

SYNOVIALOSARCOME CERVICAL: A PROPOS D'UN CAS

SYNOVIAL SARCOMA OF THE NECK: A CASE REPORT

S. Kallel¹, M. Mnejja¹, L. Ghorbel¹, R. Kallel², I. Charfeddine¹, B. Hammami¹, A. Ghorbel¹

1. Service ORL et chirurgie cervico-faciale, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

2. Laboratoire d'anatomie pathologique, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

RESUME

Introduction : Le synoviosarcome est une tumeur maligne agressive. Les localisations cervico-faciales sont très rares. Nous rapportons un nouveau cas de synoviosarcome dans la région antéro-latérale du cou.

Observation : Il s'agit d'un patient âgé de 37 ans, qui a consulté pour une volumineuse tuméfaction latéro-cervicale évoluant depuis 8 mois. La TDM a montré une masse tissulaire bien limitée de la région antérolatérale gauche du cou qui se rehausse faiblement après injection de produit de contraste. Le patient a eu une exérèse tumorale complète. L'examen anatomopathologique a conclu à un synoviosarcome. L'évolution était marquée par la récurrence locale rapide, après 15 jours, pour laquelle il a été réopéré avec une radio-chimiothérapie post opératoire. Cependant le patient a présenté une métastase pulmonaire avec une poursuite évolutive.

Conclusion : Le synoviosarcome cervical ne présente pas de spécificité clinique et radiologique. Le traitement de choix est la chirurgie. La valeur du traitement adjuvant n'est pas encore bien définie. Le pronostic est mauvais.

Mots clés : synoviosarcome, région cervicale, chirurgie, radiothérapie, récurrence

ABSTRACT

Introduction : The synovial sarcoma is a malignant and aggressive tumor. The cervicofacial locations are rare. We report a new case of synovial sarcoma in the anterolateral region of the neck.

Observation : He is a 37 years old patient, with a large latero-cervical tumefaction evolving for 8 months. CT showed well circumscribed tissue mass of the left anterolateral area neck which enhances low after contrast injection. The patient had a complete tumor resection. Histological examination concluded a synovial sarcoma. The evolution was marked by rapid local recurrence, after 15 days, for which he was reoperated with postoperative chemoradiotherapy. However, the patient had a pulmonary metastasis with continued progression.

Conclusion : The cervical synovial sarcoma has no specific clinical and radiological character. The treatment of choice is surgery. The value of adjuvant therapy is not well defined. The prognosis is poor.

Keywords : synovial sarcoma, neck, surgery, radiotherapy, recurrence

INTRODUCTION

Le synoviosarcome est une tumeur maligne rare. Elle représente 5 à 10% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. Elle touche avec prédilection les membres inférieurs (1). La localisation cervico-faciale est rare (1, 2). Le premier cas a été rapporté par Jernstrom en 1954, au niveau de l'hypopharynx (3). Nous rapportons un cas d'un synoviosarcome cervical dans le but de rappeler ses particularités diagnostiques et thérapeutiques.

MATERIEL ET METHODES

Il s'agit d'un patient âgé de 37 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a consulté pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche évoluant depuis 8 mois.

Cette tuméfaction a augmenté progressivement de taille sans signes de compression cervicale ni d'altération de l'état général.

L'examen clinique a trouvé une tuméfaction jugulo-carotidienne moyenne et inférieure gauche de 7 x 8 cm, de consistance dure, fixée au plan profond, indolore et non battante. L'examen des voies aéro-digestives supérieures était

normal et la biopsie du cavum était négative.

Le bilan biologique et infectieux était normal. La TDM cervicale a objectivé une volumineuse masse tissulaire hétérogène bien limitée des régions antérolatérale gauche et basicervicale du cou qui se rehausse faiblement après injection de produit de contraste (figure 1a et 1b).

