

# SARCOMES D 'EWING

Ph Anract  
Hôpital Cochin.  
Paris.

# Sarcomes d'Ewing

- **Définition:**
  - tumeur maligne primitive osseuse composée de petites cellules rondes et qui correspond à une forme peu différenciée des PNET (Primitive Neuroectodermal Tumor).
  - **PNET:**
    - expression u gène MIC2
    - translocation 11;22
  - **Fréquence: Incidence : 0,6 cas par Million.**
  - 3ème position après l'ostéosarcome et le chondrosarcome (5 à 15% des TMOP).

# Sarcomes d'Ewing

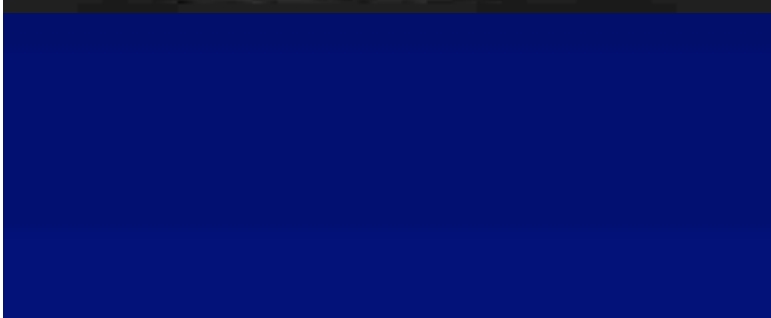
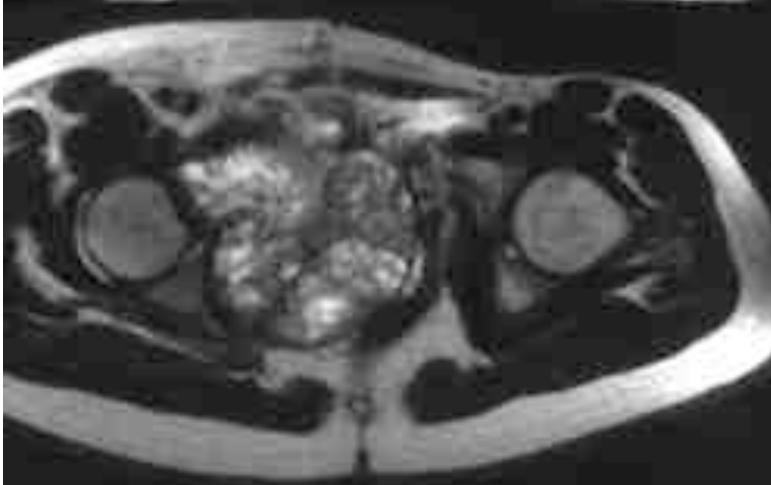
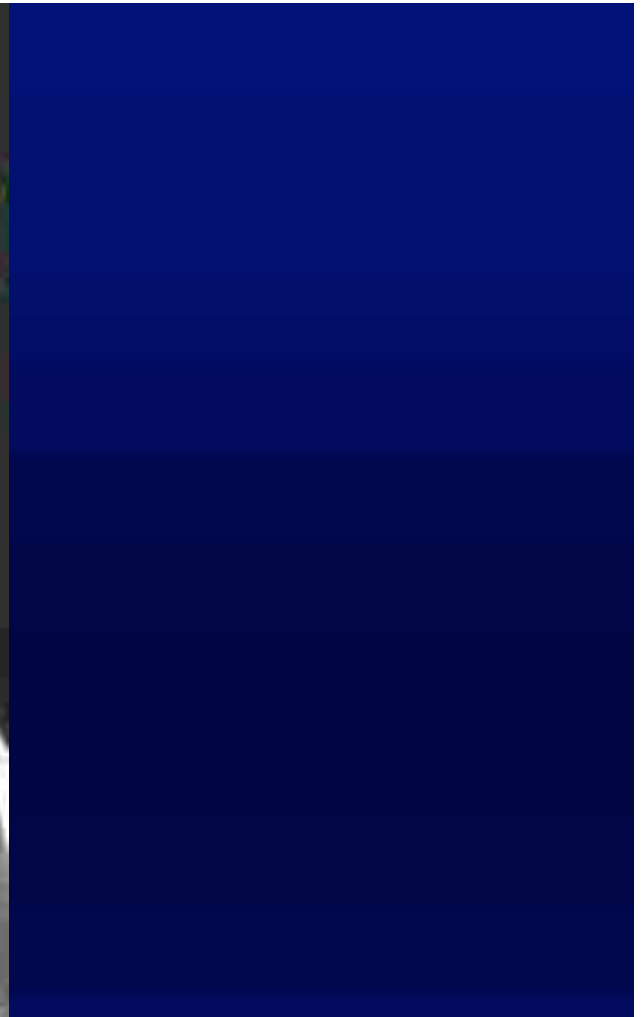
- Clinique
  - Age 5 à 30 ans
  - Sex ratio H/F/ 1.5
  - Très rare chez les noirs et les chinois
  - Douleur, tuméfaction et fièvre
- Biologie: CRP et VS augmentées

