



Synovialosarcome du coude chez un enfant : A propos d'un cas

Synovial sarcoma of elbow in a child: A case report

Ben Maitigue M., Boughammoura H., Osman W., Nawar N., Ben Ayeche M.L.

Service d'Orthopédie et Traumatologie – Hôpital Sahloul. Sousse – Tunisie.

CORRESPONDANCE : **Dr. Mahmoud BEN MAITIGUE**

Service d'Orthopédie et Traumatologie – Hôpital Sahloul. Route Ceinture 4054 Sousse – Tunisie.

E-mail : ben_mai_mah@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent l'observation d'une fille de 9 ans porteuse d'un synovialosarcome du coude droit découvert à l'occasion de douleurs et d'une tuméfaction du coude évoluant depuis 2 mois dans un contexte de fièvre. L'âge jeune de la patiente, la rareté de cette localisation articulaire et le tableau clinique atypique justifient la présentation de cette observation.

Mots clés : tumeur, parties molles, synovialosarcome, coude, enfant

ABSTRACT

We report a case of a 9-year-old girl with a synovial sarcoma of the right elbow. The tumor was discovered because of pains and swelling of the elbow over the course of two months with the presence of fever. The patient's young age, the rarity of this articular location and the atypical clinical presentation are behind the choice of this case report.

Keywords: tumor, soft tissues, synovial sarcoma, elbow, child

I. INTRODUCTION

Le synoviosarcome est une tumeur maligne des parties molles dérivant des cellules mésenchymateuses tumorales qui ont subi une différenciation qui les fait rassembler à la membrane synoviale [1, 2]. Il peut se développer aux dépens de la synoviale articulaire, des gaines tendineuses ou bien des bourses séreuses [3].

Cette tumeur s'observe rarement chez l'enfant [4]. Sa rareté et sa présentation clinique peu spécifique rendent son diagnostic difficile et tardif.

II. OBSERVATION

Fille de 9 ans, aux antécédents de fracture du fémur droit traitée orthopédiquement, a consulté pour des douleurs et une tuméfaction du coude droit évoluant depuis 2 mois dans un contexte de fièvre non chiffrée. L'examen clinique retrouvait un état général conservé, une fièvre à 38,5°C, une petite tuméfaction douloureuse de la face interne du coude droit et une limitation modérée de la mobilité du coude. Il n'y avait pas de signes inflammatoires locaux. Le bilan biologique a montré une CRP à 6 mg/l et une VS = 12/18. Les radiographies standard du coude montraient une augmentation de la densité des parties molles en regard de la face interne de l'extrémité inférieure de l'humérus avec présence de fines calcifications (Figure 1).



Figure 1 : Radiographies standard montrant de fines calcifications en regard du bord interne de la métaphyse distale de l'humérus (flèche)

Il n'y avait pas de lyse osseuse ni de réaction périostée. L'échographie révélait une formation bien limitée hypoéchogène, au contact avec la métaphyse humérale inférieure, siège de calcifications centrales (Figure 2).

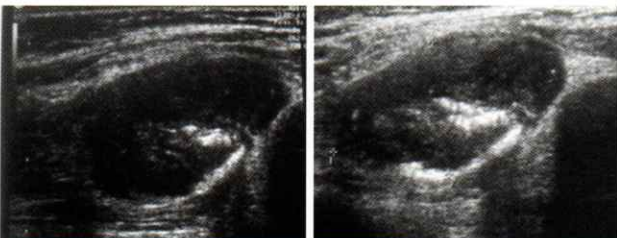


Figure 2 : Tumeur bien limitée avec de fines calcifications

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) mettait en évidence un processus tumoral assez bien limité, des parties molles en regard de la face antéro-interne de l'épicondyle médial de l'humérus avec l'absence d'anomalie ostéo-articulaire (Figures 3, 4).



