

Prise en charge chirurgicale des sarcomes d'Ewing : expérience d'une série rétrospective de six cas

M.Elkhannouche , H.Abid , M. EL Idrissi , A.El Mrini

Service de traumatologie orthopédie B

Abstract : Ewing sarcoma is a rare malignant tumor that mainly affects children and young adults. Its management relies on a multidisciplinary approach combining chemotherapy, surgery, and radiotherapy. This retrospective study describes the clinical characteristics, treatment, and outcomes of six patients surgically treated for Ewing sarcoma at the Department of Orthopaedic Trauma Surgery, Hassan II University Hospital, Fez, Morocco. The mean age was 31 years, with a male predominance (5 males, 1 female). Four tumors were osseous and two were extraosseous, predominantly involving the lower limbs (83%). Histological confirmation was obtained in all patients. Neoadjuvant chemotherapy was administered in five cases, followed by limb-sparing surgery in three patients and amputation in two. Adjuvant radiotherapy was performed in two patients. After a mean follow-up of 18 months, three patients achieved complete remission, two developed recurrence or metastatic disease, and one was lost to follow-up. Surgery remains the cornerstone of local treatment and, when integrated into a multidisciplinary strategy, improves local control while maximizing limb preservation whenever oncologically feasible.

Résumé

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne rare touchant principalement les enfants et les jeunes adultes. Sa prise en charge repose sur une approche multidisciplinaire associant chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie. Cette étude rétrospective décrit les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et évolutives de six patients opérés pour un sarcome d'Ewing. L'âge moyen était de 31 ans avec une prédominance masculine (5 hommes, 1 femme). Quatre tumeurs étaient osseuses et deux extra-osseuses, localisées principalement aux membres inférieurs (83 %). Tous les patients ont bénéficié d'une confirmation histologique. Une chimiothérapie néoadjuvante a été réalisée chez cinq patients, suivie d'une chirurgie conservatrice dans trois cas et d'une amputation dans deux cas. Une radiothérapie complémentaire a été indiquée chez deux patients. Après un suivi moyen de 18 mois, trois patients étaient en rémission complète, deux présentaient une récurrence locale ou des métastases et un patient avait été perdu de vue. La chirurgie, intégrée à une prise en charge multidisciplinaire, demeure essentielle pour améliorer le contrôle local et favoriser la conservation du membre lorsque cela est oncologiquement possible.

Mots-clés : Sarcome d'Ewing – Tumeur maligne – Tumeur osseuse

I. Introduction

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne appartenant à la famille des tumeurs neuroectodermiques primitives, caractérisée dans la majorité des cas par une translocation impliquant le gène **EWSR1**, le plus souvent t(11;22)(q24;q12) (1,2). Il représente la deuxième tumeur osseuse maligne primitive de l'enfant et de l'adulte jeune après l'ostéosarcome (2,3). Bien que les localisations osseuses soient les plus fréquentes, des formes extra-osseuses peuvent également être observées (2,4).

La présentation clinique est souvent peu spécifique, associant douleur, tuméfaction et parfois altération de l'état général, expliquant un retard diagnostique fréquent (2,5). L'imagerie, en particulier l'IRM, joue un rôle essentiel dans l'évaluation de l'extension locale, tandis que la confirmation diagnostique repose sur l'examen anatomopathologique complété par l'immunohistochimie et, lorsque cela est possible, par la biologie moléculaire (2,6).

Le traitement du sarcome d'Ewing repose sur une prise en charge multidisciplinaire combinant chimiothérapie systémique, chirurgie de contrôle local et radiothérapie dans certaines indications (3,5,7). L'introduction des protocoles de chimiothérapie multidrogue a permis une amélioration significative de la survie, tout en augmentant les possibilités de chirurgie conservatrice (3,5).

Cependant, malgré les progrès thérapeutiques, le pronostic demeure défavorable en présence de métastases, de récurrence locale ou lorsque l'exérèse carcinologique est insuffisante (2,5,8).

L'objectif de cette étude est d'analyser les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des patients pris en charge chirurgicalement pour un sarcome d'Ewing dans notre institution, et de confronter nos résultats aux données de la littérature.

II. Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective descriptive portant sur six patients pris en charge pour un sarcome d'Ewing.

Les critères d'inclusion étaient un diagnostic histologique confirmé de sarcome d'Ewing osseux ou extra-osseux et une prise en charge chirurgicale réalisée dans notre service. Les patients dont les dossiers étaient incomplets ou n'ayant pas bénéficié d'un traitement chirurgical ont été exclus.

