

## Case series

### Résultats du traitement du synoviosarcome des membres

Loubet Unyendje Lukulunga<sup>1, &</sup>, Abdou Kadri Moussa<sup>1</sup>, Mustapha Mahfoud<sup>1</sup>, Ahmed El Bardouni<sup>1</sup>, Farid Ismail<sup>1</sup>, Mohammed Kharmaz<sup>1</sup>, Mohamed Saleh Berrada<sup>1</sup>, Moradh El Yaacoubi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Traumatologie Orthopédie, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc

<sup>&</sup>Corresponding author: Loubet Unyendje Lukulunga, Service de Traumatologie Orthopédie, CHU, Ibn Sina, Rabat, Maroc

Key words: Synoviosarcome, membres, chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie

Received: 02/04/2014 - Accepted: 13/08/2014 - Published: 28/08/2014

#### Abstract

Les synoviosarcomes, sarcomes de haut grade, sont de diagnostic tardif et le traitement est complexe et onéreux, nécessitant la mise en œuvre d'une équipe pluridisciplinaire. Le but de ce travail était d'apprécier les résultats de l'association de la chirurgie à la radio chimiothérapie des synoviosarcomes des membres. Il s'agissait d'une étude rétrospective portant sur des patients présentant de synoviosarcomes des membres pris en charge dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Ibn SINA de Rabat allant de Janvier 2006 à Décembre 2011 (6 ans). Nous avons inclus les malades présentant de synoviosarcomes des membres dont la clinique et l'imagerie médicale étaient en faveur, confirmés par l'examen anatomopathologique et la prise en charge effectuée dans le service. Les patients ont été revus avec un recul moyen de 3 ans. Nous n'avons pas retenu les patients dont les dossiers étaient incomplets, perdus de vue. Nous avons apprécié les résultats selon les critères carcinologiques et le score MSTS (Musculoskeletal Tumor Society). La saisie et l'analyse des données ont été faites sur le logiciel SPSS Stastic 17.0 Nous avons colligé 20 cas de synoviosarcome des membres dans le Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique au CHU Ibn SINA de Rabat Le sexe masculin a prédominé avec 65% (n=13) avec un sex ratio 1,85. L'âge moyen a été de 42,6 ans avec des extrêmes allant de 20 ans et 70 ans. Notre délai moyen de consultation était de 14,42 mois. Tous les malades ont consulté pour une tuméfaction dans 100% (localisée au membre inférieur dans 65% (n=13), membre supérieur dans 35% (n=7). La douleur était associée à la tuméfaction dans 55% (n=11), quant à l'altération de l'état général et l'ulcération de la masse, elles ont été notées dans 3 cas chacune. Nous avons réalisé un bilan d'imagerie médicale comprenant : radiographie standard, échographie, écho doppler (dans certaines situations), radiographie pulmonaire, la TDM pulmonaire et l'IRM. Les dimensions de la masse ont varié de 3 à 30 cm avec une moyenne de 8,25 cm. La TDM thoracique a révélé 5 cas de métastases pulmonaires. La numération formule sanguine réalisée dans le cadre du bilan préopératoire a montré une anémie dans 4 cas. L'examen anatomopathologique a mis en évidence dans 13 cas (67%) de synoviosarcome biphasique et 7 cas de monophasique avec 15 cas de grade III et 5 cas de grade II selon la FNLCC. Nous avons effectué un traitement conservateur dans 12 cas (60%) avec 9 cas de R0 et 3 cas de R1, et radical dans 8 cas (amputation, désarticulation). Cette chirurgie a été associée dans certains cas à la chimiothérapie et ou radiothérapie. Cependant il a été noté quelques complications : 1 cas de collection postopératoire, 1 cas de radionécrose, 5 cas de métastases pulmonaires, 3 cas de récurrence tumorale et 3 cas de décès. Les résultats carcinologiques étaient R0 dans 85% (n=17) et R1 dans 15% (n=3) et les résultats fonctionnels avec un recul moyen de 3 ans selon MSTS (70%) étaient satisfaisants dans 55% (n=11). Le synoviosarcome est une tumeur d'évolution imprévisible dont le diagnostic mal aisé. La prise en charge multidisciplinaire doit être précoce afin d'améliorer le pronostic. Le traitement carcinologique est souvent difficile à obtenir au prix de sacrifice d'éléments nobles et la chirurgie réparatrice laborieuse. Le traitement radical permet d'améliorer la qualité de vie du patient associé à la radiothérapie et chimiothérapie adjuvantes.

