

## **Notice pdf - Les tumeurs d'Askin**

Titre(s): Les tumeurs d'Askin : étude rétrospective et revue de la littérature / Sonia Aguir ; sous la direction d'Agathe Seguin-Givelet

Auteur(s): Aguir, Sonia (1987-....)

Autre(s) responsabilité(s): Seguin-Givelet, Agathe (Directeur de thèse)

Université Paris Diderot - Paris 7 1970-2019 - Organisme de soutenance

Université Paris Diderot - Paris 7, UFR de médecine - Organisme de soutenance

Editeur, producteur: 2016

Description matérielle: 1 vol. (90 f.) ; 30 cm

Titre traduit ajouté par le catalogueur: Askin tumour retrospective study and literature review eng

Note sur l'exemplaire: Version électronique disponible au format pdf (BCSSA)

Note sur les bibliographies et les index: Bibliogr. f. 50-55

Note de thèses et écrits académiques: Thèse d'exercice Médecine. Chirurgie générale 2016 Paris 7

Résumé ou extrait: Objectif : les tumeurs d'Askin sont des tumeurs neuro-ectodermiques primitives localisées à la région thoraco-pulmonaire avec une prédisposition chez l'enfant, l'adulte jeune et l'ethnie caucasienne. Il s'agit d'une maladie rare, agressive et au pronostic défavorable malgré une prise en charge thérapeutique spécifique. Elle soulève encore de nombreuses interrogations concernant les modalités diagnostiques et thérapeutiques, et peu de cas sont rapportés. Cette étude rétrospective a pour but de décrire une série de 17 cas de tumeurs d'Askin et d'y associer une revue de la littérature. Matériel et Méthode : de 1996 à 2015, 17 patients ont été pris en charge pour une tumeur neuro-ectodermique primitive de la région thoraco-pulmonaire dans trois hôpitaux différents. Leurs caractéristiques démographiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et les facteurs pronostics ont été rapportés de manière rétrospective. L'examen tomodensitométrique, l'analyse histologique et immuno-histochimique ont permis le diagnostic. Les patients ont bénéficié d'un traitement combiné (chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie) ou non (chimiothérapie, radiothérapie). La mortalité globale, la survie sans récurrence, et le taux de récurrence ont été analysés. Résultats : dix sept patients âgés de 17 à 71 ans et se répartissant en 12 hommes et 5 femmes ont été inclus. La localisation tumorale était le plus souvent au niveau de la paroi thoracique (n=10), pulmonaire (n=5) et enfin au niveau pleural (n=2). Le symptôme le plus fréquemment rencontré étaient la douleur pariétale (n=13). Seul un patient n'avait aucune symptomatologie fonctionnelle. Le traitement a été le plus souvent un traitement combiné associant une chimiothérapie néo-adjuvante, une chirurgie complète R0 suivie ou non d'une radio-chimiothérapie pour 12 patients. Seuls deux patients ont eu une radio-chimiothérapie exclusive. Le taux de récurrence de notre série a été estimé à 65 % et la survie globale sans récurrence est de 51 mois avec cependant l'émergence de patients longs survivants jusqu'à 220 mois. La médiane de survie a été de 30 mois. La taille de la tumeur,

le stade tumoral, la réponse à la chimiothérapie néo-adjuvante et la présence d'un épanchement pleural semblent être des facteurs pronostics. Conclusion : une prise en charge combinée comprenant une chirurgie complète et une radio-chimiothérapie intensive assure une prise en charge optimale de la tumeur d'Askin avec une survie globale améliorée malgré le pronostic sombre de ces tumeurs. Ces patients doivent être pris en charge dans des centres experts afin de pouvoir les inclure dans des essais thérapeutiques.

Sujet - Nom commun : Tumeur d'Askin -- Thèses et écrits académiques