Les données recueillies à partir des dossiers médicaux comprenaient l'âge, le sexe, les antécédents, le délai de consultation, les circonstances de découverte, les données cliniques, les résultats des examens biologiques et radiologiques, le bilan d'extension, les résultats anatomopathologiques, les modalités thérapeutiques ainsi que l'évolution.

Le bilan radiologique comportait selon les cas une radiographie standard, une IRM, une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne, une scintigraphie osseuse et une biopsie ostéo-médullaire. Le diagnostic de certitude reposait sur l'examen anatomopathologique complété par l'étude immunohistochimique.

Tous les dossiers ont été discutés en réunion de concertation pluridisciplinaire afin de définir la stratégie thérapeutique. Les traitements comprenaient une chimiothérapie néoadjuvante, une chirurgie conservatrice ou une amputation selon l'extension tumorale, suivies, lorsque cela était indiqué, d'une chimiothérapie adjuvante et/ou d'une radiothérapie.

Les patients ont été suivis sur les plans clinique et radiologique afin d'évaluer la survenue de récidives locales, de métastases et leur état au dernier recul.

Résultats

Caractéristiques des patients

Notre série comprenait six patients pris en charge entre 2015 et 2017 pour un sarcome d'Ewing. L'âge variait de 20 à 63 ans, avec un âge moyen de 31 ans. Une prédominance masculine a été observée avec cinq hommes (83,3 %) et une femme (16,7 %), soit un sex-ratio de 5.

Quatre patients (66,7 %) présentaient une localisation osseuse et deux (33,3 %) une localisation extra-osseuse. Les membres inférieurs constituaient le siège tumoral le plus fréquent avec cinq cas (83,3 %), tandis qu'un seul cas concernait le membre supérieur (16,7 %).

Le délai moyen entre l'apparition des premiers symptômes et la première consultation était de sept mois (extrêmes : 4 à 12 mois). La douleur représentait le principal motif de consultation, retrouvée chez cinq patients (83,3 %), souvent associée à une tuméfaction. Une altération de l'état général était notée chez quatre patients (66,7 %).

Tableau I : Caractéristiques cliniques des patients

Variable	Résultat
Nombre de patients	6
Âge moyen	31 ans (20–63 ans)
Sexe masculin	5 (83,3 %)
Sexe féminin	1 (16,7 %)
Localisation osseuse	4 (66,7 %)
Localisation extra-osseuse	2 (33,3 %)
Atteinte du membre inférieur	5 (83,3 %)
Atteinte du membre supérieur	1 (16,7 %)
Délai moyen de consultation	7 mois
Douleur	5 (83,3 %)
Tuméfaction	5 (83,3 %)
Altération de l'état général	4 (66,7 %)

III. Données diagnostiques

La radiographie standard a été réalisée chez tous les patients présentant une localisation osseuse. Elle mettait en évidence des lésions agressives caractérisées par une ostéolyse à contours flous, une réaction périostée plurilamellaire ou spiculée, une rupture corticale et un envahissement des parties molles.

L'IRM a été réalisée chez les six patients et a permis de préciser l'extension loco-régionale ainsi que les rapports avec les structures vasculo-nerveuses. Le diagnostic évoqué en imagerie n'était pas toujours celui d'un sarcome d'Ewing, certaines lésions ayant initialement été interprétées comme un ostéosarcome, un synoviosarcome ou une autre tumeur des parties molles.

Le diagnostic de certitude reposait sur la biopsie suivie de l'examen anatomopathologique et de l'étude immunohistochimique. L'expression du CD99 était retrouvée chez tous les patients, confirmant le diagnostic de tumeur de la famille des sarcomes d'Ewing.

Le bilan d'extension a mis en évidence des métastases pulmonaires d'emblée chez un patient, tandis que les cinq autres présentaient une maladie localisée.

