

Synovialosarcome des membres : expérience du service de Chirurgie Ostéoarticulaire B4 du CHU Hassan II de Fès

Kacimi Alaoui EM ; Abid H ; Elidrissi M ; Elibrahimi A ; Elmriini A

Service de Chirurgie Ostéoarticulaire B4, CHU Hassan II, 30050, Fès, Maroc^a,

Auteur correspondant : Nom et prénom : KACIMI ALAOUI ELMEHDI

Abstract : Les synovialosarcomes (SS) constituent le second type de tumeurs mésoenchymateuses malignes en fréquence après les rhabdomyosarcomes et représentent 8 à 10 % des sarcomes des tissus mous de l'enfant et de l'adolescent. Le diagnostic formel est obtenu par l'analyse histologique tumorale complétée par la recherche de la trans-location t (X ; 18) spécifique qui est retrouvée dans plus de 90 % des cas. Du point de vue anatomo-pathologique ; ces tumeurs sont à double composante cellulaire associant des cellules épithéliales et des cellules fusiformes fibrosarcomatoïdes. La chirurgie constitue la principale modalité thérapeutique alors que la radiothérapie et la chimiothérapie permettent un meilleur contrôle local.

Notre travail s'agissait en une étude rétrospective, descriptive et analytique qui s'intéressait aux patients porteurs de synovialosarcomes des membres suivis au service de Chirurgie Ostéo-articulaire B4 du CHU Hassan II de Fès sur une période s'étalant de 6 ans, allant de Janvier 2009 jusqu'au Décembre 2014. Durant cette période, 20 patients présentant un synovialosarcome des membres ont été diagnostiqués et pris en charge. L'âge moyen de nos malades était de 35.5 ans avec des extrêmes allant de 20 et 60 ans, le sexe masculin était majoritaire soit 11 hommes et 9 femmes. Dans notre série, cette tumeur siège essentiellement aux membres inférieurs 60% des cas. Les malades de notre série ont consulté après une moyenne de 15 mois. La clinique, la radiographie standard et l'échographie ont permis seulement de montrer l'existence de la tumeur des parties molles. La TDM faite chez 12 cas a donné plus de précision sur la taille tumorale, sa consistance et son extension. L'examen microscopique a permis de distinguer 2 types de tumeurs en fonction de l'association variable des cellules fusiformes et des cellules épithéliales : Le synovialosarcome biphasique retrouvé dans 13 cas et le synovialosarcome monophasique retrouvé dans 7 cas. Le traitement chirurgical conservateur est pratiqué dans 65% des cas, ainsi que le traitement mutilant dans 30%. Le complément de radiothérapie et/ou chimiothérapie a été confié aux oncologues de l'INO. Les complications les plus observées sont la surinfection du moignon et la survenue d'une rechute locale. En conclusion, la tumeur en principe est d'évolution lente (deux à quatre ans), son aspect est parfois homogène et bien limité, la tumeur peut être à tort reconnue comme bénigne, redoutable par son évolution. Notre série expose l'expérience du service, la difficulté de prise en charge et souligne sa gravité. Le pronostic reste sombre malgré la prise en charge précoce.

Mots clés : synovialosarcome, sarcome, tumeur maligne, chirurgie, biopsie.

Date of Submission: 02-02-2021

Date of Acceptance: 16-02-2021

I. Introduction :

Les synovialosarcomes (SS) constituent le second type de tumeurs mésoenchymateuses malignes en fréquence après les rhabdomyosarcomes et représentent 8 à 10 % des sarcomes des tissus mous de l'enfant et de l'adolescent [1]. Les SS correspondent à des proliférations mésoenchymateuses malignes de localisation le plus souvent proches des articulations des membres, mais dont le point de départ n'est pas intra-articulaire ni synovial, comme leur nom pourrait le suggérer [2].

L'âge médian au diagnostic est globalement de 32 ans avec 30 % des synovialosarcomes survenant avant l'âge de 20 ans [3] et avec un sex ratio (3/1) en faveur de l'homme [4].

