

# CASE REPORTS

## Sarcome d'Ewing à localisation temporale

RAYMOND BERAUD, M.D. et  
PAUL FORTIN, M.D., F.R.C.P.[C], Québec, P.Q.

**D**EPUIS la description du réticulo-endothéliosarcome de l'os par James Ewing en 1921,<sup>6</sup> de nombreuses publications mentionnent la possible localisation de cette tumeur aux os du crâne sans toutefois en tracer un tableau détaillé.<sup>1, 2, 5, 8, 11</sup> La vieille règle de la duplicité des cas, qui frappe l'esprit d'autant plus quand il s'agit d'affections rares, se vérifie décidément assez souvent, et à l'hôpital de l'Enfant-Jésus, nous avons récemment étudié deux sarcomes d'Ewing ayant pour point de départ l'os temporal.

### OBSERVATION 1

J.M., jeune fille de 21 ans, dont les antécédents familiaux et personnels sont sans particularité, est hospitalisée le 4 octobre 1960 pour des céphalées et des vomissements.

Sa maladie a débuté trois semaines auparavant par une grippe suivie d'otalgie bilatérale et de céphalée frontale, celle-ci constante depuis une quinzaine de jours, quoique soulagée temporairement par l'acide acétylsalicylique (AAS). Les vomissements ont fait leur apparition sur la scène clinique seulement cinq jours avant l'hospitalisation, le premier alimentaire et peu abondant ayant été suivi de quatre à cinq autres bilieux, précédés de nausées et plus abondants.

A l'admission, on constate que la malade est consciente, mais somnolente. On met en évidence une légère raideur de la nuque, sans Kernig, ni Lasègue. Légère stase papillaire, surtout à gauche. Absence de tout signe de localisation neurologique.

Une ponction lombaire ramène du liquide céphalo-rachidien (LCR) incolore dont la pression initiale est de 30 cm H<sub>2</sub>O et la pression finale de 20 cm H<sub>2</sub>O après le retrait de 4 c.c. pour examens cytologique et biochimique. Le taux de protéines est de 68 mg %.

La radiographie du crâne est sensiblement normale: aucune érosion de l'os temporal en particulier.

Le 6 octobre, l'électro-encéphalographie montre des anomalies soutenues et importantes à l'hémi-

sphère cérébral gauche, plus marquées cependant à la région pariéto-temporale.

Le 8 octobre, elle présente des vomissements répétés et les papilles sont un peu plus floues qu'à l'arrivée.

Le 12 octobre, elle est plus somnolente, la céphalée est plus intense, les nausées sont persistantes et le fond d'œil (F.O.) est inchangé.

Dans la nuit du 13 au 14 octobre, il y a apparition brutale de céphalée pancrânienne, surtout péri-auriculaire gauche, accompagnée de nausées et de vomissements. Un peu plus tard dans la journée, la patiente est encore plus somnolente.

Le 16 octobre, à 1 heure p.m. la pupille gauche est en mydriase active. La malade est consciente et elle se plaint d'otalgie gauche. A 3.30 heures, sa condition neurologique est stable. A 4.20 heures, au cours de l'examen neurologique périodique, les pupilles sont en mydriase fixe, et il y a arrêt respiratoire. A 4.45 heures, une trépanation occipitale par "twist drill" est faite sans succès à droite; à gauche, la ponction ventriculaire ramène environ 5 c.c. de LCR hypertendu et d'aspect normal. Dans l'intervalle, l'intubation endotrachéale avait favorisé la reprise d'une respiration spontanée. Quelques minutes plus tard, nouvel arrêt respiratoire. La jeune fille est alors amenée à la salle d'opération où un drain ventriculaire est mis en place grâce à une trépanation occipitale droite. Elle demeure malgré tout dans le coma avec mydriase fixe bilatérale et aréflexie totale. Elle s'éteint finalement dans la matinée du 17 octobre.

