



Maison des associations
6, cours des alliés
35000 Rennes

www.infosarcomes.org
info@sarcomes.org

Document réalisé en collaboration avec :



www.gsf-geto.org
www.sfpediatrie.com

Association membre
fondatrice de :
www.sarcoma-patients.eu



Les sarcomes d'Ewing en quelques chiffres...



LES SARCOMES D'EWING REPRÉSENTENT :

- 5 à 15% de l'ensemble des tumeurs osseuses malignes primitives

INCIDENCE :

- Entre 50 et 80 nouveaux patients/an en France (toutes tranches d'âges confondues)

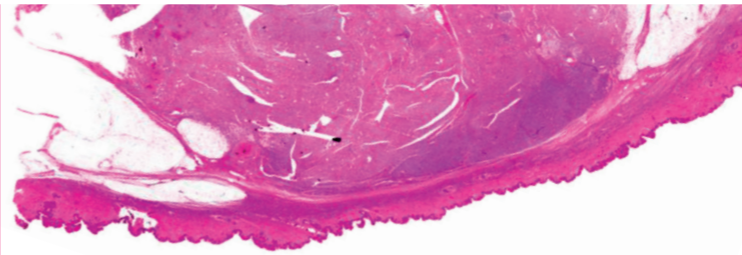
PICS DE DIAGNOSTIC :

- 5 à 9 ans chez les filles
- 10 à 14 ans chez les garçons

Pour en savoir plus sur :

les sarcomes d'Ewing

www.infosarcomes.org



LES SARCOMES D'EWING

Les sarcomes d'Ewing

Les sarcomes d'Ewing représentent la 2^{ème} tumeur osseuse maligne primitive de l'enfant, après l'ostéosarcome, mais reste comme tous les sarcomes, une maladie rare.

Ce sont des tumeurs agressives, qui détruisent progressivement l'os et conduisent parfois à une nouvelle ossification.

Bien qu'ils touchent plutôt les os longs, les sarcomes d'Ewing peuvent atteindre tous les os du squelette et survenir sur les parties suivantes :

- Membres (53%)
- Tronc (23%)
- Bassin (18%)
- Vertèbres (5%)
- Tête et cou (4%)
- Pieds et mains (2%)



sarcome d'ewing du pied
Source : Dr Mary, hopital Trousseau

Des cas plus rares de sarcomes d'Ewing localisés sur des parties molles, sans atteinte osseuse, peuvent également être observés.

Comme nombre de tumeurs malignes, les sarcomes d'Ewing présentent un risque de métastases, principalement au niveau des poumons ou de la plèvre, des os, de la moelle osseuse, plus rarement au niveau des ganglions et du foie. La maladie métastatique d'emblée concerne environ 20% des patients.

Ces tumeurs touchent principalement les enfants et les adolescents et n'atteignent que très rarement les adultes après 30 ans.

SYMPTOMES

Les signes évocateurs d'un sarcome d'Ewing se réduisent habituellement à l'apparition soudaine de douleurs osseuses, souvent croissantes, persistantes, voire même invalidantes. Ces douleurs peuvent être associées à :

- L'apparition d'une « boule » d'évolution rapide, pouvant atteindre une taille importante
- De la fièvre

Les circonstances de diagnostic d'un sarcome d'Ewing peuvent cependant être extrêmement variables et trompeuses, certaines localisations demeurant muettes très longtemps. C'est pourquoi il n'est pas rare que des patients consultent après plusieurs mois d'évolution tumorale.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de sarcome d'Ewing repose sur un bilan complet d'imagerie ainsi que sur l'analyse des tissus tumoraux prélevés par biopsie :

- **L'imagerie est impérativement réalisée avant la biopsie** afin de confirmer la présence d'une tumeur sur une partie osseuse, de mesurer son étendue ainsi que son potentiel d'évolutivité, d'orienter le diagnostic et de guider la biopsie. Elle comprend les examens suivants : **radiographies, scanner, IRM, scintigraphie osseuse.**
- **La biopsie** est une étape déterminante pour la prise en charge des sarcomes d'Ewing. **Il est impératif qu'elle soit réalisée par le chirurgien orthopédiste en charge de l'intervention future, en étroite collaboration avec un radiologue et un anatomo-pathologiste expérimentés dans le domaine des tumeurs osseuses.**

- **L'analyse pathologique** des tissus tumoraux est incontournable pour poser le diagnostic de sarcome d'Ewing avec certitude. Le recours à la biologie moléculaire pourra être nécessaire afin d'écartier celui d'autres pathologies.