**Pan African Medical Journal. 2014; 18:343 doi:10.11604/pamj.2014.18.343.4293**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/18/343/full/>

© Loubet Unyendje Lukulunga et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Introduction

---

Les synoviosarcomes sont des tumeurs malignes de tissus mous siégeant essentiellement au niveau de membres et de voisinage des grosses articulations. Ils sont de haut grade, caractérisés par une invasion locale et une propension à former des métastases [1]. Ils sont plus fréquents chez les adolescents et adultes jeunes avec un sex ratio (3/1) en faveur de l'homme [2]. Le traitement 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. Il existe trois formes anatomopathologiques : monophasique à cellules fusiformes, biphasique avec un double contingent cellulaire épithélial et fusiforme et enfin la forme indifférenciée [3-5]. Tumeur de haut grade et à fort potentiel métastatique, son traitement comporte un contrôle locorégional : traitement conservateur possible associant plusieurs moyens thérapeutiques (chirurgie complétée par la radiothérapie et éventuellement la chimiothérapie). Le contrôle de la tumeur n'est obtenu que par la chirurgie d'exérèse carcinologique associée ou non à la radiothérapie. La récurrence locale est de 20 à 30%. Le but de ce travail était d'apprécier les résultats de l'association de la chirurgie à la radio chimiothérapie.

## Méthodes

---

Il s'agissait d'une étude rétrospective qui s'est étalée sur 6 ans (Janvier 2006 à Décembre 2011). Nous avons inclus dans l'étude tous les cas de synoviosarcome des membres suspectés par la clinique et l'imagerie, confirmés par l'examen anatomopathologique dont la prise en charge et le suivi ont été faits dans le service avec un recul de 3 ans. Nous n'avons pas inclus les patients à dossiers incomplets, perdus de vue. Pour le recueil des données on a exploité les registres d'hospitalisation, d'anatomopathologie, dossiers d'observation des patients et de comptes rendu opératoires. Nous avons apprécié les résultats selon les critères carcinologiques et le score MSTS (Musculoskeletal Tumor Society) [6] (**Tableau 1, Tableau 2**). La saisie et l'analyse des données ont été faites sur le logiciel SPSS Stastic 17.0

## Résultats

---

Nous avons colligé 20 cas de synoviosarcome des membres dans le Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique au CHU Ibn SINA de Rabat Au cours de notre étude le sexe masculin a représenté 65% avec un sex ratio 1,85. L'âge moyen de nos patients a été de 42,6 ans avec des extrêmes de 20 et 70 ans. Nous avons consulté les malades dans un délai moyen de 14,42 mois Tous nos patients (20 cas) ont consulté pour une tuméfaction localisée au membre inférieur dans 13 cas (65%), et dans 7 cas au membre supérieur (35%). Nous avons trouvé la douleur associée à la tuméfaction dans 11 cas (55%), l'altération de l'état général et ulcération de la masse dans 3 cas chacun. Nous avons réalisé un bilan d'imagerie médicale comprenant la radiographie standard, échographie, écho doppler, la radiographie pulmonaire, la TDM et l'IRM. Les dimensions de la tuméfaction (masse) ont varié de 3 cm à 30 cm avec une moyenne de 8,25 cm. La radiographie a été réalisée à la recherche d'une atteinte osseuse (réaction périostée, lyse osseuse). Ainsi la radiographie standard a montré des opacités des parties molles avec lyse osseuse dans 4 cas (20%), la radio pulmonaire a noté 3 cas de métastases pulmonaires alors que la TDM thoracique en a révélé 5 cas (25%). L'échodoppler a été réalisé dans certains cas pour éliminer une tumeur vasculaire. Nous avons réalisé une IRM pour apprécier l'état des structures avoisinantes et mieux apprécier le volume tumoral. La biologie(NFS) réalisée dans le cadre du bilan préopératoire a montré une anémie dans 4 cas (20%) (taux d'hémoglobine < à 11g/L).