Figure 3 : IRM (T1) : Tumeur hypointense avec un signal hétérogène

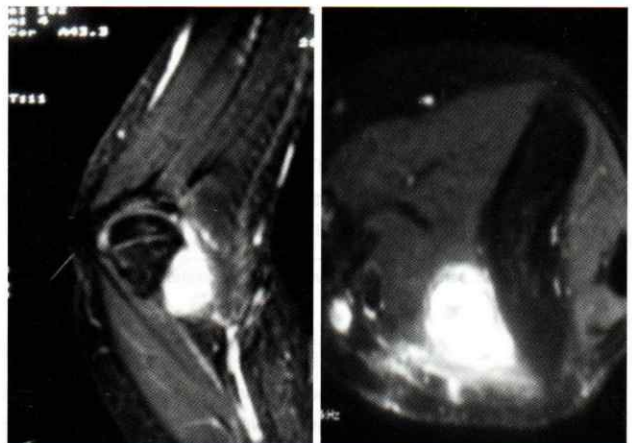


Figure 4 : IRM (T1 Gado) montrant un rehaussement intense après injection de produit de contraste

Cette lésion était de signal hétérogène hypointense en T1, hyperintense en T2 avec un rehaussement important après injection de produit de contraste. Une biopsie chirurgicale était alors pratiquée. Le diagnostic anatomopathologique (Figure 5) était en faveur d'un synoviosarcome fusiforme monophasique de grade 2. La recherche d'une localisation secondaire par scintigraphie osseuse et scanner thoraco-abdominal s'est avérée négative. On a pratiqué une exérèse chirurgicale large emportant la partie antérieure de la capsule articulaire. Une chimiothérapie adjuvante a été administrée. Au recul de 9 mois, l'évolution était favorable avec absence de récurrence et de métastase.

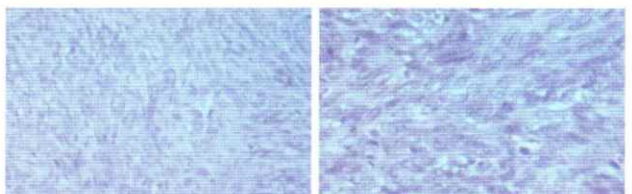


Figure 5 : Aspect histologique de synoviosarcome fusiforme monophasique grade 2

III. DISCUSSION

Les synoviosarcomes sont les tumeurs malignes des tissus mous de l'enfant les plus fréquentes après les rhabdomyosarcomes. Ils peuvent s'observer à tout âge, mais surtout entre 15 et 40 ans avec une discrète prédominance masculine [5]. Les synoviosarcomes sont rares avant l'âge 10 ans [6].

Le synoviosarcome siège au niveau des membres dans plus de 80% des cas. Dans 60 à 75% des cas des membres inférieurs et 20% au niveau des membres supérieurs mais l'atteinte du coude reste particulièrement rare, deux cas sur 46 selon IVANOV et al. [7] et un cas sur 33 selon BUCK et al. [8].

La latence clinique est importante car la tumeur connaît une croissance insidieuse et asymptomatique expliquant le retard diagnostique [4, 6].

Le plus souvent, c'est l'existence d'une tuméfaction (douloureuse ou non), ou la persistance d'une douleur localisée qui attire l'attention [7, 9]. Notre patiente a présenté une fièvre au moment du diagnostic, signe inhabituel.

Les radiographies standard montrent dans 20 à 40% des cas des micro calcifications au sein d'une opacité des parties molles [10, 11] et dans 15 à 20 % des cas une anomalie osseuse sous forme d'apposition périostée ou d'érosion osseuse [11]. L'échographie est un mode d'investigation simple surtout pour les localisations profondes au niveau du tronc pour évaluer la taille de la lésion et en préciser son aspect [6]. L'IRM est l'examen de choix. Elle permet d'évaluer l'extension de la tumeur qui semble bien limitée et qui en continuité avec l'os dans 50% des cas. L'aspect observé en T2 est évocateur s'il est hétérogène associant des niveaux liquides, des zones graisseuses en iso ou hypersignal et des zones fibreuses qui restent en hyposignal [11].

