Cas n°6

Jean-Marc Guinebretière
(Institut Curie, Paris - Centre René Huguenin, Saint-Cloud)

Renseignements cliniques

Homme de 53 ans sans antécédent, admis aux urgences pour fracture pathologique du fémur. Réalisation d'une biopsie chirurgicale associée à une immobilisation du membre.

Diagnostic proposé

Sarcome d'Ewing (code ADICAP : BHLOX7L0).

Commentaires

Le prélèvement est en grande partie occupé par une tumeur qui est le siège d'importants remaniements nécrotiques et hémorragiques. Dans les secteurs viables, la lésion est constituée d'une population homogène de cellules aux noyaux arrondis à chromatine fine et au cytoplasme très peu abondant, sans matrice ou secteur de différenciation reconnaissable. Elle s'intègre dans la catégorie des **tumeurs à petites cellules rondes**. Cette catégorie tumorale comporte de très nombreuses entités dont l'identification nécessite une batterie de marqueurs immunohistochimiques et une étude moléculaire. La démarche diagnostique doit être guidée par :

- l'âge du patient car l'incidence des types tumoraux varie considérablement selon l'âge (tableau 1).
- l'aspect morphologique mais qui est souvent d'analyse difficile lors de fracture pathologique en raison des remaniements induits, nécrose et hémorragie et par l'ostéochondroformation réactionnelle lorsque la biopsie est différée. Il s'agit de rechercher une matrice ostéoïde ou cartilagineuse élaborée par la tumeur, en faveur d'une lésion primitive ostéo- ou chondrosarcomateuse, un fond fibrillaire (neuroblastome) des images de pseudorosettes (Ewing/PNET), un aspect cytologique d'hémopathie.
- des documents radiographiques, souvent manquants et/ou de mauvaise qualité liée à la dissociation de la tumeur ou à la contention ou au traitement parfois réalisé aux urgences. Ils doivent rechercher une matrice calcifiée en faveur d'un ostéosarcome ou d'un chondrosarcome, évaluer la taille et l'extension de la tumeur et rechercher d'autres foyers.
- les antécédents notamment de tumeur maligne qui orienteraient vers une métastase.
- les données cliniques : ganglions palpables (lymphome), lésion cutanée (Merkel), lésion hilaire (tumeur pulmonaire).
- des fragments congelés qui malheureusement manquent souvent dans ce contexte d'urgence.

Si la démarche doit être guidée par les données cliniques et radiographiques, il est important d'être systématique pour ne sous-estimer aucune des catégories lésionnelles. C'est ce qu'illustre cette observation car pour ce patient, les marqueurs épithéliaux (EMA, CK avec l'AE1/AE3), neuroendocrines (chromogranine, synaptophysine, CD56), lymphoïdes (CD45, CD3, CD20, Tdt, myéloperoxydase, CD138) étaient complètement négatifs. Seul le CD99 était intensément positif, membranaire. L'analyse moléculaire a identifié la translocation 11-22 du sarcome d'Ewing.

< 5 ans	5-20 ans	20-50 ans	> 50 ans
Métastase d'un neuroblastome	Sarcome d'Ewing	Hémopathie	Métastase de - carcinome (Merkel, carcinome à petites cellules, …) - mélanome
Hémopathies	Ostéosarcome à petites cellules	Sarcome d'Ewing	Hémopathies
	Hémopathies	Chondrosarcome mésenchymateux	Chondrosarcome mésenchymateux

Tableau 1 - Tumeurs osseuses à petites cellules rondes : principaux diagnostics par ordre de fréquence et selon l'âge.