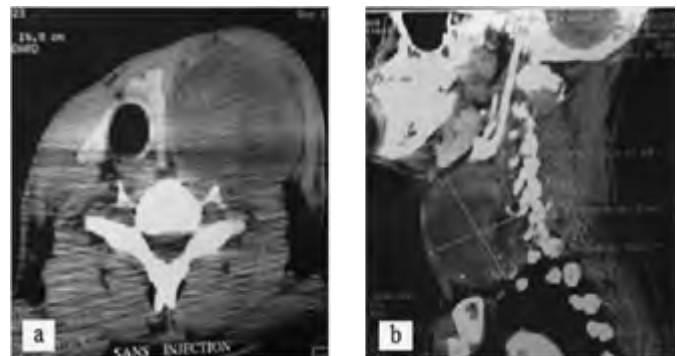


Figure 1 : TDM du cou en coupe axiale (1a) et sagittale (1b), volumineuse masse tissulaire hétérogène des parties molles latéro-cervicales



Elle refoulait la trachée et la thyroïde vers la droite et l'artère carotide primitive gauche vers l'avant avec une veine jugulaire interne qui est laminée. Cette masse est associée à des adénopathies de la chaîne médiastinale gauche et de la fenêtre aorto-pulmonaire. La muqueuse des voies aéro-digestives supérieures était régulière sans lésion tissulaire décelable.

On a réalisé deux ponctions cytologiques de la masse. La première était non concluante et la deuxième a montré des cellules atypiques difficiles à identifier. Le patient a eu une exérèse de la tumeur à travers une incision le long du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien gauche. L'exploration per-opératoire a objectivé une masse encapsulée tendue de 9 cm de grand axe qui est rétrovasculaire. Les gros vaisseaux du cou ainsi que le nerf vague étaient tendus sur la face antérieure de la masse. On a disséqué de proche en proche la tumeur jusqu'à une exérèse jugée macroscopiquement complète. L'examen extemporané a montré une tumeur à cellules fusiformes remaniée myxoïde. L'étude histologique définitive a conclu à un synovialosarcome monophasique. En effet, la tumeur était formée par la prolifération en faisceaux de cellules fusiformes, parfois étoilées, présentant une alternance de zones denses et de zones lâches myxoïdes. Il existe focalement des fentes glandulaires bordées de cellules aplaties évoquant des structures synoviales. Cette prolifération est riche en vaisseaux sanguins d'aspect hémangio-péricytaire-like. Il existe des foyers de nécrose et une capsule en périphérie de la tumeur. A l'immuno-histochimie, l'ensemble des cellules était positif pour les anticorps anticytokératine et anti bcl 2 et négatifs pour les anticorps anti EMA (figure 2a et 2b).

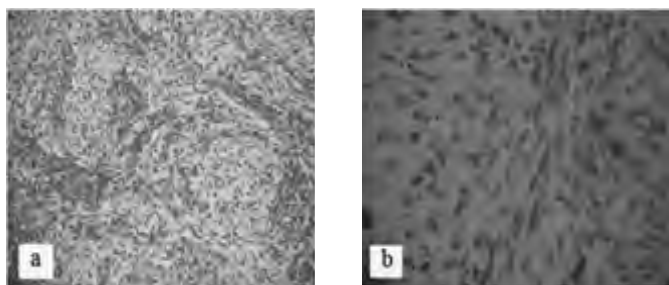


Figure 2 : 2a : prolifération fusiforme avec alternance des zones denses et des zones louches (HE X200). 2b : immun marquage positif avec l'anticorps anti bcl 2 (X 400).

Les suites opératoires immédiates étaient marquées par l'apparition d'un syndrome de Claude Bernard Horner gauche et une dysphonie avec diminution de la mobilité de la corde vocale gauche à l'examen du larynx.

L'évolution était marquée, 15 jours après, par la réapparition d'une tuméfaction basicervicale paramédiane gauche qui a augmenté rapidement de taille. La TDM cervico-thoracique a montré une poursuite évolutive tumorale basicervicale gauche. Celle-ci arrivait au contact des vertèbres et de la première côte. Le patient a été réopéré. L'exploration peropératoire a trouvé une formation tumorale basi-cervicale gauche qui est adhérente à l'artère carotide primitive qui est rompu partiellement et qu'on a suturé tout en gardant un bon calibre. On a réalisé une exérèse de la tumeur à ras des muscles pré vertébraux et un évidement du tissu

cellulo-graisseux des secteurs II, III et IV avec sacrifice du muscle sterno-cléido-mastoïdien et mise en place de clips radio-opaques dans les régions douteuses.

L'examen anatomopathologique a confirmé la poursuite du synovialosarcome cervical avec infiltration des parties molles avoisinantes et du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Le patient a reçu un complément de radiothérapie externe à la dose de 70 Gy en fractionnement classique suivie d'une chimiothérapie (6 cures à base d'Adriamycine, Haloxan et Mesna).

