définies et une rupture corticale. L'intensité du signal de la tumeur était faible sur les images pondérées en T1 et élevée sur les images pondérées en T2. Un rehaussement hétérogène de l'intensité du signal sur les images pondérées en T1 a pu être observé après l'administration du produit de contraste. De plus, les examens IRM ont révélé la présence d'une extension tumorale dans les tissus mous adjacents chez 11 enfants et une atteinte de la plaque épiphysaire ou de la cavité articulaire chez 6 enfants (99).

Selon Stefan K. Zöllner, le sarcome d'Ewing se caractérise sur l'IRM par la présence d'une masse tumorale solide intra-osseuse, présentant une faible intensité de signal en séquence T1 et une forte intensité en séquence T2. L'imagerie met en évidence un œdème péri-tumoral et un rehaussement après injection de produit de contraste (gadolinium). Un envahissement des tissus mous est souvent observé (8).

Les résultats de l'IRM dans notre étude concordent avec les données présentes dans la littérature. Parmi les 30 patients ayant bénéficié d'une IRM locorégionale, on a observé que 67% présentaient des lésions tumorales en hyposignal T1, 73% en hypersignal T2, des contours mal délimités dans 67% des cas, un rehaussement hétérogène après l'injection du produit de contraste dans 93% des cas, et l'extension locorégionale de la tumeur était plus marquée au niveau des parties molles dans 67% des cas.

1.3. TDM :

a. Technique :

La tomodensitométrie (TDM) utilise les rayons X et reconstruit une image en coupe transversale de l'organisme. Des reconstructions dans les 3 plans de l'espace sont également possibles grâce aux scanners hélicoïdaux. Une même image peut être appréciée avec un fenêtrage différent permettant de mieux faire ressortir un type de structure donnée : soit l'os, soit les parties molles (70). Elle peut être réalisée avec ou sans injection de produit de contraste (iodé).

La réalisation d'une tomodensitométrie de la lésion primitive n'est pas systématique ; cependant, elle peut s'avérer utile en complément de la radiographie pour une meilleure visualisation des modifications structurales telles que l'ostéolyse, la destruction corticale, les réactions périostées et l'envahissement des tissus mous.

b. Avantage :

Le scanner permet une analyse approfondie des calcifications, des ossifications, de la corticale, et des appositions périostées : (107) (94) (82) (72)

- La possibilité d'explorer des zones difficilement accessibles en radiographie standard, telles que le pelvis, le sacrum, le rachis ou la base du crâne.
- Il permet d'étudier divers aspects tels que la matrice tumorale, le nombre des lésions, le siège et le centrage de la lésion, ainsi que la corticale (amincissement ou rupture) et la réaction périostée.

- La corticale osseuse est une structure particulièrement bien étudiée, permettant de confirmer l'existence d'un simple amincissement ou d'une destruction.
- Le scanner permet de préciser les caractéristiques des appositions périostées (continues ou non).
- Elle permet l'étude des parties molles, nécessitant toutefois deux acquisitions, l'une en contraste spontané et l'autre après injection intraveineuse d'une substance iodée.
- Le scanner occupe une place importante dans la radiologie interventionnelle, facilitant l'orientation des ponctions-biopsies.

c. Limite :

- Examen irradiant.
- Évalue mal l'envahissement intramédullaire et des parties molles, raison pour laquelle il ne trouve son indication que dans certaines localisations comme les lésions costales.
- Etude limitée de la recherche des skip métastases.
- L'appréciation de l'extension aux articulations est parfois très difficile.

d. Sémiologie :

La tomodensitométrie (TDM) présente une sensibilité supérieure à celle des radiographies standards pour repérer précocement les lésions osseuses, identifier aisément les fractures pathologiques subtiles, et de détecter les anomalies de la corticale. Elle permet également d'évaluer l'étendue de l'extension tumorale au niveau des tissus mous (1).

La tomodensitométrie est plus sensible que la radiographie conventionnelle pour détecter les lésions ostéolytiques dans des régions anatomiquement complexes telles que la colonne vertébrale et les os du pelvis en raison de l'absence de superposition des images. Dans le cas des os plats comme les os pelviens, le sarcome d'Ewing peut présenter principalement un aspect sclérotique, représentant généralement environ 10% des cas (76).

La réaction périostée est mieux identifiée par la tomодensitométrie. Frouge et al., ont constaté que la réaction périostée spiculaire et le triangle de Codman étaient les motifs les plus fréquents, bien que Resnick et Kransdorf mentionnent la réaction lamellaire comme étant la plus fréquente (57%) (72). Le scanner permet de préciser les caractéristiques d'appositions périostées (continues ou non) (82). Selon l'étude de B. Peersman et al. Portant sur une série de 64 patients présentant un diagnostic histologique et/ou génétique confirmé de sarcome d'Ewing, 36 TDM ont été réalisés, objectivant des lésions mixtes dans 71%, ostéolytiques dans 23%, et ostéocondensantes dans 6%. Toutes les tumeurs étaient mal délimitées, avec une rupture corticale totale dans 42%. La réaction périostée était spiculaire en feu d'herbe dans 52%, en éperon de Codman dans 27%, et en bulbe d'oignon dans 14%. La fracture pathologique était présente dans 7,8% (77).

Dans notre série, la TDM mettait en évidence les différentes modifications structurales de l'os : l'ostéolyse pure dans 64% des cas, les lésions mixtes dans 24% des cas et l'ostéocondensation dans 8%, avec des contours mal définis dans 88%. Par ailleurs, elle révélait la réaction périostée dans 32% des cas et l'envahissement des parties molles chez 80% des patients.

Tableau XVI : Répartition des signes scannographiques d'après l'étude d'ELGHAZI Taha portant sur 8 cas de sarcome d'Ewing costal chez l'enfant (108).

Les anomalies sur la TDM thoracique	Nombre des patients	Pourcentage
Ostéolyse	6	75%
Ostéocondensation	2	25%
Envahissement pleural	4	50%
Envahissement pulmonaire	5	62.5%
Epaississement des parties molles	4	50%



Figure 76 : TDM du pelvis chez un garçon de 12 ans, en coupe axiale, fenêtre parenchymateuse, objectivant un sarcome d'Ewing de l'os iliaque gauche, des lésions ostéolytiques, une réaction périostée spiculée (flèche) avec extension de la masse aux tissus mous (étoile) (99).

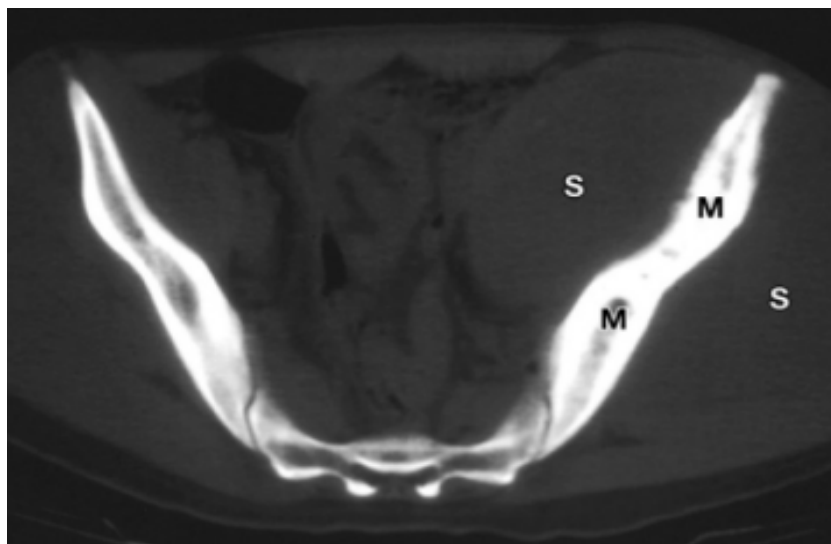


Figure 77 : Image tomodensitométrique du pelvis en coupe axiale, montrant une ostéocondensation intramédullaire (M) ainsi qu'une importante masse des tissus mous associée (S). Cette masse est plus volumineuse et ne présente aucune calcification (109).



Figure 78 : Coupe scannographique sagittale illustrant les réactions périostées agressives de type : poils de brosse (flèche blanche), triangle de Codman (tête de flèche) et une fracture pathologique, chez un adolescent de 16 ans suivi pour un sarcome d'Ewing du péroné (109).

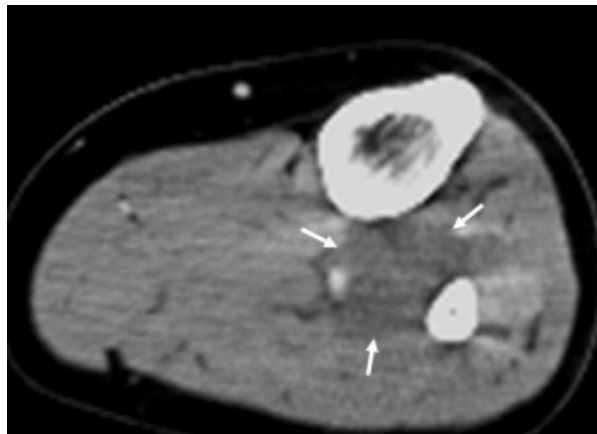


Figure 79 : Sarcome d'Ewing du péroné chez une jeune fille de 17 ans. Image axiale en TDM après injection de produit de contraste du tiers proximal de la jambe révélant une masse mal limitée de faible densité impliquant les loges antérieurs et profonds du tiers proximal du mollet (flèches) (72).

1.4. Echographie :

L'échographie a peu de place dans l'exploration d'une lésion intra-osseuse. Elle est surtout utile dans un contexte inflammatoire, dans l'hypothèse d'une lésion infectieuse. Elle permet alors de rechercher un abcès sous périosté, un épanchement intra articulaire associé. Elle permet également, en cas de rupture de la corticale, de préciser l'extension aux tissus mous adjacents, mais l'IRM sera alors l'examen de choix (110).

Elle présente un intérêt dans l'étude des parties molles et peut être indiquée pour guider les biopsies percutanées mais dans le contexte de pathologie tumorale osseuse, l'IRM est plus adaptée (111).

Le S.E extra-osseux se présente sur l'échographie comme une masse hétérogène et hypoéchogène, avec des signaux de flux intratumoraux au doppler (23).

Dans notre série, 3 patients ont bénéficié d'une échographie des parties molles.

2. Bilan d'extension :

Le sarcome d'Ewing se distingue par un potentiel métastatique élevé. En effet, dans environ 20 à 30% des cas, la présence de métastases est confirmée au moment du diagnostic. D'où l'intérêt de compléter par un bilan d'extension général pour repérer toute éventuelle métastase (37).

Le premier site de métastases du sarcome d'Ewing étant le poumon, le bilan d'extension doit systématiquement inclure des radiographies standards de face et de profil, ainsi qu'un examen tomodensitométrique thoracique, à la recherche d'éventuelles localisations secondaires pulmonaires. Le bilan d'extension à distance comprend également une scintigraphie au technétium 99m, visant à détecter d'éventuelles métastases osseuses. Des radiographies du squelette des zones présentant une fixation à la scintigraphie ou douloureuses, même en l'absence de fixation, s'avèrent nécessaires (2).

Les métastases sont moins fréquentes dans d'autres localisations, telles que les ganglions lymphatiques, le foie et le système nerveux central (37).

2.1. Radiographie thoracique :

Le poumon constituant le premier site de métastases du sarcome d'Ewing, le bilan d'extension doit systématiquement inclure des radiographies de face et de profil afin de détecter d'éventuelles localisations secondaires pulmonaires (2).

2.2. TDM Thoracique :

Environ un quart (25%) des patients atteints de sarcome d'Ewing présentent métastases pulmonaires au moment du diagnostic. La tomодensitométrie (TDM) thoracique est une méthode plus sensible que les radiographies standards pour détecter ces métastases (95). La TDM thoracique représente le gold standard pour l'exploration du parenchyme pulmonaire à la recherche de localisations secondaires de tumeurs malignes tant au moment du diagnostic, ainsi que tout au long de la surveillance, pendant et après le traitement (82). Les nodules bien délimités de plus de 5 mm, en particulier s'ils sont nombreux, sont plus susceptibles d'être de nature métastatique (96).

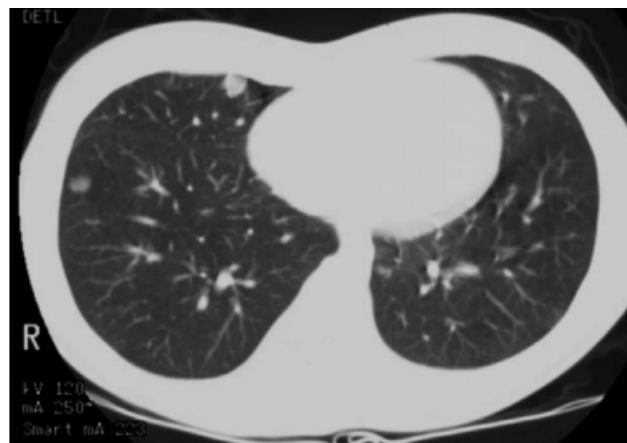


Figure 80 : Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale avec injection du produit de contraste, réalisée chez une fille suivie pour un sarcome d'Ewing costal, mettant en évidence plusieurs nodules de nature secondaire au sein du parenchyme pulmonaire, correspondant à des métastases (82).

Dans notre série, la TDM thoracique a été faite chez 43 patients. Elle s'est avérée pathologique chez 3 d'entre eux, révélant la présence de nodules et de micronodules pulmonaires d'allure secondaire.

2.3. Echographie abdominale/ TDM abdomino-pelvienne : (112)

D'après l'étude de Koti et al, une patiente âgée de 14 ans a été diagnostiquée et suivie pour un sarcome d'Ewing du fémur droit. Elle a été traitée initialement par une CTH néoadjuvante comprenant 6 cures de VIDE, suivie d'un traitement chirurgical conservateur, et d'une CTH de consolidation avec 8 cures de VAI (Vincristine, Ifosfamide, et l'Actinomycine D) en 2012.

Elle était en suivi régulier. En 2016, elle a présenté des douleurs abdominales accompagnées d'une fièvre et d'un amaigrissement non chiffré. Une échographie abdominale a été demandée, révélant une masse épigastrique mesurant 8 cm × 7,5 cm. Un complément par une TDM abdomino-pelvienne a été effectué, objectivant une masse mixte solide-cystique bien délimitée de 9 cm × 11 cm × 10 cm (mesurée en antéropostérieure, craniocaudale et transversale) située le long de la petite courbure de l'estomac.



