

# Connaissez-vous la tumeur d'ASKIN ? (à propos de 3 cas avec revue de la littérature)

K.Charef ; A.Fahl; H;Arbouni; S.Lezar ;S.Elmajra;F.Essodegui

Service de radiologie centrale, CHU Casablanca

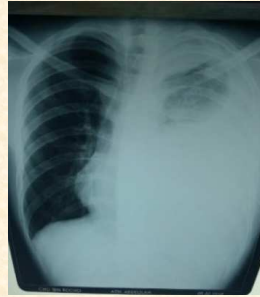
## INTRODUCTION

-La Tumeur d'Askin est une tumeur neuro-ectodermique primitive de la région thoraco thoraco-pulmonaire, de la famille, de la famille des sarcomes d' Ewing.

Elle est très rare, survenant chez l'enfant et le sujet jeune.

L'Aspect en imagerie n'est pas spécifique. Mais elle permet de préciser les dimensions de la tumeur, L'extension endo et extra-thoracique et l'existence de métastases pulmonaire ou ganglionnaire.

L'objectif de ce travail est de préciser l'apport de l'imagerie dans le diagnostic positif et le suivi des tumeurs d'Askin .

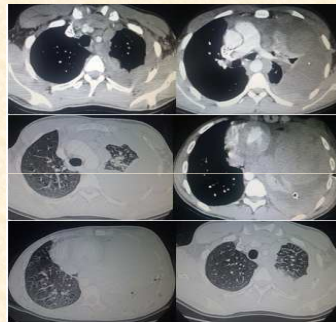


Radiographie thoracique de face objectivant une opacité en nappe gauche effaçant la coupole diaphragmatique, sa limite vers le haut et concave en rapport avec un épanchement pleural liquidien de grande abondance.

## MATERIEL ET METHODES

-Étude rétrospective portant sur 3 cas de tumeurs d' Askin colligés au service de radiologie centrale et traités au service d'oncologie Ibn Rochd de Casablanca sur une période de 2 ans

-Tous les patients ont bénéficié d'une radio thorax ;échographie thoracique et d'une TDM thoracique avant et après injection du PDC.



TDM thoracique volumétrique montrant une tumeur paroi-parenchymateuse gauche avec extension endo et exothoracique, épanchement pleural de grande abondance et un épaississement pleural homolatéral. Le tout est responsable d'un retardement des éléments du médiastin vers le côté controlatéral

## RESULTATS

-Nous rapportons l'observation de 3 patients dont l'âge moyen était de 17 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présentent une douleur thoracique (3cas) associée à une toux sèche (1cas), avec l'autopalpation d'une masse pariétale thoracique (2 cas). L'examen clinique retrouve une énorme masse thoracique (2cas) ; syndrome pleural (1 cas). La radiographie thoracique montre un syndrome d'épanchement pleural (3cas) de grande abondance. Le scanner objective une masse tissulaire pariéto-parenchymateuse (3cas). Il s'y associe une lyse du 4ème arc costal (1cas) et un épaississement pleural homolatéral (1 cas).La ponction biopsie transpariétale scanoguidée confirme le diagnostic d'une tumeur d'Askin.



Écho thoracique processus tumoral hétérogène respectant la coupole diaphragmatique.

## CONCLUSION

La tumeur d' Askin se caractérise par son agressivité et son pronostic défavorable. Il n'existe pas de consensus thérapeutique, d'où l'intérêt d'inclure les patients dans des essais thérapeutiques multicentriques pour avoir des attitudes codifiées.

## DISCUSSION

La tumeur d'Askin est très rare. Elle a été décrite pour la première fois par Askin en 1979, comme étant une tumeur maligne de la paroi thoracique appartenant au groupe des tumeurs neuroectodermiques périphériques (PNET). Elle survient préférentiellement chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune, [1].

Elle se présente comme une masse pariétale douloureuse, envahissant les tissus mous, les côtes sous-jacentes et souvent le parenchyme pulmonaire. elle est exceptionnelle chez l'adulte de plus de 30 ans [7].

La symptomatologie clinique initiale, qui précède parfois de plusieurs mois le diagnostic, est le plus souvent une douleur thoracique (39 % des cas) rapportée à une masse pariétale thoracique palpable [13]. Parfois, le diagnostic se fait au stade de complications à type de syndrome de Claude-Bernard-Horner en rapport avec une masse étendue à l'apex [10] ou lors de la découverte de métastases ganglionnaires ou systémiques [21].

