

## Case report



# Sarcome d'Ewing extrasquelettique de l'espace parapharyngé à propos d'un cas

 Fatine Aboutajdine, Lyazid Maskani Filali,  Ahmed Sqalli Houssini, Zainab Hayat, Mouna Ouazzani Touhami, Abdeljali El Quessar, Hassan El Edghiri

**Corresponding author:** Fatine Aboutajdine, Service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Universitaire International Cheikh Zaid, Université des Sciences de la Santé, Rabat, Maroc. [faboutaj@gmail.com](mailto:faboutaj@gmail.com)

**Received:** 28 May 2024 - **Accepted:** 20 Jun 2024 - **Published:** 12 Jul 2024

**Keywords:** Sarcome d'Ewing, extrasquelettique, espace parapharyngé, ORL, cas clinique

**Copyright:** Fatine Aboutajdine et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Cite this article:** Fatine Aboutajdine et al. Sarcome d'Ewing extrasquelettique de l'espace parapharyngé à propos d'un cas. Pan African Medical Journal. 2024;48(103). 10.11604/pamj.2024.48.103.44109

**Available online at:** <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/48/103/full>

## Sarcome d'Ewing extrasquelettique de l'espace parapharyngé à propos d'un cas

Fatine Aboutajdine<sup>1,&</sup>, Lyazid Maskani Filali<sup>2</sup>, Ahmed Sqalli Houssini<sup>1</sup>, Zainab Hayat<sup>1</sup>, Mouna Ouazzani Touhami<sup>1</sup>, Abdeljali El Quessar<sup>2</sup>, Hassan El Edghiri<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Universitaire International Cheikh Zaid, Université des Sciences de la Santé, Rabat, Maroc, <sup>2</sup>Service de Radiologie, Hôpital Universitaire International Cheikh Zaid, Université des Sciences de la Santé, Rabat, Maroc

## &Corresponding author

Fatine Aboutajdine, Service d'Otorhinolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Universitaire International Cheikh Zaid, Université des Sciences de la Santé, Rabat, Maroc

## Résumé

Le sarcome d'Ewing extrasquelettique est une tumeur maligne le plus souvent retrouvée chez les enfants et les adolescents dont la localisation cervico-faciale reste rare. Dans l'espace parapharyngé, le diagnostic est souvent tardif avec un pronostic péjoratif. Nous rapportons le cas clinique d'une patiente âgée de 37 ans, admise en urgence pour dyspnée inspiratoire dans un tableau d'asthénie et d'anorexie. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cervicale a objectivé un processus au dépend de l'espace parapharyngé droit obstruant la quasi-totalité de la lumière pharyngée. L'étude anatomopathologique, immunohistochimique et cytogénétique, a conclu à un sarcome d'Ewing extrasquelettique. Le bilan d'extension était négatif. La patiente a reçu de la chimiothérapie. Le sarcome d'Ewing extrasquelettique de l'espace parapharyngé est une entité très rare: seulement 4 cas ont été retrouvés dans la littérature. Néanmoins les caractéristiques cliniques et paracliniques restent semblables. C'est un néoplasie qui doit être connue afin de porter un diagnostic précoce en vue d'améliorer le pronostic et la prise en charge

### English abstract

Extraskeletal Ewing's sarcoma is a malignant tumour most often found in children and adolescents, but rarely in the cervicofacial region. When it affects the parapharyngeal space, diagnosis is often delayed, resulting in poor prognosis. We here report the clinical case of a 37-year-old female patient admitted to the emergency department with inspiratory dyspnea, asthenia and anorexia. Cervical spine MRI revealed a process in the right parapharyngeal space obstructing almost the entire pharyngeal lumen. Anatomopathological, immunohistochemical and cytogenetic examinations showed extraskeletal Ewing's sarcoma. The metastatic workup was negative. The patient received chemotherapy.

*Extraskeletal Ewing's sarcoma of the parapharyngeal space is extremely rare: only four cases have been reported in the literature. Nonetheless, clinical and paraclinical characteristics are similar. It is a neoplasm that must be recognized for early diagnosis to improve prognosis and management.*

**Key words:** Ewing's sarcoma, extraskeletal, parapharyngeal space, ENT, case report

## Introduction

La famille des tumeurs neuroectodermiques primitives périphériques (pPNET) regroupe des tumeurs osseuses et des tissus mous atteignant principalement les enfants et les adolescents, et plus rarement l'adulte. Le sarcome d'Ewing extrasquelettique (SEE) a été décrit pour la première fois en 1969 par Tefft *et al.* [1]. Il s'agit d'une tumeur maligne rare, caractérisée histologiquement par des cellules rondes basophiles avec une positivité membranaire du CD99 à l'immunohistochimie semblable au sarcome d'Ewing osseux qui dérive du tissu mésenchymateux. Ses sites de prédilections sont le tronc, les extrémités et l'abdomen. Les localisations cervicale et faciale sont exceptionnelles. L'étude immunohistochimique et cytogénétique sont toujours de mise et essentielles au diagnostic. L'association chimiothérapie et chirurgie avec des marges de résection larges et/ou radiothérapie améliore le pronostic de survie à 5 ans.

