

Observation clinique

Synoviosarcome de la mandibule : à propos d'une observation

Adil Eabdenbitsen, Karima Darghal*, Ilham Rkain, Hanan Benhalima, Leila Essakalli

Service ORL, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc

(Reçu le 17 juillet 2013, accepté le 18 octobre 2013)

Mots clés :
synoviosarcome /
mandibule /
immunohistochimie /
chirurgie /
radiothérapie

Résumé – Le synoviosarcome est une tumeur mésenchymateuse qui atteint habituellement les parties molles des membres inférieurs, surtout dans la région du genou ou de la cheville, chez les adolescents ou les adultes jeunes. Beaucoup plus rarement, il est observé dans la région de la tête et du cou. Contrairement à ce que le nom laisse entendre, le synoviosarcome ne se développe pas à partir du tissu synovial. Nous rapportons le cas d'une patiente de 54 ans présentant depuis 2 ans un synoviosarcome de la mandibule, dont le diagnostic a été confirmé par une étude immunohistochimique. Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale en monobloc passant en tissu sain, complétée par une radiothérapie. Ce cas vient confirmer l'efficacité d'un traitement combiné dans la région cervico-faciale.

Key words:
synovial sarcoma /
mandible /
immunohistochemistry/
surgery / radiotherapy

Abstract – Synovial sarcoma of the mandible: a case report. Synovial sarcoma is a mesenchymatous tumor usually found in soft tissues of inferior extremities like around the knee or the ankle of teenagers and young adults. More rarely, it appears in head and neck region. Despite its name, synovial sarcoma does not come from synovial tissue. We report the case of a 54-year-old woman presenting since 2 years a synovial sarcoma of the mandible. Diagnosis has been confirmed by immunohistochemistry. Treatment was based on surgery followed by radiotherapy. This case confirms the efficiency of this combined treatment in head and neck region.

Introduction

Le synoviosarcome est une tumeur mésenchymateuse qui atteint habituellement les parties molles des membres inférieurs, le plus souvent près des insertions tendineuses ou des capsules articulaires. Beaucoup plus rarement, il se rencontre dans la région de la tête et du cou [1, 2].

Malgré son nom, le synoviosarcome ne se développe pas à partir du tissu synovial. Comme pour la plupart des sarcomes des tissus mous, l'origine tissulaire du synoviosarcome est encore inconnue et les facteurs de risque ne sont pas clairement établis ; dans ces conditions, aucun programme de dépistage ne peut être effectué ou recommandé [3].

Le traitement de base comporte une exérèse chirurgicale large chaque fois que celle-ci est possible, complétée par une radiothérapie externe. La chimiothérapie garde des indications restreintes, elle est surtout utilisée en pédiatrie. Ce cas vient confirmer l'efficacité du traitement combiné exérèse chirurgicale radiothérapie chez l'adulte.

Observation

Une patiente de 54 ans, sans antécédents pathologiques notables, est venue consulter pour une masse submandibulaire droite évoluant depuis 2 ans, indolore, augmentant progressivement de taille et ne présentant pas de variation de volume au moment des repas. Il n'y avait pas d'hypoesthésie ou d'anesthésie labio-mentonnaire.

L'évolution récente avait été marquée par une altération de l'état général, avec fièvre, asthénie, anorexie et perte de poids de 15 kg en 3 mois. L'examen clinique a mis en évidence une masse submandibulaire droite indolore, indurée, fixée, faisant corps avec la mandibule. L'examen endo-buccal était sans particularités, notamment il n'y avait pas de mobilité dentaire.

Sur l'orthopantomogramme, on retrouvait une image lacunaire intéressante la branche horizontale droite de la mandibule avec lyse du rebord basilaire (Fig. 1). L'examen tomographique du massif facial montrait un processus lésionnel submandibulaire droit associé à une lyse osseuse. Ce processus qui