Figure 81 : Tomodensitométrie en coupe coronale de la région abdominopelvienne, illustrant une masse solide-cystique bien délimitée située le long de la petite courbure de l'estomac.

Une biopsie de la masse a été réalisée, suivie d'une étude anatomopathologique et d'un examen immunohistochimique, confirmant ainsi le diagnostic de métastase gastrique du sarcome d'Ewing fémoral.

Dans notre étude :

- L'échographie abdominale a été effectuée chez 38 patients.
- La TDM abdomino-pelvienne a été réalisée chez 43 patients. Elle s'est avérée pathologique chez deux patients, révélant des adénopathies inguinales et iliaques externes de nature secondaire chez un seul patient (soit 2% des cas), ainsi que des métastases hépatiques chez un autre patient.

2.4. Scintigraphie osseuse au technétium 99 :

La recherche de métastases osseuses passe par la réalisation d'une scintigraphie aux dérivés phosphatés marqués au technétium 99.

La scintigraphie osseuse fait partie du bilan standard d'extension du sarcome d'Ewing. Cet examen vise à délimiter les contours de la tumeur, à identifier les zones fonctionnelles, et à évaluer l'extension à distance, étant donné que les métastases osseuses sont souvent cliniquement insoupçonnées. L'aspect scintigraphique du sarcome d'Ewing au moment du diagnostic se présente comme une lésion hétérogène, modérément hypervascularisée et hyperfixante (113).

Le sarcome d'Ewing apparaît généralement comme une lésion hyperfixante intense sur la scintigraphie osseuse. Néanmoins, selon l'étude de Chatti et al, une lésion hypofixante, froide, peut être observée, correspondant alors à une forme agressive de la tumeur caractérisée par une croissance très rapide et une réaction osseuse minimale (114).

Il est important de noter que l'hyperfixation n'est pas spécifique aux métastases osseuses (102).

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

Dans notre étude, La scintigraphie osseuse a été réalisée chez 93% des patients. Cet examen a révélé la présence de métastases osseuses chez 29% d'entre eux.

2.5. TDM/IRM cérébrale :

Les métastases du S.E au niveau du système nerveux central ont été rapportées dans 32 à 56% des cas, souvent résultant d'une extension directe des métastases osseuses à proximité. Les métastases cérébrales ne représentent que moins de 1.8% des cas (115).

Dans notre série :

- Une IRM cérébrale a été réalisée chez deux patients ; l'une était sans anomalie, tandis que l'autre objectivait des lésions de la voute crânienne d'allure secondaire, sans atteinte parenchymateuse.
- Une TDM cérébrale a été effectuée chez un seul patient, montrant une métastase cérébrale au niveau occipital.

2.6. TEP-TDM au 18FDG :

La TEP-TDM est une technique qui combine les images d'une tomographie par émission de positons (TEP) et d'une tomodensitométrie (TDM). Les deux scans TEP et TDM sont réalisés simultanément sur la même machine, et les images résultantes des deux examens sont combinées pour créer une image plus détaillée que celles que chaque examen pourrait fournir individuellement (92).

La TEP-TDM au 18FDG s'est récemment avérée être un outil de dépistage hautement sensible pour détecter les métastases osseuses dans le sarcome d'Ewing (37).

Le Conseil National du sarcome d'Ewing recommande l'inclusion de la TEP-TDM au 18FDG dans le bilan d'extension initial des patients nouvellement diagnostiqués avec un sarcome d'Ewing. Dans les centres où la TEP au FDG n'est pas possible, la scintigraphie osseuse peut être envisagée en tant qu'alternative, bien qu'il soit reconnu qu'elle soit moins performante (116).

La TEP-TDM au 18FDG présente une sensibilité nettement supérieure à celle de la scintigraphie osseuse dans le cadre du bilan d'extension du sarcome d'Ewing, permettant une orientation précise de la stratégie thérapeutique. Elle permet également d'évaluer l'extension à distance en dehors du système osseux, bien qu'elle présente une sensibilité moindre que le scanner spiralé dans la détection des métastases pulmonaires. Cet examen a également démontré son intérêt dans l'évaluation de la réponse à la chimiothérapie en cours de traitement (2).

D'après une étude menée au service de médecine nucléaire du CHU Ibn Rochd de Casablanca sur un enfant de 5 ans suivi pour un sarcome d'Ewing costal gauche, traité chirurgicalement, et présentant des douleurs osseuses diffuses depuis 2 mois. Une scintigraphie osseuse corps entier, aux biphosphonates marqués au technétium 99m, a été réalisée dans le cadre du bilan lésionnel. Cette scintigraphie a révélé une hyperfixation hétérogène unique de la diaphyse fémorale. L'exploration a été complétée par un examen TEP-TDM au 18FDG mettant en évidence des foyers osseux multiples localisés au niveau des vertèbres, des côtes, des os pelviens, et du fémur droit. Un hyper-métabolisme médullaire focalisé était également présent. Aucun hyper-métabolisme suspect n'a été détecté dans les autres structures explorées, notamment pulmonaire et hépatique. L'examen TEP-TDM au 18FDG a permis de révéler l'extension ostéoméduleaire du sarcome d'Ewing avec une cartographie des lésions plus précise et détaillée, concordant avec la symptomatologie clinique du patient (117).

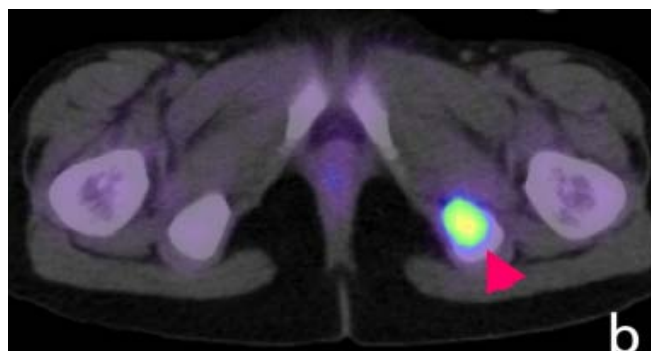


Figure 82 : TEP-TDM au 18FDG réalisée chez une fille de 9 ans suivie pour un S.E avec des métastases au niveau de l'ischion gauche, a détectée une forte captation du 18-FDG dans cette région (flèche) (3).

Aucun des patients de notre étude n'a eu recours à une TEP-TDM au 18FDG.

2.7. IRM corps entier (IRM-CE) :

La place de l'IRM-CE dans les sarcomes osseux n'est pas clairement établie. Des études menées sur de petites cohortes tendent à démontrer des valeurs prédictives proches de la FDG TEP-TDM et les recommandations de l'European Society For Medical Oncology (ESMO) incluent l'IRM-CE parmi les méthodes utilisables. Cependant, les recommandations de la Task Force Oncology de l'ESPR (European Society of Pediatric Radiology) lui confèrent un rôle plutôt complémentaire que de substitution (118).

Selon une étude menée par Kalus et al., portant sur 182 patients atteints de sarcome d'Ewing, visant à comparer l'IRM corps entier à la scintigraphie osseuse pour évaluer l'extension du S.E osseux, il a été conclu que l'IRM corps entier est plus sensible que la scintigraphie osseuse pour détecter les métastases osseuses du sarcome d'Ewing (119).

Aucun des patients inclus dans notre étude n'a bénéficié d'une IRM corps entier (IRM-CE).

2.8. BOM/Myélogramme :

Actuellement, le myélogramme et la biopsie ostéoméduleuse constituent le gold standard pour le diagnostic de l'extension ostéoméduleuse du sarcome d'Ewing.

La recherche d'une atteinte médullaire, par le biais de myélogrammes multiples et d'une biopsie ostéoméduleuse, s'impose chez tous les patients atteints de sarcome d'Ewing (120).

Selon Taylor et al, l'infiltration médullaire est positive dans 20% des cas au moment du diagnostic (18).

D'après une étude menée par Guinot et al, portant sur 180 patients diagnostiqués avec un sarcome d'Ewing, ayant bénéficié à la fois d'une TEP-TDM FDG et de prélèvements ostéoméduleux (myélogramme et/ou biopsie) dans le but de comparer les résultats du myélogramme/BOM et de la TEP-TDM au FDG pour détecter l'envahissement médullaire, les

conclusions de l'étude ont montré que la sensibilité et la spécificité de la TEP FDG dans cet objectif étaient respectivement de 92,3% et 99,4%. Par conséquent, il a été suggéré de ne plus réaliser de prélèvement de moelle osseuse de manière systématique lors du diagnostic initial de sarcome d'Ewing lorsque la TEP-TDM FDG est réalisée (121).

Dans notre étude, elle a été réalisée chez 91% des cas. Elle était normale dans 36 cas, soit 88% tandis que 5 cas ont révélé une localisation médullaire, équivalent à 12%.

3. Radiologie interventionnelle : (82) (140) (141) (142)

3.1. Radiologie interventionnelle à visée diagnostique :

L'imagerie offre également la possibilité de réaliser des biopsies en vue d'une étude histologique à des fins diagnostiques.

- Le scanner est privilégié pour localiser les lésions et contrôler les procédures interventionnelles depuis les années 1970.
- L'échographie peut également être utilisée à cette fin.
- Actuellement, l'IRM à bas champ représente un outil intéressant pour guider les prélèvements, offrant une meilleure identification de certaines lésions.
- La radioscopie est également utile pour effectuer des biopsies, notamment en cas de lésions au niveau d'un corps vertébral.

3.2. Radiologie interventionnelle à visée thérapeutique :

Outre la possibilité de réaliser des prélèvements, l'imagerie permet également la mise en œuvre de procédures à visée thérapeutique.

L'arsenal thérapeutique face au sarcome d'Ewing repose généralement sur une approche combinant des traitements locaux tels que la chirurgie et/ou la radiothérapie, ainsi que des traitements systémiques comme la chimiothérapie. Les techniques mini-invasives d'embolisation et d'ablation tumorale développées en radiologie interventionnelle s'inscrivent dans ce contexte.

L'équipe de radiologie peut donc être sollicitée pour éliminer une tumeur solide rénale, hépatique, osseuse, pulmonaire, primaire ou secondaire. Complétant, voire concurrençant la chirurgie, les techniques et indications progressent rapidement. Le choix de l'approche « embolisation » et/ou « ablation » passe par l'analyse de nombreux critères : grade, taille et typologie de la tumeur, localisation, opérabilité, accès vasculaire.

a. Thérapies d'ablation thermique :

L'ablation thermique percutanée a été introduite dans la pratique clinique comme traitement palliatif des métastases osseuses douloureuses au début des années 2000. Elle est définie comme « percutanée » car l'énergie passe à travers la peau, les tissus mous et l'os en utilisant une technique d'aiguille ou sans aiguille (ultrasons focalisés de haute intensité guidés par imagerie par résonance magnétique MRgFUS). Les techniques les plus utilisées comprennent l'ablation thermique par radiofréquence (RFA), la cryoablation (CA), le laser et l'ablation thermique par micro-ondes (MWA). Le principal avantage est la possibilité de créer une zone d'ablation de taille connue et reproductible. L'injection d'éthanol est un précurseur de l'ablation thermique et est considérée comme une technique d'ablation chimique : par injection directe d'alcool dans la lésion, elle produit une nécrose tumorale directement par déshydratation cellulaire et indirectement par thrombose vasculaire et ischémie tissulaire.

Cette technique ne permet pas un contrôle complet de l'ablation, car la diffusion de l'éthanol n'est pas entièrement prévisible ou reproductible.

L'ablation thermique provoque un changement rapide de la température des cellules, endommageant ainsi leurs membranes et générant une nécrose, une coagulation ou les deux. On peut distinguer deux types de techniques : « à aiguille », lorsqu'une aiguille est insérée dans la lésion pour transmettre de l'énergie (RFA, MW ou CA), ou une technique sans aiguille, comme l'ultrason focalisé de haute intensité (HIFU), où un faisceau d'ultrasons traverse le tissu et est focalisé sur la cible provoquant l'ablation ; dans ce cas, aucune aiguille n'est utilisée.

b. Embolisation :

Elle crée une nécrose ischémique par l'occlusion des vaisseaux artériels qui alimentent la tumeur. Elle est réalisée pour le traitement des lésions osseuses soit seule, soit en combinaison avec d'autres techniques.

Elle réduit l'hypervascularisation des lésions par injection d'agents emboliques dans les vaisseaux, provoquant la nécrose des tumeurs. Les agents emboliques peuvent être utilisés pour l'embolisation transartérielle préopératoire (TAE) et pour les cas palliatifs. Les nanoparticules sont les agents les plus utilisés pour la dévascularisation osseuse. Le choix du diamètre des particules (40-1200 microns) dépend de la taille des vaisseaux et de l'embolisation distale souhaitée. Cette procédure est réalisée dans la salle d'angiographie.

Une artère périphérique est canulée (le plus souvent l'artère fémorale ou radiale). En naviguant à travers la circulation artérielle, la lésion est atteinte et les vaisseaux artériels qui alimentent la lésion sont embolisés.

- Les indications :
 - Pour minimiser l'hémorragie peropératoire ; dans ce contexte, la TAE doit être exécutée dans les 3 jours précédant la chirurgie afin de réduire le risque de revascularisation tumorale.
 - Pour atténuer la douleur et l'hémorragie intrinsèque des tumeurs qui ne bénéficient pas d'une intervention chirurgicale ou percutanée.
 - Pour réduire la vascularisation tumorale avant une ablation percutanée et atténuer l'effet de dissipation de la chaleur/froid.

VI. Étude anatomopathologique

La certitude diagnostique n'est apportée que par la biopsie réalisée selon des règles strictes. La biopsie est un acte opératoire capital à deux titres ; elle va permettre d'affirmer le diagnostic et ne doit pas compliquer la résection carcinologique par une voie d'abord inadaptée. Cette biopsie doit idéalement être réalisée par l'équipe chirurgicale qui prendra en charge l'enfant pour la résection carcinologique (71).

La biopsie doit permettre de :

- Définir la nature maligne de la lésion et le type histologique.
- Réaliser des techniques complémentaires (étude cytologique, immunohistochimique (IHC) et cytogénétique).
- Étudier des marqueurs de facteurs prédictifs de la réponse thérapeutique et de la prise en charge.

1. Matériel et méthodes d'étude :

Pour toute suspicion de lésion osseuse primitive, bénigne ou maligne, l'indication, le trajet de biopsie, et le type de prélèvement, percutané ou chirurgical, doivent être discutés préalablement en réunion de concertation multidisciplinaire en centre spécialisé, incluant le chirurgien, le radiologue, l'oncologue et le pathologiste (122).