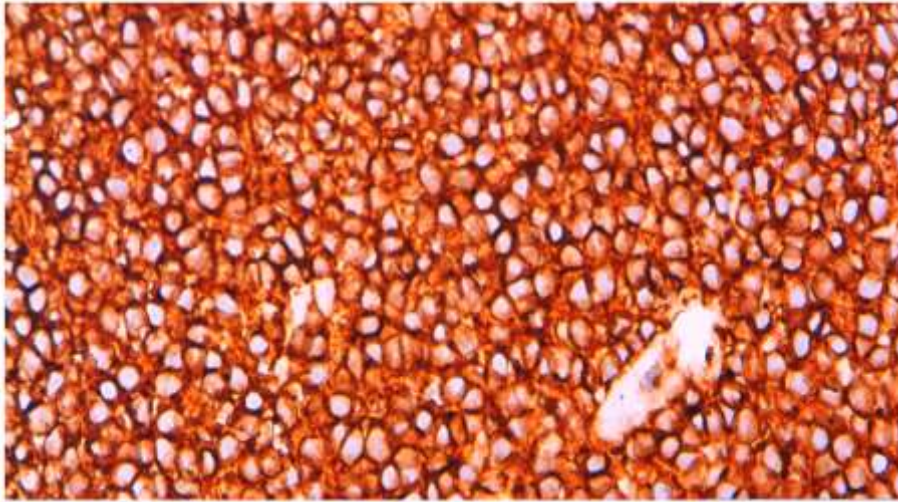


Figure : IHC d'un sarcome d'Ewing : Expression diffuse du CD99

IV. Prise en charge thérapeutique

Après discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire, cinq patients ont reçu une chimiothérapie néoadjuvante selon un protocole de type VIDE. Un seul patient a bénéficié d'une chimiothérapie selon un autre protocole en raison de son âge.

Une chirurgie conservatrice a pu être réalisée chez trois patients (50 %). Deux patients (33,3 %) ont nécessité une amputation en raison d'une extension locale importante ou de complications hémorragiques rendant impossible une chirurgie de conservation. Chez un patient présentant une localisation du fémur proximal, une résection carcinologique suivie d'une reconstruction temporaire par spacer cimenté a été réalisée.

Deux patients ont bénéficié d'une radiothérapie complémentaire en raison d'une réponse histologique insuffisante ou de marges chirurgicales jugées à risque.



Exemple d'une résection du Tibia proximal (image du service traumatologie)

- A Tumeur Ewing de l'extrémité supérieure du tibia.
 A Résection large (Aspect peropératoire).
 B Pièce d'exérèse.
 C Reconstruction par une prothèse à charnière du genou.
 E Contrôle radiologique post opératoire.

Tableau II : Modalités thérapeutiques

Traitement	Nombre (%)
Biopsie diagnostique	6 (100 %)
Chimiothérapie néoadjuvante	5 (83,3 %)
Chirurgie conservatrice	3 (50 %)
Amputation	2 (33,3 %)
Reconstruction par spacer	1 (16,7 %)
Radiothérapie	2 (33,3 %)
Chimiothérapie adjuvante	5 (83,3 %)

Résultats évolutifs

Le recul moyen était de 18 mois.

Au dernier suivi, trois patients (50 %) étaient en rémission complète sans signe de récurrence locale ni de métastase.

Deux patients (33,3 %) ont présenté une évolution défavorable. L'un a développé une récurrence locale associée à des métastases pulmonaires, tandis que l'autre a présenté des métastases pulmonaires puis cérébrales malgré un traitement multimodal.

Un patient (16,7 %) a été perdu de vue après son traitement.

La réponse histologique après chimiothérapie était variable. Une réponse thérapeutique complète a été observée chez un patient, alors qu'une absence de réponse significative a été retrouvée chez un autre, nécessitant une intensification du traitement adjuvant.

V. Discussion

Dans notre série, l'âge moyen était de 31 ans, avec des extrêmes de 20 à 63 ans. Cet âge est légèrement supérieur à celui rapporté dans les grandes séries internationales, où le pic d'incidence se situe entre 10 et 20 ans (2,5). Cette différence peut s'expliquer par la présence de deux formes extra-osseuses ainsi que par le faible effectif de notre étude. Une prédominance masculine a été observée (83,3 %), ce qui est conforme aux données de la littérature, qui rapportent un sex-ratio variant entre 1,2 et 1,8 en faveur des hommes (2,9).

Concernant la localisation tumorale, quatre patients présentaient une atteinte osseuse et deux une localisation extra-osseuse. Les membres inférieurs représentaient le siège tumoral le plus fréquent (83,3 %). Ces résultats rejoignent ceux de Grünewald et al. ainsi que les recommandations du groupe GEIS, qui montrent que les os longs des membres inférieurs, notamment le fémur, le tibia et le péroné, constituent les localisations les plus fréquentes des sarcomes d'Ewing (2,7). Les formes extra-osseuses sont plus rares mais nécessitent une prise en charge similaire reposant sur une stratégie multimodale.