* Correspondance : karimadarghal1@hotmail.com

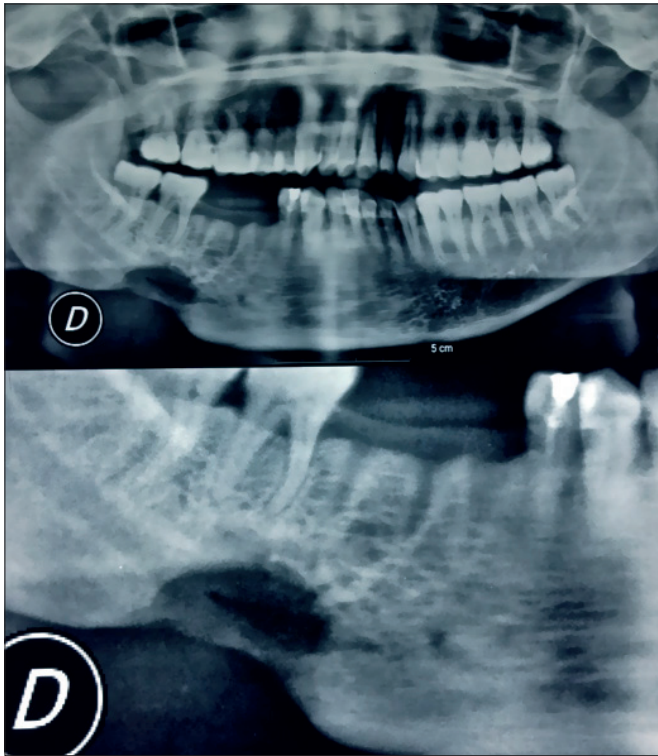


Fig. 1. Orthopantomogramme montrant une image lacunaire intéressante la moitié inférieure de la branche horizontale droite de la mandibule avec lyse du bord basilaire.
Fig. 1. Dental panoramic radiography showing a patchy lytic image of the right horizontal branch of mandible with interruption of the lower cortical.

mesurait 28 × 19 × 34 mm, avait un contour irrégulier et s’étendait vers la glande submandibulaire qui était augmentée de taille (Figs. 2, 3 et 4).

Devant cette masse dont l’aspect et l’évolution avaient un caractère malin, une biopsie a été réalisée. L’examen anatomopathologique a montré qu’il s’agissait d’un synovialosarcome monophasique à cellules fusiformes de grade II. En immunohistochimie, les cellules épithéliales étaient marquées par les cytokératines AE1/AE3 et l’antigène épithélial membranaire (EMA). Pour lever tout doute sur l’aspect histologique, le gène de fusion SYT-SSX1 a été recherché et retrouvé par hybridation in situ en fluorescence.

Le bilan d’extension, comportant une radiographie pulmonaire, une échographie abdomino-pelvienne et une scintigraphie osseuse, n’a retrouvé aucune métastase.

Le traitement chirurgical a consisté en une résection en monobloc de la tumeur emportant la branche horizontale droite de la mandibule de la région para-symphysaire jusqu’à l’angle mandibulaire avec un examen extemporané peropératoire pour s’assurer des limites d’exérèse. L’exérèse chirurgicale a été

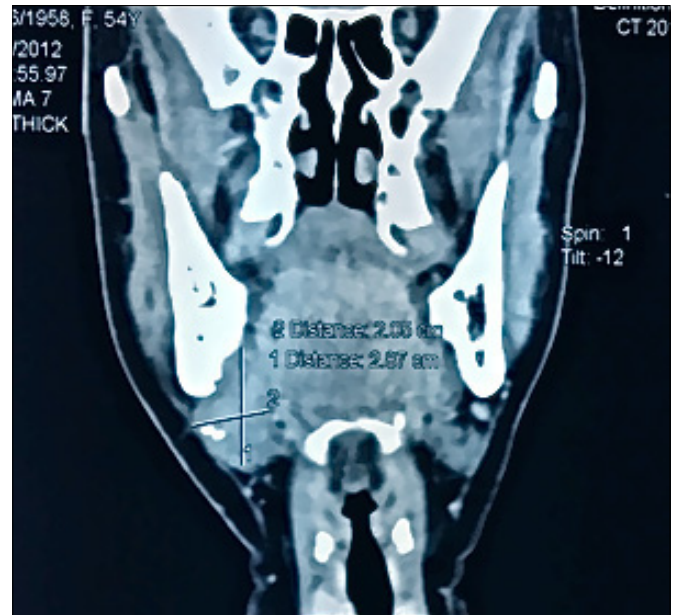


Fig. 2. Enhanced coronal CT-scan showing a lytic submandibular process in the right side of 28 × 19 × 34 mm, with irregular contours, extended down to the submandibular gland which is increased in size.
Fig. 2. Enhanced coronal CT-scan showing a lytic submandibular process in the right side of 28 × 19 × 34 mm, with irregular contours, extended down to the submandibular gland which is increased in size.

complétée par un curage ganglionnaire jugulo-carotidien fonctionnel homolatéral. Les limites de la résection passaient en tissu sain et il n’y avait pas de métastase ganglionnaire. Il s’agissait donc d’une tumeur du groupe I selon la gradation IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) [12]. La patiente a refusé la reconstruction mandibulaire. Elle a ensuite bénéficié d’une radiothérapie externe adjuvante à la dose de 70 Gy fractionnée sur 6 semaines. Les contrôles postopératoires à 6 mois et 1 an n’ont pas retrouvé de signes cliniques et en imagerie de récidence.