1.1. Biopsie chirurgicale à ciel ouvert :

Jusqu'à présent, la norme consistait à réaliser une biopsie chirurgicale dans l'axe du membre, à l'aplomb de la tumeur, afin de pouvoir faire ultérieurement l'exérèse large de la tumeur.

Sous anesthésie générale au bloc opératoire, il peut s'agir d'une biopsie incisionnelle ou d'une biopsie excisionnelle (biopsie-exérèse). La première biopsie est généralement de type incisionnel plutôt qu'excisionnel (37). Elle est réalisée par une courte voie d'abord située, si

possible, sur le trajet de la voie d'abord qui sera utilisée pour la résection chirurgicale de la tumeur, afin que la cicatrice de biopsie soit excisée en monobloc avec la tumeur. Quand cela n'est pas possible, le trajet de la biopsie sera le plus direct possible sur la tumeur. Lors de cette biopsie, les vaisseaux et les nerfs ne doivent pas être exposés ; si une articulation est proche de la tumeur, elle ne doit pas être ouverte (sauf si la tumeur est intra articulaire), ceci afin de ne pas les contaminer par les cellules tumorales. Une quantité suffisante de tissu est prélevée (en tenant compte de l'imagerie) dans les zones lytiques qui ne sont pas réactionnelles.

Si le fragment prélevé paraît être du tissu sain, il convient d'effectuer une radiographie de repérage pendant l'intervention et, quand cela est possible, de demander une analyse (123).

1.2. Biopsie percutanée à l'aiguille (fine ou au trocart) : (122) (124)

Le sarcome d'Ewing et le sarcome Ewing-Like, peuvent également être biopsiés à l'aiguille.

Les avantages de la biopsie percutanée à l'aiguille :

- Permet d'éviter une anesthésie générale pour le patient et peut être réalisée de manière ambulatoire, sous anesthésie locale.
- La morbidité et le taux de complications pour le patient sont de ce fait nettement moindres avec ces techniques moins invasives.
- Le coût de ces prélèvements réalisés en ambulatoire est également moins élevé que celui des prélèvements chirurgicaux.
- Les prélèvements radioguidés permettent un ciblage précis de la lésion, offrant d'importants avantages pour des localisations profondes ou difficiles d'accès pour le chirurgien (tumeurs du bassin).
- Elles permettent à l'opérateur de vérifier la topographie des prélèvements en temps réel, lui permettant ainsi de les renouveler immédiatement s'il estime ne pas être dans la cible.

Les inconvénients :

- Le matériel tissulaire prélevé sera moins abondant, avec un risque d'écrasement cellulaire supérieur aux prélèvements chirurgicaux.
- Plus grand risque de biopsie blanche.
- Impossibilité de choisir « à l'œil nu » les zones probablement significatives.

Le pathologiste doit recevoir les prélèvements accompagnés des renseignements cliniques et d'imagerie pertinents :

- L'âge.
- Les antécédents du patient.
- Le site précis de la biopsie.
- Les hypothèses diagnostiques.

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale. La biopsie osseuse incisionnelle a été effectuée dans 44 cas, et une biopsie d'exérèse a été réalisée chez une seule patiente suivie pour une tumeur d'Askin au niveau du muscle dorsal.

2. Étude histologique et cytologique du sarcome d'Ewing :

2.1. Macroscopiquement :

La tumeur d'Ewing osseuse présente un aspect blanchâtre. Elle est volumineuse et comporte fréquemment des zones hémorragiques et quelques plages nécrotiques. Elle est à point de départ osseux avec une extension médullaire et s'étend dans les parties molles.

Le sarcome d'Ewing extra-osseux est une tumeur molle, multilobulée, de couleur grise-jaune, dont le diamètre dépasse rarement 10cm. Il peut présenter des zones kystiques, hémorragiques ou nécrotiques ; cependant, les calcifications sont rares (23).

2.2. Microscopiquement :

Il s'agit d'une tumeur à petites cellules rondes. Les cellules tumorales, habituellement denses à chromatine finement dispersée, sont séparées par un tissu fibreux. Elles présentent un cytoplasme peu abondant, un noyau rond ou ovalaire, ainsi que plusieurs nucléoles de petite

taille. Les figures de mitose sont peu nombreuses. Le glycogène intra-cytoplasmique est retrouvé dans 75% des cas (96).

Microscopiquement, le sarcome d'Ewing extra-osseux est identifiable par des cellules bleues rondes, monomorphes, dotées de grands noyaux sphériques, des nucléoles peu visibles et des limites cytoplasmiques peu distinctes. Ces cellules se caractérisent par une absence de matrice extracellulaire et présentent une faible activité mitotique (23).

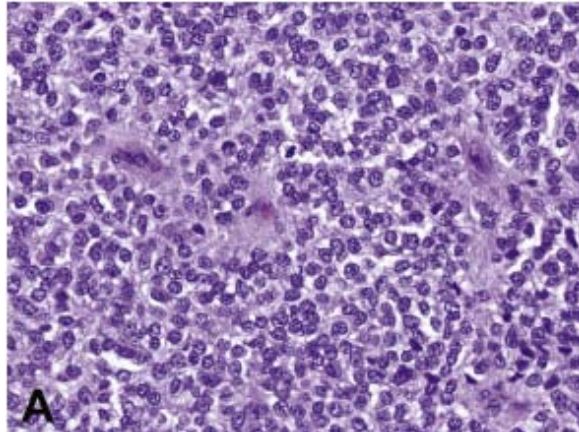


Figure 83 : Petites cellules rondes à chromatine fine, des nucléoles peu visibles, et un éclaircissement cytoplasmique dû à l'accumulation du glycogène (20).

3. Étude immuno-histochimique :

En général, le sarcome d'Ewing se caractérise par une expression membranaire forte et diffuse de CD99, rarement observée dans d'autres types de tumeurs, ce qui en fait un indicateur relativement spécifique (125). En plus du produit génique MIC2 CD99, les cellules d'Ewing expriment souvent CD45, la synaptophysine, la chromogranine, la vimentine, la kératine, la desmine, l'énolase neuronale spécifique (NSE), et S-100. Cependant, ce panel d'immunohistochimie est limité en termes de spécificité (16).

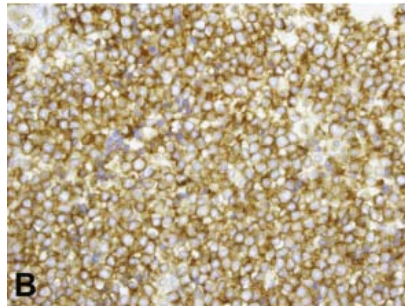


Figure 84 : La coloration immunohistochimique pour CD99 montre un marquage diffus et membranaire (20).

Dans notre série, Tous les patients de notre étude ont bénéficié d'une étude immunohistochimique, et la présence des anticorps anti-CD99 était à 100%. Ces résultats concordent avec ceux de la littérature.

4. Étude génétique :

La tumeur d'Ewing est associée, dans 85% des cas, à une translocation chromosomique spécifique et récurrente, t (11 ; 22) (q24 ; q12) qui génère un gène de fusion entre le gène EWS et le gène FLI-1, membre de la famille ETS. Plus rarement, cette fusion génique implique EWS et un autre membre de la famille ETS : ERG, ETV1, E1AF ou FEV. La fusion EWS-ETS est la cause de développement de la tumeur d'Ewing (126).

La translocation réciproque entre les chromosomes 11 et 22 a été identifiée comme un biomarqueur diagnostique caractéristique et pathognomonique de sarcome d'Ewing ; cependant, elle n'est pas très sensible (127).

EWS-FLI1 pourrait potentiellement contribuer à la pathogenèse du sarcome d'Ewing en favorisant au moins deux événements qui interagissent de manière synergique dans le développement et la progression de la tumeur : la prolifération et la survie cellulaire en induisant l'expression de divers gènes, notamment PDGFC, l'insuline-Like growth factor 1 (IGF-1), MYC, CCND-1 et NKX2-2. Parallèlement, il favorise l'évasion de l'apoptose et de l'inhibition de la croissance, en réprimant l'expression de p21, p57kip, TGFBR2, et IGFBP3. En outre, il semble que EWS-FLI1 joue un rôle essentiel dans l'induction du phénotype de petite cellule ronde caractéristique du sarcome d'Ewing (59).

Les sarcomes de type Ewing-Like forment un groupe hétérogène de sarcomes à petites cellules rondes qui présentent des différences histologiques et cliniques par rapport au sarcome d'Ewing, Les entités de type Ewing-Like manquent généralement des fusions géniques EWSR1-ETS clés du sarcome d'Ewing, mais présentent d'autres fusions géniques spécifiques : (105)

- Les sarcomes fusionnés avec CIC : ce groupe comprend des sarcomes avec des fusions CIC-DUX4, CIC-FOXO4 et CIC-NUTM1.
- Les sarcomes réarrangés par BCOR : ce groupe comprend des sarcomes avec des fusions BCOR-CCNB3, BCOR-MAML3 et ZC3H7B-BCOR, ainsi que des sarcomes avec des duplications internes de BCOR.
- Les sarcomes NFATC2 : ce groupe comprend des sarcomes avec des fusions EWSR1-NFATC2, qui montrent généralement un schéma d'amplification d'EWSR1 dans la technique de fluorescence in situ.

Les techniques de biologie moléculaire sont indispensables pour le diagnostic du sarcome d'Ewing par la mise en évidence du transcript de fusion résultant de la translocation spécifique t (11 ;22) ou t (21 ;22) (71). La détection de cette translocation peut être réalisée à l'aide de deux techniques principales : l'hybridation in situ par fluorescence (FISH) pour détecter le gène de fusion ou la réaction en chaîne par polymérase par transcription inverse (RT-PCR) pour détecter le transcript (37).

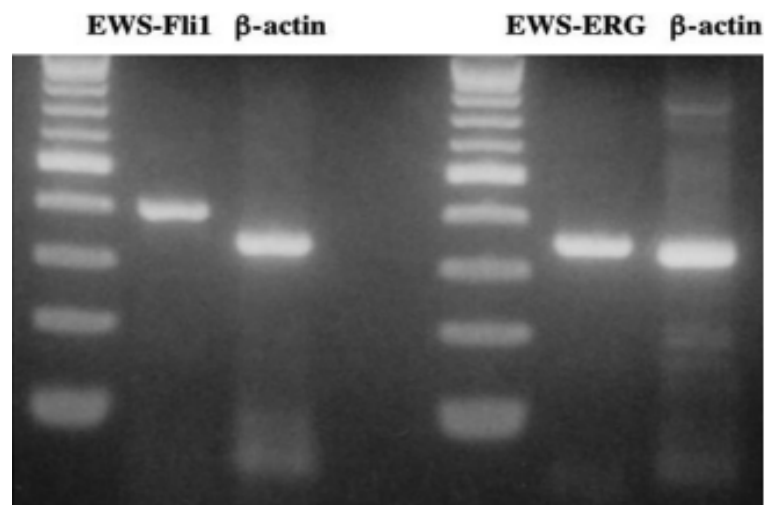


Figure 85 : RT-PCR pour détecter la translocation génétique EWS-ETS. Les transcrits du gène de fusion EWS-FLI1 (à gauche) et EWS-ERG (à droite) ont été détectés dans les échantillons de biopsie de différents patients atteints de SE (45).

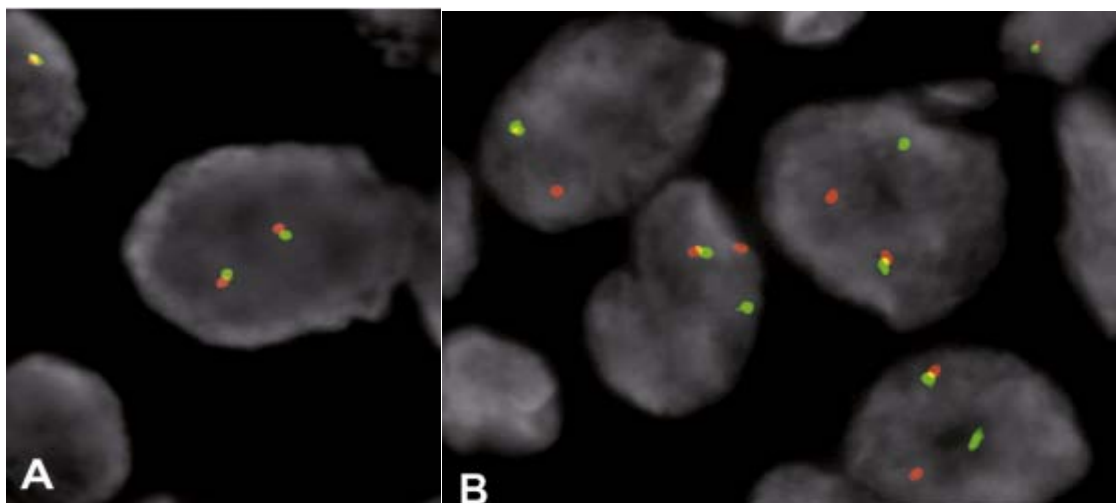


Figure 86 : La méthode FISH en double couleurs. (A) : Résultat négatif, deux signaux rouges et verts adjacents ou se chevauchant, indiquent que les 2 allèles EWSR1 restent intacts. (B) : Résultat positif. Lorsqu'un allèle EWSR1 devient réarrangé lors d'une translocation, les sondes flanquant la région du point de cassure s'écartent, générant des signaux de fluorescence rouge et vert distincts. Les cellules positives pour le réarrangement de EWSR1 ont un signal rouge, un signal vert et un signal rouge et vert superposés (20).

Dans notre étude, le recours à l'étude cytogénétique a été effectué chez deux patients de notre série en utilisant la méthode FISH.

- Les résultats de la première analyse étaient positifs, montrant la translocation du gène EWSR1 en 22q.12.2.
- Chez le deuxième patient, qui a été diagnostiqué avec un sarcome d'Ewing Like, le résultat était négatif, avec seulement 5% des cellules tumorales présentant la translocation du gène EWSR1.

