

Sarcome d'Ewing du sinus maxillaire à extension orbitaire révélé par une Exophtalmie unilatérale : un propos d'un cas

A. Cherabli*^a (Dr), A. Bourihane^b (Dr), D. Aid^a (Dr)

^a HMRUB, Alger, ALGERIE ; ^b HMRUO, Oran ALGERIE;
cherabliwahid1@yahoo.fr

- Aucun conflit d'intérêt.-

► Introduction

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse primitive **maligne** qui survient dans **80%** des cas au cours des deux premières décennies d'âge. Il peut atteindre tous les os du squelette mais siège préférentiellement au niveau des os longs et des os plats. L'atteinte primitive des os de la face reste rare et ne représente que 1 à 4% de toutes les localisations.

► But

- ✓ Etude d'un cas de **Localisation rare du sarcome d'Ewing (sinus maxillaire) avec extension orbitaire.**

✓ Patients et Méthodes

CAS CLINIQUE

Enfant **B,A** âgée de 4 ans qui consulte pour une exophtalmie de l'œil droit avec déviation de l'œil en haut évoluant depuis un mois.

Anamnèse		
Antécédents	• Pas d'antécédents familiaux ni personnels	
Motif de consultation	Urgences : • L'exophtalmie droite avec déviation de l'œil en haut était irréductible et sans signes inflammatoires.	
Examen ophtalmologique	Œil droit	Œil gauche
Acuité visuelle (AV)	10/10°	10/10°
Annexes	L'exophtalmie droite avec déviation de l'œil en haut irréductible et sans signes inflammatoires.	RAS
Segment Antérieur	Normal	Normal
Fond d'œil	Rétine à plat Papille et macula normales	Rétine à plat Papille et macula normales

✓ Résultats

❑ La TDM cervico-faciale : Figure 1,2 et 3

- Processus tumoral du sinus maxillaire droit se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste.
- Destruction osseuse des parois du sinus maxillaire, du corps ptérygoïdien et de la paroi externe de l'orbite.
- La masse s'étend dans la fosse nasale, fosses infra-temporale et ptérygo-maxillaire, dans le plan graisseux sous cutané de la joue, aux racines dentaires et en haut à la cavité orbitaire à l'origine de la compression du globe oculaire.
- ❑ Bilan **radiologique d'extension** ne révèle aucun signe de dissémination à Distance **Figure 4**
- ❑ Un prélèvement **biopsique** a été réalisé après hospitalisation dans le service ORL.
- ❑ Le résultat **histologique** nous revient rapidement et révèle l'existence d'un **SARCOMÉ D'EWING**.

La Patiente a été adressée en oncologie où un protocole de chimiothérapie a été instauré.



Figure 1,2 et 3

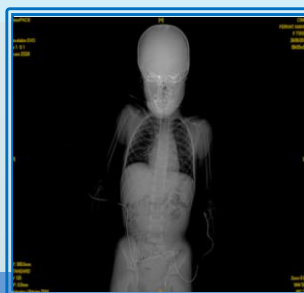


Figure 4

✓ Discussion

Le **sarcome d'Ewing** est une tumeur maligne agressive rare (**1 à 6 %** de toutes les tumeurs osseuses primitives). L'atteinte maxillaire est encore plus **rare**, et environ **80%** des patients ont moins de **20 ans**.

Il est plus **fréquent** dans les populations **blanches** et a une légère prédominance **masculine**. La tumeur du sinus maxillaire est souvent détectée après son extension à la cavité nasale, la cavité buccale ou à l'orbite provoquant une obstruction nasale avec épistaxis, une destruction du palais, ou comme c'est le cas chez notre patiente une exophtalmie. Environ **15 à 30%** des patients présentent des métastases (poumons, os) au moment du diagnostic

Chez notre patiente, compte tenu de l'origine du sinus maxillaire et de l'âge, le **Rhabdomyosarcome** a été inclus dans le diagnostic différentiel. L'étude histologique et immunohistochimie a permis d'écarter le RMS et de confirmer le diagnostic de sarcome d'Ewing. Le pronostic dépend du site de la tumeur primitive, de la présence de métastases à distance à la présentation et de l'âge du patient.

La prise en charge doit être assurée par un service **hautement spécialisé**, avec une coopération multidisciplinaire urgente associant chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.

✓ Conclusion

Bien que rare, le sarcome d'Ewing doit être pris en compte dans le diagnostic différentiel d'une exophtalmie chez les patients jeunes. Le diagnostic repose sur le bilan radiologique et essentiellement l'examen histologique.