Le délai moyen de consultation dans notre série était de sept mois. Ce délai relativement long témoigne du caractère souvent insidieux de la symptomatologie initiale. La douleur, retrouvée chez la majorité de nos patients, était le principal signe révélateur, souvent associée à une tuméfaction. Ces observations sont comparables à celles rapportées dans la littérature, où la douleur constitue le symptôme inaugural dans plus de 80 % des cas (2,5). Un retard diagnostique peut favoriser l'augmentation du volume tumoral et réduire les possibilités de chirurgie conservatrice.

L'imagerie occupe une place déterminante dans le diagnostic et le bilan préthérapeutique. Dans notre série, la radiographie standard retrouvait les signes classiques de malignité, notamment une ostéolyse agressive, une réaction périostée plurilamellaire ou spiculée et une rupture corticale avec extension aux parties molles. L'IRM a permis d'évaluer précisément l'extension loco-régionale et les rapports avec les structures vasculo-nerveuses, facilitant ainsi la planification chirurgicale. Ces résultats sont conformes aux recommandations internationales qui considèrent l'IRM comme l'examen de référence pour l'évaluation locale du sarcome d'Ewing (5,7).

Le diagnostic définitif reposait, dans tous les cas, sur l'examen anatomopathologique complété par l'immunohistochimie. L'expression diffuse du **CD99** retrouvée dans nos observations constitue un marqueur caractéristique de cette tumeur, bien qu'il ne soit pas spécifique. Les techniques de biologie moléculaire permettant d'identifier les réarrangements du gène **EWSR1** représentent actuellement le standard diagnostique lorsqu'elles sont disponibles (1,2,6).

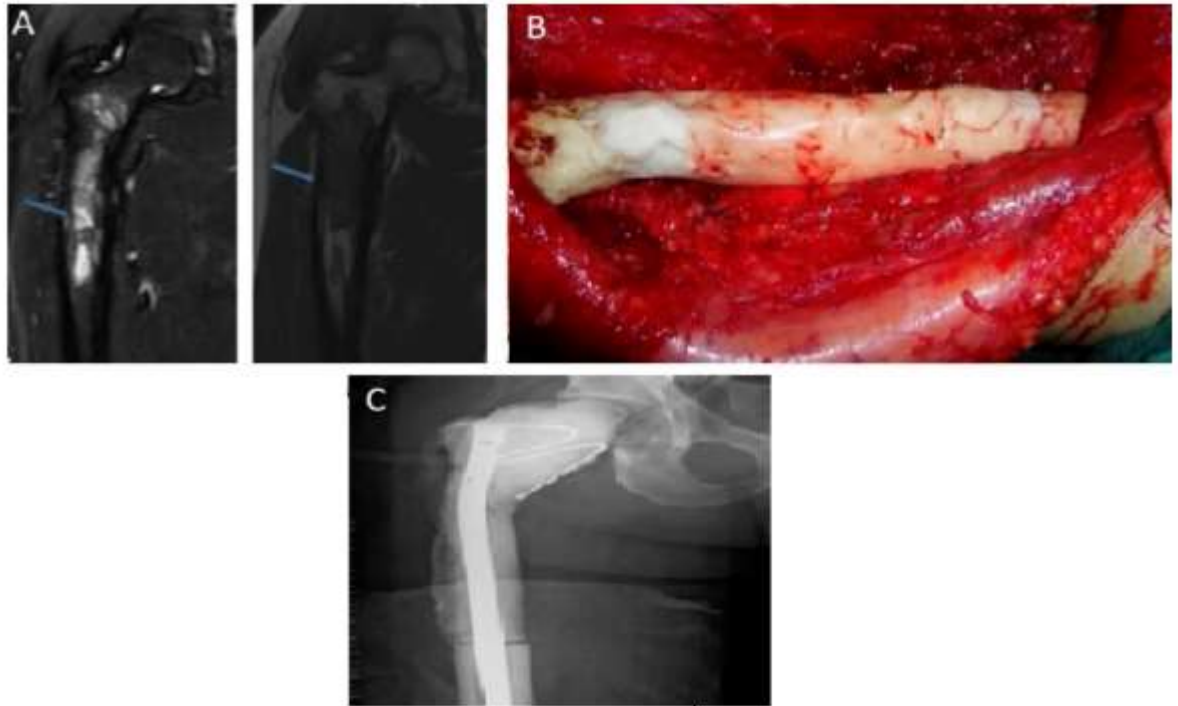
Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une prise en charge multidisciplinaire. La chimiothérapie néoadjuvante a été réalisée chez la majorité des patients avant la chirurgie. Cette stratégie est actuellement recommandée par l'ensemble des sociétés savantes, car elle permet de traiter précocement les micrométastases, de diminuer le volume tumoral et d'améliorer les chances d'obtenir une résection complète avec des marges satisfaisantes (3,5,7). Depuis l'introduction des protocoles associant vincristine, doxorubicine, cyclophosphamide, ifosfamide et étoposide, la survie des patients présentant une maladie localisée s'est considérablement améliorée (3,5).

