

Sarcome synovial des membres chez l'adulte. A propos de deux cas à Madagascar

M Rakotovao*¹, A Rakotosolofo¹, MF Ralahy²,
H Rakotonirina¹, HN Rakoto-Ratsimba¹

¹ Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

² Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

Résumé

Le sarcome synovial est une tumeur rare et agressive des tissus mous. Il représente 7 à 8% des sarcomes malins. Dans ce travail, nous présentons deux cas de synoviosarcomes des extrémités chez deux patientes suivies et traitées au Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona d'Antananarivo. Le premier cas concernait une femme de 29 ans ayant une volumineuse tumeur de la cuisse droite sans envahissement des structures voisines à l'imagerie. Une chimiothérapie néoadjuvante suivie d'une exérèse chirurgicale large avait été effectuée. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution était satisfaisante après un recul d'un an. La deuxième patiente âgée de 36 ans présentait une tumeur de la racine de la cuisse gauche. Une chimiothérapie néoadjuvante était prescrite mais des phases de ruptures étaient notées au cours des cures successives empêchant l'exérèse chirurgicale. L'évolution était défavorable avec apparition de métastases vertébrales et pulmonaires emportant rapidement le malade. L'objectif de cette étude est de rapporter la réalité de cette affection à Madagascar. Ses aspects épidémiologique, anatomopathologique et thérapeutique sont discutés à la lumière d'une revue de la littérature.

Mots-clés: Chirurgie; Sarcome synovial; Tissus mous

Adult limb synovial sarcoma. Report of two cases in Madagascar

Summary

Synovial sarcoma is a rare and aggressive soft tissue tumor. It accounts for 7 to 8% of all human malignant sarcomas. In this study, we present two cases of synovial sarcoma of lower limbs followed and treated at Joseph Ravoahangy Andrianavalona teaching hospital of Antananarivo. The first case concerned a 29 year-old woman having a right thigh huge tumor without invasion of the close structures in imagery. Preoperative chemotherapy followed by large surgical excision was performed. Postoperative period was uneventful. Evolution was favourable after a one year follow-up. The second case was a 36 year-old patient who presented proximal left thigh tumor. A preoperative chemotherapy was prescribed but ruptures were noted during the successive cures prevented surgical excision. Evolution was unfavourable with appearance of vertebral and pulmonary metastases conducting quickly to death. The aim of this study is to report the reality of this tumor in Madagascar. Epidemiology, histology and treatment of synovial sarcoma are discussed with a review of the literature.

Keywords: Soft tissue tumor; Surgery; Synovial sarcoma

Introduction

Le sarcome synovial (SS) est une tumeur rare et agressive des tissus mous. Il représente 7 à 8% des sarcomes malins [1]. S'il n'existe aucun consensus quant à sa prise en charge thérapeutique, une exérèse radicale doit être pratiquée dans les meilleurs délais. L'imagerie moderne et de nouveaux protocoles chimiothérapiques permettent néanmoins un optimisme mesuré. Nous en rapportons deux cas suivis au Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo (Madagascar) dans le but de montrer les caractéristiques cliniques et thérapeutiques de cette pathologie à la lumière d'une revue de la littérature.

Observation 1

Une jeune femme de 29 ans avait consulté pour une volumineuse masse au tiers moyen de la cuisse droite, à sa face interne, évoluant depuis un an. Cette masse avait fait l'objet de plusieurs séances de massage avec des huiles essentielles n'apportant aucune amélioration. Une augmentation rapide de volume avait alors motivé la consultation. La patiente ne se plaignait d'aucune douleur ni impotence fonctionnelle mais signalait l'existence de paresthésies et d'une amyotrophie du membre inférieur homolatéral. Ses antécédents étaient sans particularités. L'examen

clinique retrouvait une masse arrondie faisant 8cm de grand axe et déformant la face interne de la cuisse droite. Elle était ferme et indolore à la palpation. Les pouls d'aval (poplitée, tibial postérieur et pédieux) étaient présents et normaux. L'échographie et le scanner injecté montraient au tiers moyen de la cuisse une masse de 8x6cm, hypoéchogène et hypodense, inhomogène, refoulant sans l'envahir le paquet artério-veineux fémoral (Figure 1). La radiographie pulmonaire était normale.