L'examen post-mortem du crâne démontre la présence dans la fosse temporale gauche d'une masse tumorale mesurant 4.5 x 4.5 x 3 cm et pesant environ 30 g. La lésion est faite d'un tissu blanchâtre ou jaunâtre, très friable et en partie presque liquéfié. Cette tumeur intéresse abondamment l'os temporal sus-jacent (Fig. 1), repousse et infiltre les méninges et le tissu cérébral. La substance cérébrale du voisinage est considérablement œdématisée. La 5<sup>ème</sup> circonvolution temporale de ce côté est presque complètement herniée sous la tente du cervelet et comprime assez fortement le tronc cérébral. A l'examen histologique la lésion tumorale mentionnée est en grande partie nécrotique. Dans les zones mieux conservées (Fig. 2), elle est constituée de cellules petites, aux contours pauvrement définis, au cytoplasme peu abondant. Les noyaux sont légèrement ovalaires ou arrondis avec une chromatine finement granuleuse. Plusieurs de ces derniers sont pycnotiques; les mitoses sont plutôt

Travail du Département des Sciences neurologiques, Section de Neurochirurgie et du Département de Pathologie de l'Université Laval, Québec, P.Q.  
Communication faite au 36<sup>e</sup> Congrès de l'Association des Médecins de langue française du Canada à Québec, le 28 octobre 1966.

Les demandes de tirés-à-part doivent être adressées à: Madame Annie Harvey-Rioux, Département des Sciences neurologiques, Hôpital de l'Enfant-Jésus, 1401, 18<sup>ème</sup> rue, Suite 585, Québec 3, P.Q.

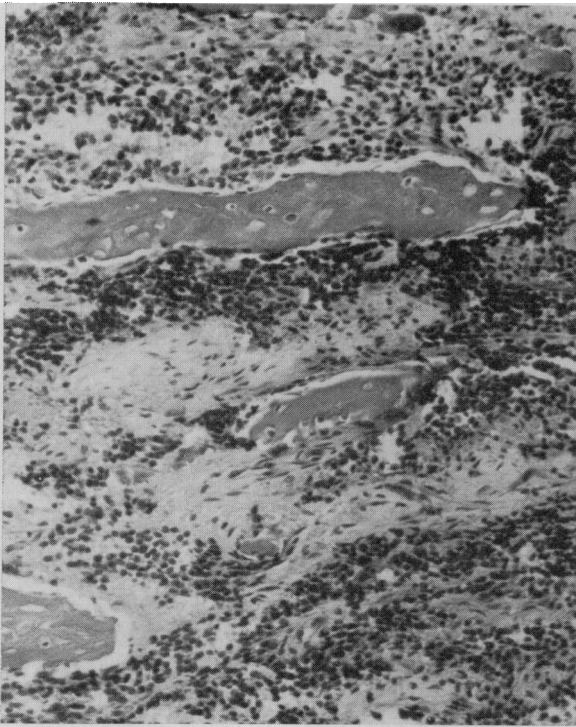


Fig. 1.—Tumeur infiltrant l'os temporal. (Hémalum-éosine-safran, 180 X.)

rares. Les cellules tumorales sont agencées en larges plages diffuses entrecoupées de quelques axes conjonctivo-vasculaires peu épais. La réticuline est très peu abondante et il n'y a pas de formation en rosette identifiable.

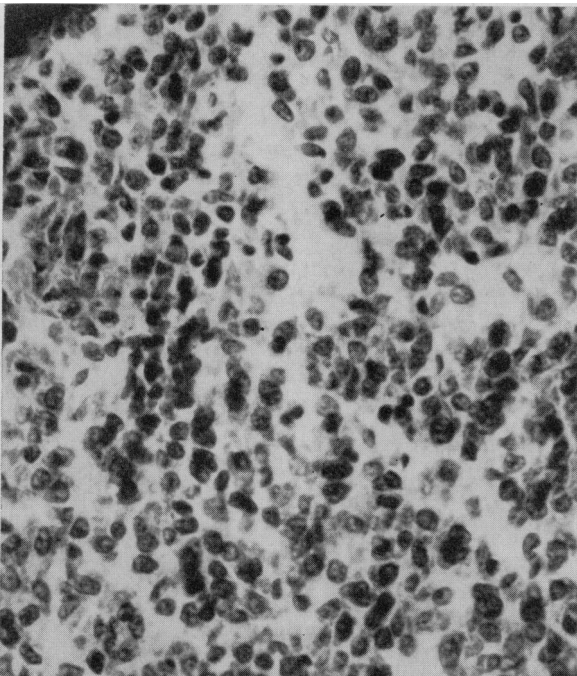


Fig. 2.—Cas 1. Aspect histologique général de la tumeur. (Hémalum-éosine-safran, 400 X.)