# Sarcomes d'Ewing







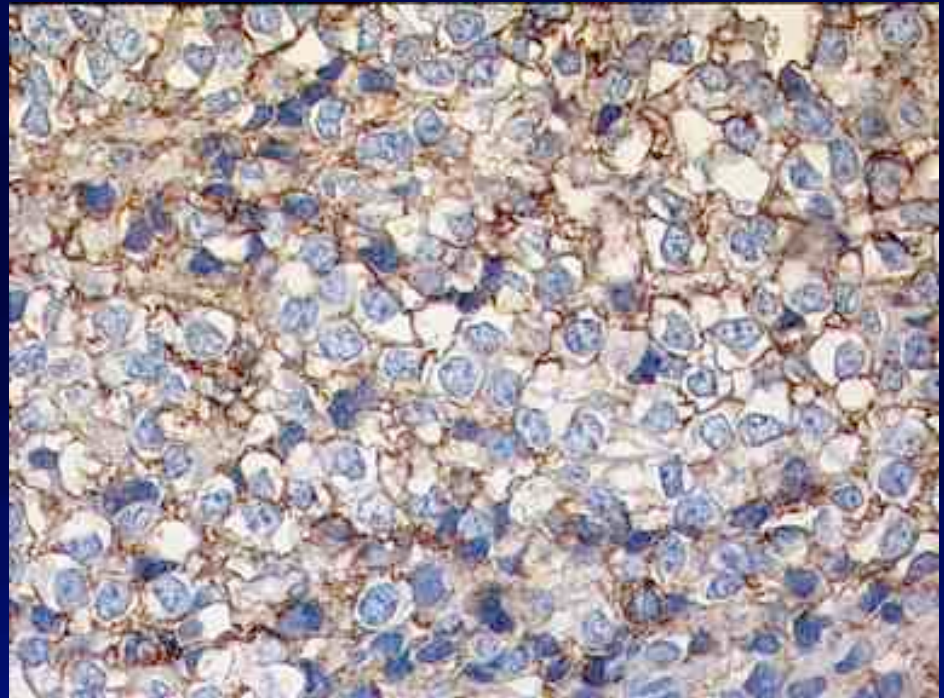
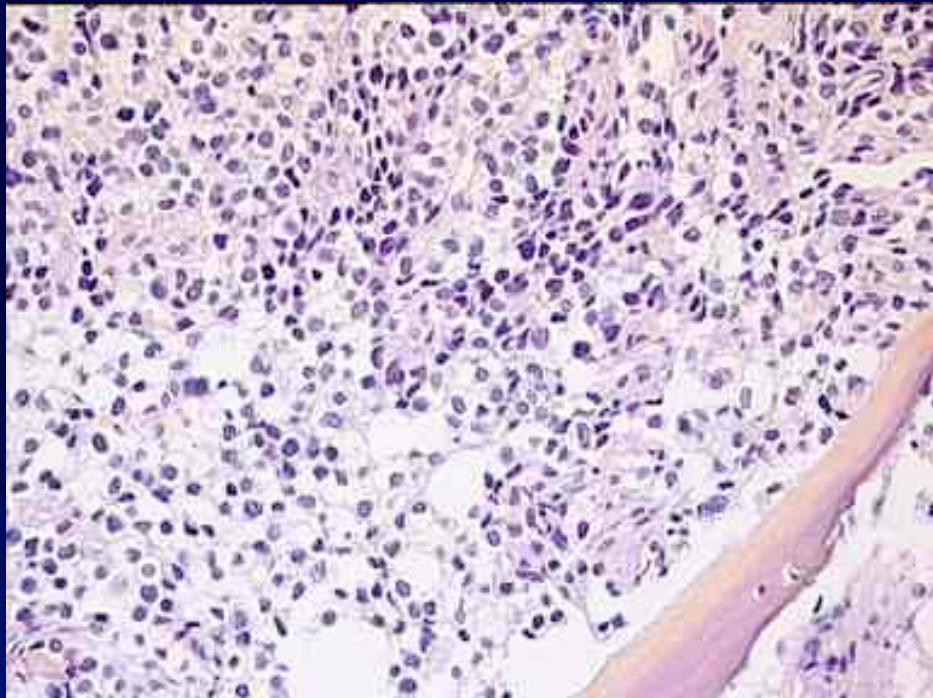