Le diagnostic formel est obtenu par l'analyse histologique tumorale complétée par la recherche de la trans-location t(X ; 18) spécifique qui est retrouvée dans plus de 90 % des cas. [5].

Du point de vue anatomo-pathologique ; ces tumeurs sont à double composante cellulaire associant des cellules épithéliales et des cellules fusiformes fibrosarcomatoïdes.

Sur le plan histologique, on distingue trois formes :

- Forme bi-phasique
- Forme monophasique
- Forme indifférenciée.

En effet, ces différentes formes posent des problèmes diagnostiques histologiques d'où l'intérêt d'immunohistochimie et la cytogénétique.

Le traitement des SS est complexe et onéreux, nécessitant la mise en œuvre d'une équipe pluridisciplinaire qui conjugue les compétences de radiologue, pathologiste, chirurgien orthopédiste, oncologue, radiothérapeute, psychiatre pour analyser, discuter, arrêter la conduite à tenir et informer le patient en toute transparence.[6]

Cependant les modalités thérapeutiques diffèrent selon l'âge : la qualité du contrôle local est essentielle, avec un traitement axé sur la chirurgie et la radiothérapie. Il faut retenir que le contrôle de la tumeur n'est obtenu que par la chirurgie d'exérèse carcinologique associée ou non à la radiothérapie, et la récurrence locale est de 20 à 30%.

L'objectif de notre étude est d'étaler le profil épidémiologique et de mettre en exergue aussi bien les moyens diagnostiques que thérapeutiques des SS à travers l'expérience de notre service.

II. Matériels & Méthodes :

Notre travail s'agissait en une étude rétrospective, descriptive et analytique qui s'intéressait aux patients porteurs de synoviosarcomes des membres suivis au service de Chirurgie

Ostéo-articulaire B4 du CHU Hassan II de Fès sur une période s'étalant de 6 ans, allant de Janvier 2009 jusqu'au Décembre 2014.

Durant cette période, 20 patients présentant un synoviosarcome des membres ont été diagnostiqués et pris en charge.

Les données de ces patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers des services de : Chirurgie Ostéo-articulaire B4, Radiologie, Oncologie- Radiothérapie médicale du CHU HASSAN II de Fès et ensuite établis sur des fiches d'exploitation.

Nous avons exclus les patients qui présentaient des synoviosarcomes localisés au niveau de la face, le tronc du crâne ou du cou.

La saisie et l'analyse des données ont été faites par les logiciels : Excel et Epi Info 7.2.2

III. Résultats :

- Sur le plan clinique :

- Sur une période s'étalant de 2009 à 2014, nous avons colligé 20 patients porteurs de synoviosarcomes des membres soit \approx 3 cas/an,
- L'âge moyen de nos malades était de 35.5 ans avec des extrêmes allant de 20 et 60 ans,
- Le sexe masculin était majoritaire soit 11 hommes et 9 femmes,
- Dans notre série, cette tumeur siège essentiellement aux membres inférieurs 60% des cas plus privilégiés au niveau de la cuisse, du genou et de l'avant-bras. **Tableau 1**

Site	Nombre de cas	%
Cuisse	6	30%
Avant bras	4	25%
Genou	3	15%
Région deltoïdienne	2	10%
Fesses	2	10%
Bras	1	5%
Jambe	1	5%
Plante du pied	1	5%

Tableau 1 : Répartition topographique des synoviosarcomes dans notre série.

- Les malades de notre série ont consulté après une moyenne de 15 mois, les délais les plus courts et le plus long sont respectivement 2 mois et 48 mois,

-Le syndrome tumoral était présent chez tous les patients et représentait le premier signe fonctionnel. La tuméfaction était retrouvée isolée dans 12 cas soit 60%,

- La douleur était présente chez 7 patients soit 35% des cas,

- Sur le plan d'imagerie :

●La radiographie standard a été demandée chez tous les malades cependant l'opacité des parties molles a été l'élément le plus fréquemment rencontré avec 72% des malades.

L'existence de calcification au sein de ces opacités est apparue dans 54% des cas.