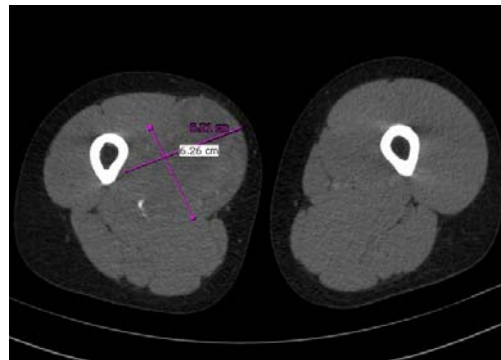


Fig. 1: Scanner: masse hypodense, inhomogène de 8x6cm du tiers moyen de la cuisse, refoulant sans l'envahir le paquet artério-veineux fémoral

* Auteur correspondant

E-mail: docmahr@yahoo.com (M Rakotovao).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

Une biopsie tumorale était effectuée montrant un aspect macroscopique cérébroïde hémorragique. L'examen

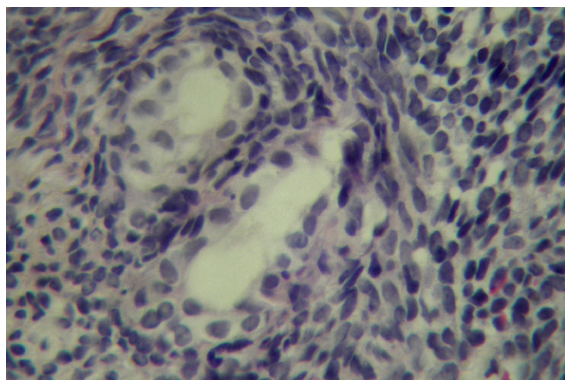


Fig. 2: Sarcome synovial monophasique à cellules fusiformes (Hematoxyline éosine x400)



Fig. 3: Artériographie: paquet fémoral refoulé sans être envahi

histologique concluait en un sarcome synovial monophasique à cellules fusiformes (Figure 2). Après quatre cures de chimiothérapie néo-adjuvante à visée réductrice associant Cyclophosphamide, Vincristine, Doxorubicine et Dacarbazine, un deuxième scanner montrait une modification liquidienne d'une majeure partie de la tumeur. Le paquet fémoral restait toujours refoulé sans être envahi sur les coupes coronales injectées et sur l'artériographie (Figure 3). Une exérèse chirurgicale large était alors indiquée. L'exploration mettait en évidence une masse tumorale devenue presque pseudokystique par l'effet de la chimiothérapie. Une dissection minutieuse avait permis une exérèse macroscopiquement complète. Les suites opératoires étaient simples. Deux cures de chimiothérapie adjuvante étaient prescrites par la suite. L'évolution était satisfaisante après un recul d'un an et demi.

Observation 2

Une femme de 36 ans, sans antécédent particulier, avait consulté pour une masse tumorale située au niveau

de la racine de la cuisse gauche évoluant insidieusement depuis six mois. Ses antécédents ne présentaient aucune particularité. L'examen clinique objectivait au niveau de la racine de la cuisse gauche une tuméfaction arrondie, d'environ 8cm de grand axe, située entre l'axe vasculaire en dehors et la grande lèvre en dedans (Figure 4). La peau en regard était tendue et luisante. Elle était ferme et sensible à la palpation. En dehors, le poulx fémoral était bien perçu et normal. L'échographie et le scanner retrouvaient une volumineuse masse tissulaire inhomogène de 11x10cm, refoulant les adducteurs en dedans et le paquet vasculaire fémoral en dehors sans l'envahir (Figure 5).



Fig. 4: Tuméfaction au niveau de la racine de la cuisse gauche

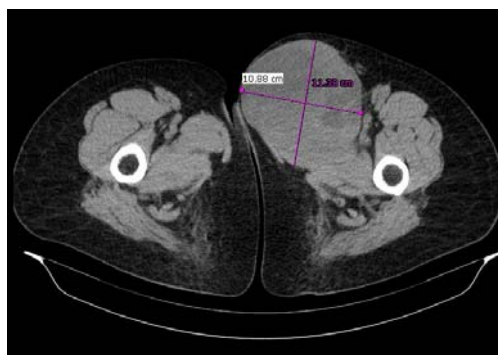


Fig. 5: Scanner: volumineuse masse tissulaire inhomogène de 11x10cm refoulant les adducteurs en dedans et les vaisseaux fémoraux en dehors sans les envahir