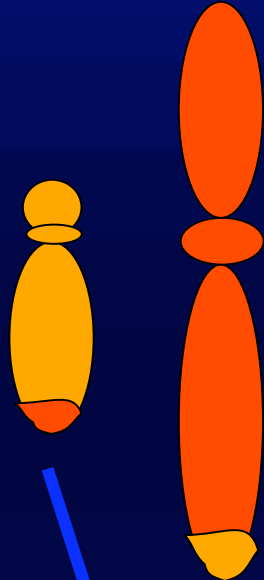
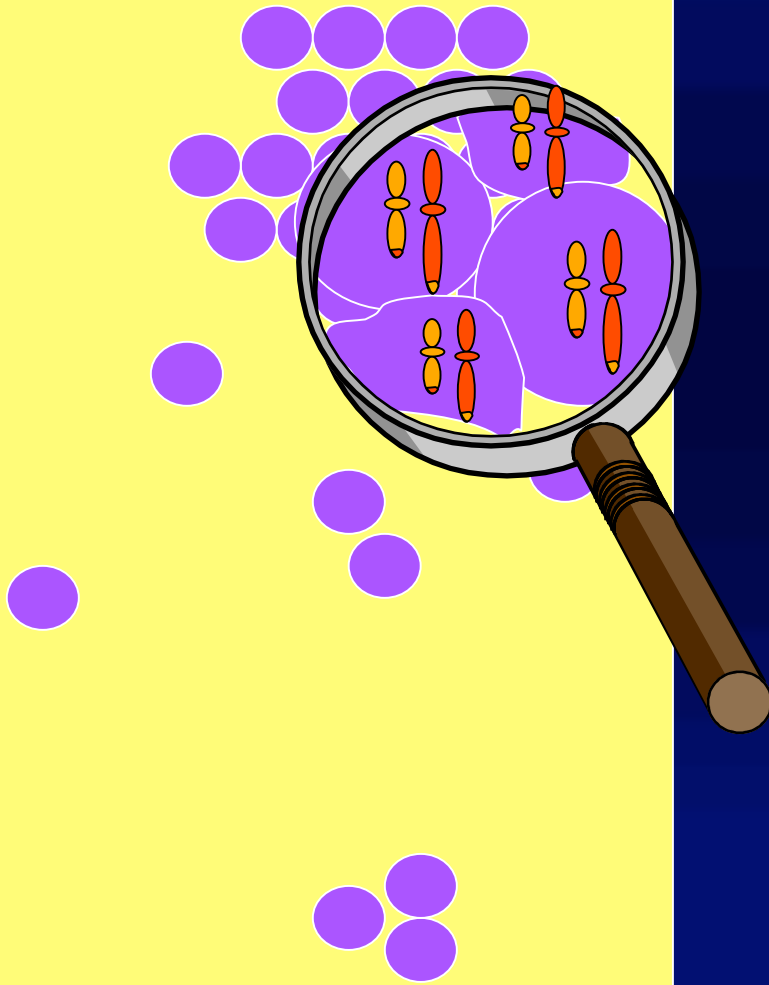
# Histologie : tumeur intra-osseuse CD99 +



# Bilan au diagnostic

- Bilan de la tumeur primitive      imagerie (Rx std, IRM)  
biopsie chirurgicale
- Bilan d'extension      scanner thoracique  
scintigraphie osseuse  
bilan médullaire  
(myélogramme + BM)
- Biologie      VS, LDH, CRP

t (11;22)(q24;q12)