VII. Traitement :

1. Traitement systémique :

1.1. Chimiothérapie néoadjuvante :

a. Les avantages :

La chimiothérapie initiale, administrée dès le diagnostic et avant le traitement local, présente de nombreux avantages. Elle permet : (21)

- D'effectuer précocement le traitement général préventif des métastases.
- De diminuer la taille de la tumeur initiale, facilitant ainsi un traitement chirurgical conservateur.
- D'évaluer la réponse histologique de la tumeur à la chimiothérapie. Celle-ci s'est révélée être l'un des facteurs pronostiques les plus importants chez les malades ayant une tumeur d'Ewing non métastatique.

b. Les protocoles :

Un traitement standard unique de chimiothérapie pour les tumeurs de la famille du sarcome d'Ewing n'est pas défini.

La chimiothérapie initiale repose sur des médicaments qui rendent les cellules plus sensibles à la radiothérapie. On associe des produits comme l'Adriamycine et le Cyclophosphamide et/ou l'Ifosfamide à d'autres agents : la Vincristine, l'Actinomycine D, l'Etoposide. Ces poly-chimiothérapies ont permis d'augmenter la survie à 5 ans des patients au-delà de 50% (21).

Le protocole Euro-Ewing 99 a utilisé une CTH d'induction VIDE (six cycles de Vincristine, Ifosfamide, Doxorubicine et Etoposide, administrés environ tous les 3 semaines avant le contrôle local), suivi d'une CTH de consolidation comprenant soit Vincristine, Actinomycine D et Ifosfamide soit Cyclophosphamide (VAI/VAC) (128).

Selon l'étude de Benkahoul et al, tous les patients ont été traités selon le protocole Euro-Ewing 99, qui comporte une chimiothérapie d'induction par 6 cures de VIDE (Vincristine, Ifosfamide, Doxorubicine et Etoposide) à 3 semaines d'intervalle. Le but était de réduire au maximum le volume tumoral (26).

Dans notre étude, un total de 18 patients a reçu une chimiothérapie néoadjuvante, soit 55%. Dix-sept patients ont été mis sous le protocole Ewing-Memphis avec un nombre de cures allant de 5 à 8 cures. Un seul patient a été mis sous le protocole Euro-Ewing 99 avec un nombre de 6 cures de VIDE.

c. Les examens radiologiques de contrôle post CTH néoadjuvante :

Les examens radiologiques jouent un rôle crucial dans la surveillance de la réponse thérapeutique des tumeurs d'Ewing.

L'IRM joue un rôle essentiel dans le suivi des lésions osseuses malignes et pourrait même remplacer la TDM à cet égard. L'analyse des modifications de l'intensité du signal sur les images pondérées en T2 se révèle particulièrement bénéfique pour surveiller la réponse à la CTH dans le sarcome d'Ewing (101).

Selon l'étude menée par Zidane et al, un cas de sarcome d'Ewing costal chez un adolescent de 14 ans a été documenté. Ce patient a été traité par chimiothérapie néoadjuvante, permettant une nette régression de la masse tumorale, qui est devenue accessible à une exérèse chirurgicale complète. L'analyse histologique de la pièce opératoire n'a révélé que la présence de tissu inflammatoire et fibreux, sans résidu tumoral viable (58).

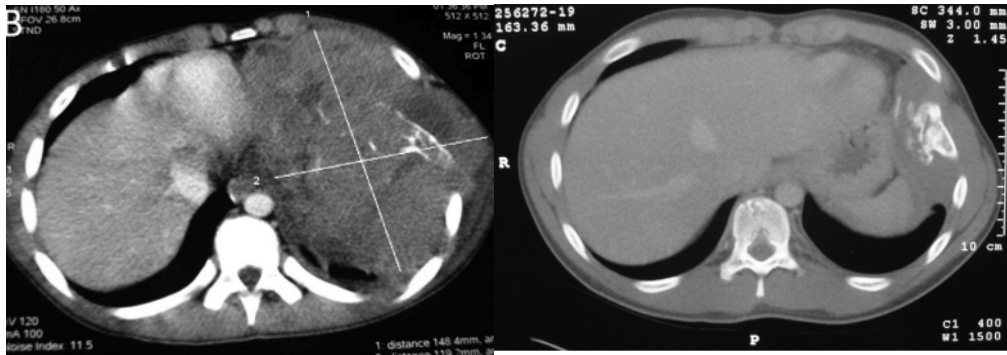


Figure 87 : coupes axiales d'une TDM montrant une volumineuse tumeur de la cavité thoracique gauche (image gauche), avec une nette régression de la tumeur après chimiothérapie néoadjuvante (image droite) (58).

L'IRM des patients sous CTH préopératoire met en évidence une corrélation entre la diminution de l'intensité du signal pondéré en T2 de la masse tumorale et une réponse histologique favorable (101). Selon l'étude menée par KHAMASSI et al., portant sur un cas de sarcome d'Ewing du rocher chez un nourrisson de 16 mois, confirmé par un examen anatomopathologique avec étude immunohistochimique, l'enfant a reçu six cures de chimiothérapie d'induction à base de vincristine, d'ifosfamide, de doxorubicine et d'étoposide. Une nouvelle IRM des rochers a montré une nette réduction du volume tumoral de plus de 80% (129).

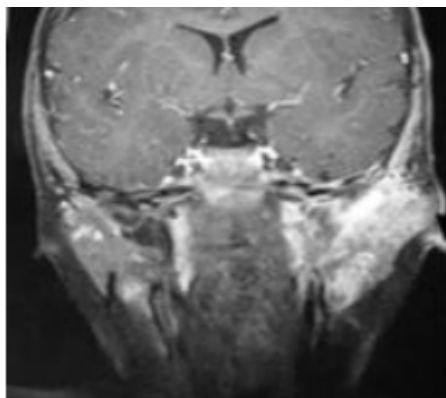


Figure 88 : IRM, coupe coronale pondérée en T1 : Processus hétérogène intra pétreux gauche se rehaussant après injection de gadolinium et envahissant la parotide [98].

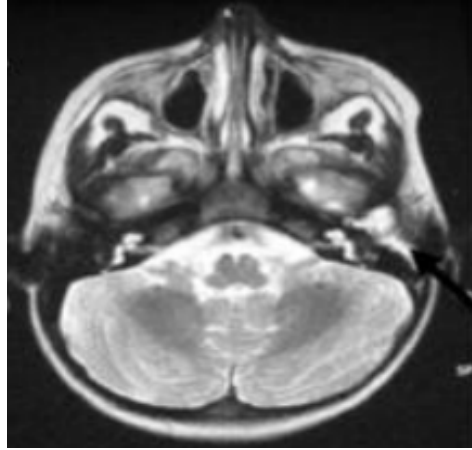


Figure 89 : IRM, coupe axiale pondérée en T2 : Réduction du volume tumoral de plus de 80% après chimiothérapie néoadjuvante[98].

D'après l'étude menée par Moctar et al, qui a porté sur 7 patients diagnostiqués avec sarcome d'Ewing, une IRM de contrôle a été réalisée chez 4 patients sous chimiothérapie néoadjuvante, soit 57% des cas. Parmi les 4 patients ayant bénéficié de cette IRM, deux ont montré une diminution du volume tumoral, un aspect stable pour un malade, tandis qu'une seule patiente a montré une augmentation du volume tumoral (130).

Dans notre série, Parmi les 18 patients qui ont reçu une chimiothérapie néoadjuvante, un examen radiologique a été effectué après le traitement. Dans 17 cas, il s'agissait d'une IRM, tandis que dans un seul cas, une TDM a été réalisée, mettant en évidence la persistance avec discrète régression du processus lésionnel lytique.

1.2. CTH adjuvante :

Les protocoles de traitement du sarcome d'Ewing préconisent en premier lieu la CTH d'induction, suivie d'un traitement local, puis une CTH adjuvante (37).

La chimiothérapie adjuvante est instaurée après l'évaluation histologique de la réponse à la chimiothérapie néoadjuvante. Elle combine généralement trois molécules : Vincristine, Actinomycine D, Cyclophosphamide ou Ifosfamide (VAC ou VAI) et est administrée en sept cures.

Pour les tumeurs d'Ewing, la chimiothérapie postopératoire est adaptée à la réponse histologique. La place de la chimiothérapie à haute dose est évaluée pour les patients de mauvais pronostic (71).

Dans notre série, tous nos patients opérés ont suivi une CTH adjuvante en post-opératoire.

2. Traitement local :

2.1. Chirurgical :

Cette procédure combine à la fois un objectif diagnostique, thérapeutique et pronostique, tout en analysant la réponse histologique à la chimiothérapie.

Le traitement chirurgical a pour objectif d'enlever toutes les tissus tumoraux au niveau de la localisation primitive. Seule une chirurgie complète (résection carcinologique avec marges saines) est recommandée. La résection est planifiée grâce aux données du bilan d'extension initial afin d'enlever en bloc la tumeur (le trajet biopsique et sa cicatrice potentiellement contaminés). Une résection incomplète, ou contaminée de cellules tumorales disséminées dans le champ opératoire, offre de moins bons résultats et devra être complétée par de la radiothérapie (131).

a. Conservateur (résection tumorale) :

La chimiothérapie initiale est suivie d'un traitement chirurgical, il est toujours proposé si la localisation tumorale le permet, le plus souvent conservateur.

Le choix entre la chirurgie et la radiothérapie comme traitement locale de la lésion primaire doit être fait au cas par cas. Si les résultats de l'imagerie préopératoire suggère qu'il sera probablement possible de réséquer la lésion avec de larges marges, la résection large sans irradiation est le traitement de choix. En cas d'incertitude quant à la possibilité d'obtenir des marges chirurgicales adéquates, une radiothérapie doit être ajoutée (45).

Actuellement, la résection de la tumeur est réalisée chaque fois qu'une résection marginale ou large semble possible, car la résection chirurgicale semble supérieure à la radiothérapie définitive pour le control local (4).

La résection chirurgicale tumorale avec des marges saines demeure l'un des facteurs pronostiques les plus importants pour le sarcome d'Ewing (49).

Les principes de la chirurgie tumorale sont régis par la nécessité d'une résection de type carcinologique, c'est-à-dire emportant la totalité de la masse tumorale avec une zone de sécurité (collerette de tissu sain tout autour de la tumeur), tout en permettant de proposer une technique de reconstruction (segmentaire ou articulaire) qui assure une fonction satisfaisante à l'enfant (120).

La situation de la tumeur par rapport aux articulations et aux cartilages de croissance de proximité doit être bien étudiée pour savoir s'il est possible de conserver l'épiphyse et de conserver la zone de croissance de cette épiphyse, même si son potentiel de croissance sera peut-être un peu altéré. Lorsque l'épiphyse est envahie, la conservation articulaire est dans la majorité des cas impossible et le recours à une prothèse est alors indispensable (132).

La chirurgie conservatrice concerne les tumeurs de petits volumes (inf. à 200 ml), de localisation périphérique et d'absence d'envahissement des nerfs et des gros vaisseaux (détecté à l'IRM). Ceci est souvent accompagné de la mise en place de prothèse sur mesure ou d'une greffe osseuse.

Dans notre étude, la résection tumorale a été réalisée chez 92% des patients opérés.



Figure 90 :Radiographie standard de face en post-opératoire d'une intervention consistant en une exérèse en monobloc avec désarticulation de l'humérus, de l'épaule et du coude avec une mise en place d'un clou verrouillé courbé à 90° cimenté chez un garçon de 11 ans suivi pour un S.E (53).

b. Radical (Amputation) :

L'amputation doit être impérativement envisagée, soit en première intention, lorsque le résultat fonctionnel des techniques de reconstruction est connu pour être médiocre, soit en seconde intention, comme chirurgie de sauvetage ou de rattrapage. Dans ces cas, la chirurgie d'amputation doit respecter les mêmes règles carcinologiques. De plus, elle doit préparer le membre à l'appareillage (120).

L'amputation néanmoins peut être nécessaire lorsque : (21)

- L'envahissement local est tel qu'il est impossible de conserver du tissu sain en périphérie de la lésion.

- L'envahissement nerveux laisse envisager des séquelles fonctionnelles importantes.
- La tumeur est infectée.
- La tumeur envahit la peau.

Dans notre série, l'amputation a été réalisé chez deux patients soit 8% des patients opérés.

2.2. Radiothérapie :

La radiosensibilité des tumeurs d'Ewing a fait que l'irradiation a longtemps été le principal traitement local. Il semble que l'efficacité locale de l'irradiation augmente avec la dose reçue et que celle-ci doit être supérieure à 45 Gy. La dose classiquement recommandée varie entre 55 et 60 Gy. La localisation de la tumeur et sa proximité de certains organes critiques tel le cœur, le tube digestif, la vessie ou la moelle épinière, interviennent aussi dans le choix de la dose et du volume d'irradiation (21).

Certaines localisations à haut risque de récurrence locale sont systématiquement irradiées, comme les tumeurs localisées du bassin ou les tumeurs vertébrales (133).

Une adaptation de la dose est préconisée selon le siège, le volume et la proximité d'organes sensibles. Plusieurs études ont montré que le risque de rechute est plus faible chez les patients ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale (96).

Les doses recommandées sont de 45 Gy en 25 fractions de 1,8 Gy dans un volume correspondant au volume tumoral avant la chimiothérapie et 54 Gy dans un volume réduit, séquentiellement ou avec un boost intégré, correspondant au volume tumoral pré-chirurgical (133).

L'étude menée par Ousalm et al, portant sur 22 cas et s'intéressant aux indications et les limites de la radiothérapie dans la prise en charge du sarcome d'Ewing osseux chez l'enfant, a révélé les indications suivantes :

Tableau XVII : Les indications de la radiothérapie chez les patients suivis pour un sarcome d'Ewing osseux (134).

Les indications	Nombre des patients
A but curatif	45%
Pour les tumeurs inopérables	27%
En post opératoire en cas de marges non saines	18%
A but palliatif ou symptomatique	54%
A but analgésique	36%
Pour une décompression	18%

L'IRM reste l'examen de référence pour évaluer la réponse tumorale à la radiothérapie, en permettant de déterminer s'il y a une réduction ou une stabilité de la masse tumorale.

Selon l'étude d'Ousalm et al. Après les séances de radiothérapie, tous les patients ont bénéficié d'une IRM de contrôle. Parmi eux, 23% ont présenté une réponse complète à la RTH, 45% une réponse partielle, tandis que 32% ont maintenu une stabilité (134).

Dans notre série, 13 patients ont été évalués comme nécessitant une radiothérapie soit 29%, dont trois patients ont bénéficié d'une radiothérapie concomitante à la CHT néoadjuvante.