Après une année de la fin du traitement, le patient a présenté une métastase pulmonaire (figure 3) avec récurrence locale de la tumeur.

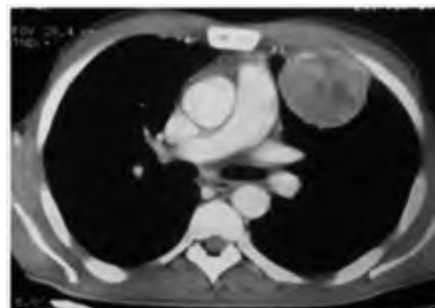


Figure 3 : TDM thoracique en coupe axiale, présence d'une métastase sous pleurale lobaire supérieure droite.

Il a eu 3 cures de chimiothérapie type Gemzar sans effet sur la tumeur qui reste toujours en évolution.

DISCUSSION

Le synovialosarcome est une tumeur rare et de haut grade de malignité du tissu conjonctif, survenant souvent à côté des articulations. Cette tumeur ne provient pas de tissu synovial, mais plutôt à partir de cellules mésenchymateuses pluripotentes à proximité ou même à distance des surfaces articulaires (1, 4).

Le synovialosarcome touche essentiellement les membres inférieurs. La localisation cervico-faciale est rare. Elle se voit dans moins de 10% (4). Selon les revues de la littérature, près de 100 cas ont été rapportés (1, 4). Les localisations les plus fréquentes sont le pharynx, l'espace parapharyngé et les articulations entre les vertèbres cervicales (1). La localisation latéro-cervicale n'est rapportée que par quelques publications.

Classiquement, le synovialosarcome se voit chez le sujet jeune. Il survient dans 90% des cas avant l'âge de 50 ans (2, 4). Certaines formes infantiles ont été décrites (5). La tumeur touche essentiellement l'homme (4). C'était le cas de notre malade.

Le synovialosarcome se présente le plus souvent après un temps de latence variable de 1 à 2 ans sous la forme d'une masse molle, augmentant lentement de taille simulant souvent un processus bénin (5). La douleur est souvent présente et peut constituer l'unique signe fonctionnel, elle due à l'invasion ou la compression des structures adjacentes. Les signes de dysfonctionnement sensoriel et/ou moteur sont plus rares. L'imagerie n'est pas spécifique. Habituellement, les sarcomes synoviaux se manifestent sous forme de masses solides bien limitées sur la tomographie ou sur l'IRM (1, 4, 5).



L'infiltration des tissus mous adjacents est une constatation moins fréquente. Les lésions peuvent être homogènes ou hétérogènes, en fonction du degré d'hémorragie ou de nécrose. La prise de contraste est variable mais elle est souvent modérée. Environ 30% des synoviosarcomes contiennent des calcifications qui peuvent être apparentes sur la TDM (4, 5). La présence de calcifications est corrélée à un bon pronostic. Dans notre cas, il n'y avait pas de calcifications sur l'imagerie.

Sur le plan histologique, le synoviosarcome est constitué des cellules épithéliales et fusiformes réalisant un aspect biphasique caractéristique rappelant l'aspect histologique normal du tissu synovial (5). Néanmoins, ces deux composantes sont présentes avec des proportions variables. Ainsi, le synoviosarcome peut revêtir quatre formes différentes: la forme biphasique qui est la plus fréquente et associe des cellules épithéliales et des cellules fusiformes, la forme monophasique dans laquelle le contingent épithélial ou fusiforme est minoritaire, la forme indifférenciée et monophasique fibreuse (6).

Le synoviosarcome dans sa forme biphasique pose peu de problème dans le diagnostic différentiel et ne nécessite pas d'étude immuno-histochimique. Cependant, le synoviosarcome monophasique à cellules fusiformes est de diagnostic beaucoup plus difficile. Ainsi, les principaux diagnostics différentiels histologiques sont le fibrosarcome, le schwannome malin, et l'hémangiopéricytome (5). Dans cette forme monophasique, l'étude immuno-histochimique était nécessaire. Le synoviosarcome exprime bcl2, cytokératine et EMA (epithelia membrane antigen) (2, 7).