L'os de voisinage est apparu remanié (zone d'ostéolyse) dans 30% des cas. **Figure 1**



Figure 1 : Radiographie du genou droit de Face montrant une opacité des parties molles antéro-internes et respectant le segment osseux. >>Synoviosarcome monophasique de grade 1 - Patient 11 -

- L'échographie réalisée chez 12 cas, mais dans aucun cas le diagnostic de synoviosarcome n'a été soulevé.
- 9 cas : masse d'écho structure hétérogène à composante double kystique +graisseuse
- 3 cas : Aspect en faveur d'une lésion vascularisée
- La tomodensitométrie (TDM) réalisée chez 12 patients avec les résultats suivants :
- Processus lésionnel de la face antéro-interne de la cuisse droite à double composante liquidienne et tissulaire

· Présence d'ostéolyse de la corticale



Figure 2 : TDM objectivant une formation tissulaire se développant dans les parties molles latérales gauches en regard de la fosse iliaque gauche sur environ 7 cm de grand axe venant au contact des muscles de la paroi abdominale mais sans aucune extension intra-abdominale visible >>>Synoviosarcome biphasique.

- Imagerie par résonance magnétique (IRM) :
L'imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez 07 patients soit 35% avec des dimensions de la tumeur qui variaient entre de 35mm à 85 mm.



**Figure 3 : IRM montrant un rehaussement hétérogène de la tumeur au niveau du genou (triple-sign)
 >>Synoviosarcome monophasique (même patient de la Figure 1)**

- TDM thoracique : réalisée chez 4 patients a objectivé la présence de micronodules pulmonaires,

- Sur le plan anatomo pathologique :

L'examen microscopique a permis de distinguer 2 types de tumeurs en fonction de l'association variable des cellules fusiformes et des cellules épithéliales :

■ Le synoviosarcome biphasique retrouvé dans 13 cas sur 20 caractérisé par la présence de cellules fusiformes et épithéliales,

■ Le synoviosarcome monophasique retrouvé dans 7 cas sur 20 où ne figure que le tissu épithélial ou que le tissu fibro-sarcomateux réalisant ainsi des SS monophasiques épithélial ou fusiforme. **Tableau 2**

	Siege de prélèvement	Microscopie	Immuno-histochimie
Patient 1	Avant bras	Biphasique fibreux	Vimentine ck+
Patient 2	Cuisse gauche	Monophasique fibreux	Vimentine ck+
Patient 3	Jambe droite	Biphasique à prédominance épithéliale	Vimentine ck+
Patient 4	Avant bras droit	Monophasique fibreux	Vimentine ck+
Patient 5	Cuisse droite	Biphasique	Vimentine ck+

Patient 6	Cuisse droite	Monophasique fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 7	Région poplitée gauche	Monophasique fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 8	Cuisse gauche	Biphasique à prédominance fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 9	Cuisse droite	Biphasique à prédominance épithéliale	Vimentine ck+ Ema +
Patient 10	Plante du pied gauche	Monophasique à prédominance épithéliale	Vimentine ck+ Ema +
Patient 11	Genou droit	Monophasique à prédominance épithéliale	Vimentine ck+ Ema +
Patient 12	Avant bras gauche	Biphasique fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 13	Avant bras droit	Monophasique fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 14	Région deltoïdienne	Biphasique à prédominance fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 15	Cuisse gauche	Biphasique à prédominance épithéliale	Vimentine ck+ Ema +
Patient 16	Bras gauche	Biphasique	Vimentine ck+ Ema +
Patient 17	Genou droit	Biphasique à prédominance épithéliale	Vimentine ck+ Ema +
Patient 18	Région deltoïdienne	Biphasique	Vimentine ck+ Ema +
Patient 19	Fesse droite	Monophasique fibreux	Vimentine ck+ Ema +
Patient 20	Face latérale gauche du bassin	biphasique fibreux	Vimentine ck+ Ema +

ck+ = cytokératine Ema+ = antigène épithéliale de membrane

Tableau 2 : Résultats anatomopathologiques des patients de notre série.