TRAITEMENT

La prise en charge doit impérativement être multidisciplinaire et préalablement définie dans le cadre d'une **RCP sarcomes(*)**. Elle doit être réalisée par une équipe spécialisée, habituée au traitement des tumeurs osseuses et apte à prendre en charge les éventuelles complications.

Le traitement repose principalement sur l'association d'une **chimiothérapie** et de la **chirurgie** et s'organise comme suit :

- **Chimiothérapie « pré-opératoire »** : pour réduire le volume de la tumeur initiale, faciliter la chirurgie et limiter les risques de métastases à distance.
- **Chirurgie** : pour retirer la tumeur. La qualité de la chirurgie initiale joue un rôle majeur dans l'évaluation du pronostic vital du malade. C'est pourquoi elle doit être impérativement réalisée par un chirurgien orthopédiste spécialisé dans la prise en charge des tumeurs osseuses.
- **Chimiothérapie « post-opératoire »** : pour prévenir les risques de récurrence locale et de métastases.

Dans certains cas, le traitement pourra être renforcé par de la radiothérapie, laquelle pourra également être proposée en remplacement de la chirurgie en présence de tumeurs à évolution rapide ou inopérables.

(*) RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (voir annuaire du site info sarcomes)

SURVEILLANCE

La surveillance des patients mis en rémission complète consiste en la détection précoce des récurrences locales et des métastases. Elle s'articule autour des examens suivants :

- Des radiographies de la zone opérée, complétée en cas de doute par un scanner ou une IRM
- Une radio pulmonaire de face et de profil ou un scanner pulmonaire
- Une scintigraphie osseuse en cas de suspicion d'atteinte du squelette

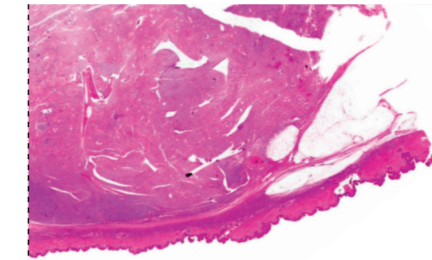
Cette surveillance doit être attentive et s'étendre sur plusieurs années. Néanmoins, sa durée, de même que la fréquence des examens sont définies par les modalités du protocole de traitement de chaque patient.

PRONOSTIC

La diversité des sarcomes d'Ewing fait de chaque patient un cas unique. Cependant, leur évaluation pronostique repose essentiellement sur :

- L'existence initiale ou l'apparition des métastases
- Le site et la taille de la tumeur d'origine
- La qualité du traitement local (chimiothérapie, chirurgie et/ou radiothérapie)
- La réponse tumorale à la chimiothérapie

La combinaison de plusieurs chimiothérapies et les techniques de chirurgie conservatrice ont considérablement contribué à modifier le pronostic, tout en limitant les séquelles liées au traitement. Une connaissance plus approfondie de la biologie de ces tumeurs ainsi que le développement de thérapeutiques modernes dans le cadre d'études cliniques, devraient permettre d'améliorer davantage la survie des patients dans les années à venir.



Info Sarcomes a besoin de vous

- Soutenez-nous :**
- **Adhérez**
 - **Faites un don**



Info Sarcomes
Maison des associations
6, cours des alliés
35000 Rennes

Mlle Mme Mr

Nom

Prénom

Date de naissance

Adresse

Téléphone

E-mail

Je souhaite adhérer à « **Info Sarcomes** » :

Je joins ma cotisation annuelle de 15 €

Je souhaite (également) soutenir « **Info Sarcomes** » :

Je fais un don de €

déductible pour l'année fiscale en cours, au titre de l'article 238 bis de Code Général des impôts

Date Signature

Règlement par chèque bancaire ou postal à l'ordre de « **Info Sarcomes** ». À renvoyer avec le présent bulletin d'adhésion à l'adresse de l'association figurant en haut du formulaire.

Les informations indiquées sur ce bulletin sont exclusivement destinées aux fichiers d'« **Info Sarcomes** ». Conformément à l'article 27 de la loi 78-17 du 6 janvier 1978, vous disposez d'un contrat d'accès, de rectification ou de suppression des informations vous concernant sur simple demande écrite de votre part.