3. Nouvelles approches thérapeutiques :

À l'heure actuelle, des recherches sont en cours pour explorer des approches thérapeutiques particulières, notamment dans le domaine de l'immunothérapie, telles que l'antiangiogenèse et la thérapie génique. La thérapie génique émerge comme une voie prometteuse pour les patients atteints de sarcome d'Ewing. Son principal avantage par rapport aux approches thérapeutiques conventionnelles réside dans la plus grande spécificité de l'agent thérapeutique. Contrairement à la radiothérapie et à la chimiothérapie, qui se caractérisent par leur moindre spécificité et engendrent des effets secondaires indésirables nuisant à la qualité de vie des patients (135).

L'immunothérapie aide le système immunitaire du patient à lutter contre les cellules cancéreuses, comme c'est le cas avec la thérapie par lymphocytes T CAR (récepteur antigénique chimérique). Ce traitement modifie les lymphocytes T du patient pour qu'ils attaquent certaines protéines à la surface des cellules cancéreuses. Les lymphocytes T sont prélevés du patient, et des récepteurs spéciaux sont ajoutés à leur surface en laboratoire. Les cellules modifiées sont appelées lymphocytes T CAR. Ces lymphocytes sont cultivés en laboratoire et administrés au patient par perfusion. Les lymphocytes T CAR se multiplient dans le sang du patient et attaquent les cellules cancéreuses. La thérapie par lymphocytes T CAR est étudiée pour le traitement du sarcome d'Ewing récurrent (92).

VIII. Suivi post-thérapeutique :

Environ 30 à 40% des patients peuvent présenter une rechute de la tumeur, que ce soit localement, à distance ou une combinaison des deux, et leur pronostic demeure sombre (7).

La surveillance tumorale post thérapeutique constitue une étape essentielle dans la prise en charge du sarcome d'Ewing, visant à détecter de manière précoce toute récurrence locale ou l'apparition de métastases à distance.

Elle englobe un examen clinique, un bilan d'imagerie du site tumoral primitif et de dépistage des métastases (radiographie, TDM thoracique, scintigraphie osseuse).

La rechute est plus fréquente au cours des deux premières années suivant le traitement.

Les radiographies standards et l'IRM sans et avec contraste sont préconisées pour la surveillance locale. Les radiographies sont particulièrement utiles pour évaluer l'évolution post thérapeutique, détecter d'éventuelles complications liées au matériel d'ostéosynthèse et repérer une éventuelle réapparition locale de la maladie. Plus récemment, l'IRM est devenue une méthode recommandée pour la surveillance locale, ce qui est également souligné dans les directives de l'American College of Radiology (ACR) et du National Comprehensive Cancer Network (NCCN) (95).

La fréquence de la surveillance préconisée est de trois mois durant les deux premières années, de six mois pour les trois années suivantes, et annuellement à partir de la cinquième année.

Selon les Recommandations de la Société Française d'Oncologie Pédiatrique pour la surveillance du sarcome d'Ewing après rémission complète (formes localisées et métastatiques), La scintigraphie osseuse doit être demandée : (113)

- Tous les trois mois les deux premières années.
- Tous les quatre mois la 3ème année.
- Tous les six mois la 4ème année.
- En cas de symptôme après cinq ans.

D'après Vriens et al, il est recommandé d'interpréter les scintigraphies osseuses en parallèle avec les radiographies conventionnelles disponibles afin d'éviter de faux positifs. Un cas exemplaire d'un adolescent de 14 ans qui a été traité pour un sarcome d'Ewing fémoral non métastatique, avec une chimiothérapie d'induction et de consolidation selon le protocole Euro-Ewing, une résection chirurgicale de la diaphyse, avec mise en place d'une allogreffe. Au cours du suivi, une augmentation remarquable de l'activité ostéoblastique a été observée dans la zone d'ostéotomie distale lors d'une scintigraphie au Tc-99m, réalisée 29 mois après la chirurgie, éveillant de fortes suspicions de récurrence de la tumeur. La révision des radiographies a montré un retard dans la consolidation, provoqué par une défaillance du matériel en tant que cause de l'augmentation de la fixation du traceur. Cela a été confirmé 6 mois plus tard par une nouvelle scintigraphie (136).

IX. Pronostic :

Le taux de survie chez les patients atteints de S.E est principalement affecté par plusieurs facteurs, notamment la taille de la tumeur, sa localisation, la présence de métastases à distance, et la réponse à la CTH (137).

La présence de métastases au moment du diagnostic est le facteur pronostique le plus important, réduisant significativement la probabilité de survie de près de 70% à 5 ans lorsque la tumeur est localisée, à moins de 30% pour les patients présentant des métastases. D'autres facteurs, tels que le site des métastases, l'âge du patient et la localisation de la tumeur primaire, jouent également un rôle dans le pronostic. En effet, la présence de métastases osseuses plutôt que pulmonaire, les adolescents et les jeunes adultes plutôt que les enfants de moins de 14 ans, ainsi qu'une tumeur primaire située dans le bassin, le sacrum, le coccyx plutôt que les os longs, sont associés à un pronostic plus défavorable (138).

Le pronostic du sarcome d'Ewing extra-osseux est plus favorable que celui du sarcome d'Ewing osseux, bien que les facteurs pronostiques semblent être similaires dans les deux sous types. Le taux de survie global à 5ans est supérieur pour les cas localisés du sarcome d'Ewing extra-osseux par rapport au sarcome d'Ewing osseux (23).

Tableau XVIII : Les facteurs pronostiques du sarcome d'Ewing (96).

	Mauvais pronostic	Bon pronostic
Localisation de la tumeur primitive	Axiale	Distale
Masse tumorale	Elevée	Faible
Métastases	Présente	Absente
Taux de LDH	Elevé	Faible
Réponse au TTT (Radiologie/Histologie)	Non	Oui



CONCLUSION



Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne primitive hautement métastatique d'origine neuroectodermique.

Cette tumeur maligne occupe la deuxième place parmi les tumeurs osseuses malignes primitives, après l'ostéosarcome. Elle survient surtout chez les enfants, les adolescents et les adultes jeunes, atteignant un pic d'incidence entre 12 à 18 ans.

La présentation clinique du sarcome d'Ewing est généralement non spécifique, se traduisant principalement par des douleurs chez 82% à 88% des patients et une tuméfaction chez 60% d'entre eux. Souvent, les symptômes sont présents pendant plus de 6 mois avant que le diagnostic ne soit établi.

Devant l'apparition de ces signes, le recours à l'imagerie moderne doit se faire le plus tôt possible pour guider la biopsie, qui constitue l'élément clé du diagnostic.

L'imagerie revêt une importance cruciale dans le diagnostic, la stadification et la surveillance du sarcome d'Ewing. Même avec de nombreuses techniques d'imagerie avancées disponibles, les radiographies standard demeurent le premier choix. L'IRM est l'examen de seconde intention afin d'évaluer l'extension locorégionale au sein de l'os et dans les parties molles adjacentes ainsi que pour détecter les skip métastases.

Les résultats de l'examen histologique ne sont pas spécifiques. Le diagnostic définitif repose sur l'analyse immunohistochimique et cytogénétique, mettant en évidence un marquage membranaire de MIC 2 (CD99) dans 90% des cas et une translocation (11, 22) dans 83% des cas.

L'évolution spontanée du sarcome d'Ewing tend vers l'apparition de métastases pulmonaires, osseuses et médullaire. Cela souligne la nécessité d'une prise en charge rapide et appropriée.

La prise en charge thérapeutique du sarcome d'Ewing est lourde et multidisciplinaire, combinant un traitement local par chirurgie et/ou la radiothérapie à la chimiothérapie anticancéreuse. Elle commence systématiquement par une chimiothérapie néoadjuvante pour réduire le volume tumoral et éradiquer ou prévenir les métastases. La chirurgie est recommandée chaque fois que la localisation de la tumeur le permet. Parfois une radiothérapie locale est nécessaire en complément de la chirurgie ou utilisée seule pour les tumeurs inopérables.

La détermination des facteurs pronostiques est essentielle pour orienter l'approche thérapeutique, en prenant en compte des éléments tels que la taille de la tumeur, sa localisation initiale, l'âge du patient et la réponse histologique à la chimiothérapie d'induction.

Même avec une prise en charge bien conduite et un traitement approprié, un suivi à long terme demeure essentiel, car l'évolution de cette maladie peut dissimuler des rechutes.



Annexe 1 : Fiche d'exploitation :

I. Identité :

- ✓ Nom : Prénom :
- ✓ Age : Sexe : M F
- ✓ Origine géographique :
- ✓ Couverture médicale : Ramed Mutuelle (CNOPS ? CNSS...) Pas de
couverture

II. Antécédents :

❖ Personnels :

- ✓ Irradiation : Oui Non
- ✓ Traumatisme : Oui Non
- ✓ Fracture : Oui Non
- ✓ Néoplasie : Non Oui Préciser :

❖ Familiaux :

- ✓ Pathologie osseuse : Oui Non
- ✓ Pathologie tumorale : Oui Non
- ✓ Cas similaire : Non Oui Lien de parenté

III. Etude clinique :

❖ **Circonstances de découverte :**

✓ Douleur : Non Oui Mécanique Inflammatoire

Localisation :

Début : Brutal Progressif

Intensité : Faible Modérée Elevée

✓ Boiterie : Oui Non

✓ Tuméfaction : Oui Non

✓ Altération de l'état général : Non Oui

✓ Fracture pathologique : Non Oui

✓ Fièvre : Non Oui

✓ Stade de métastase : Non Oui

✓ Découverte fortuite : Non Oui

❖ **Examen clinique :**

✓ **Examen articulaire :**

✓ **Tuméfaction :**

• Siège :

• Taille :

• Consistance : molle ferme pierreuse

• Mobilité (plan superficiel) : mobile fixe

• Mobilité (plan profond) : mobile fixe

- Signes inflammatoires en regard : Oui Non

✓ **Examen des aires ganglionnaires :**

Adénopathies : Non Oui

- Siège :
- Taille :
- Nombre :
- Fixité : Oui Non
- Fistulisation : Oui Non
- Douleur : Oui Non

✓ **Le reste de l'examen clinique :**

IV. Bilan biologique :

✓ Faite : Non Oui Si Oui, les résultats :

V. Imagerie :

❖ **Radiographie standard :**

- ✓ Faite : Non Oui Incidence : Face Profil
- ✓ Siège : Os long (Epiphyse Métaphyse Diaphyse) Os court Os plat
- ✓ Nombre de lésions : Unique Multiples
- ✓ Ostéolyse : Non Oui Ostéocondensation : Non Oui
- ✓ Corticale : Respectée Rompue Soufflée
- ✓ Réaction périostée : Oui Non
En bulbe d'oignon Feu d'herbe Eperon de Codman

Apport de l'imagerie dans le diagnostic du sarcome d'Ewing chez l'enfant

✓ Fracture pathologique : Non Oui

✓ Atteinte des parties molles : Non Oui

❖ IRM :

✓ Faite : Oui Non

✓ Siège : Os long (Epiphyse Métaphyse Diaphyse) Os court Os plat

✓ Nombre de lésions : Unique Multiples

✓ Ostéolyse : Non Oui Ostéocondensation : Non Oui

✓ Corticale : Respectée Soufflée Rompue

✓ Nécrose : Oui Non

✓ Extension : Endocanalaire Skip métastases Epiphyse Cartilage de croissance
Parties molles Structures vasculaires Structures nerveuses Structure lymphatique Structure osseuse

❖ TDM :

✓ Faite : Oui Non

✓ Siège : Os long (Epiphyse Métaphyse Diaphyse) Os court
Os plat

✓ Nombre de lésions : Unique Multiples NP

✓ Ostéolyse : Non Oui Ostéocondensation : Non Oui

✓ Corticale : Respectée Rompue Soufflée

✓ Réaction périostée : Oui Non

✓ Calcifications : Oui Non

✓ Nécrose : Oui Non

- ✓ Atteinte des parties molles : Oui Non
- ✓ Fracture pathologique : Non Oui
- ✓ Atteinte locorégionale : Oui Non

VI. Etude anatomopathologique :

- ✓ Faite : Oui Non Si faite. Résultat :
- ✓ **Immunohistochimie :** Faite Non Faite
- ✓ Si faite. Résultat :
- ✓ **Etude génétique :** Faite Non Faite
- ✓ Si faite. Résultat :

VII. Bilan d'extension :

- ✓ **Examen clinique :** Autres localisations : Non Oui
- ✓ **Radio thorax :** Non faite Faite Normale Anormale
- ✓ **Echographie abdominale :** Non faite Faite Normale Anormale
- ✓ **TDM TAP :** Non faite Faite :
Normale Anormale
- ✓ **Scintigraphie osseuse :** Non faite Faite
- ✓ **Siège :** Os long (Epiphyse Métaphyse Diaphyse) Os court Os plat
Nombre de lésion : Unique Multiple
- ✓ **Nature de la lésion :** Hypofixation Hyperfixation
- ✓ **Extension :** Skip métastases À distance
- ✓ **BOM/myélogramme :** Faite Non Faite
Résultat :

VIII. Traitement :

✓ **Chimiothérapie** : Non Oui

Si faite : Néoadjuvante Adjuvante Palliative

Protocole :

Nombre de cure :

✓ **Chirurgie** : Non Oui si Oui : Le geste :

✓ **Radiothérapie** : Non Oui

Si faite : Nombre de séances :

IX. Le suivi :

✓ **Clinique** : Amélioration Aggravation Décès

✓ **TDM** : Non faite Faite Augmentation de taille Taille stable

Diminution de taille

✓ **IRM** : Non faite Faite Augmentation de taille Stable Diminution de taille

✓ **Récidive** : Non Oui Locorégionale Métastases à distance

Annexe 2 : Classification TNM : (139)

La classification TNM de l'AMERICAIN JOINT COMMITTEE ON CANCER (AJCC) dans sa 8eme édition :

✚ Le sarcome d'Ewing osseux :

Definition of primary tumor (T)	
Appendicular skeleton, trunk, skull and facial bones	
T Category	T Criteria
Tx	Primary tumor cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor \leq 8 cm in greatest dimension
T2	Tumor $>$ 8 cm in greatest dimension
T3	Discontinuous tumors in the primary bone site
Spine	
T Category	T Criteria
Tx	Primary tumor cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor confined to one vertebral segment or two adjacent vertebral segments
T2	Tumor confined to three adjacent vertebral segments
T3	Tumor confined to four or more adjacent vertebral segments, or any nonadjacent vertebral segments
T4	Extension into the spinal canal or great vessels
T4a	Extension into the spinal canal
T4b	Extension of gross vascular invasion or tumor thrombus in the great vessels
Pelvis	
T Category	T Criteria
Tx	Primary tumor cannot be assessed