**EWS**

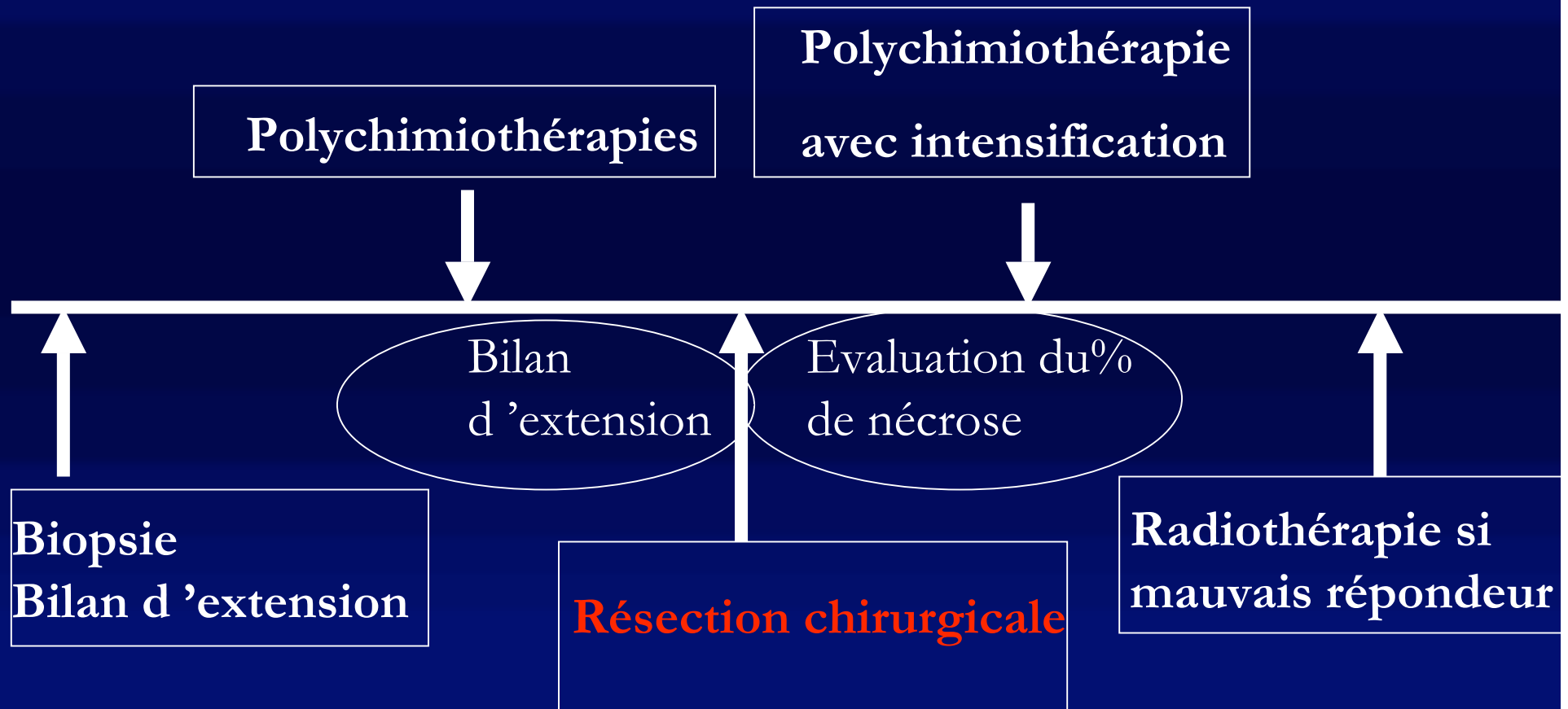
N-ter transactivation domain

**FLI-1**

C-ter DNA binding domain



# Sarcomes d'Ewing













**Coccyal** D DUMIRINE RELANIES

**Sagittal** D DUMIRINE RELANIES

**Basal** A DUMIRINE RELANIES

**Spine Arc**

Retour Suivre

**Spine Arc**

PreOp Installer Traquer Finir

- Installer l'arc et les caméras
- Choisir et vérifier instruments
- Installer le TouchPad (opt)
- Toucher marqueurs sur patient

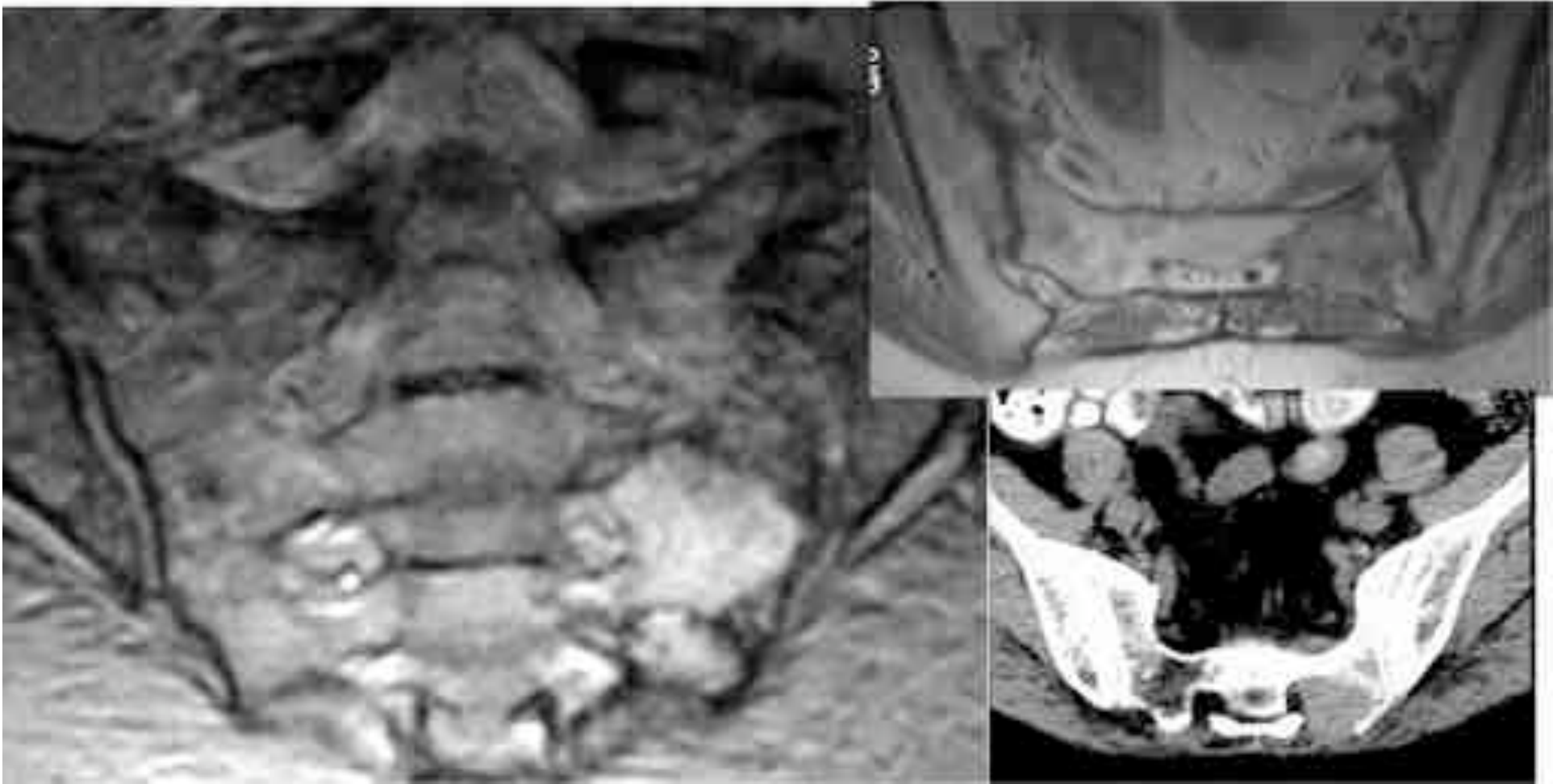
Attacher l'arc de référence, positionner les caméras avec le site.