Le diagnostic de synoviosarcome n'est pas aisé. Il peut prêter confusion, avec l'infection (ostéomyélite, collection des parties molles ou ostéoarthrite) mais l'absence d'un syndrome infectieux est un élément contre ce diagnostic. On peut évoquer aussi une tumeur des tissus mous de type sarcome d'Ewing extrasquelettique, une tumeur nerveuse ou un hémangiome intramusculaire.

La biopsie constitue alors un temps primordial avant d'entreprendre le traitement afin de confirmer définitivement le diagnostic.

Il est acquis qu'il n'existe pas de rapport direct entre le tissu synovial anatomique et le synoviosarcome, la tumeur se développant à partir de cellules mésenchymateuses non différenciées et reproduisant en partie le tissu synovial avec deux types cellulaires : épithélial et fusiforme. Selon l'importance de ces deux éléments, le synoviosarcome est classé en 4 types [12] :

- le type biphasique avec des composantes épithéliales et fusiformes en proportions variées
- le type monophasique fibreux qui est constitué de cellules fusiformes et peut en imposer pour un fibrosarcome
- le type monophasique épithélial qui est rare
- le type peu différencié.

L'étude immunohistochimique permet d'isoler avec précision cette tumeur des autres sarcomes des parties molles (fibrosarcome, liposarcome, leiomyosarcome ...). La tumeur exprime des marqueurs tumoraux : cytokératine pour les cellules épithéliales, vimentine dans 50 à 70% des cas pour les cellules fusiformes [1, 2]. L'étude cytogénétique retrouve une translocation réciproque des chromosomes X et 18 (x ;18)(p11.2 ; q11.2) presque constante [13, 14].

Le traitement du synoviosarcome est avant tout chirurgical et nécessite une exérèse large en monobloc. Une amputation d'emblée est proposée comme traitement de première intention pour certains auteurs dans les formes infiltrantes et d'exérèse difficile [7, 15].

Le traitement du synoviosarcome se base sur l'association d'une exérèse chirurgicale large (conservant ou non le membre selon la topographie et l'extension des lésions) et d'une poly-chimiothérapie séquentielle [7].

L'utilisation d'une radiothérapie pré ou postopératoire est proposée par certains [15, 16]. La radiothérapie adjuvante semble diminuer la récurrence locale [18]. Certains auteurs la recommandent dans les tumeurs à haut grade de plus de 5 cm de taille, en cas de récurrences locales et après exérèse marginale incomplète [19].

Le synoviosarcome a tendance à récidiver dans plus de 60% des cas dans les deux premières années suivant le traitement initial. Il métastase principalement aux poumons (75%), aux ganglions (23%) et plus rarement à l'os [20].

Le taux de survie à 5 ans des synoviosarcomes chez l'enfant est de 66% pour FERRARI et al. [19], de 75,6% pour Andrassy et al. [17] et de 80% pour OKCU et al. [21].

Les facteurs de mauvais pronostic sont une taille de la tumeur supérieure à 5 cm, l'existence de métastases à distance, une exérèse marginale incomplète, le siège proximal par rapport au genou et au coude ainsi que les facteurs histologiques : un caractère peu différencié, un nombre élevé de mitoses et une nécrose étendue supérieure à 25% [18, 21].

En conclusion, aucun signe clinique, biologique ou radiologique n'est spécifique d'un synoviosarcome. Le diagnostic peut cependant être suspecté sur un faisceau d'arguments :

la topographie juxta-corticale au contact d'un os, d'un tendon, d'une gaine, d'une bourse ou d'une capsule, la présence de calcifications ou d'ossifications intra-tumorales, et le caractère bien limité avec sur les séquences IRM, un signal hétérogène.