Un prélèvement biopsique effectué sous anesthésie locale avait permis de prélever un tissu d'allure cérébroïde et dont l'analyse histologique concluait en un sarcome synovial de type biphasique (Figure 6). Quatre cures de chimiothérapie néo-adjuvante associant Vincristine, Doxorubicine, Methotrexate et Actinomycine avaient réduit le volume tumoral et l'indication opératoire était posée. Malheureusement, la patiente était rapidement perdue de vue et n'était revenue que cinq mois plus tard. La tumeur avait doublé de volume par rapport à sa taille initiale, devenait douloureuse et inflammatoire contre-indiquant la prise en charge chirurgicale. Une reprise de la chimiothérapie était effectuée. La patiente était de nouveau perdue de vue pendant un mois et revenait avec une paraplégie flasque. La radiographie du rachis montrait une métastase vertébrale à hauteur de T7 et la radiographie

pulmonaire des images en lâcher de ballons. Le décès survenait rapidement deux semaines après.

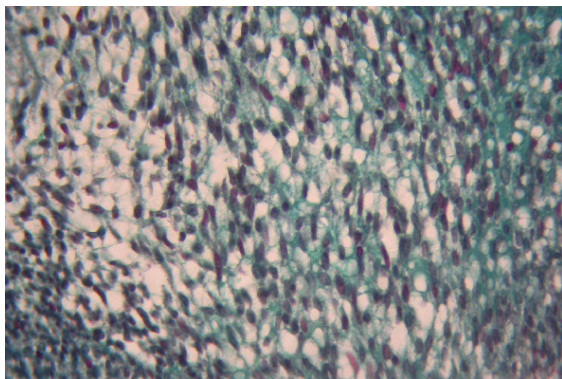


Fig. 6: sarcome synovial de type biphasique (Hematoxyline éosine x400)

Discussion

Décrit par Chassaignac en 1852 [2] le terme sarcome synovial fut utilisé pour la première fois en 1936 par Knox [3]. Le SS ou synoviosarcome est constitué de cellules mésenchymateuses tumorales ayant subi une dédifférenciation les faisant ressembler aux cellules de la membrane synoviale articulaire. Elles ne proviennent pas de cette dernière mais se développent au dépend des gaines tendineuses et des bourses séreuses [2]. Cette tumeur est rare et représente en Amérique du Nord 2,5% des sarcomes des tissus mous [4,5]. La seule grande série publiée (185 cas) provient de la Mayo Clinic et date d'il y a vingt six ans [6]. Elle est plus fréquente chez l'adulte jeune entre 10 et 50 ans [6] et le sexe masculin [7]. Cette prédominance masculine n'est pas retrouvée dans notre étude qui concerne deux sujets de sexe féminin. Le SS siège dans 85% des cas au niveau des membres [8], et 60 à 71% sont localisés au niveau des membres inférieurs [9,10]. Sa localisation est typiquement péri-articulaire, aux dépens des tendons, des bourses, des capsules et des fascias. Moins de 5% sont en contact avec la synoviale. Les localisations au niveau de la tête et du cou, de la paroi abdominale ou du rétropéritoine, sont également observées [11,12]. La symptomatologie clinique est habituellement peu alarmante à l'origine d'un retard diagnostique. L'apparition d'une douleur et/ou d'une masse d'évolution lente, située en profondeur et indolore, simulant un processus bénin est souvent rapportée. Les signes de compression vasculo-nerveuse sont plus rares [7,13]. L'imagerie trouve tout son intérêt devant cette symptomatologie clinique peu évocatrice. La radiographie standard retrouve dans 30% des cas des calcifications et dans 20% des anomalies osseuses (lyse, apposition périostée) [13,14]. L'échographie peut montrer une masse hypoéchogène hétérogène ou une masse à large composante anéchogène pouvant faire évoquer à tort un kyste ou un hématome [15,16]. Le scanner met en évidence une masse généralement bien limitée pouvant contenir des calcifications évocatrices (30% des cas). Une atteinte osseuse par extension locale sous forme d'érosion ou d'ostéocondensation peut également être caractéristique. Le scanner est également utile pour le bilan d'extension en recherchant les localisations secondaires à distance [17-19]. L'Imagerie par Résonance