Nous avons enregistré à l'examen anatomopathologique 13 cas de synoviosarcome biphasique (67%) et 7 cas de monophasique (23%), avec 5 cas de grade II (25%) et 15 cas de grade III (75%) selon la classification de FNLCC. Nous avons procédé à un traitement conservateur dans 12 cas (60%) : avec R0 (9 cas) et R1 (3 cas) ; et radical (amputation et désarticulation) dans 8 cas (40%). Ce traitement chirurgical a été dans certains cas associé à la radio chimiothérapie en collaboration avec Institut National d'Oncologie (INO) de Rabat. C'est ainsi que 6 patients (30%) ont subi une radiothérapie. Nous avons utilisé pour la chimiothérapie les molécules suivantes en association : Adriamycine, ActinomycineD, Cyclophosphamide, Methotrexate, Cis-platine et Cytosine-araboside. Cependant à l'issue de notre étude (au cours de l'évolution) nous avons noté quelques complications : 1 cas de collection postopératoire, 1 cas de radionécrose, 5 cas de métastases pulmonaires, 3 cas de récurrence tumorale et 3 cas de

décès. Ainsi nous avons obtenu selon les résultats carcinologiques 85% de R0 (n=17) et R1 avec 3 cas résultats suivant un recul moyen de 3ans selon le score de MSTS [6] : 55% (n=11) de résultats satisfaisants (score=21/30 soit MSTS 70%) et 45% mauvais (score MSTS 12/30 : 43%).

## Discussion

---

Les synoviosarcomes sont des tumeurs malignes de tissus mous siégeant essentiellement au niveau de membres et de voisinage des grosses articulations. Ils représentent 5 à 10% des tumeurs de parties molles. L'analyse immuno-histochimique apporte une aide essentielle au diagnostic mais une signature cytogénique est exigée ; la mise en évidence d'un transcrite de fusion SYT-SSX spécifique produit de la translocation t(X-18) (P11.2 ;Q11.2) confirme le diagnostic. Sa prise en charge reste chirurgicale avec exérèse large de la tumeur [6]. Ils sont de haut grade, et d'origine indéterminée selon la classification de WHO (2002) des tumeurs [7], avec un sex ratio (3/1) en faveur de l'homme. Nous avons enregistré une prédominance du sexe masculin avec 65%, ce qui est le cas dans la plupart des séries [8], alors que Mirous et al trouvent un ratio égal à 1 [9]. Ils sont plus fréquents chez les adolescents et adultes jeunes :30% des synoviosarcomes surviennent avant 20 ans [10]. Dans notre série l'âge moyen était de 42,6 ans soit de 20 à 70 ans. Ce résultat est en accord avec celui trouvé dans la littérature. Mais Capanna [11] a trouvé le synoviosarcome chez les sujets âgés (plus de 60 ans) dans sa série. Il peut être retrouvé à tout âge ;un cas néonatal a été décrit dans la littérature [12]. Le siège préférentiel du synoviosarcome est le membre inférieur, nous avons trouvé 13 cas soit 65% de localisation au membre inférieur et dans 7 cas au membre supérieur (35%). Mais de nombreuses localisations sont retrouvées dans la littérature: La tête, le cou, le poumon, le cœur, le médiastin, et la paroi abdominale [13-15].