## Patient et observation

**Présentation du patient:** il s'agit d'une patiente de 37 ans qui a consulté pour une dysphagie mixte d'installation progressive dans un contexte d'amaigrissement et d'altération de l'état général. Les antécédents sont sans particularités. L'évolution a été marquée par une dyspnée inspiratoire d'aggravation progressive. La patiente s'est présentée en dyspnée laryngée ce qui a conduit à une trachéotomie en urgence.

**Résultats cliniques:** l'examen clinique général retrouve une patiente bien orientée dans le temps et l'espace, avec état hémodynamique stable. L'examen ORL a mis en évidence une masse parapharyngée droite comblant quasi-totalement la lumière pharyngée et obstruant les voies aériennes supérieures (Figure 1).

**Chronologie:** après l'examen clinique, la patiente a bénéficié d'une IRM cervicale puis d'une biopsie de la masse parapharyngée sous anesthésie locale dont l'examen anatomopathologique a motivé la réalisation d'un bilan d'extension à base de tomodensitométrie (TDM) thoraco-abdomino-pelvienne et de scintigraphie osseuse.

**Démarche diagnostique:** l'IRM cervicale a montré un processus tumoral de l'espace parapharyngé droit bombant dans le pharynx en hypersignal T2 avec restriction en diffusion et se rehaussant après injection de gadolinium. Il mesure 47 x 40 x 50 mm. La tumeur occupe la quasi-totalité de la lumière pharyngée et envahit le voile du palais en haut. Cette dernière est bourgeonnante contenant des zones de nécrose par endroits (Figure 2, Figure 3). Une biopsie de la masse avec examen anatomopathologique a mis en évidence des cellules rondes tumorales basophiles. L'étude immuno-histochimique était positive pour les protéines CD99, anticorps anti-S100 et Ki67. De plus, une étude cytogénétique a été réalisée sur le prélèvement à la recherche d'une translocation EWS/FLI1 dont le résultat était positif. Le résultat final anatomopathologique a conclu à un sarcome d'Ewing extraosseux de l'espace parapharyngé. Le bilan d'extension était négatif.

**Intervention thérapeutique:** la patiente a été référée en oncologie pour chimiothérapie première à base de vincristine, ifosfamide, doxorubicine et etoposide.

**Suivi et résultats des interventions thérapeutiques:** après 6 cures de chimiothérapie, la progression de la tumeur a continué et la patiente est décédée dû à l'extension basicranienne de la maladie.

**Consentement éclairé:** la patiente a donné son consentement pour la publication de son cas.

## Discussion

Le sarcome d'Ewing extrasquelettique de l'espace parapharyngé est une entité rare. Seuls quatre cas ont été rapportés dans la littérature (PubMed) dont seulement deux chez l'adulte. Le premier cas a été publié en 2004 par Ng *et al.* à propos d'un patient âgé de 53 ans ayant une tumeur de l'espace parapharyngé droit avec envahissement de la base du crâne et extension intracrânienne. Le patient est décédé 6 mois après son diagnostic [2]. Le deuxième cas a été décrit en 2009 par Chaudhary *et al.* à propos d'un garçon de 6 ans avec une tumeur de l'espace parapharyngé droit avec extension intra-orbitaire et intracrânienne. Il a reçu une chimioradiothérapie et a été déclaré en rémission à 10 mois du début du traitement [3]. Le troisième cas est publié par Ramos-rivera *et al.* à propos d'une femme de 23 ans ayant une masse parapharyngée gauche qui a été traitée par chimiothérapie suivie d'une transplantation de cellules souches autologue. La patiente est décédée 14 mois plus tard mais son autopsie n'a révélé aucune tumeur résiduelle [4]. Enfin le quatrième cas est présenté par Khosla *et al.* à propos d'une fille de 8 ans présentant une tumeur de l'espace parapharyngé gauche. La patiente a reçu une chimioradiothérapie à la suite de laquelle elle est décédée dans un tableau de poursuite évolutive [5].

Cliniquement, le SEE se présente comme une masse indolore d'augmentation progressive comprimant les structures de voisinage [2-5]. Les examens radiologiques sont non spécifiques. L'IRM reste l'examen de référence. Le diagnostic de sarcome d'Ewing des parties molles doit être évoqué devant: une lésion hétérogène surtout sur les séquences en pondération T1 et T2, prenant le contraste et présentant des zones nécrotiques, mesurant plus de 5cm de diamètre, à localisation sous aponévrotique, de contours irréguliers ou lobulés

avec des parois et septas intra tumoraux irréguliers et épais [6].