Discussion

Le synovialosarcome est une tumeur hautement maligne des adolescents et des adultes jeunes. Il touche les tissus mous et, avec prédilection, les membres inférieurs. Les localisations cervico-faciales sont rares : elles représentent moins de 10 % de tumeurs mésoenchymateuses malignes de cette région [3, 5]. La prédominance masculine est souvent notée [2-4] mais Shmookler et al. observent un sexe ratio voisin de 1 [5].

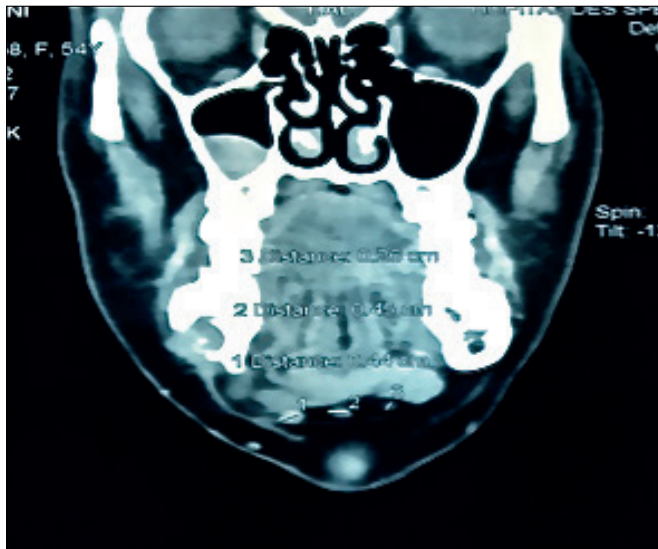


Fig. 3. CT-scan avec injection de produit de contraste coupe coronale montrant un processus lésionnel mandibulaire droit lytique.
Fig. 3. Coronal CT-scan showing a lytic mandibular process on the right side.

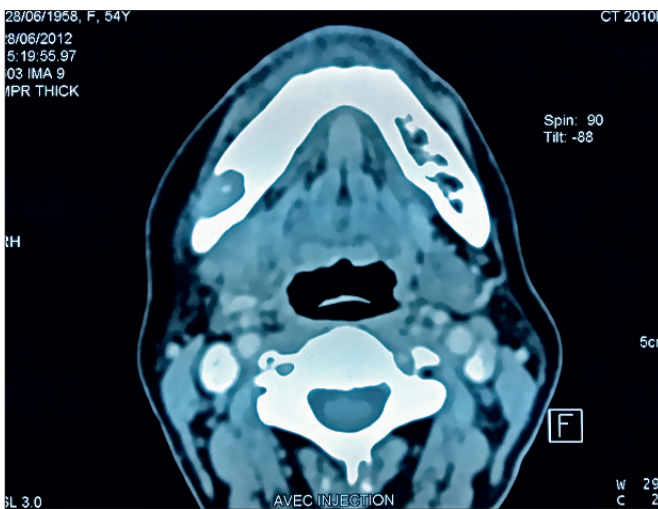


Fig. 4. CT-scan avec injection de produit de contraste (coupe axiale) montrant un processus lésionnel envahissant la branche horizontale droite.
Fig. 4. Axial enhanced CT-scan showing a process of the right horizontal branch.

Le premier cas a été rapporté en 1954 : il s’agissait d’une localisation pharyngée. En 1999, Hanada et al. ont retrouvé 157 cas de synoviosarcomes de la tête et du cou. On ne trouve pas dans la littérature de facteurs de risque connus [1].

Le synoviosarcome se présente le plus souvent comme une masse indolore, augmentant progressivement de volume sur plusieurs mois jusqu’à l’apparition des premiers signes cliniques, variables selon la localisation.

Le CT-scan et l’imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent d’apprécier l’envahissement osseux et des parties molles [5-7]. Pour des raisons techniques, le cas rapporté n’a pas eu d’IRM.

Sur le plan anatomopathologique, les synoviosarcomes peuvent être soit biphasiques caractérisés par la présence de cellules de type épithélial glandulaire, associées à de petites cellules fusiformes de type fibroblastique, soit monophasiques constitués uniquement de cellules épithéliales ou fusiformes. L’étude immunohistochimique peut être nécessaire dans certains cas pour confirmer le diagnostic. L’immunomarquage avec la cytokératine est positif dans 75 % des cas. Les antigènes de la membrane épithéliale présentent la même sensibilité que la cytokératine [1, 2].