La masse (tuméfaction) bien limitée, de consistance et mobilité variables a été notée dans 100%, ce qui est constaté dans beaucoup de séries [16]. La douleur peut être isolée ou précéder de plusieurs semaines l'apparition de la masse. Nous avons enregistré la douleur dans 75% avec 3 cas d'altération de l'état général et d'ulcération de la tuméfaction chacun. Il n'a été rapporté aucun cas d'altération de l'état général et d'ulcération de la tuméfaction dans la littérature ; Leur survenue témoigne de la longue évolution du synoviosarcome dans notre série. Le délai moyen de consultation

était de 14,42 mois, ceci est dû à la latence clinique et indolence de la masse au début comme dans la plupart des séries [17]. Il s'agit de masse unique non spécifique, plus ou moins volumineuse, de consistance variable le plus souvent profonde et adhérente aux structures adjacentes. L'anémie présente dans 20% (n=4) des cas témoigne de l'évolution agressive du processus tumoral. Selon les données d'anatomopathologie 75%(n=15) de grade III et 25%(n=5) de grade II selon la classification de FNLC. Weiss et al ont trouvé que les synoviosarcomes sont d'emblée de grade III, d'où la découverte des métastases pulmonaires dans 20% au moment du diagnostic et une récurrence locale.

Notre attitude thérapeutique a été agressive (amputation et désarticulation) dans 40% (n=8), et conservatrice dans 60% (n=12), couplée à la radiothérapie et/ou chimiothérapie en fonction des situations en collaboration avec les oncologues. Ainsi nos résultats obtenus ont été évalués selon les résultats carcinologiques en R0 85% (n=17) et R1 15% (n=3) avec les résultats fonctionnels selon le score MSTS (70%) qui étaient satisfaisants dans 55% (n=11). Van der Heide et al [17] 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 [18]. Chez l'enfant le taux de survie sans récurrence varie entre 67-75% [19]. Pour Rooser [20] les facteurs de bon pronostic des synoviosarcomes sont une tumeur inférieure à 4 Cm avec index mitotiques bas.

## Conclusion

---

Le synoviosarcome est une tumeur d'évolution imprévisible dont le diagnostic est mal aisé. La prise en charge multidisciplinaire doit être précoce afin d'améliorer le pronostic. Le traitement carcinologique est souvent difficile à obtenir au prix de sacrifice d'éléments nobles et la chirurgie réparatrice laborieuse. Le traitement radical permet d'améliorer la qualité de vie du patient associé à la radiothérapie et chimiothérapie adjuvantes.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration de ce travail. Ils ont tous lu et approuvé la version finale de ce travail.

## Tableaux et figures

---

**Tableau 1:** appréciation des résultats selon les critères carcinologiques et le score MSTS (Musculoskeletal Tumor Society) [6]

**Tableau 2:** critères particuliers pour le membre supérieur

## Références

---

1. Weiss SW, Goldblum J, Malignant soft tissue tumors of uncertain type in : Soft tissue tumors Mosby/Elvier ed, fifth edition 2008; 37:1161-1182.
2. Bui N'Guyen Binh M, Collin F, Coindre JM. Sarcomes des tissus mous: données moléculaires actuelles. *Cancers radiothérapie*. 2006;10(1-2):15-21. **PubMed | Google Scholar**
3. Eiber FC, Dry SM. Diagnosis and management of synovial sarcoma. *J Surg Oncol*. 2008 Mar 15;97(4):314-20. **PubMed | Google Scholar**
4. DO Santos NR, DE Bruijn DR, Van kessel AG. Molecular mechanisms underlying human synovial sarcoma development. *Genes Chromosomes Cancer*. 2001 Jan;30(1):1-14. **PubMed | Google Scholar**
5. Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial sarcoma. *Radiographics*. 2006 May-Jun;26(3):923-40. **PubMed | Google Scholar**
6. Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. *Clin Orthop*. 1993 Jan;(286):241-6. **PubMed | Google Scholar**
7. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. World health Organization Classification of tumors. IARC Press Lyon. 2002; 10-18.
8. 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. **PubMed | Google Scholar**
9. 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.
10. Siegel MJ. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal soft tissue masses in pediatric musculoskeletal radiology. *Radiolo Clin North Am*. 2001;39(4):701-720. **PubMed | Google Scholar**
11. Capanna R. Le traitement des sarcomes des tissus mous. *SOFCOT* 1998; 66: 175-189.
12. Lattes R. Synovial sarcoma tumor of the soft tissues. *AFIP edit, New York*. 1981; 1:219-27.
13. Cadman NL, Oule EH, Kelly PJ. Synovial sarcoma: an analysis of 134 tumors. *Cancer*. 1965;18(5):613-57. **PubMed | Google Scholar**
14. Shmooker BM, Enzinger FM, Brannon RB. Orofacial synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 11 new cases and review of the literature. *Cancer*. 1982 Jul 15;50(2):269-76. **PubMed | Google Scholar**
15. Riquet M, Carnot F, Lepimpe C, Barthes F, Debrosse D, Debesse B. Une tumeur rare de la paroi thoracique : le synoviosarcome. *Rev Mal Respir*. 1994;11 (4):424-7. **PubMed | Google Scholar**
16. 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. **PubMed | Google Scholar**