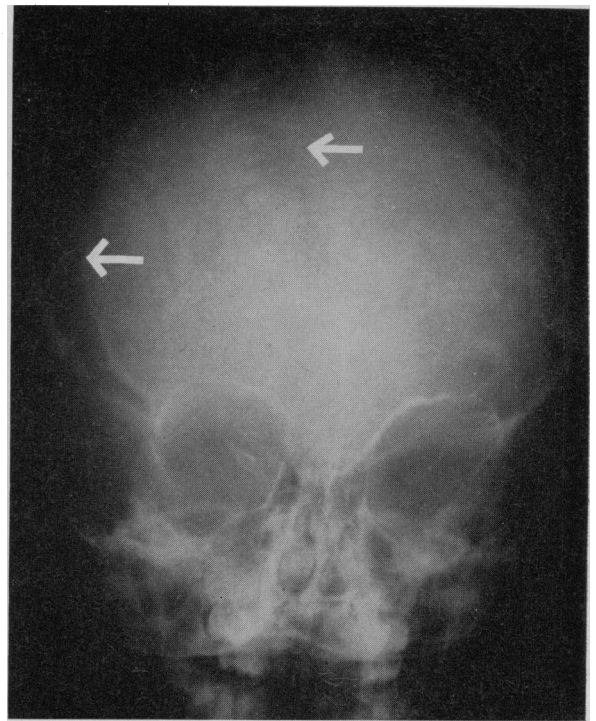


Fig. 3.—Dysjonction évidente des sutures crâniennes.

L'examen des viscères thoraciques et abdominaux s'est avéré entièrement négatif.

#### OBSERVATION 2

D.C., enfant de 4 ans 6 mois qui, en dehors d'une bronchopneumonie à l'âge de 7 mois, n'a apparemment pas souffert de maladies importantes dans le passé. Il est amené à la consultation le 20 décembre 1965 pour une tuméfaction temporale gauche notée dans les derniers jours de novembre. Cette tuméfaction a augmenté de volume depuis et elle est devenue douloureuse au toucher.

L'examen neurologique montre de l'œdème papillaire marqué et il existe un certain doute sur une hémianopsie homonyme droite.

Sur les radiographies du crâne, on note des signes d'hypertension intracrânienne sans altération évidente de l'os temporal (Fig. 3).

Le 30 décembre, l'angiographie carotidienne gauche révèle le déplacement du système vasculaire cérébral vers la droite (Fig. 4).

Le 5 janvier 1966, une intervention chirurgicale est faite. Dès l'incision du cuir chevelu, on note la présence d'une tumeur nécrotique, grisâtre, très vascularisée, qui semble provenir de l'os temporal et qui est tout à fait épidermique. Le geste opératoire est rendu malaisé par des pertes sanguines qui deviennent particulièrement profuses dès que l'exérèse, même partielle, de la néoplasie est tentée. L'hémorragie est foudroyante et le décès survient durant l'opération.

L'autopsie confirme la présence d'une large tumeur épidermique de 9 x 5 x 4 cm intéressant l'écaille de l'os temporal gauche et faisant une profonde