IV. RÉFÉRENCES

- 1) Pidhorz L., Hubert L., Bitan F. Le synoviosarcome des parties molles une tumeur rare et grave. *Ann Orthop Ouest* 1998; 30:75-8.
- 2) Ryan J.R., Baker L.H., Benjamain R.S. The natural history of the metastatic synovial sarcoma. Experience of the south west oncology group. *Clin Orthop* 1982; 164:257-60.
- 3) Mourad N., Jawish R., Melet J., Cabanis P. Synoviosarcome. A propos d'un cas exceptionnel. *Ann Chir* 1994; 48:382-3.
- 4) Ferrari A., Bisogno G., Alaggio R., Cecchetto G., Collini P., Rosolen A. et

- al. Synovial sarcoma of children and adolescents: the prognostic role of axial sites. *Eur J Cancer* 2008; 44:1202-9.
- 5) Wright P.H., Sim F.H., Soule E.H., Taylor W.F. Synovial sarcoma. *J Bone Joint Surg* 1982; 64A:112-22.
 - 6) Breuil V., Grisot C., Flory P. Les synoviosarcomes en milieu rhumatologique. A propos de 2 cas. *Rhumatol* 1996; 480:65-73.
 - 7) Ivanov-Dutescu R., Tomeno B., Maillet F. Synoviosarcome. Etude d'une série de 46 cas. *Rev Chir Orthop* 1992; 78:1-7.
 - 8) Buck P., Mickelson M.R., Bonfiglio M. Synovial sarcoma : a review of 33 cases. *Clin Orthop* 1981; 156:211-5.
 - 9) Israels S.J., Chan H.S.L., Daneman A., Weitzman S.S. Synovial sarcoma in childhood. *Am J Radiol* 1984; 142:803-6.
 - 10) Aghoutane M., Alami Z., Gourinda H., Boussoga M., Amrani A., Medhi T., Miri A. Le synoviosarcome de l'enfant. *Rev Maghr Pédiatr* 2001; 11:43-46.
 - 11) Palazzo E., Chazerain P., Grossin M. Tumeurs et dystrophies de la synoviale. *Encyc Méd Chir, Appareil Locomoteurs*, 14-140-A-10, 1996, 8p.
 - 12) Lee S.Y., Jeon D.G., Kim S.S. Synoviosarcoma of the extremities. *Int Orthop* 1993; 17:293-6.
 - 13) Huub J.L., Heide V.D., René P.H. Synoviosarcoma: Oncological and functional results. *Eur J Surg Oncol* 1998; 24:114-9.
 - 14) Rydholm A. Chromosomal aberrations in musculoskeletal tumours. Clinical importance. *J-Bone Joint Surg* 1996; 78B:501-6.
 - 15) Henderson S.A., Davis R., Nixon J.R. Synoviosarcoma. A clinical pathological review. *Int Orthop* 1991; 15:251-5.
 - 16) Suit H.D., Russol W.O., Martin R.G. Sarcoma of soft tissue: clinical and histopathological parameters and response to treatment. *Cancer* 1975; 35:1478-83.
 - 17) Andrassy R.J., Okcu M.F., Despa S., Raney R.B. Synovial sarcoma in children: Surgical lessons from a single institution and review of the literature. *J Am Coll Surg* 2001; 192:305-13.
 - 18) Baptista A.M., Camargo O.P., Groci A.T., Oliveira C.R., Azevedo Neto R.S., et al. Synovial sarcoma of the extremities: prognostic factors for 20 non metastatic cases and a new histologic grading system with prognostic significance. *Clinics (Sao Paulo)* 2006; 61:381-6.
 - 19) Ferrari A., Gronchi A., Casanova M., Meazza C., Grandola 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.
 - 20) Shiu M.H., McCommack P., Hadju S.L., Fortner J. Surgical treatment of tenosynovial sarcoma. *Cancer* 1979; 43:889-97.
 - 21) Okcu M.F., Munsell M., Treuner J., Matke 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.

Share with us your cases
Share with us your experience

Submit a case report now