Les aspects radiologiques ne sont pas spécifiques de la tumeur d'Askin. En effet, la masse pariétale peut être associée à une réaction pleurale, sous forme d'épaississement dans environ 70 % des cas ou d'épanchement dans 28 % des cas. L'envahissement costal est trouvé dans environ 40 % des cas [8,12]. Des adénopathies hilaires ou médiastinales, peuvent être observées. Les masses parenchymateuses isolées sont exceptionnelles [13,14,18].

La présentation tomodensitométrique est souvent sous forme d'une masse hétérogène de la paroi thoracique. L'imagerie par résonancemagnétique donne les mêmes images que la tomodensitométrie et aide dans l'évaluation du degré d'envahissement médiastino-pleural et d'extension exothoracique [7] et surtout de l'atteinte du plexus brachial en cas de douleurs associées du membre supérieur.

L'examen histologique permet de faire le diagnostic en montrant un tissu sarcomateux indifférencié à petites cellules rondes qu'il faut distinguer des autres tumeurs malignes à petites cellules du médiastin et de la paroi thoracique à savoir [10,25,26]: le sarcome d'Ewing, le rhabdomyosarcome alvéolaire, le neuroblastome, le neuroépithéliome et les lymphomes malins non Hodgkiniens [24].

le traitement de la tumeur d'askin n'est pas codifié. Il semble que l'association d'une chirurgie d'exérèse, d'une radiothérapie locorégionale et d'une polychimiothérapie soit prônée par la majorité des auteurs [4]

Toutes les décisions autour de la stratégie thérapeutique ne peuvent être prises que dans le cadre d'une concertation multidisciplinaire en centre spécialisé.

Le pronostic de la tumeur d'Askin est très péjoratif [3]. Les récurrences locales sont très fréquentes. De plus, les métastases sont déjà présentes dans 10 % des cas au moment du diagnostic. Les sites métastatiques sont par ordre de fréquence, le poumon controlatéral, les adénopathies, l'os, et, plus rarement, le foie, les surrénales, le cerveau, le rétro péritoine et le système sympathique. Des cas de localisation médullaire, rétro-orbitaire, rétrocrurale et oropharyngée ont été rapportés [14,18].

## REFERENCES

- 1-Abdin DS, Azouz EM, Jain KA. Large intrathoracic tumors in children: imaging findings. AJR 1995;165:925-34
- 2-Cuvelier A, L'Her P, Schil H, Jancovici R, Bassoulet J, Vauterin G, et al. Sarcomes d'Ewing et tumeurs neuro-ectodermiques périphériques. A propos d'un cas de localisation latéro-thoraciques. Rev Pneumol Clin 1990;46:116-22.
- 3-Kaban H, El Fakir Y, Mahassini N, Ben Amor J, Alaziz S, El Maslout A, et al. Tumeur maligne thoraco-pulmonaire à petites cellules (tumeur d'Askin). A propos de 4 observations. Rev Pneumol Clin 1999;55:21-5
- 4-Romero IL, Pereira LS, de Campos FA, Vital Filho J, Bison SH. Primary peripheral primitive neuroectodermal tumour of the orbit: case report. Arq Bras Oftalmol 2008;71:871-3.
- 5-Fink U, Kurtz DW, Casanova L, Lieber MR, Miser JS, Chaudra R, et al. Malignant thoraco-pulmonary-small-cell (Askin) tumor. A J R 1985;145:517-20.
- 6-Kumar V, Khurana N, Rathi AK, Malhotra A, Sharma K, Abhishek A, et al. Primitive neuroectodermal tumor of prostate. Indian J Pathol Microbiol 2008;51:386-9.
- 7-Ozdemir N, Uslu G, Minoglu M, Erbay AM, Bezircioglu H, Tunakan M. Primary primitive neuroectodermal tumor of the lumbar extradural space. J Neurosurg Pediatr 2008;2:215-21.
- 8-Bonnerot V, Zachar D, Lauemond D. Cas n-7 (tumeur d'Askin). Feuille Radiol 1992;32:83-4.
- 9-Triche TJ, Askin FB. Neuroblastoma and the differential diagnosis of small round blue-cell tumors. Hum Pathol 1983;14:569-95.
- 10-Whang-Peng J, Triche TJ, Knutsen T, Miser J, Kao-Shan S, Tsai S, et al. Cytogenetic characterization of selected small round cell tumors of childhood. Cancer Genet Cytogenet 1986;21:185-208.
- 11-Winer-Muram HT, Kaufman WH, Gronemeyer SA, Gregory JS. Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors). CT and MR findings. AJR 1985;145:517-20