T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor confined to one pelvic segment with no extrasosseous extension
T1a	Tumor ≤ 8 cm in greatest dimension
T1b	Tumor > 8 cm in greatest dimension
T2	Tumor confined to one pelvic segment with extrasosseous extension or two segments without extrasosseous extension
T2a	Tumor ≤ 8 cm in greatest dimension
T2b	Tumor > 8 cm in greatest dimension
T3	Tumor spanning two pelvic segments with extrasosseous extension
T3a	Tumor ≤ 8 cm in greatest dimension
T3b	Tumor > 8 cm in greatest dimension
T4	Tumor spanning three pelvic segments or crossing the sacroiliac joint
T4a	Tumor involves sacroiliac joint and extends medial to the sacral neuroforamen
T4b	Tumor encasement of external iliac vessels or presence of gross tumor thrombus in major pelvic vessels
Definition of regional lymph node (N)	
N Category	N Criteria
Nx	Regional lymph node cannot be assessed
N0	No regional lymph node metastasis
N1	Regional lymph nodes metastasis
Definition of distant metastasis (M)	
M Category	M Criteria
M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis
M1a	Lung
M1b	Bone or other distant sites

 Le sarcome d'Ewing extra-osseux :

Definition of primary tumor (T)	
Trunk and extremity and Retroperitoneum	
T Category	T Criteria
Tx	Primary tumor cannot be assessed
T0	No evidence of primary tumor
T1	Tumor 5 cm or less in greatest dimension
T2	Tumor more than 5 cm and ≤ 10 cm in greatest dimension
T3	Tumor more than 10 cm and ≤ 15 cm in greatest dimension
T4	Tumor more than 15 cm in greatest dimension
Head and Neck	
T Category	T Criteria
Tx	Primary tumor cannot be assessed
T1	Tumor ≤ 2 cm
T2	Tumor > 2 cm to ≤ 4 cm
T3	Tumor > 4 cm
T4	Tumor with invasion of adjoining structures
Abdomen and thoracic visceral organs	
T Category	T Criteria
Tx	Primary tumor cannot be assessed
T1	Organ confined
T2	Tumor extension into tissue beyond organ
T2a	Invades serosa or visceral peritoneum
T2b	Extension beyond serosa (mesentery)
T3	Invades another organ
T4	Multifocal involvement

T4a	Multifocal (2 sites)
T4b	Multifocal (3-5 sites)
T4c	Multifocal (>5 sites)
Definition of regional lymph node (N)	
N Category	N Criteria
N0	No regional lymph node metastasis or unknown lymph node status
N1	Regional lymph node metastasis
Definition of distant metastasis (M)	
M Category	M Criteria
M0	No distant metastasis
M1	Distant metastasis



Résumé

Chez les enfants, le sarcome d'Ewing est la deuxième tumeur osseuse maligne primitive la plus fréquente, après l'ostéosarcome.

L'objectif de notre étude est d'analyser le rôle de l'imagerie dans la prise en charge de cette pathologie et d'apporter un aperçu sur sa prise en charge afin d'en tirer une réflexion en vue d'améliorer le pronostic du sarcome d'Ewing au CHU MOHAMMED VI de MARRAKECH.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 45 cas, colligés au service de Radiologie et d'Hématologie–Oncologie Pédiatrique du CHU MOHAMMED VI de MARRAKECH sur une période de 5 ans, de janvier 2018 à décembre 2022.

L'étude a abordé les divers aspects, notamment ses caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques, et son évolution.

L'âge de découverte de la maladie chez nos patients varie entre 16 mois et 16 ans, avec un âge moyen de 10 ans et demi, et une prédominance masculine. Les symptômes les plus fréquents étaient la douleur, présente dans 80% des cas, et la tuméfaction, observée dans 78% des cas. La tumeur se trouvait principalement dans les os (96% des cas) et, dans 4% des cas, elle était extra-osseuse (tumeur d'Askin). En ce qui concerne le sarcome d'Ewing osseux, les os longs, en particulier au niveau des membres inférieurs, étaient le site le plus fréquent de la tumeur, affectant principalement la région métaphyso–diaphysaire (49%). Sur le plan radiologique, cette étude, à l'instar des données de la littérature a abouti aux constats suivants :

- ✓ Les radiographies standards sont l'examen de première intention pour le diagnostic du sarcome d'Ewing. Même avec de nombreuses techniques d'imagerie avancées disponibles, les radiographies standard restent le premier choix.
- ✓ L'IRM représente la méthode d'imagerie la plus sensible pour le diagnostic du sarcome d'Ewing, la mise en évidence de l'extension locorégionale et le suivi post thérapeutique.

- ✓ L'évaluation de l'extension à distance repose sur la réalisation d'une tomодensitométrie (TDM) thoracique et d'une scintigraphie osseuse.
- ✓ La TEP-TDM au 18FDG est une modalité plus récente qui a démontré une sensibilité plus élevée par rapport à la scintigraphie et qui offre des perspectives prometteuses dans le diagnostic et le suivi du sarcome d'Ewing.

À la lumière de la littérature consultée et des cas étudiés dans notre série, le sarcome d'Ewing présente des défis tant sur le plan diagnostique que thérapeutique. Par conséquent, il est recommandé de renforcer les ressources techniques afin d'améliorer le processus de diagnostic et de traitement. Cela pourrait inclure la mise en place d'une unité d'imagerie médicale moderne comprenant l'IRM, la TDM, la TEP-TDM, la scintigraphie osseuse, et la radiographie conventionnelle.

Abstract

In the pediatric population, Ewing's sarcoma is the second most common primary malignant bone tumor, following osteosarcoma.

The objective of our study is to analyze the role of imaging in the management of this pathology and provide an overview of its treatment to facilitate a reflection aimed at improving the prognosis of Ewing's sarcoma at CHU MOHAMMED VI in MARRAKECH.

Our study is a retrospective analysis involving 45 cases collected at the Radiology and Pediatric Hemato-Oncology Department of CHU MOHAMMED VI in MARRAKECH over a 5-year period, from January 2018 to December 2022.

The study covered various aspects, including epidemiological, clinical, radiological, and therapeutic characteristics, as well as the disease's evolution.

The age at which the disease was discovered in our patients ranged from 16 months to 16 years, with an average age of 10 and a half years, and a male predominance. The most common symptoms were pain, present in 80% of cases, and swelling, observed in 78% of cases. The tumor was primarily located in the bones (96% of cases), with 4% of cases presenting extraosseous tumors (Askin tumors). Concerning Ewing's osseous sarcoma, long bones, especially in the lower limbs, were the most frequent site of the tumor, primarily affecting the metaphyseal-diaphyseal region (49%). Radiologically, this study yielded the following findings :

- ✓ Standard radiographs are the primary imaging modality for diagnosing Ewing's sarcoma. Even with many advanced imaging techniques available, standard radiographs remain the first-line choice.
- ✓ MRI is the most sensitive imaging method for diagnosing Ewing's sarcoma, local extension detection, and post-therapeutic follow-up.

- ✓ Distant extension evaluation relies on performing thoracic computed tomography (CT) and bone scintigraphy.
- ✓ ¹⁸F-FDG PET-CT is a newer modality that has shown higher sensitivity compared to scintigraphy and holds promising prospects for diagnosing and monitoring Ewing's sarcoma.

In light of the literature and the cases studied in our research, Ewing's sarcoma presents diagnostic and therapeutic challenges. Therefore, we recommend enhancing technical resources to improve the diagnostic and treatment process, including the establishment of a modern medical imaging unit comprising MRI, CT, ¹⁸F-FDG PET-CT, bone scintigraphy, and conventional radiography.

ملخص

بالنسبة للأطفال، يعتبر غرن إيوينغ ثاني أكثر أورام العظام الخبيثة الأولية شيوعاً، بعد الساركوما العظمية.

هدف دراستنا هو تحليل دور التصوير الطبي في تدبير هذا المرض وتقديم نظرة عامة عن إدارته، بهدف تحسين تشخيص ساركوما إيوينغ في المستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش.

عملنا عبارة عن دراسة بأثر رجعي لـ 45 حالة تم جمعها في قسم الأشعة وقسم الانكولوجيا وأمراض الدم عند الأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش على مدى 5 سنوات من يناير 2018 إلى ديسمبر 2022.

شملت الدراسة مختلف الجوانب بما في ذلك الجوانب الوبائية السريرية، الإشعاعية، العلاجية وتطور المرض.

تراوح عمر المرضى بين 16 شهرا و 16 عاما بمتوسط عمر 10.5 سنة. أغلبهم من الذكور بنسبة %60. أهم الأعراض الملاحظة في الفحص السريري هي الألم، والتي كانت موجودة في %80 من الحالات، ووجود تورم، والذي تم رصده في %78 من الحالات. كان المكان الرئيسي للورم هو العظم (%96 من الحالات)، وفي %4 من الحالات كان الورم خارج العظم (ورم أسكين). فيما يتعلق بساركوما إيوينغ العظمي، كانت الأماكن الأكثر شيوعاً للورم هي العظام الطويلة، خاصة على مستوى الأطراف السفلية، حيث كانت المنطقة الميتافيزو-ديافيزية هي الموقع الأكثر تأثيراً.

من الناحية التصويرية، خلصت هذه الدراسة على غرار المراجع التي تمت قراءتها إلى

النقاط التالية.

- ✓ التصوير بالأشعة السينية القياسي هي الفحص الأولي المستخدم لتشخيص ساركوما إيوينغ. حتى مع وجود العديد من التقنيات المتقدمة في مجال التصوير الطبي، تظل الأشعة السينية القياسية الخيار الأول.
 - ✓ التصوير بالرنين المغناطيسي هو أكثر طرق التصوير حساسية لتشخيص ساركوما إيوينغ، وللكشف عن انتشار المرض محلياً وللمتابعة بعد العلاج.
 - ✓ لتحديد انتشار الورم الخبيث في باقي الأعضاء يجب الاستعانة بالتصوير المقطعي الرئوي والتصوير الومضاني للعظام.
 - ✓ التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني بالفلوريد المشع 18 توفر الطريقة الأكثر حداثة، حساسية أعلى مقارنة بالتصوير الومضاني للعظام، وتفتح آفاقاً واعدة في تشخيص ومتابعة ساركوما إيوينغ.
- بناءً على المراجع السابقة والحالات التي تمت دراستها في بحثنا، ساركوما إيوينغ تمثل تحديات تشخيصية وعلاجية. لذلك، يُوصى بتعزيز الموارد التقنية لتحسين عملية التشخيص والعلاج، بما في ذلك إقامة وحدة للتصوير الطبي الحديثة تشمل التصوير بالرنين المغناطيسي، والأشعة المقطعية، والتصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني، والتصوير الومضاني للعظام، والأشعة السينية التقليدية.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Mar WA, Taljanovic MS, Bagatell R, Graham AR, Speer DP, Hunter TB, et al.**
Update on Imaging and Treatment of Ewing Sarcoma Family Tumors : What The Radiologist Needs to Know.
Journal of Computer Assisted Tomography.janv 2008 ;32 (1) :108-18.
2. **Mascard E, Gaspar N, Guinebretière JM.**
Sarcome d'Ewing.
EMC – Appareil locomoteur.oct 2012 ;7 (4) :1-13.
3. **Ozaki T.**
Diagnosis and treatment of Ewing sarcoma of the bone :a review article.
Journal of Orthopaedic Science. 2015 ;20 (2) :250-63.
4. **Gaspar N, Hawkins DS, Dirksen U, Lewis IJ, Ferrari S, Le Deley MC, et al.**
Ewing Sarcoma : Current Management and Future Approaches Through Collaboration.
JCO. 20 sept 2015 ;33 (27) :3036-46.
5. **Balamuth NJ, Womer RB.**
Ewing's sarcoma.
The Lancet Oncology. févr 2010;11 (2):184-92.
6. **Grimer RJ, Briggs TWR.**
Earlier diagnosis of bone and soft-tissue tumours.
The Journal of Bone and Joint Surgery British volume. nov 2010;92-B (11):1489-92.
7. **Ross KA, Smyth NA, Murawski CD, Kennedy JG.**
The Biology of Ewing Sarcoma.
ISRN Oncology. 3 janv 2013 ;2013 :1-7.
8. **Zöllner SK, Amatruda JF, Bauer S, Collaud S, De Álava E, DuBois SG, et al.**
Ewing Sarcoma—Diagnosis, Treatment, Clinical Challenges and Future Perspectives.
JCM. 14 avr 2021 ;10 (8) :1685.
9. **Cote GM, Choy E.**
Update in Treatment and Targets in Ewing Sarcoma.
Hematology/Oncology Clinics of North America. oct 2013;27 (5):1007-19.

10. **Kim SK, Park YK.**
Ewing sarcoma : a chronicle of molecular pathogenesis.
Human Pathology. Sept2016 ;55 :91-100.
11. **Yoshida A.**
Ewing and Ewing-like sarcomas: A morphological guide through genetically-defined entities.
Pathology International. janv 2023;73 (1):12-26.
12. **TUMOSGP.**
<https://www.donationlousalome.org/IMG/pdf/TUMOSGP.pdf>
13. **Gaspar N, Rey A, Bérard PM, Michon J, Gentet JC, Tabone MD, et al.**
Risk adapted chemotherapy for localised Ewing's sarcoma of bone : The French EW93 study.
European Journal of Cancer. Juin2012 ;48 (9) :1376-85.
14. **Renard C, Ranchère-Vince D.**
Tumeurs de la famille Ewing/PNET : vers un nouveau paradigme ?
Annales de Pathologie. janv 2015;35 (1):86-97.
15. **Moore DD, Haydon RC.**
Ewing's Sarcoma of Bone.
Peabody TD, Attar S, éditeurs. Orthopaedic Oncology [Internet]. Cham : Springer International Publishing; 2014p.93-115. (*Cancer Treatment and Research ; vol. 162*). https://link.springer.com/10.1007/978-3-319-07323-1_5
16. **Durer S, Shaikh H.**
Ewing Sarcoma.
Treasure Island (FL) : StatPearls Publishing; 2023
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559183/>
17. **Grünewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, Tomazou EM, De Álava E, Kovar H, et al.**
Ewing sarcoma.
Nat Rev Dis Primers. 5 juill 2018 ;4 (1) :5.