Trop petit
Trop fois

Spine Arc

Retour
Suivre



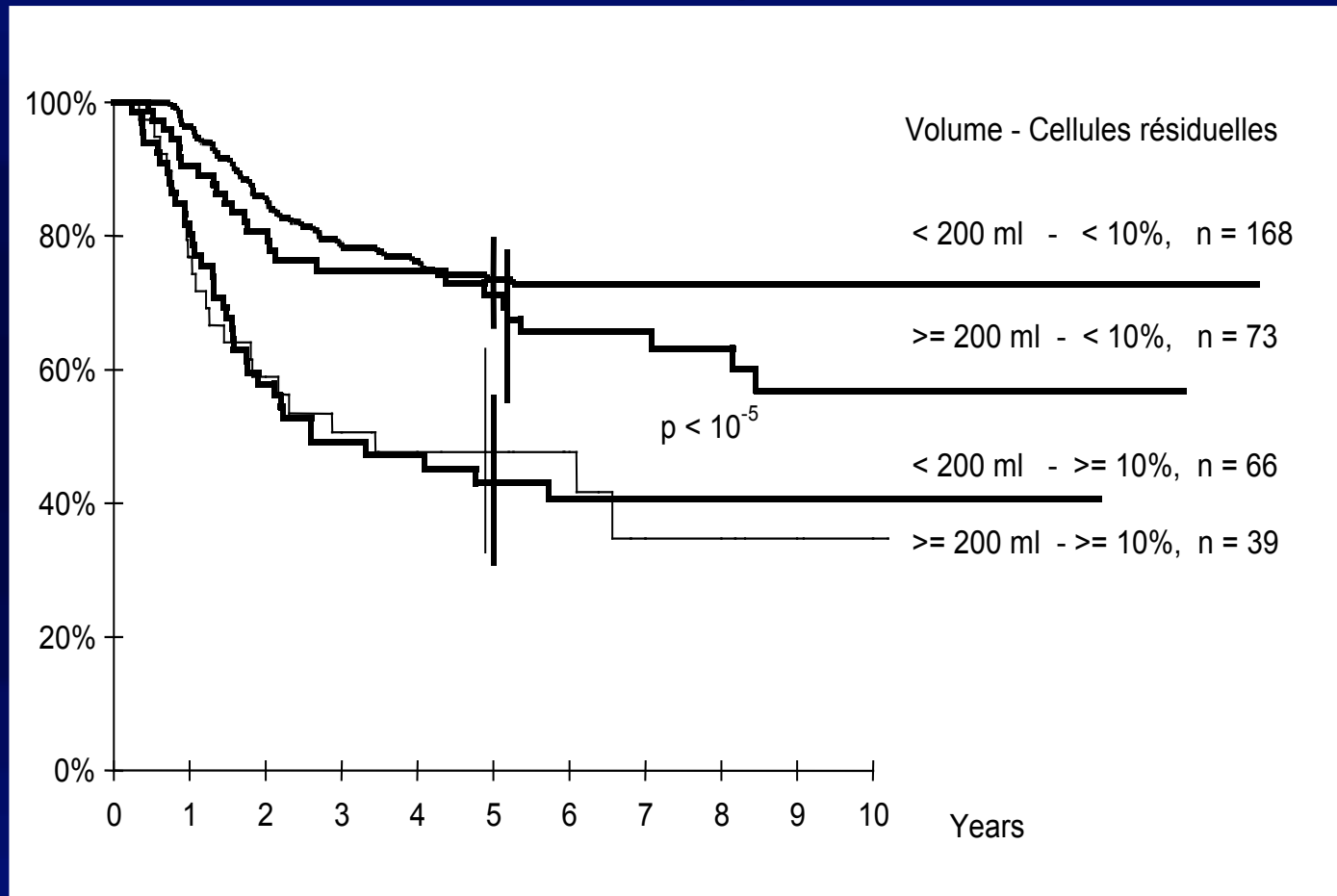




# Facteurs pronostiques

- Maladie métastatique d'emblée (poumon, os, moelle)
- Localisations : extrémités > axe (risque le + élevé pour pelvis)
- Volume tumoral (> 100 ou 200 ml)
- Augmentation des LDH
- Chimiosensibilité ++ (réponse histologique au traitement)

# EFS selon volume et réponse histologique



EFS selon le volume de la tumeur et la réponse histologique à la chimiothérapie pour les patients traités par chimiothérapie seule avant chirurgie (données regroupées de la SFOP et du GPC)