Magnétique (IRM) constitue actuellement l'examen de choix dans l'exploration des sarcomes des tissus mous [7,20]; cet examen reste encore indisponible dans notre contexte. Chez nos deux patientes, les résultats anatomo-pathologiques objectivaient les deux variétés histologiques les plus habituelles par ordre de fréquence. En effet, la forme monophasique à cellules fusiformes est la plus fréquente (50-60%) et les formes biphasique et monophasique à cellules épithéliales viennent ensuite [7]. L'étiologie demeure inconnue mais des études chromosomiques ont révélé l'existence d'une translocation spécifique entre les chromosomes X et 18 [t(X;18)(p11.2;q11.2)] [1]. Si le traitement doit être pluridisciplinaire, l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur primaire représente la base du traitement. Le geste chirurgical doit, dans la mesure du possible, être conservateur. Une chirurgie première adéquate représente le facteur pronostique le plus significatif dans la prévention des récidives locales [21]. Une marge de résection de 5cm est recommandée [21,22]. Complétant le geste chirurgical, la radiothérapie semble bénéfique pour traiter les résidus tumoraux microscopiques [10]. Pour la chimiothérapie, le protocole doit comprendre une association de Doxorubicine et d'Ifosfamide [23]. Le traitement des récidives locales est volontiers une exérèse chirurgicale itérative suivie éventuellement d'une nouvelle irradiation et/ou d'une chimiothérapie. Parfois, il est possible de contrôler à nouveau ces récidives sans geste mutilant [24]. Le retard dans la prise en charge était le principal facteur pronostique rapporté dans cette étude. Lié très souvent à certaines pratiques de médecine traditionnelle (massages, breuvage), ce retard est aussi imputable aux erreurs diagnostiques lors des consultations initiales. Les synoviosarcomes sont généralement des tumeurs de grade intermédiaire ou de haut grade. Le pronostic est dominé par les récidives locales et surtout les métastases précoces, pulmonaires dans 50% des cas. Les métastases ganglionnaires sont plus fréquentes avec le synoviosarcome qu'avec les autres sarcomes [25]. Le taux de survie à 5 ans est de 50 à 65%. Une série récente a montré que le grade histologique est le facteur pronostique le plus significatif statistiquement pour le risque métastatique [26]. Certains sous-types de synoviosarcome, qui présentent une transcriptase de fusion de type SYT - SSX1, seraient associés à un plus mauvais pronostic [27]. Les meilleurs critères pronostiques demeurent la taille tumorale, le grade histologique et la qualité de l'exérèse chirurgicale.

Conclusion

Le synoviosarcome est une tumeur trompeuse par certains de ses aspects cliniques et morphologiques qui peuvent orienter vers la bénignité. Le traitement demeure essentiellement chirurgical. Son évolution est marquée par la tendance à la récurrence. Malgré les protocoles actuels, le pronostic reste mauvais avec une survie à 5 ans de 50%.

Références

- 1- Ruggiero A. Synovial sarcoma. Orphanet Encyclopedia, March 2004. <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk/synovialsarcoma.pdf>.
- 2- Ryan JR, Baker LH, Benjamin RS. The natural history of the metastatic synovial sarcoma. Experience of the Southwest Oncology Group. Clin Orthop 1982; 164: 257-60.
- 3- Knox LC. Synovial sarcoma. Am J Cancer 1936; 28: 461-80.
- 4- Pack GT, Ariel IM. Synovial sarcoma (malignant synovioma): a report of 60 cases. Surgery 1950; 28: 1047-84.