La chirurgie représentait le principal traitement de contrôle local dans notre étude. Une chirurgie conservatrice a pu être réalisée chez trois patients, tandis que deux amputations ont été nécessaires en raison d'une extension locale importante. Ces résultats sont comparables à ceux des séries contemporaines, où la conservation du membre est désormais possible dans la majorité des cas grâce aux progrès de la chimiothérapie et des techniques de reconstruction. Toutefois, l'amputation conserve une place lorsque l'obtention de marges carcinologiques satisfaisantes n'est pas possible ou lorsque les structures vasculo-nerveuses sont largement envahies (5,7).

Deux patients de notre série ont présenté une évolution défavorable avec apparition de métastases pulmonaires, dont un patient ayant développé secondairement des métastases cérébrales. La présence de métastases demeure le principal facteur pronostique péjoratif dans le sarcome d'Ewing. Les études internationales rapportent une survie à cinq ans supérieure à 70 % pour les formes localisées, contre moins de 30 % pour les formes métastatiques (5,8). Ces données soulignent l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge rapide afin d'améliorer les résultats thérapeutiques.

Notre étude présente plusieurs limites. Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique incluant un nombre limité de patients, ce qui ne permet pas de réaliser une analyse statistique robuste. De plus, le recul reste relativement court pour évaluer la survie à long terme ainsi que les récives tardives. Néanmoins, cette série reflète l'expérience de notre institution dans la prise en charge des sarcomes d'Ewing et confirme la faisabilité d'une stratégie multidisciplinaire associant chimiothérapie, chirurgie et radiothérapie dans notre contexte.

Enfin, la création de registres nationaux et le développement d'études multicentriques permettraient d'augmenter les effectifs, d'améliorer la qualité des données et de mieux identifier les facteurs pronostiques influençant la survie et les résultats fonctionnels des patients atteints de sarcome d'Ewing (5,7).



Exemple d'une intervention de résection (Cas N6)

A)IRM préopératoire : sarcome d'Ewing de l'extrémité supérieure du fémur.

B)Résection de la tumeur avec MEP d'un clou et renforcement par du ciment^[1] biologique. (Aspect per opératoire)

C) Contrôle postopératoire.

VI. Conclusion

Le sarcome d'Ewing est une tumeur maligne rare nécessitant une prise en charge multidisciplinaire. Notre série souligne le rôle essentiel de la chirurgie dans le contrôle local de la maladie, associée à la chimiothérapie et, selon les indications, à la radiothérapie. Un diagnostic précoce et une prise en charge dans un centre spécialisé sont indispensables pour améliorer le pronostic.

Références citées

1. World Health Organization. WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Soft Tissue and Bone Tumours*. 5th ed. Lyon: IARC Press; 2020.
2. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Bone Cancer. Version 2.2025.
3. Gaspar N, Hawkins DS, Dirksen U, et al. Ewing Sarcoma: Current Management and Future Approaches. *Lancet Oncol*. 2021;22:e181-e192.
4. Grünwald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, et al. Ewing sarcoma. *Nat Rev Dis Primers*. 2018;4:5.
5. Strauss SJ, Frezza AM, Abecassis N, et al. Bone sarcomas: ESMO–EURACAN–GENTURIS Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2021;32(12):1520-1536.
6. Leavey PJ, Collier AB. Ewing sarcoma: Prognostic criteria, outcomes and future treatment. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2020;20(8):631-645.
7. Balamuth NJ, Womer RB. Ewing's sarcoma. *Lancet Oncol*. 2010;11(2):184-192.
8. Grupo Español de Investigación en Sarcomas. Clinical practice guidelines for the treatment of Ewing sarcoma (Spanish Sarcoma Research Group-GEIS). *Clin Transl Oncol*. 2025.
9. Dirksen U, Breneman J, Le Deley MC, et al. High-dose chemotherapy compared with standard chemotherapy and lung radiation in Ewing sarcoma with pulmonary metastases. *J Clin Oncol*. 2019;37:3192-3202.
10. Riggi N, Suvà ML, Stamenkovic I. Ewing's Sarcoma. *N Engl J Med*. 2021;384:154-164.