# Age : facteur pronostique?

- *Hypothèses* : volume tumoral supérieur, localisations différentes (axe + fréquent), incidence supérieure des métastases au diagnostic, différence de tolérance de la chimiothérapie ?
- Etude SFOP 1988 141 pts, pas de différence entre pts < 15 ans et pts > 15 ans pour
  - incidence métastases au diagnostic
  - topographie
  - volume tumoral
  - réponse histologique
  - survie



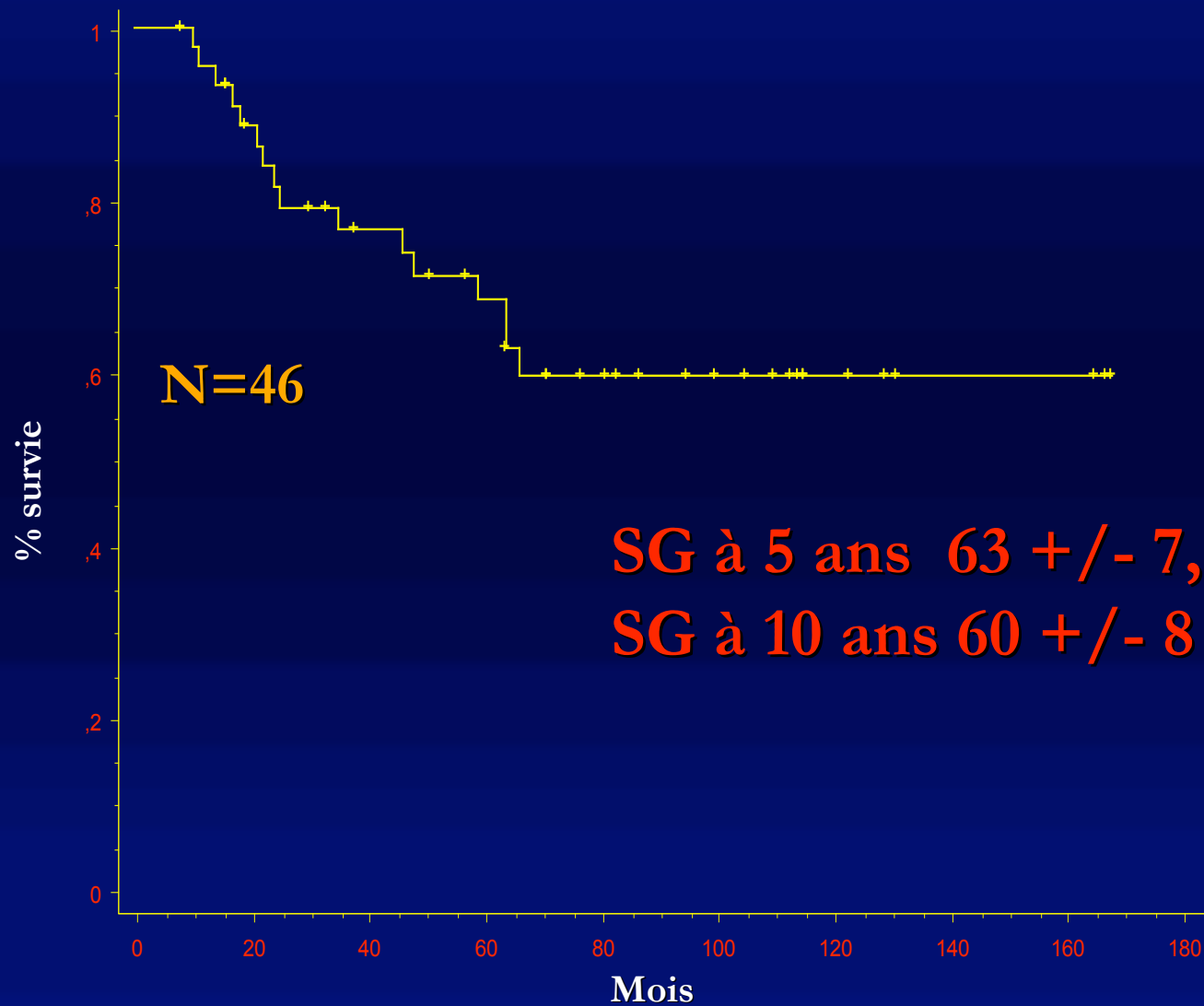
# Intensification thérapeutique dans les tumeurs de la famille Ewing à l'Institut Curie