- 5- Thompson DE, Frost HM, Hendrick JW, Horn RC Jr. Soft tissue sarcomas involving the extremities and the limb girdles: a review. *South Med J* 1971; 64: 33-44.
- 6- Pidhorz L, Hubert L, Bitan F, Dupré F, Bréchet I. Le synoviosarcome des parties molles: une tumeur rare et grave. http://www.soo.com.fr/soo_site/p_protec/aoo30/art10.htm.
- 7- Cadman NL, Soule EH, Kelly PJ. Synovial sarcoma. An analysis of 134 tumors. *Cancer* 1965; 613-27.
- 8- Deshmukh R, Mankin HJ, Singer S. Synovial sarcoma: the importance of size and location for survival. *Clin Orthop Relat Res* 2004; 419: 155-61.
- 9- Kalia V, Saggat K, Sandhu P, Ahluwalia A, Vibhuti. Synovial sarcoma of thigh. *Ind J Radiol Imag* 2006; 16 : 607-8.
- 10- Ferrari A, Gronchi A, Casanova M, Meazza C, Gandola L, Collini P, et al. Synovial sarcoma: a retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer* 2004; 101: 627-34.
- 11- Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex, and location. *Am J Roentgenol* 1995; 164: 129-34.
- 12- Nakajo M, Ohkubo K, Nandate T, Shirahama H, Yanagi M, Anraku M, et al. Primary synovial sarcoma of the sternum: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Radiat Med* 2005; 23: 208-12.
- 13- Matsuo Y, Sakai S, Yabuuchi H, Soeda H, Takahashi N, Okafuji T, et al. A case of pulmonary synovial sarcoma diagnosed with detection of chimera gene: imaging findings. *Clin Imaging* 2006; 30: 60-2.
- 14- Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, Crespo-Rodriguez AM, Fanburg-Smith J, Gajewski DA. From the archives of the AFIP: Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006; 26: 1543-65.
- 15- Horowitz AL, Resnick D, Watson RC. The roentgen features of synovial sarcomas. *Clin Radiol* 1973; 24: 481-4.
- 16- Marzano L, Failoni S, Gallazzi M, Garbagna P. The role of diagnostic imaging in synovial sarcoma: our experience. *Radiol Med* 2004; 107: 533-40.
- 17- Treu EB, de Slegte RG, Golding RP, Sperber M, Van Zanten TE, Valk J. CT findings in paravertebral synovial sarcoma. *J Comput Assist Tomogr* 1986;10: 460-2.
- 18- Fannery D, Castillo M, Lerner HH. Computed tomography of calcified synovial sarcoma of the hypopharynx. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 12: 687-9.
- 19- Murphey MD, Jelinek JS, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Temple HT, Smith SE. Imaging of synovial sarcoma [abstract]. *Radiology* 1998; 209 (P): 421.
- 20- Morton MJ, Berquist TH, McLeod RA, Unni KK, Sim FH. MR imaging of synovial sarcoma. *Am J Roentgenol* 1991; 156: 337-40.
- 21- Okcu MF, Munsell M, Treuner J, Mattke A, Pappo A, Cain A, et al. Synovial sarcoma of childhood and adolescence : a multicenter, multivariate analysis of outcome. *J Clin Oncol* 2003; 21: 1602-11.
- 22- Lewis JJ, Antonescu CR, Leung DH, Blumberg D, Healey JH, Woodruff JM, et al. Synovial sarcoma: a multivariate analysis of prognostic factors in 112 patients with primary localized tumors of the extremity. *J Clin Oncol* 2000; 18: 2087-94.
- 23- Réseau de Cancérologie d'Aquitaine. Référentiel régional. Prise en charge des sarcomes des tissus mous non métastatiques. Version 1. Janvier 2006. <http://sircamt.canceraquitaine.org/rca/documents/referentiels/RefSarcomes.pdf>.
- 24- Trassard M, Le Doussal V, Hacène K, Terrier Ph, Ranchère D, Guillelou L, et al. Prognostic factors in localized primary synovial sarcoma : A multicenter study of 128 adults patients. *J Clin Oncol* 2001; 19: 525-34.
- 25- Inagaki H, Nagasaka T, Otsuka T, Sugiura E, Nakashima N, Eimoto T. Association of SYT-SSX fusion types with proliferative activity and prognosis in synovial sarcoma. *Mod Pathol* 2000; 13: 482-8.
- 26- Lewis JJ, Leung D, Heslin M. Association of local recurrence with subsequent survival in extremity soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997; 15: 646-52.
- 27- Gabilondo F, Rodriguez F, Mohar A, Nuovo G, Dominguez-Malagon H. Primary synovial sarcoma of the kidney: corroboration with in situ polymerase chain reaction. *Ann Diagn Pathol* 2008; 12: 134-7.