Sur le plan génétique, 95% des synoviosarcomes, quel que soit leur type, présentent la translocation t(X; 18) (p11.2 ; q 11.2) qui résulte de la fusion entre le gène SYT du chromosome 18 (18q11) et l'un des trois gènes du chromosome X (Xp11) (SSX1, SSX2 ou SSX3) (1, 2, 6). La présence de cette anomalie permet de confirmer le diagnostic dans les cas atypiques, mais son absence n'exclut pas le diagnos-

tic si l'examen histologique et immunohistochimique est concluant (2, 4).

Le traitement de choix est l'exérèse complète avec des marges larges mais elle est rarement réalisable au niveau cervico-facial (8). L'envahissement ganglionnaire est exceptionnel. Par conséquent, un curage ganglionnaire est non recommandé en absence d'adénopathie (9).

La plupart des auteurs indique une radiothérapie adjuvante pour un meilleur contrôle locorégional. La valeur de la chimiothérapie n'est pas encore bien définie. Beaucoup de publications n'ont pas démontré le bénéfice de la chimiothérapie post opératoire (10). Pour certains, elle est réalisée en cas des grosses tumeurs, de récurrence ou de métastase afin d'améliorer la survie (9). Pour notre malade, la chimiothérapie n'a pas empêché la récurrence et l'apparition d'une métastase à distance après une année.

Le pronostic est généralement mauvais du fait des récurrences locales qui s'observent dans 8% à 60% des cas (4). Le synoviosarcome possède le plus fort pouvoir de récurrence parmi les sarcomes des parties molles. Ces récurrences sont plus fréquentes durant les deux premières années. Dans notre cas, la récurrence était très rapide. Des métastases à distance se voient dans 30% à 50% des cas et sont surtout pulmonaires (2, 4).

Le taux de survie à 5 ans varie de 40 à 60% (10). Une taille initiale de la tumeur supérieure à 5 cm, des marges positives et la présence de métastases à distance constituent des éléments de mauvais pronostic. Dans notre cas, tous les éléments de mauvais pronostic étaient présents.

CONCLUSION

Le synoviosarcome cervico-facial est une tumeur maligne rare. Elle pose un problème diagnostique et thérapeutique. Son pouvoir métastatique et de récurrence est important. Son pronostic est mauvais, conditionné par la taille tumorale la qualité d'exérèse tumorale et la présence de métastases.

REFERENCES

- 1- Bertolini F, Bianchi B, Pizzigallo A et al. Synovial cell sarcoma of the neck. Case report and review of the literature. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2003;23(5):391-5.
- 2- Blankenburg S, Persen I, Katenkamp D. An unusual case of a synovial sarcoma of the parotid gland in an elderly patient. *Auris Nasus larynx* 2011;38(4):523-7.
- 3- Jernstrom P. synovial sarcoma of the pharynx: report of a case. *Am J Clin Path* 1954 ;24(8):957-61.
- 4- Ishiki H, Miyajima C, Nakao K et al. Synovial sarcoma of the head and neck: rare case of cervical metastasis. *Head and neck* 2009;31(1):131-5.
- 5- Fifi F, Mustaine M, Elmrini A et al. Synoviosarcome des parties molles : revue marocaine de chirurgie orthopédique et traumatologique 2001; 35-38.
- 6- Folk GS, Thompson LD. Synovial sarcoma. *Ear Nose Throat* 2006; 85: 418-9.
- 7- Knosel T, Herestsch S, Altendor-Hofmann A et al. TLE1 is a robust diagnostic biomarker for synovial sarcoma and correlates with t(X; 18): analysis of 319 cases. *Eur J Cancer* 2010; 46:1170-6.
- 8- Kartha SS, Bumpous JM. Synovial cell sarcoma: diagnostic, treatment and outcomes. *Laryngoscope* 2002; 112: 1979-82.
- 9- Giaoui L, salvan D, Casiraghi O et al. Synoviosarcomes cervico-faciaux. Expérience de l'Institut Gustave Roussy : A propos de 13 cas. *Annales d'otolaryngologie et de chirurgie cervico-faciale* 1999, vol. 116, no2, pp. 71-77.
- 10- Lee N et Shin E. Treatment outcomes of patient with the synovial sarcoma of the head and neck. *Expert Reviews. Anticancer Ther* 2008; 8(3): 371-373.