18. **Taylor M, Guillon M, Champion V, Marcu M, Arnoux JB, Hartmann O.**
La tumeur d'Ewing.
Archives de Pédiatrie. Sept2005 ;12 (9) :1383-91.
19. **Heare T, Hensley MA, Dell 'Orfano S.**
Bone tumors : osteosarcoma and Ewing's sarcoma : Current Opinion in Pediatrics.
Juin2009 ;21 (3) :365-72.
20. **Choi EYK, Gardner JM, Lucas DR, McHugh JB, Patel RM.**
Ewing sarcoma.
Seminars in Diagnostic Pathology. janv 2014;31 (1):39-47.
21. **LES TUMEURS OSSEUSES.**
Sommaire. 1 Résumé. Février 2004 Institut Gustave-Roussy. Dr Anne d Andon Pr Gilles Vassal Dr Odile Oberlin Dr Olivier Hartmann -<https://docplayer.fr/4122388-Les-tumeurs-osseuses-sommaire-1-resume-fevrier-2004-institut-gustave-roussy-dr-anne-d-andon-pr-gilles-vassal-dr-odile-oberlin-dr-olivier-hartmann.html>
22. **Registre des cancers de la région du grand Casablanca**
2013-2017.
23. **Abboud A, Masrouha K, Saliba M, Haidar R, Saab R, Khoury N, et al.**
Extraskelétal Ewing sarcoma: Diagnosis, management and prognosis (Review).
Oncology Letters. 1 mai 2021 ;21 (5) :1-6.
24. **PhD LR MD, FACS ; George Calvert, MD ; Holly Spraker, MD and Stephen Lessnick MD.**
Sarcome d'Ewing : Diagnostic, Traitement et Pronostic.
<https://sarcomahelp.org/translate/fr-sarcome-ewing.html>
25. **Thalia Wong, BS, Robert E. Goldsby, MD, Rosanna Wustrack, MD, Thomas Cash, MD, Michael S. Isakoff, MD, and Steven G. DuBois,**
Clinical features and outcomes of infants with Ewing sarcoma under 12 months of age.
Pediatric Blood & Cancer, 62 (11), 1947-1951 | 10.1002/pbc.25635
26. **Benkahoul Y.**
Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques du sarcome d'Ewing des enfants du service de pédiatrie du CHU Constantine.

27. **Odaman AI I, Demirağ B, Sabah D, Kamer S, Doğan Avşargil B, Argın M, et al.**
Clinical Features, Prognostic Factors and Outcome of Children with Ewing Sarcoma :
A Single-center Experience. jcp. 1 avr 2023 ;21 (1) :60-8.
28. **Kissane JM, Askin FB, Foulkes M, Stratton LB, Shirley SF.**
Ewing's sarcoma of bone : Clinicopathologic aspects of 303 cases from the intergroup
Ewing's sarcoma study.
Human Pathology. Sept1983 ;14 (9) :773-9.
29. **Brown JM, Rakoczy K, Tokson JH, Jones KB, Groundland JS.**
Ewing sarcoma of the pelvis : Clinical features and overall survival,
Cancer Treatment and Research Communications. 2022 ;33 :100634.
30. **Irfana Ishaq Sindhu, Asma Mehreen, Rabia Muhammad Wali, Muhammad Abubakar.**
Clinical Outcome of Pediatric Ewing sarcoma and Significance of Pathological Necrosis for
Mortality after Neoadjuvant Chemotherapy : Single Institutional Study.
J Pak Med Assoc. 18 août 2021 ;https://ojs.jpma.org.pk/index.php/public_html/article/view/1453
31. **Zeng C, Chen T, Wang J, Sun F, Huang J, Lu S, et al.**
Long-term follow-up results of pediatric and adolescent patients with localized Ewing
sarcoma treated based on stratified modalities.
Cancer Medicine. 2023 ;12 (8) :9409-19.
32. **Mishra MN, Sharma R, Chandavarkar V, Premalatha BR.**
Pathogenesis of Ewing sarcoma : Existing and emerging trends.
Advances in Cancer Biology – Metastasis. oct 2021;2:100008.
33. **Aassouani F.**
Apport de l'imagerie dans le diagnostic des sarcomes osseux chez l'enfant.
Thèse Méd. Fès, 2018 ; Thèse N° :047/18
34. **Guinot_Aurelie**
Bilan d'extension au diagnostic de sarcome d'Ewing : comparaison des résultats de
myélogrammes et biopsies ostéoméduleaire aux images de TEP scanner au FDG pour la
recherche d'un envahissement médullaire.
Thèse Méd. Strasbourg, 2021 ; Thèse N° :364

- 35. Barros G, Trujillo AM, Jaramillo L, Ortiz FH, Contreras AD.**
Malignant bone tumors in Pediatrics. Five year experience in a pediatric referral center.
Rev Fac Med. 1 juill 2016 ;64 (3) :403.
- 36. Yeung CM, Kaiser CL, Peleteiro-Pensado M, Barrientos-Ruiz I, Ortiz-Cruz EJ, Anderson ME, et al.**
Characteristics and oncologic outcomes of patients with Ewing sarcoma of the scapula.
Surgical Oncology. Sept2021 ;38 :101619.
- 37. Bernstein M, Kovar H, Paulussen M, Randall RL, Schuck A, Teot LA, et al.**
Ewing's Sarcoma Family of Tumors : Current Management.
The Oncologist. 1 mai 2006 ;11 (5) :503-19.
- 38. Raja Ousalm.**
Place de la radiothérapie dans le traitement du sarcome d'Ewing chez l'enfant.
Thèse Méd. Marrakech, 2022 ; Thèse N° 036
- 39. Asermouh Marwa.**
Apport de l'imagerie dans les sarcomes osseux chez l'enfant.
Thèse Méd. Rabat, 2019 ; Thèse N° 451
- 40. Jean-François Brasme.**
Délais diagnostiques des cancers de l'enfant : distribution, déterminants et conséquences.
Thèse de doctorat, Paris, 2014
- 41. Widhe.**
Initial Symptoms and Clinical Features in Osteosarcoma and Ewing Sarcoma.
- 42. Tnifasse Nouhaila.**
Sarcome d'EWING chez l'enfant et l'adulte jeune : expérience du service de radiothérapie au sein du chu Hassan II (À propos de 15 cas)
Thèse Méd. Fès, 2022 ; Thèse N° : 064/22.

43. **Marec-Bérard P, Delafosse C, Foussat C.**
Douleurs et tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent.
Archives de Pédiatrie. févr 2005;12 (2):191-8.
44. **Guerra RB, Tostes MD, Da Costa Miranda L, De Camargo OP, Baptista AM, Caiero MT, et al.**
Comparative analysis between osteosarcoma and ewing's sarcoma : *evaluation of the time from onset of signs and symptoms until diagnosis.*
Clinics. avr 2006;61 (2):99-106.
45. **Iwamoto Y.**
Diagnosis and Treatment of Ewing's Sarcoma.
Japanese Journal of Clinical Oncology. 2 févr 2007 ;37 (2) :79-89.
46. **Al-Marshad AY, AlMazrua IS, AlMulla F, Alaboud M, Alrifaie O, Shaheen M, et al.**
Unusual presentation of Ewing sarcoma ; a case report and literature review.
International Journal of Surgery Case Reports. 1 oct 2022 ;99 :107479.
47. **Journeau P, Dautel G, Lascombes P.**
Prise en charge chirurgicale des tumeurs osseuses chez l'enfant.
Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation. avr 2006;25 (4):432-9.
48. **Hernandez M.**
Le sarcome d'Ewing chez l'enfant : présentation d'un cas clinique localisé à la mandibule.
Thèse Méd. 2013 ; Thèse N° 6544
49. **Fiorenza F, Jeys L.**
(iii) Ewing's sarcoma of bone.
Orthopaedics and Trauma. 1 oct 2010 ;24 (5) :342-5.
50. **Zahidi J.**
Sarcome d'ewing vertebraal. Universite cadi ayyad faculte de medecine et de pharmacie marrakech ;
Thèse Méd. Marrakech, 2010 ; Thèse N° 83

51. **Kunwar S, Sharma N, Giri BR, Bom B, Shrestha AK.**
Ewing's Sarcoma of Rib in a Four Year Old : A Case Report.
JNMA J Nepal Med Assoc. oct 2021;59 (242):1052-5.
52. **Pullan JE, Lotfollahzadeh S.**
Primary Bone Cancer. In : StatPearls [Internet].
Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 15 oct 2023].
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560830/
53. **Salwa Haimeur**
Les tumeurs osseuses malignes primitives chez l'enfant : expérience du service de traumatologie pédiatrique.
Thèse Méd. Marrakech, 2014 ; Thèse N°49
54. **Abdourafiq H, Elfakiri S, Bentebaa A, Aitelqadi A, Aniba K.**
Sarcome d'Ewing lombaire primitif : à propos d'un cas.
Neurochirurgie. Juin2018 ;64 (3) :258.
55. **Claren AP, Doyen J, Mascard E, Jouin A, Bolle S, Laprie A, et al.**
Traitement des sarcomes d'Ewing localisés de la côte : analyse des patients français de l'étude Euro-EWING99.
Cancer/Radiothérapie. oct 2017;21 (6-7):682.
56. **Lee V.**
Bone tumours in childhood and adolescence.
Paediatrics and Child Health. avr 2014;24 (4):143-7.
57. **Zarqane H, Viala P, Dallaudière B, Vernhet H, Cyteval C, Larbi A.**
Les tumeurs costales.
Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle. nov 2013;94 (11):1099-112.
58. **Zidane A, Traibi A, Aرسالane A, Atoini F, Ouriachi F, Hammoumi M, 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.
Revue de Pneumologie Clinique. déc 2011;67 (6):371-4.

59. **Desai SS, Jambhekar NA.**
Pathology of Ewing's sarcoma/PNET : Current opinion and emerging concepts.
IJOO. Août 2010 ;44 (4) :363-8.
60. **Borrego-Paredes E, Prada-Chamorro E, Chacón-Cartaya S, Santos-Rodas A, Gallo-Ayala JM, Hernández-Beneit JM.**
Ewing sarcoma, analysis of survival at 6 years with multidisciplinary therapy.
Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología (English Edition). Mars 2019 ;63 (2) :86-94.
61. **Addison S, Ganzon R, Kim HG, Iwenofu H, Tinoco G.**
An unusual presentation of extraskeletal vaginal Ewing sarcoma : A case report.
Case Reports in Women's Health. 1 juin 2023 ;38 : e00523.
62. **Delaplace M, Mélard P, Perrinaud A, Goré C, Vergier B, Machet L.**
Sarcome d'Ewing cutané primitif : difficultés diagnostiques et thérapeutiques.
Annales de Dermatologie et de Vénérologie. 1 mai 2011 ;138 (5) :395-8.
63. **Rodríguez Bustos B, Uberetagoyna Tello de Meneses I, Herrera Hernández JR, Escárzaga Herrasti R, Argueta-Muñoz FD.**
Ewing's sarcoma / Primitive Neuro-Ectodermic Tumor in the kidney. A case report.
Urology Case Reports. 1 janv 2022 ;40 :101898.
64. **Almohaisen GA, Alhuwairini SF, Aljrayed MA, Alenezi MM, Alsaab F.**
Extraskeletal Ewing's sarcoma of the head and neck region in pediatric patients : A case report and literature review.
International Journal of Surgery Case Reports. Mai 2023 ;106 :108142.
65. **Hassan R, Meng LV, Ngee KT, I-Vern L, Sankaran P, Hean LC, et al.**
Extraskeletal Ewing sarcoma of the duodenum presenting as duodenojejunal intussusception.
The Lancet. 26 mars 2022 ;399 (10331) :1265.
66. **Riggi N, Suvà ML, Stamenkovic I.**
Ewing's Sarcoma.
Longo DL, éditeur. N Engl J Med. 14 janv 2021 ;384 (2) :154-64.

67. **El Andaloussi Y, Hachimi K, Fnini S, Largab A.**
Sarcome d'Ewing des parties molles. À propos d'un cas et revue de la littérature.
Oncologie. Avr 2007;9 (4):310-2.
68. **Koscielniak E, Sparber-Sauer M, Scheer M, Vokuhl C, Kazanowska B, Ladenstein R, et al.**
Extraskelétal Ewing sarcoma in children, adolescents, and young adults. An analysis of
three prospective studies of the Cooperative Weichteilsarkomstudiengruppe (CWS).
Pediatric Blood & Cancer. Oct 2021;68 (10):e29145.
69. **Weber KL, Sim FH.**
Instructional lecture : Ewing's sarcoma : presentation and management.
Journal of Orthopaedic Science. Juill 2001;6 (4):366-71.
70. **Vialar-De-Leusse A, Blery M.**
Semeiologie radiologique de l'appareil osteo-articulaire.
71. **Bollini G, Kalifa C, Panuel M.**
Tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent.
Archives de Pédiatrie. Juin2006 ;13 (6):669-71.
72. **Ladd LM, Roth TD.**
Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging of Bone Tumors.
Seminars in Roentgenology. Oct 2017;52 (4):209-26.
73. **Potratz J, Dirksen U, Jürgens H, Craft A.**
Ewing Sarcoma : Clinical State-of-the-Art.
Pediatric Hematology and Oncology. 27 janv 2012;29 (1):1-11.
74. **Caro-Domínguez P, Navarro OM.**
Bone tumors of the pediatric foot : imaging appearances.
Pediatr Radiol. mai 2017;47 (6):739-49.
75. **Schubert T, Docquier PL, Delloye C.**
Tumeurs osseuses malignes de l'appareil locomoteur.