- Revue rétrospective , patients traités entre 1987 et 2000
- Tumeur de la famille Ewing localisée considérée à haut risque ou métastatique en 1ère ligne
- Chimiothérapie intensive de clôture suivie d'autogreffe de cellules souches

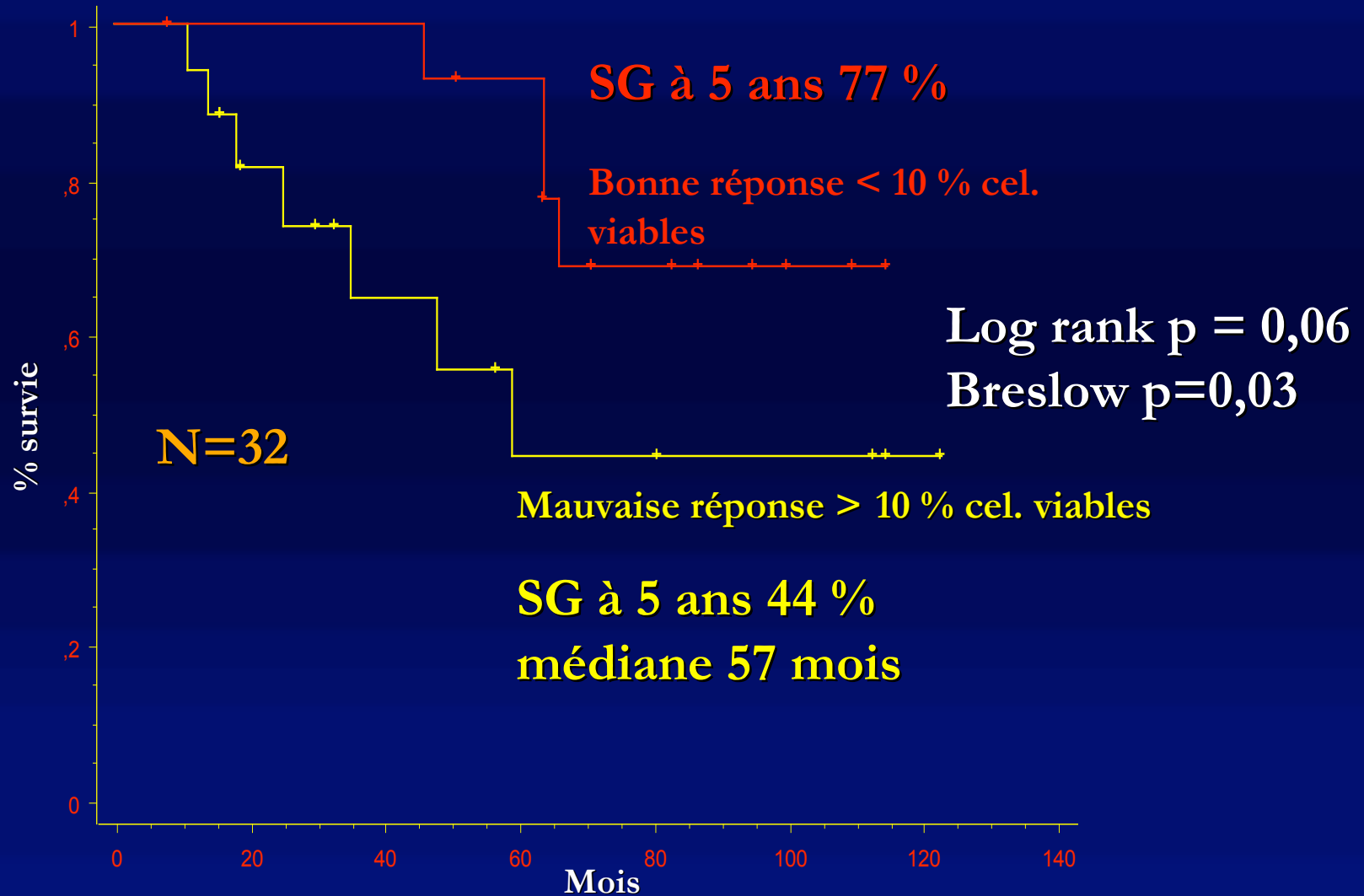
# Caractéristiques des patients

- 46 patients
- Age médian 21 ans (15-46 ans)
- Sexe masculin 30 pts/ sexe féminin 16 pts
- Suivi médian 85 mois (8-168 mois)