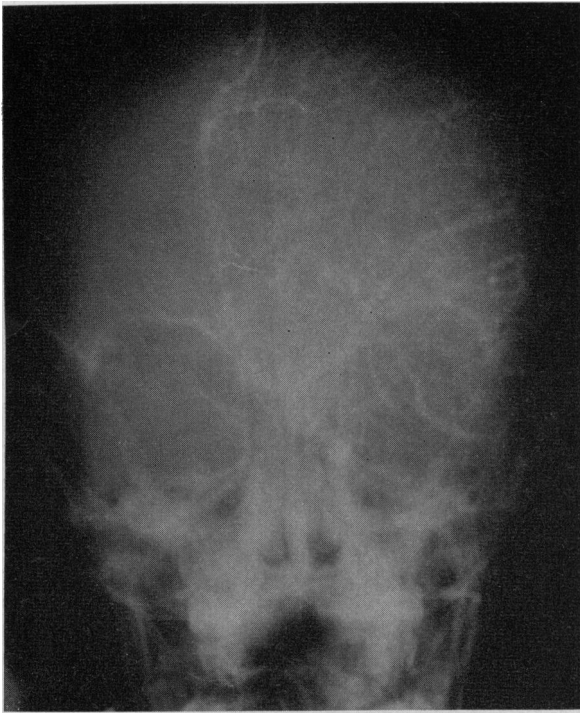


Fig. 4.—Déplacement important vers la droite du système vasculaire cérébral.

empreinte sur l'hémisphère cérébral. La compression de cet hémisphère entraîne une déviation de la ligne médiane de 1.5 cm vers la droite, une torsion du tronc cérébral et des hernies cingulées et temporales (Fig. 5). La lésion tumorale est constituée d'un tissu brun jaunâtre, mou, friable et assez homogène. A l'examen microscopique (Fig. 6), elle est faite de plaques cellulaires diffuses dans lesquelles sont disséminés plusieurs capillaires sanguins accompagnés d'une petite quantité de stroma conjonctif. Les cellules tumorales sont petites, avec des limites mal définies, leur protoplasme est peu abondant et pauvrement colorable. Leur noyau est ovale ou arrondi, légèrement hyperchromatique; les mitoses sont assez fréquentes mais les variations nucléaires demeurent très modérées. On observe quelques foyers de nécrose. Comme pour le cas précédent, un examen minutieux du tronc et des membres se révèle négatif.

#### COMMENTAIRES

Pour Watson-Jones<sup>13</sup> le sarcome d'Ewing atteint le plus souvent la diaphyse des os longs et très rarement les os plats. Selon Campbell<sup>3</sup> les os des membres inférieurs ou ceux de la hanche en seraient les sièges les plus fréquents. Cet auteur mentionne quand même la possible localisation de cette néoplasie n'importe où sur le squelette, occasionnellement même aux os du crâne ou de la face. Baird et coll.<sup>1</sup> affirment de leur côté que l'os iliaque, l'humérus et le tibia sont les structures osseuses les plus communément

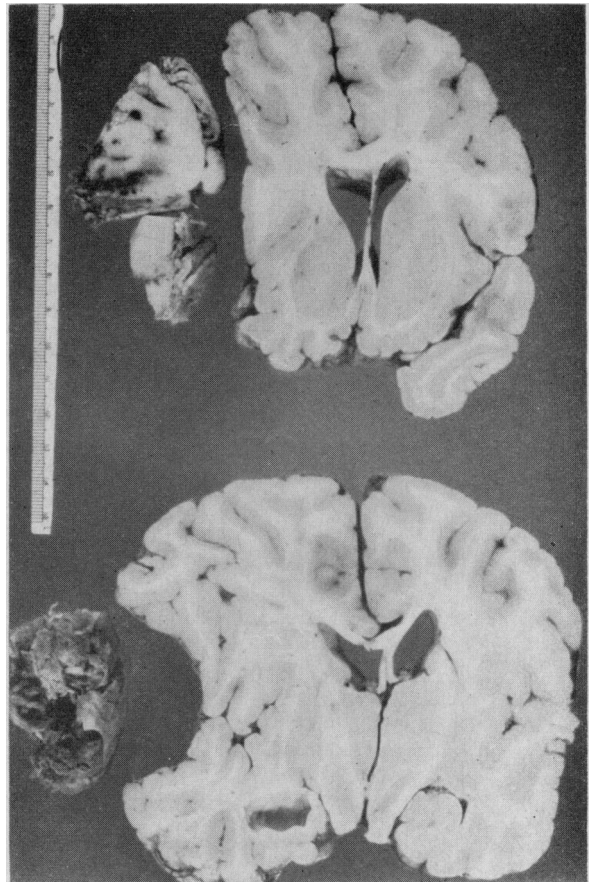


Fig. 5.—Aspect macroscopique de la tumeur et du cerveau. A noter la profonde empreinte à la surface de l'hémisphère cérébral gauche.

touchées, alors que les côtes, les vertèbres et le crâne ne le sont qu'exceptionnellement. Quoi qu'il en soit, la prédominance des os longs et des os de la hanche est admise par la majorité des auteurs.