Sur le plan thérapeutique :

Tous nos patients ont bénéficié, d'un traitement chirurgical conservateur ou non (amputation) à l'exception d'un seul cas chez qui la découverte du Synovialosarcome était tardive autrement dit au stade de métastases pulmonaires (adressé d'emblée à l'hôpital d'Oncologie)

* Le traitement conservateur reste le plus employé et cela chez 13 de nos patients soit 65% des cas coïncidant ainsi avec les résultats de la plupart des études,

* L'exérèse large a été pratiquée chez 3 cas (15%) menée à distance de la massetumorale. Un cas a été réopéré pour complément d'exérèse 6 semaines après la résection initiale,

* L'exérèse radicale est précédée d'emblée dans 45% enlevant les structures adjacentes de la tumeur (muscle, os, aponévroses),

* L'exérèse marginale n'est pratiquée en aucun cas,

* L'amputation a été pratiquée chez 6 cas, soit 30%.



Figure 4 : Image pré opératoire montrant la voie d'abord située à plomb sur la tumeur localisée au niveau de la face interne du bras gauche - Patient 16 -



Figure 5 : Image per opératoire montrant la tumeur respectant le plexus brachial gauche.



Figure 6 : Extirpation de la tumeur avec respect des plexus brachial et pédicule interne.

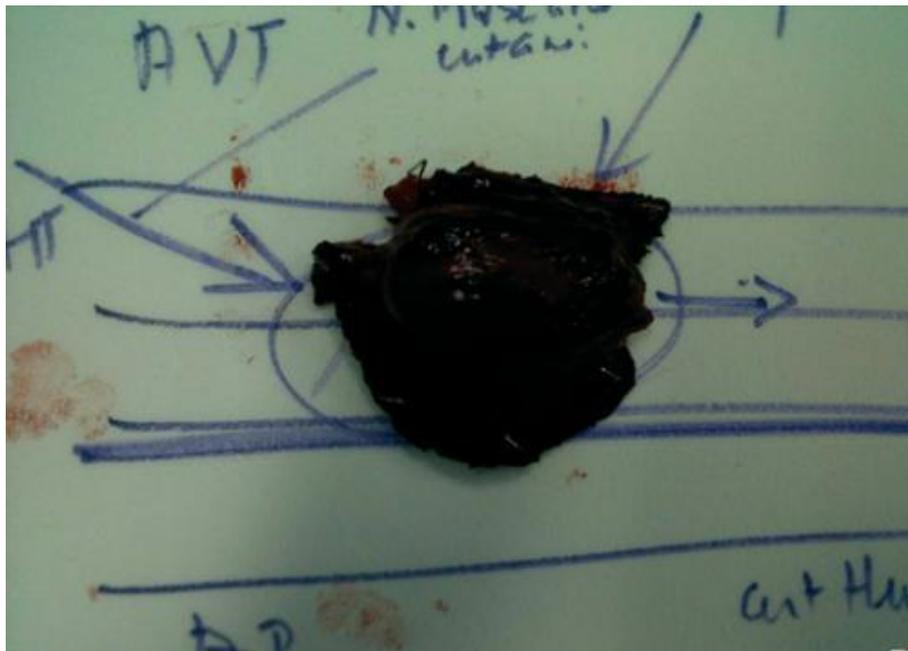


Figure 7 : Pièce opératoire orientée pour faciliter la lecture histologique.

IV. Discussion :

Le sarcome synovial est un néoplasme rare, en 1944, il n'existait que 100 cas dans la littérature mondiale [7]. En 1965, CADMAN et coll, ont dénombré 750 cas.

