

RECOMMANDATIONS
POUR LA PRISE EN CHARGE
DES PATIENTS ENFANTS ET ADULTES
PRESENTANT UN SARCOMME
DE TYPE EWING
DE LOCALISATION CUTANEE/SOUS
CUTANEE

Recommandations du groupe Tumeur osseuses de la SFCE et
du GSF/GETO

Rédigé par N Gaspar et V Laurence

Relecteur : N Entz-Werle

Approuvé par le GROUPOS :

Octobre 2017



TITRE

Prise en charge des patients enfants et adultes présentant un sarcome de la famille Ewing de localisation cutanée /sous-cutanée

VERSION ET DATE

Version 5 : septembre 2017

RATIONNEL

Les formes cutanées/sous cutanées des tumeurs d'Ewing sont rares. L'étude rétrospective du GSF-GETO publiée en 2015 rapportait 56 patients entre 1996 et 2012, et faisait état de 91 cas publiés antérieurement (1).

Leur aspect clinique de lésion superficielle rend le diagnostic souvent difficile, avec fréquemment une résection d'emblée, incomplète, sans biopsie préalable et une absence de congélation de matériel tumoral.

Leur excellent pronostic amène à proposer une stratégie permettant de maintenir cette efficacité en minimisant les toxicités aiguës et les séquelles à long terme par :

- Réduction de la durée et de l'intensité de la chimiothérapie par rapport à ce qui est proposé dans les stratégies type EuroEwing99 ou l'essai EE2012
- Harmonisation de la stratégie locale pour éviter les traitements mutilants inadéquats

Selon les recommandations de l'INCa, ces patients doivent être en charge dans des centres experts NetSarc/Resos ou SFCE.

CRITERES DIAGNOSTIQUES ET BILAN

Les tumeurs d'Ewing sous cutanées sont localisées **au derme et/ou à l'hypoderme** sans envahissement musculaire ou osseux.

La biopsie doit permettre la congélation de matériel tumoral.

Le diagnostic repose sur l'histologie et la recherche des transcrits impliquant le gène EWS par RT-PCR sur matériel congelé (parfois non disponible si diagnostic non évoqué), ou du remaniement du gène EWS par FISH. En cas d'histologie évocatrice, et de recherches en RT-PCR ou FISH négatives, la recherche des transcrits rares en particulier CIC-DUX4 est à évoquer.

Le **bilan d'extension** repose sur :

- **IRM loco-régionale si tumeur ou place/échographie si exérèse d'emblée**
- **TDM thorax**
- **TEP (ou scintigraphie osseuse)**
- **Documentation, si elle est possible, de toute image douteuse (micronodules pulmonaires < 5 mm, biopsie ganglionnaire)**
- **Bilan médullaire : myélogrammes (au minimum 2 territoires) et au moins 1 BOM.**

RECOMMANDATIONS THERAPEUTIQUES

La chirurgie initiale n'est pas recommandée

Le traitement médical repose sur une chimiothérapie de 6 mois quel que soit le moment et la qualité de la chirurgie

Chimiothérapie d'induction

Adriamycine-Cyclophosphamide

-Cyclophosphamide per os 150 mg/m² J1 à J7

- Adriamycine 35 mg/m² J8 IV

Reprise à J15, 5 cycles

Evaluation après 3 cycles, avant la chirurgie

La chimiothérapie est effectuée si GB $\geq 2000/\text{mm}^3$ et PN $\geq 500/\text{mm}^3$. Sinon, la cure chimiothérapie doit être décalée d'une semaine.

Le G-CSF est non recommandé.

Traitement local

1. Une **ré-intervention** est à discuter si la résection initiale (non recommandée) est R1 ou R2, et s'il est possible d'obtenir une exérèse R0 avec des marges satisfaisantes et sans morbidité majeure
2. Un **traitement local après 5 cures de chimiothérapie** :
 - 2.1 **Chirurgie R0 à la semaine 14**
 - => Par un chirurgien expert sarcome.
 - => Il est recommandé d'avoir une discussion avec un plasticien
 - => Un marquage cutané des limites tumorales initiales devrait être effectué (possibilité de disparition tumorale sous chimiothérapie) et excisé lors de la chirurgie
 - 2.2 **Irradiation locale à partir de semaine 17, si :**
 - => Exérèse R1/R2 sans ré-intervention possible pour obtenir une exérèse R0
 - => Présence de cellules tumorales viables dans la pièce opératoire
 - => Absence de chirurgie en cas de RC clinique (absence de résidu tumoral)

Chimiothérapie de maintenance

Actinomycine-Vincristine

Actinomycine 1.5 mg/m² (max 2 mg) J1

Vincristine 1.5 mg/m² (max 2 mg) J1

4 cures à 3 semaines d'intervalle

Pas d'Actinomycine pendant la radiothérapie

La chimiothérapie est effectuée si GB $\geq 2000/\text{mm}^3$ et PN $\geq 500/\text{mm}^3$. Sinon, la cure chimiothérapie doit être décalée d'une semaine.