L'examen anatomopathologique est la clé du diagnostic. Histologiquement, ce sont des petites cellules rondes aux contours irréguliers sur un stroma richement vascularisé. L'étude immunohistochimique est positive pour le CD99, anti-S100 et Ki 67. L'étude cytogénétique, par FISH (hybridation in situ en fluorescence) ou par RT-PCR, est plus spécifique que l'immunohistochimie. Elle recherche un transcrite de fusion EWSR1-Flil1 positif [7,8].

Le traitement repose sur la chirurgie et ou la radiothérapie couplée à la chimiothérapie. La chirurgie est essentielle et doit être réalisée avec des marges de résection larges pour prévenir toute récurrence. Elle est souvent précédée par une chimiothérapie d'induction à base de Vincristine-Isofosfamide-Doxorubicine-Etoposide (VIDE, protocole eurowing). La radiothérapie peut être envisagée en complément dans deux cas figures: premièrement, si l'exérèse chirurgicale est incomplète, une radiothérapie à la dose de 44-54Gy est recommandée; deuxièmement, en cas de contre-indication à la chirurgie, une radiothérapie à la dose de 55-60Gy est indiquée [9].

## Conclusion

Le sarcome d'Ewing extrasquelettique de l'espace parapharyngé chez l'adulte est peu commun. Le diagnostic positif de cette entité reste très difficile. L'étude anatomopathologique alliant histologie, immunohistochimie et cytogénétique reste le gold standard pour le diagnostic. La chimiothérapie est le traitement de première intention associée à la chirurgie lorsque les conditions le permettent car le diagnostic est souvent tardif.

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à ce travail. Ils déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figures

**Figure 1:** examen de la cavité buccale mettant en évidence une masse comblant la lumière pharyngée

**Figure 2:** IRM cervicale en coupe axiale en séquence T2

**Figure 3:** IRM cervicale en coupe coronale en séquence T2

## References

1. Tefft M, Vawter GF, Mitus A. Paravertebral "round cell" tumors in children. *Radiology*. 1969;92:1501-9. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Ng SH, Ko SF, Cheung YC, Wong HF, Jung SM. Extraskelatal Ewing's sarcoma of the parapharyngeal space. *Br J Radiol*. 2004;77(924):1046-9. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Chaudhary N, Gupta D, Natesh V, Singh S. Extraskelatal Ewing's sarcoma of parapharyngeal space. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra*. 2010; 5:159-61. [Google Scholar](#)
4. Ramos-Rivera G, Adler E, Ramesh KH, Schiff B, Suhland M, Khader S. Extraskelatal Ewing sarcoma of the parapharyngeal space with a unique translocation, t(19;22) (q13.4;q12.2). *Human Pathology: Case Reports* 2016; 4:38-41. [Google Scholar](#)
5. Khosla D, Verma S, Punia RS, Dass A, Dimri K, Kaur G *et al*. Extraosseous Ewing's Sarcoma of the Parapharyngeal Space - A Rare Entity - with Review of Literature. *Iran J Otorhinolaryngol*. 2019 Jan;31(102):51-54. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Allam K, Sze G. MR of primary extraosseous Ewing sarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1994 Feb;15(2):305-7. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

7. Sorensen PH, Liu XF, Delattre O, Rowland JM, Biggs CA, Thomas G *et al.* Reverse transcriptase PCR amplification of EWS/FLI-1 fusion transcripts as a diagnostic test for peripheral primitive neuroectodermal tumors of childhood. *Diagn Mol Pathol.* 1993 Sep;2(3): 147-57. **PubMed | Google Scholar**
8. Sumegi J, Nishio J, Nelson M, Frayer RW, Perry D, Bridge JA. A novel t(4;22)(q31;q12) produces an EWSR1-SMARCA5 fusion in extraskeletal Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor. *Mod Pathol.* 2011 Mar;24(3):333-42. **PubMed | Google Scholar**
9. Galyfos G, Karantzikos GA, Kavouras N, Sianou A, Palogos K, Filis K. Extrasosseous Ewing Sarcoma: Diagnosis, Prognosis and Optimal Management. *Indian J Surg.* 2016 Feb;78(1):49-53. **PubMed | Google Scholar**



**Figure 1:** examen de la cavité buccale mettant en évidence une masse comblant la lumière pharyngée



**Figure 2:** IRM cervicale en coupe axiale en séquence T2



**Figure 3:** IRM cervicale en coupe coronale en séquence T2