Pour la plupart des auteurs consultés ; le synovialosarcome représente en moyenne 5-10% des sarcomes des tissus mous, avec une incidence de l'ordre de 2,75/100.000/an[8]. Dans notre série il est environ 3 cas/an. Le synovialosarcome peut survenir à tous les âges ; mais il se voit avec une plus grande fréquence chez l'adulte jeune. Dans notre série l'âge de survenue varie entre 20-60 ans avec une moyenne de 35.5 ans. Pour HADJU [9], 52% des patients sont âgés de 16 à 36 ans ; avec une moyenne de 33 ans, de même chez RAJPAL [10], celle-ci est de 34 ans. L'âge moyen pour Buck et coll[11] sur une série de 33 cas est de 25 ans. Nous avons observé une prédominance masculine : 11 hommes contre 9 femmes soit 55% d'hommes et 45% de femmes, ce qui est le cas dans la plupart des séries [12], alors que Mirous et al trouvent un ratio égal à 1. [13] Le sarcome synovial peut se développer dans tout site où existe une membrane synoviale, une bourse synoviale, un tendon, une gaine tendineuse ou une aponévrose fasciale. La majorité des publications insiste sur la fréquence des localisations au membre inférieur et spécialement le genou, mais aussi la cuisse et le pied. Dans notre étude, cette tumeur siège essentiellement aux membres inférieurs avec 60% des cas plus privilégiés au niveau du genou et de la cuisse. Des localisations plus rares ont cependant été décrites tel le cou, le naso-pharynx, le médiastin [14], ainsi que les localisations paravertébrales [15] et péritonéales. Ce n'est à priori jamais une tumeur articulaire, bien qu'elle soit fréquemment classée ainsi [16]. Il s'agit en fait d'une tumeur ubiquitaire dont la localisation complètement intramusculaire.

La douleur est souvent vague, mal localisée mais parfois violente, intermittente au début puis devient continue par la suite, la tuméfaction est révélatrice dans plus de la moitié des cas. C'est une alerte précoce lorsqu'elle est d'emblée douloureuse, elle a été notée dans 100%, ce qui est constaté dans beaucoup de séries [17]. Le délai moyen de consultation retrouvé était de 15 mois, ceci est dû à la latence clinique et indolence de la masse au début comme dans la plupart des séries [18].

La chirurgie effectuée doit être « large » et en un bloc, ce qui signifie qu'il existe une quantité de tissu sain autour de la tumeur qui correspond à la marge de résection. La version 2010 des recommandations de l'ESMO précise qu'il ne faut pas « voir la tumeur » [19]. En effet, « voir la tumeur » signifie que l'exérèse est marginale. Notre attitude a été agressive (amputation et désarticulation) dans 30% des cas (soit 6 patients), et conservatrice dans 70% (soit 14 patients), suivie de la radiothérapie et/ ou chimiothérapie en concertation avec les oncologues. Ainsi nos résultats obtenus ont été évalués selon les résultats carcinologiques en R0 65% (n=14) et R1 15% (n=3).

Van der Heide et al [18] dans une série de 20 cas trouvent 1 cas de récurrence tumorale et 3 amputations et 85% de traitement conservateur avec un recul de 10 ans. Son pronostic est mauvais car dans la littérature le taux de survie est estimé à 55% à 5 ans. Et lorsque son diamètre est supérieur à 4 cm avec index mitotique élevé [20]. Pour Rooser [21] les facteurs de bon pronostic des synovialosarcomes sont une tumeur inférieure à 4 cm avec index mitotique bas.

V. Conclusion :

Les SS font parties des sous-types de sarcomes agressifs touchant principalement une population d'adolescents et de jeunes adultes. Ils se développent habituellement dans le voisinage de tendons, de bourses ou capsules articulaires, et notamment aux membres inférieurs. La tumeur en principe est d'évolution lente (deux à quatre ans), son aspect est parfois homogène et bien limitée, la tumeur peut être à tort reconnue comme bénigne. Le principe de la chirurgie carcinologique est l'exérèse large passant à distance de la lésion.

Les traitements adjuvants peuvent être discutés en cas de tumeur résiduelle ou métastatique (chimiothérapie) ou bien en cas d'exérèse marginale (radiothérapie). C'est une tumeur foudroyante avec 20 à 30 % de récurrence même après une amputation. Le pronostic est grevé par un important risque de récurrences locales (50 %) et de métastases (40 %).

Pour conclure le synovialosarcome est une tumeur redoutable par son évolution. Notre série expose l'expérience du service, la difficulté de prise en charge et souligne sa gravité. Le pronostic reste sombre malgré la prise en charge précoce.