Le G-CSF est non recommandé.

Suivi et évaluations

Examens :

- ⇒ IRM loco-régionale si tumeur ou place/échographie si exérèse d'emblée
- ⇒ Cliché standard ou TDM thorax

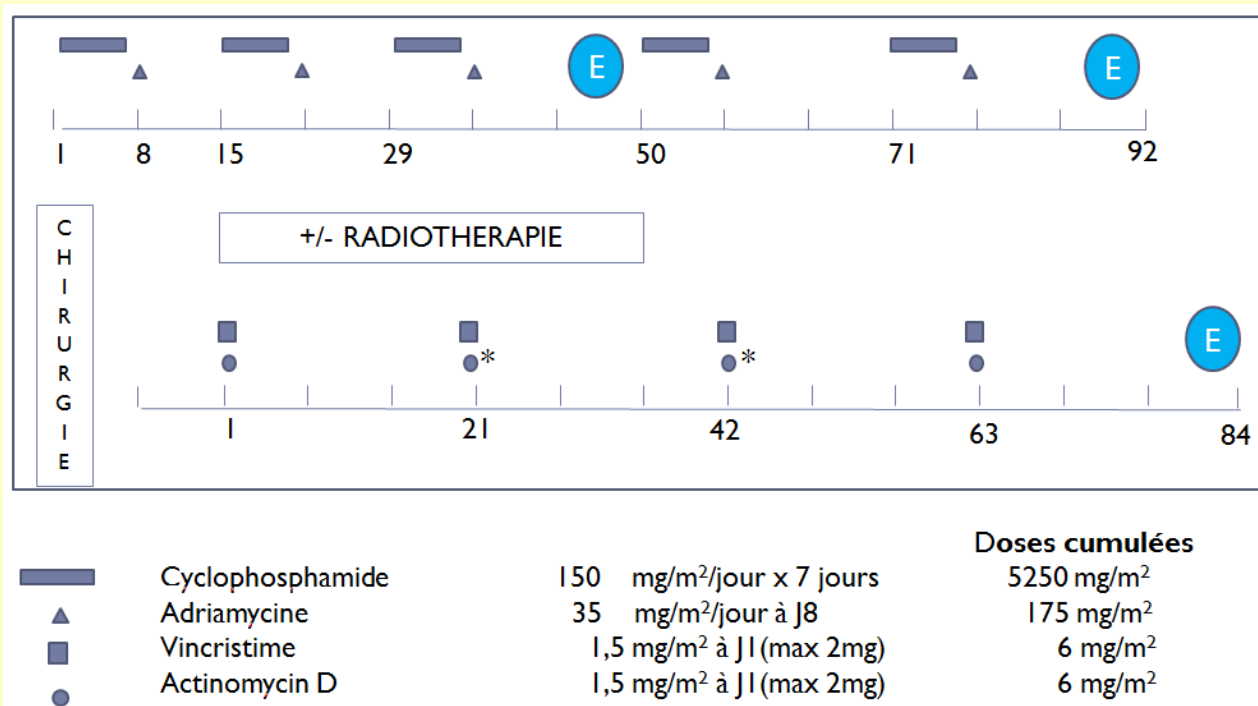
Planning d'évaluations :

Après cure n°3, avant chirurgie, après cure n°5, en fin de traitement

Tous les 4 mois pendant 3 ans après le début du traitement

Tous les 6 mois de la 3ème à la 5ème année après le début du traitement

Schéma récapitulatif



* L'Actinomycine D n'est pas administré pendant et durant les 3 semaines suivants la fin de la radiothérapie

REFERENCES

- (1) Angela Di Giannatale, Anna Maria Frezza, Marie-Cecile Le Deley, Perrine Marec-Berard, Charlotte Benson, Jean-Yves Blay, Binh Bui, Ian Judson, Odile Oberlin, Jeremy Whelan and Nathalie Gaspar. Primary Cutaneous and Subcutaneous Ewing Sarcoma. *Pediatr Blood Cancer* 2015; 62:1555–1561.