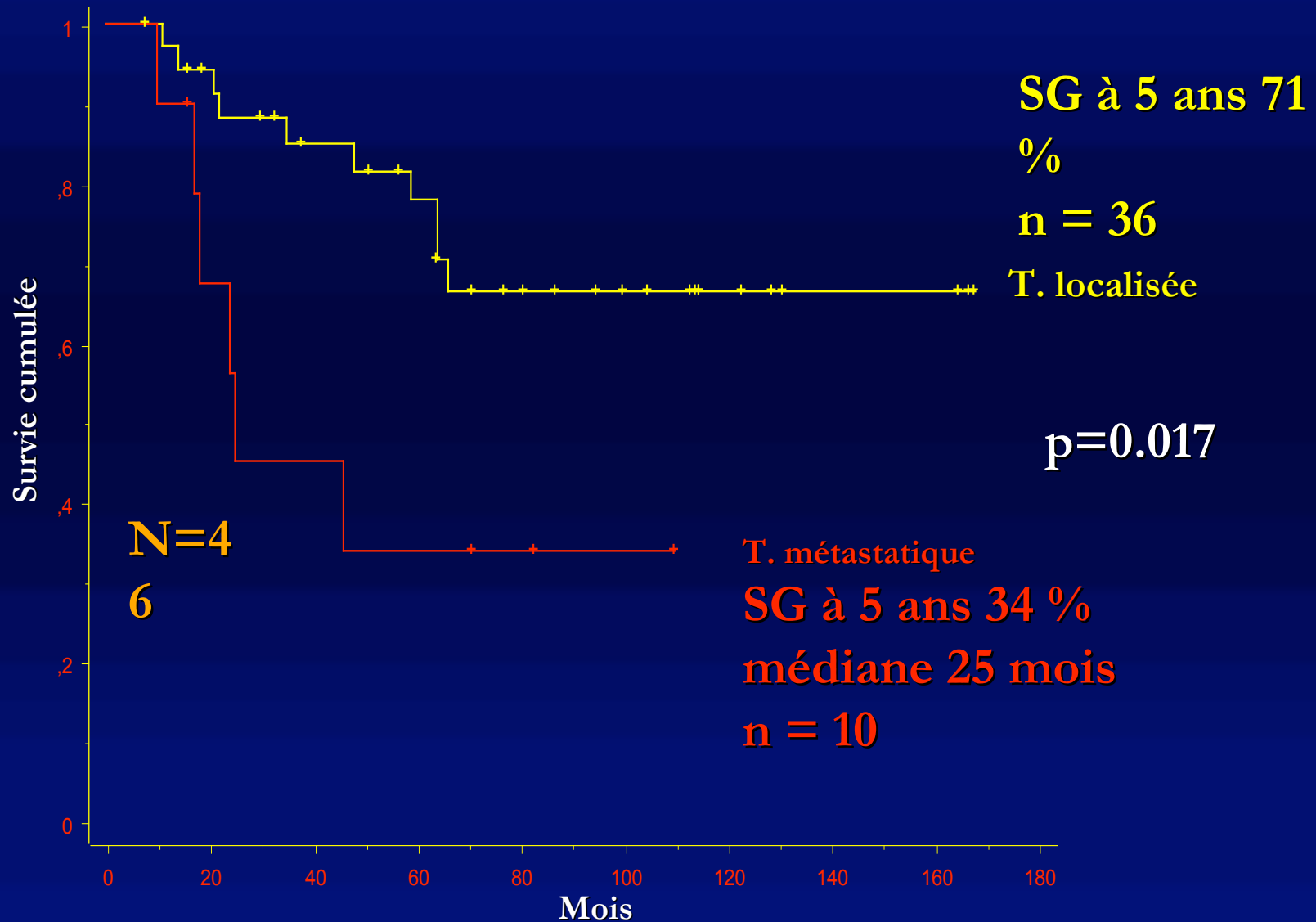
# Survie globale (SG)



# SG selon la réponse histologique



# SG selon le caractère métastatique



# Objectifs de l'étude actuelle

## EURO-EWING

- Proposer en Europe une stratégie commune, fondée sur les résultats de l'analyse des données des groupes Français et Allemand
- Tenter d'améliorer les résultats, y compris dans les formes de «bon risque» en intensifiant la chimiothérapie de 1ère ligne
- Démontrer l'impact d'une chimiothérapie à hautes doses par Busulfan-Melphalan pour deux groupes à risque (Metastatiques pulmonaires et localisés mauvais répondeurs)