Bibliographie

- [1]. Ferrari A, Casanova M. New concepts for the treatment of pediatric nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas. *Expert Rev Anticancer Ther* 2005;5:307-18.
- [2]. Kerouanton A, Jimenez I, Cellier C, Laurence V, Helfre S, Pannier S, et al. Synovial sarcoma in children and adolescents. *J Pediatr Hematol Oncol* 2014;36:257-62.
- [3]. Ferrari A, Sultan I, Huang TT, Rodriguez-Galindo C, Shehadeh A, Meazza C, et al. Soft tissue sarcoma across the age spectrum: a population-based study from the Surveillance Epidemiology and End Results database. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:943-9.
- [4]. Bui N, Nguyen Binh M, Collin F, Coindre JM. Sarcomes des tissus mous: données moléculaires actuelles. *Cancers radiothérapie*. 2006;10(1-2):15-21.
- [5]. Ferrari A, De Salvo GL, Brennan B, van Noesel MM, De Paoli A, Casanova M, et al. Synovial sarcoma in children and adolescents: the European pediatric Soft tissue sarcoma Study Group prospective trial (EpSSG NRSTS 2005). *Ann Oncol* 2015;26:567-72.
- [6]. Eiber FC, Dry SM. Diagnosis and management of synovial sarcoma. *J Surg Oncol*. 2008 Mar 15;97(4):314-20.
- [7]. JULLIARD A. : Tumeurs articulaires. La presse médicale, 1961, 69,8.
- [8]. HAMPOLE MK, JACKSON BA. / Analysis of 25 cases of malignant synovioma. *Canmed Assoc J*, 1968, 99,1025-1029
- [9]. HADJU SI, SHIU M-H, FORTNER J-G. : Tendinosynovial sarcoma, a clinicopathological study of 136 cases cancer, 1977, 39, 1201-1217.
- [10]. RAJPAL S, MOORE R, KARAKOUSSIS C.: Synovial sarcoma: a review of treatment and survival in 52 patients. *Nystate J. Med*, 1984, 84, 17-19.
- [11]. SANG M, LEE; HAJDUS-I ; EXELBY P-R. : Oro-facial synovial sarcoma in children. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*; 1974; 138
- [12]. Guadagnolo BA et al. Long term outcomes for synovial sarcoma treated with conservation surgery and radiotherapy. *Int J Radiation Oncology Biol Phys*. 2007;69(4): 1173-1180.
- [13]. Mirous MP, Lazerges C, Coulet B, Chammas M. Service d'Orthopédie II CHU Lapeyronie Montpellier, Synovial sarcoma of upper limb about 10 cases. *Sofcot*. 2013.
- [14]. Jones BC, Sundaram M, Kransdorf MJ. Synovial sarcoma : MR Imaging findings in 34 patients. *AJR* 1993;161:827-30.
- [15]. Treu EBWN, De Slegte RGM, Golding RP, Sperber M, Van Zanten TEG, Valk J. CT findings in paravertebral Synovial Sarcoma. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10 :460- 62.
- [16]. Lattes R. Synovial sarcoma, Tumor of the soft tissues. AFIP édit., New York, 1981; 1:219- 27.
- [17]. Lewis JJ, Antonescu CR, Leung DH, 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 (10):2087-94.
- [18]. Van der Heide H et al. Synovial sarcoma: oncological and functional results. *EJSO*. 1998; 24(2):114-119
- [19]. Casali PG, Blay JY on behalf of the ESMO/CONTICANET/EURONET panel of experts. Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2010;21:198-203
- [20]. Wick MR, Swanson PE, Manivel JC. Immunohistochemical analysis of soft tissue sarcomas: Comparisons with electron microscopy. *Appl pathol*. 1988;6(3):169-96.
- [21]. Rooser B, Willen H, Hugoson A, Rydholm A. Prognostic factors in synovial sarcoma. *Cancer*. 1989; 63(11): 2182-5.

Kacimi Alaoui EM, et al. "Synovialosarcome des membres : expérience du service de Chirurgie Ostéoarticulaire B4 du CHU Hassan II de Fès." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(02), 2021, pp. 01-09.