Il appert de ces communications que les os du crâne sont rarement le siège du réticulo-endothélio-sarcome d'Ewing. En dépit d'une revue assez complète de la littérature, nous n'avons pas trouvé d'observations détaillées sur le sujet. Quelques-uns mentionnent cette localisation sans cependant en donner une description valable: Baird et Krause,<sup>1</sup> 1; Bhansali et Desai,<sup>2</sup> 4; Dahlin, Coventry et Scanlon,<sup>3</sup> 1; Geschickter et Copeland,<sup>8</sup> et McCormack, Dockerty et Ghormley,<sup>11</sup> 1; total, 9.

D'autres<sup>4, 10, 12</sup> par contre, n'en font aucune mention dans leurs travaux.

Les os du crâne sont en revanche un des sièges de prédilection des foyers secondaires du sarcome d'Ewing. Coley et coll.<sup>4</sup> affirment que cette tumeur donne des métastases tôt au cours de son évolution; de leurs 91 cas, 37 ont montré des lésions métastatiques au crâne. Pour nos patients, il semble s'agir définitivement de tu-

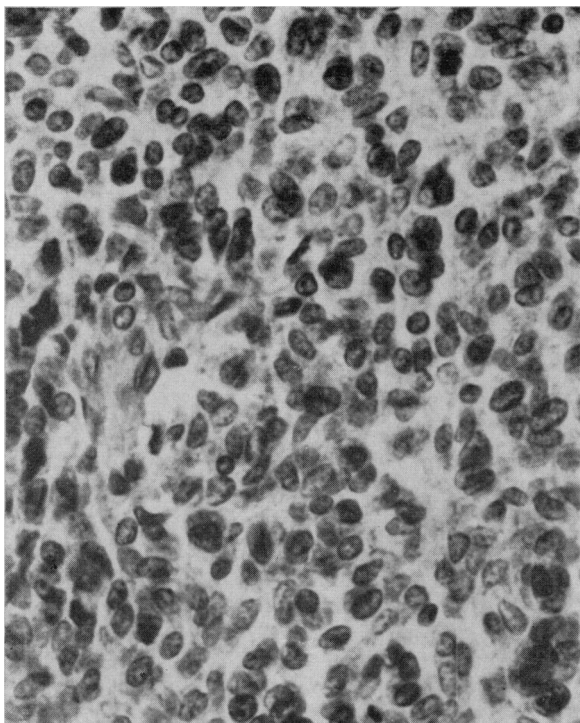


Fig. 6.—Cas 2. Aspect microscopique général de la tumeur. (Hémalun-éosine-safran, 500 X).

meur primitive à l'os temporal, d'autant plus que l'autopsie minutieuse n'a rien révélé ailleurs dans l'organisme.

Cette néoplasie est plus fréquente à la 2e décennie de la vie. Elle semble rare avant l'âge de 5 ans et après les 25 ans.<sup>2, 3, 5, 9, 12</sup> La plupart des auteurs considèrent que chez le patient âgé de moins de 5 ans une tumeur osseuse rappelant le sarcome d'Ewing peut correspondre à une métastase de neuroblastome. L'étude post-mortem méticuleuse des surrénales et de la chaîne sympathique s'est avérée négative pour notre malade de 4 ans 6 mois. George Ewing<sup>7</sup> rapporte d'ailleurs deux cas de sarcome d'Ewing chez des malades âgées de 22 et de 31 mois respectivement.