17. Van der Heide H et al. Synovial sarcoma: oncological and functional results. *EJSO*. 1998; 24(2):114-119. **PubMed** | **Google Scholar**
18. Wick MR, Swanson PE, Manivel JC. Immunohistochemical analysis of soft tissue sarcomas: Comparaisons with electron microscopy. *Appl pathol*. 1988;6(3):169-96. **PubMed** | **Google Scholar**
19. Okcu MF, Munsell M, Treuner J, Mattke A, Pappo A, Cain A, et al. Synovial sarcoma of childhood and adolescence : Multicenter, multivariate analysis of outcome. *J Clin oncol*. 2003 Apr 15;21(8):1602-11. **PubMed** | **Google Scholar**
20. Rooser B, Willen H, Hugoson A, Rydholm A. Prognostic factors in synovial sarcoma. *Cancer*. 1989; 63(11): 2182-5. **PubMed** | **Google Scholar**

**Tableau 1:** appréciation des résultats selon les critères carcinologiques et le score MSTS (Musculoskeletal Tumor Society) [6]

	<b>Douleur</b>	<b>Gêne fonct</b>	<b>Acceptation</b>	<b>Cannes</b>	<b>Marche</b>	<b>Boiterie</b>
5	Aucune	aucune	Ravi	aucune	sans limitation	Aucune
4	Intermédiaire	intermédiaire	intermédiaire	intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire
3	Modeste	restrictions des activités de loisir	Satisfait	orthèse	Limitée	Modérée
2	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire
1	Modérée	gêne partielle handicap modéré	Accepte	une canne ou une canne béquille	Intérieur	Majeure
0	Sévère	gêne complète handicap majeur	Regrette	deux cannes ou béquilles	ne peut sans aide	Majeure

<b>Tableau 2: critères particuliers pour le membre supérieur</b>		
<b>Score</b>	<b>Description</b>	<b>Examen</b>
<b>Position de la main</b>		
5	aucune limitation	abduction 180°
4	Intermédiaire	
3	abduction en dessous du niveau de l'épaule ou absence de prosupination	abduction 90°
2	Intermédiaire	
1	abd.au dessous du niveau de la ceinture	abduction 30°
0	Rien	abduction 0°
<b>Dextérité</b>		
5	aucune limitation	dextérité et sensibilité normales
4	Intermédiaire	
3	perte des mouvements fins	ne peut se boutonner, perte de sensibilité
2	intermédiaire	
1	ne peut pincer	perte majeure de la sensibilité
0	ne peut saisir	main anesthésique
<b>Port d'une charge</b>		
5	normal	Normal
4	intermédiaire	inf. à la normale
3	limitée	petite charge
2	intermédiaire	seulement contre la pesanteur
1	seulement en s'aidant	ne peut lutter contre la pesanteur
0	ne peut s'aider	ne peut mobiliser le membre