76. **Weber MA, Papakonstantinou O, Nikodinovska V, Vanhoenacker F.**
Ewing's Sarcoma and Primary Osseous Lymphoma: Spectrum of Imaging Appearances.
Semin Musculoskelet Radiol. févr 2019;23 (01):036-57.
77. **Peersman B, Vanhoenacker F, Heyman S, Herendael B, Stam M, Brys P, et al.**
Ewing's sarcoma: Imaging features.
JBR-BTR: organe de la Société royale belge de radiologie (SRBR) = orgaan van de
Koninklijke Belgische Vereniging voor Radiologie (KBVR). 1 sept 2007;90:368-76.
78. **Ferguson JL, Turner SP, Barracks S.**
Bone Cancer:Diagnosis and Treatment Principles.
BONE CANCER. 2018;98 (4).
79. **Errani C, Tsukamoto S, Mavrogenis AF.**
Imaging Analyses of Bone Tumors.
JBJS Rev. Mars 2020;8 (3):e0077-e0077.
80. **Tumeurs-Osseuses-1FILEminimizer.**
[https://onclepaul.net/wp-content/uploads/2011/07/n%C2%B0154-tumeurs-osseuses-1FILEminimizer.](https://onclepaul.net/wp-content/uploads/2011/07/n%C2%B0154-tumeurs-osseuses-1FILEminimizer)
81. **Mehta K, McBee MP, Mihal DC, England EB.**
Radiographic Analysis of Bone Tumors: A Systematic Approach.
Seminars in Roentgenology. oct 2017;52 (4):194-208.
82. **Leflot L, Ducou Le Pointe H, Lenoir M, Ariche-Maman S, Montagne JP.**
Bonnes pratiques en imagerie dans les tumeurs osseuses.
EMC - Rhumatologie-Orthopédie. janv 2005;2 (1):59-79.
83. **La classification de Lodwick pour les lésions ostéolytiques -**
L'atlas de médecine nucléaire.
<https://medecinenucleairesite.wordpress.com/2017/10/02/la-classification-de-lodwick-pour-les-lesions-osteolytiques/>

84. **Battisti DO.**
Introduction et préparation aux stages cliniques Traumatologie et orthopédie infantile À l'usage du 2° et 3° cycle Faculté de Médecine ULG.
85. **Masson E.**
Tumeurs et pseudotumeurs osseuses : approche diagnostique.
EM-Consulte. <https://www.em-consulte.com/article/1190510/tumeurs-et-pseudotumeurs-osseuses-approche-diagnos>
86. **Patnaik S, Yarlagadda J, Susarla R.**
Imaging features of Ewing's sarcoma: Special reference to uncommon features and rare sites of presentation.
Journal of Cancer Research and Therapeutics. sept 2018;14 (5):1014.
87. **Gemescu IN, Thierfelder KM, Rehnitz C, Weber MA.**
Imaging Features of Bone Tumors.
Magnetic Resonance Imaging Clinics of North America. nov 2019;27 (4):753-67.
88. **winnie AM.**
Update on Imaging and Treatment of Ewing Sarcoma Family Tumors : What The Radiologist Needs to Know.
89. **Baraga JJ, Amrami KK, Swee RG, Wold L, Unni KK.**
Radiographic features of Ewing's sarcoma of the bones of the hands and feet.
Skeletal Radiology. 28 mars 2001 ;30 (3):121-6.
90. **Sérgio L. P. C. Lopes**
Imaging findings of Ewing's sarcoma in the mandible
91. **Zimmer WD, Berquist TH, McLeod RA, Sim FH, Pritchard DJ, Shives TC, et al.**
Bone tumors : magnetic resonance imaging versus computed tomography.
Radiology. Juin 1985;155 (3):709-18.
92. **PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. Ewing Sarcoma Treatment (PDQ®): Patient Version.**
PDQ Cancer Information Summaries. Bethesda (MD): National Cancer Institute (US); 2002<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK65912/>

93. **Kaste SC.**
Imaging Pediatric Bone Sarcomas.
Radiologic Clinics of North America. juill 2011;49 (4):749-65.
94. **Anract P, Tomeno B.**
Résections–reconstructions pour tumeurs osseuses malignes du membre supérieur.
EMC – Rhumatologie–Orthopédie. juill 2005;2 (4):355-75.
95. **Cederberg KB, Iyer RS, Chaturvedi A, McCarville MB, McDaniel JD, Sandberg JK, et al.**
Imaging of pediatric bone tumors : A COG Diagnostic Imaging Committee/SPR Oncology Committee White Paper.
Pediatric Blood & Cancer. 2023 ;70 (S4):e30000.
96. **Harif M.**
Le cancer chez L'enfant, aspects pratiques.
2012.
97. **Sibbou K, Smiti Y, Allali N, Haddad SE, Chat L.**
Récidive d'un Sarcome d'Ewing primitif à localisation temporale: à propos d'un cas et revue de la littérature.
98. **Wright A, Desai M, Bolan CW, Badawy M, Guccione J, Rao Korivi B, et al.**
Extraskelétal Ewing Sarcoma from Head to Toe: Multimodality Imaging Review.
RadioGraphics. juill 2022;42 (4):1145-60.
99. **Kuleta–Bosak E, Kluczevska E, Machnik–Broncel J, Madziara W, Ciupińska–Kajor M, Sojka D, et al. S**
uitability of imaging methods (X-ray, CT, MRI) in the diagnostics of Ewing's sarcoma in children – analysis of own material.
Pol J Radiol. janv 2010;75 (1):18-28.
100. **Approche Diagnostique Des Tumeurs Osseuses**
Radiologie | Biopsie. <https://fr.scribd.com/document/661336190/Approche-diagnostique-des-tumeurs-osseuses>

101. **Fletcher BD.**
Response of osteosarcoma and Ewing sarcoma to chemotherapy: imaging evaluation.
American Journal of Roentgenology. oct 1991;157 (4):825-33.
102. **Approche diagnostique des tumeurs osseuses chez l'enfant**
<https://www.slideshare.net/imma-dr/approche-diagnostique-des-tumeurs-osseuses-chez-lenfant>
103. **Chan BY, Gill KG, Rebsamen SL, Nguyen JC.**
MR Imaging of Pediatric Bone Marrow.
RadioGraphics. oct 2016;36 (6):1911-30.
104. **Panuel M.**
Tumeurs osseuses malignes de l'enfant et de l'adolescent.
105. **Grünewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, Tomazou EM, De Álava E, Kovar H, et al.**
Ewing sarcoma.
Nat Rev Dis Primers. 5 juill 2018;4 (1):5.
106. **Sundaram M, McLeod RA.**
MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue.
American Journal of Roentgenology. oct 1990;155 (4):817-24.
107. **Boulet B, Couanet D.**
Imagerie des tumeurs osseuses primitives malignes de l'enfant : de la découverte au traitement.
Journal de Radiologie. Oct 2008;89 (10):1279.
108. **Taha Elghazi.**
Le sarcome d'Ewing costal chez l'enfant.
Thèse de médecine, Rabat, 2011, THESE N° : 83
109. **Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, Logie CI, Klassen-Fischer MK, Kransdorf MJ.**
From the Radiologic Pathology Archives: Ewing Sarcoma Family of Tumors : Radiologic-Pathologic Correlation.
Radiographics. Mai2013 ;33 (3):803-31.

110. **Tanase_trousseau**
2014.https://www.sfip-radiopediatrie.org/wp-content/uploads/2018/07/tanase_trousseau_2014.pdf
111. **Amraoui FE, Talaoui M, Skalli A, Chikhaoui N.**
Apport de l'imagerie dans les tumeurs osseuses benignes.
2008 ;
112. **Koti KA, Backianathan S, Sebastian P, Matthew LG, Raam M, Masih D.**
A Rare Case of Gastric Metastasis in Ewing's Sarcoma of the Femur.
Case Reports in Oncological Medicine. 14 mai 2019;2019 :1-4.
113. **Giammarile F, Chauvot P.**
La scintigraphie osseuse est une technique d'imagerie non invasive, plus fonctionnelle qu'anatomique et susceptible, du fait de sa précocité et de sa sensibilité, d'apporter des *informations diagnostiques ou pronostiques essentielles dans certaines pathologies osseuses de l'enfant.*
18 oct 2023 ;
114. **Chatti K, Gueguez M, Maha Ben Fredj M, Mtaoumi M, Sfar R, Essabbah H.**
Sarcome d'Ewing agressif apparaissant comme une lésion froide sur la scintigraphie osseuse.
Médecine Nucléaire. oct 2009;33 (10):667-70.
115. **Shweikeh F, Bukavina L, Saeed K, Sarkis R, Suneja A, Sweiss F, et al.**
Brain Metastasis in Bone and Soft Tissue Cancers : A Review of Incidence, Interventions, and Outcomes.
Sarcoma. 2014 ;2014 :1-19.
116. **Gupta A, Riedel RF, Shah C, Borinstein SC, Isakoff MS, Chugh R, et al.**
Consensus recommendations in the management of Ewing sarcoma from the National Ewing Sarcoma Tumor Board.
Cancer. nov 2023;129 (21):3363-71.

117. **Amellouk S, Guensi A.**
TEP TDM au 18FDG dans le sarcome d'Ewing – comparaison à la scintigraphie osseuse.
Médecine Nucléaire. Mars 2023;47 (2):62.
118. **Mulé S.**
Irm Corps Entier.
Elsevier Health Sciences; 2023. 182 p.
119. **Kalus S, Saifuddin A.**
Whole-body MRI vs bone scintigraphy in the staging of Ewing sarcoma of bone: a 12-year single-institution review.
Eur Radiol. oct 2019;29 (10):5700-8.
120. **Rms127_2232**
https://www.revmed.ch/view/642707/5028581/RMS_127_2232.pdf
121. **Isnardi V, Guinot A, Bahri H, Brahmi M, Corradini N, Berard PM.**
Bilan d'extension initial du sarcome d'Ewing : comparaison des résultats de prélèvements de moelle osseuse et de la TEP-TDM au FDG pour la détection de l'envahissement *ostéomédullaire*.
Médecine Nucléaire. Mars2023 ;47 (2):46.
122. **Galant C, Bouvier C, Larousserie F, Aubert S, Audard V, Brouchet A, et al.**
Diagnostic histologique des tumeurs osseuses : biopsie chirurgicale ou biopsie percutanée? Recommandations des pathologistes du réseau de référence des tumeurs osseuses (RESOS).
Bulletin du Cancer. avr 2018;105 (4):368-74.
123. **Anract P.**
Principes du traitement chirurgical des tumeurs osseuses malignes primitives.
Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine. janv 2009;193 (1):107-26.
124. **Tomeno B.**
Biopsie pour tumeurs des os.
EMC – Rhumatologie-Orthopédie. Sept 2004;1 (5):436-44.

125. **Schaefer IM, Hornick JL.**
Diagnostic Immunohistochemistry for Soft Tissue and Bone Tumors : An Update.
Adv Anat Pathol. nov 2018;25 (6):400-12.
126. **Delattre O.**
Tumeurs d'Ewing, aspects génétiques et cellulaires.
Pathologie Biologie. juill 2008;56 (5):257-9.
127. **Daher M, Zalaquett Z, Chalhoub R, Abi Farraj S, Abdo M, Sebaaly A, et al.**
Molecular and biologic biomarkers of Ewing sarcoma: A systematic review.
Journal of Bone Oncology. Juin 2023;40:100482.
128. **Anderton J, Moroz V, Marec-Bérard P, Gaspar N, Laurence V, Martín-Broto J, et al.**
International randomised controlled trial for the treatment of newly diagnosed EWING sarcoma family of tumours – EURO EWING 2012 Protocol.
Trials. déc 2020;21 (1):96.
129. **Khamassi.**
Sarcome d'ewing une localisation exceptionnelle : le rocher.
130. **Moctar OMN, Idrissi AME, Ibrahimi AE.**
Tumeurs De La Famille Ewing / Pnet Des Membres (A propos de 07 cas).
131. **Rodriguez-Galindo C, Spunt SL, Pappo AS.**
Treatment of Ewing sarcoma family of tumors : Current status and outlook for the future.
Med Pediatr Oncol. Mai 2003;40 (5):276-87.
132. **Oberlin O.**
Sarcomes d'Ewing.
Oncologie. juill 2006;8 (6):551-4.
133. **Ducassou A, Llacer C, Sargos P, Moureau-Zabotto L, Sunyach MP, Thariat J, et al.**
Place de la radiothérapie dans la prise en charge des sarcomes.
Cancer/Radiothérapie. oct 2021;25 (6-7):598-602.

134. **Ousalm R, Kadiri OE, Antar DA, Derfaoui M, Omrani AE, Khouchani M.**
Radiotherapy's Indications and Limits in the Management of Bone Ewing's Sarcoma's Children: About 22 Cases and Review of the Literature.
Sch J Med Case Rep. 7 juin 2023;11 (06):1087-99.
135. **Tsibulnikov S, Fayzullina D, Karlina I, Schroeder BA, Karpova O, Timashev P, et al.**
Ewing sarcoma treatment : a gene therapy approach.
Cancer Gene Ther. Août 2023;30 (8):1066-71.
136. **Vriens D, Arens AIJ, De Rooy JWJ, Schreuder B (H.) WB, Brons PPT, Gotthardt M.**
Hardware Failure: A Potential Pitfall in Assessing Recurrent Ewing's Sarcoma on Bone Scintigraphy.
Clinical Nuclear Medicine. Juin 2010;35 (6):430-3.
137. **Jones LB, Barr JS.**
Bone sarcomas: an update of the recent literature.
Current Orthopaedic Practice. déc 2016;27 (6):582.
138. **Dupuy M, Lamoureux F, Mullard M, Postec A, Regnier L, Baud'huin M, et al.**
Ewing sarcoma from molecular biology to the clinic.
Front Cell Dev Biol. 11 sept 2023;11 :1248753.
139. **Tanaka K, Ozaki T.**
New TNM classification (AJCC eighth edition) of bone and soft tissue sarcomas: JCOG Bone and Soft Tissue Tumor Study Group.
Japanese Journal of Clinical Oncology. 1 févr 2019;49 (2):103-7.
140. **Kastler B.**
L'algologie interventionnelle : une nouvelle voie au service de la douleur du patient.
Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine. 1 oct 2023 ;207(8) :1144-54.
141. **Gigleux R, Fondeur B, Deslandes M.**
Techniques d'ablation percutanées en radiologie interventionnelle : état de l'art et perspectives.
IRBM News. 1 févr 2023 ;44(1) :100446.

142. Sgalambro F, Zugaro L, Bruno F, Palumbo P, Salducca N, Zoccali C, et al.
Interventional Radiology in the Management of Metastases and Bone Tumors.
JCM. 7 juin 2022 ;11(12) :3265.

قسم الطب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب

والبعيد، للصالح والطيح، والصديق والعدو.

وأن أثار على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

مساهمة التصوير الإشعاعي في تشخيص ساركوما ايوينغ لدى الأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/01/16

من طرف

الآنسة نجلاء رجيل

المزودة في 2 دجنبر 1997 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

ساركوما ايوينغ - الطفل - التصوير

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

أ. عثمان

أستاذ في الفحص بالأشعة

هـ. جلال

أستاذ في الفحص بالأشعة

ب. بوتاكوت

أستاذ في الفحص بالأشعة

م. الباز

أستاذة في طب الأورام السرطانية للأطفال

د. بصراوي

أستاذة في الفحص بالأشعة

السيد

السيد

السيد

السيدة

السيدة