Il est vrai que la distinction histologique entre le sarcome d'Ewing et les tumeurs métastatiques au crâne, dont le neuroblastome, soit malaisée. Il est vrai aussi que certains sarcomes ostéogéniques et plusieurs réticulo-sarcomes aient été confondus dans le passé avec la tumeur d'Ewing. Cependant après étude histologique minutieuse, nous croyons que les deux cas étudiés sont des exemples typiques du sarcome d'Ewing.

#### CONCLUSIONS

Il appert donc de cette étude que l'aspect histologique de nos deux cas correspond bien à

celui du sarcome d'Ewing. Il s'agit de tumeurs primitives à l'os temporal gauche, d'autant plus instructives que la localisation de ce sarcome aux os du crâne semble exceptionnelle.

Ces deux observations sont, à notre connaissance, les premières descriptions détaillées du sarcome d'Ewing, ayant pour point de départ un os du crâne, à faire l'objet d'une communication scientifique.

#### Résumé

Les auteurs rapportent deux cas de sarcome d'Ewing à localisation temporale.

La première observation concerne une jeune fille de 21 ans, qui décède à la suite d'un syndrome d'hypertension intra-crânienne aiguë sans avoir présenté aucun signe neurologique de localisation. La deuxième observation est celle d'un enfant de 4½ ans qui meurt durant l'intervention chirurgicale pour une lésion expansive de la fosse temporale évoluant à bas bruit; les parents du malade avaient alors consulté pour une tuméfaction temporale gauche ayant apparu seulement quelques jours auparavant.

Après étude histologique minutieuse, les auteurs considèrent que ces deux cas sont des exemples typiques du sarcome d'Ewing, les premiers ayant pour point de départ un os du crâne, à faire l'objet d'une étude détaillée.

#### Summary

Two cases of Ewing's sarcoma involving the temporal bone are reported.

The first patient, a 21-year-old woman, died from acute intracranial hypertension without focal neurological signs. The second patient, a 4-year-old boy, died while being operated on for an expanding growth of the middle cranial fossa; his parents sought medical advice because of a swelling of the temporal area that became visible only a few days earlier.

The authors believe these two cases to be typical of Ewing's sarcoma; they are believed to be the first to be reported involving primarily a cranial bone.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. BAIRD, R. J. AND KRAUSE, V. W.: *Canad. J. Surg.*, **6**: 136, 1963.
2. BHANSALI, S. K. AND DESAI, P. B.: *J. Bone Joint Surg. (Amer.)*, **45A**: 541, 1963.
3. CRENSHAW, A. H., editor: *Campbell's operative orthopaedics*, vol. 2, 4th ed., The C. V. Mosby Company, St. Louis, 1963, p. 1285.
4. COLEY, B. L., HIGINBOTHAM, N. L. AND BOWDEN, L.: *Ann. Surg.*, **128**: 533, 1948.
5. DAHLIN, D. C., COVENTRY, M. B. AND SCANLON, P. W.: *J. Bone Joint Surg. (Amer.)*, **43A**: 185, 1961.
6. EWING, J.: *Proc. N.Y. Path. Soc.*, **21**: 17, 1921.
7. EWING, G. N., JR.: *Guthrie Clin. Bull.*, **29**: 209, 1960.
8. GESCHICKTER, C. F. AND COPELAND, M. M.: *Tumors of bone*, 3rd ed., J. B. Lippincott Co., Philadelphia, 1949, p. 387.
9. JAFFE, H. L.: *Tumors and tumorous conditions of the bones and joints*, Lea & Febiger, Philadelphia, 1958, p. 350.
10. LICHTENSTEIN, L. AND JAFFE, H. L.: *Amer. J. Path.*, **23**: 43, 1947.
11. MCCORMACK, L. J., DOCKERTY, M. B. AND GHORMLEY, R. K.: *Cancer*, **5**: 85, 1952.
12. WANG, C. C. AND SCHULZ, M. D.: *New Eng. J. Med.*, **248**: 571, 1953.
13. WATSON-JONES, R.: *Fractures et lésions articulaires traumatiques*, vol. 1, Delachaux & Niestlé S. A., Paris, 1958, p. 442.