

SARCOME D'EWING A LOCALISATION MANDIBULAIRES CHEZ UN ENFANT DE 14ANS

Pr. DANI Bouchra, Dr. AZAROUAL Majdouline, Pr. BOULAADAS Malik
Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie-Hôpital des spécialités-Rabat-Maroc

INTRODUCTION

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne représentant moins de 1 % de l'ensemble des cancers, et touchant préférentiellement l'enfant et l'adolescent, affecte le plus souvent les hommes (sex-ratio 1,6/1), habituellement observé au niveau des os plats ou longs. Rarement de localisation cervico-faciale, exceptionnellement mandibulaire, qui est source de retard diagnostic et de mise en jeu du pronostic du patient suite à son caractère agressif imposant une prise en charge rapide et multidisciplinaire



figure1. tumefaction jugale révélant le sarcome d'Ewing

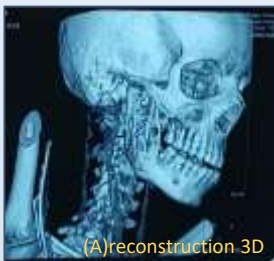


figure2. images scanographiques (A)(B)(C) montrant un processus ostéolytique du Ramus mandibulaire droit, et infiltrant les structures musculaires régionales

OBSERVATION CLINIQUE

-Il s'agit d'un patient de 14 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui s'est présenté pour une tuméfaction jugale droite évoluant depuis 07 mois, associée à une hypoesthésie du nerf V3 homolatérale.
-A l'examen clinique, présence d'une masse jugale droite, douloureuse, dure avec composante molle adhérente au 2 plans, avec extension en endobuccal d'environ 9cm du grand axe. L'examen des aires ganglionnaires cervicales était normal et le reste de l'examen ORL était sans particularités. L'examen cutanéomuqueux a objectivé la présence de 5 tâches café au lait au niveau du membre inférieur et de l'abdomen.
-La TDM massif facial a objectivé la présence d'un processus tissulaire lytique et nécrotique intéressant le Ramus mandibulaire droit, infiltrant les structures musculaires régionales et évoquant un sarcome d'Ewing.
-Une biopsie a été faite objectivant une tumeur à cellules rondes dont le profil IHC est revenu en faveur d'une tumeur de la famille PNET/Ewing.
-Le patient a bénéficié de 09 séances de polychimiothérapie d'induction néo-adjuvante selon protocole VDC-IE.
-Ensuite il a bénéficié d'une hémimandibulectomie sous anesthésie générale avec reconstruction par greffon chondro-costal fixé par une plaque en titane.
-L'étude anatomopathologique définitive a confirmé le diagnostic par le biais de l'immunohistochimie.
-Le patient a par la suite été adressé en chimio pour complément de prise en charge. Il ne présente à ce jour pas de récurrence locale.

figure3.

orthopantomogramme :
(A).lésion lytique de la branche montante droite de la mandibule, soufflant la corticale avec des cloisons de refond, sans ostéosclérose périphérique. (B).Hémimandibulectomie droite avec reconstruction par un greffon chondro-costal fixé par une plaque en titane



DISCUSSION

Le sarcome d'Ewing mandibulaire est une localisation rare, souvent responsable d'un retard diagnostique en raison de la similitude clinique avec des pathologies odontogènes plus fréquentes chez l'adolescent. L'imagerie joue un rôle clé pour orienter le diagnostic, mais celui-ci repose sur l'analyse histologique et immuno-histochimique, avec confirmation cytogénétique lorsque possible. La prise en charge repose sur une stratégie multimodale associant chimiothérapie systémique pré et post opératoire et traitement chirurgical et/ou radiothérapie, permettant d'améliorer le pronostic. Les localisations cranio-faciales semblent associées à une survie plus favorable que les formes axiales ou métastatiques. Ce cas souligne l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge multidisciplinaire afin d'optimiser le contrôle local et la survie à long terme.

CONCLUSION

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse agressive rapidement évolutive et métastatique. Ses localisations cranio-faciales sont extrêmement rares. Sa symptomatologie atypique peut mimer une pathologie dentaire ou infectieuse. L'association de l'immunohistochimie et des techniques de biologie moléculaire est souvent nécessaire pour confirmer le diagnostic histologique. La prise en charge optimale doit être précoce et multidisciplinaire.

REFERENCES

1. Sorin T, Mansuy L, Colson T, Minetti C, Brix M, Simon E. Sarcome d'Ewing mandibulaire chez l'enfant : reconstruction par membrane induite. Revue de Stomatologie, de Chirurgie Maxillo-faciale et de Chirurgie Orale. nov 2014;115(5):318-22. doi:10.1016/j.revsto.2014.05.001
2. Benamer Y, Boudi R, Mouhcine H, El Mhadi C, Doudouh A. Aggressive Ewing Sarcoma of the Mandible in a Child: A Case Report. J. 26 déc 2025;12(4):231-5. doi:10.4274/jpr.galenos.2025.82856
3. Siegal GP, Oliver WR, Reins WR, Gilula LA, Foulkes MA, Kissane JM, et al. Primary Ewing's sarcoma involving the bones of the head and neck. Cancer. 1 déc 1987;60(11):2829-40. doi:10.1002/1097-0142(19871201)60:11%3C2829::AID-CNCR2820601139%3E3.0.CO;2-S