Les synoviosarcomes se caractérisent par une translocation chromosomique t (X;18) (p11.2 ; q11.2) retrouvée dans plus de 95 % des tumeurs. Il en résulte une fusion entre le gène SYT du chromosome 18 avec SSX1, SSX2 ou SSX4 (cas très rares), qui sont des gènes situés sur le chromosome X [8]. La fusion SYT-SSX2 est généralement associée au type monophasique. Quant à la fusion SYT-SSX1, elle est présente aussi bien dans les tumeurs de type biphasique que de type monophasique [9]. Le transcrite de fusion SYT-SSX possède une grande valeur diagnostique. Le type de fusion est un facteur pronostique majeur car le gène de fusion SYT-SSX1 est associé aux synoviosarcomes ayant une croissance rapide, agressifs, donnant des métastases : c’est donc des synoviosarcomes de mauvais pronostic [10, 11]. En 2002, Ladanyi et al. [12] ont rapporté, une série de 243 cas où les synoviosarcomes ayant un transcrite de type SSX2 avaient un meilleur pronostic que ceux ayant le transcrite de type SSX1.

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie d’exérèse isolée donne des résultats au moins aussi bons que si elle est associée à la radiothérapie [12, 13]. Le curage ganglionnaire doit être systématique. La radiothérapie postopératoire est conseillée pour les sarcomes de la tête et du cou pour augmenter le contrôle local, surtout quand les limites de résection en tissu sain sont douteuses.

Le synoviosarcome est une tumeur de chimiosensibilité variable ; les meilleurs résultats thérapeutiques sont obtenus par l’association de la chirurgie et de la radiothérapie. La polychimiothérapie néoadjuvante est surtout préconisée pour les tumeurs volumineuses. Elle est basée sur l’association ifosfamide – vincristine – actinomycine avec une évaluation clinique et scanographique après trois cures [14, 17]. Par contre, la chimiothérapie adjuvante est surtout indiquée pour les cas pédiatriques quel que soit le grade de la tumeur, même après résection totale des tumeurs de petite taille, en raison du taux de réponse élevé à la chimiothérapie dans les formes

pédiatriques [15]. À l'opposé, pour les cas adultes, une chimiothérapie adjuvante a été réalisée principalement dans des essais regroupant toutes les formes de sarcomes des tissus mous et ayant un bras contrôle sans traitement (Sarcoma Meta Analysis Collaboration 1997, Bergh 1999, Lewis 2000, Spillane 2000, Frustaci 2001, Trassard 2001).

Les récurrences locales peuvent survenir dans les 2 ans suivant l'exérèse. Des adénopathies régionales sont retrouvées dans 25 % des cas. Des métastases à distance peuvent également être observées ; elles touchent les poumons dans 94 % des cas [16].

La survie à 5 ans varie entre 65 et 76 % et la survie à 10 ans entre 10 et 15 %. Cependant, la survie à 5 ans est nettement supérieure avec les nouvelles approches thérapeutiques associant éventuellement une exérèse complète, une radiothérapie, une chimiothérapie et des métastasectomies. Le pronostic est lié à la taille de la tumeur, l'étendue de l'invasion locale et la faisabilité d'une résection chirurgicale complète [17, 18].

Conclusion

Le synoviosarcome est une tumeur agressive comportant un risque métastatique élevé. Le diagnostic précoce de cette entité rare est indispensable car il évite une chirurgie mutilante et assure un meilleur pronostic pour le patient.

Conflits d'intérêt : aucun

References

1. Wang H, Zhang J, He X, Niu Y. Synovial sarcoma in the oral and maxillofacial region: report of 4 cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2008;66:161-7.
2. Tilakaratne WM. Synovial sarcoma of the mandible. *J Oral Pathol Med* 2006;35:61-3.
3. Ferrari A, Collini P. Synovial sarcoma: identification of low and high risk groups. *Cancer* 2011;33:210-3.
4. Captier G, Montoya P, Duché R, Le Barazer M, Bigorre M, Margueritte G. Synoviosarcome de la mandibule chez l'enfant. À propos d'une observation. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1999;100:187-91.
5. Shmookler BM, Enzinger FM, Brannon RB. Orofacial synovial sarcoma: a clinicopathological study of 11 new cases and review of the literature. *Cancer* 1982;50:269-76.
6. Miloro M, Quinn PD, Stewart JC. Monophasic spindle cell synovial sarcoma of the head and neck: report of two cases and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 1994;52:309-13.
7. Goebel WM, High CJ, Kiviat J, Stoeckel DC. Anterior buccal mucosal mass. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004;97:667-71.
8. Kokovic I, Bracko M, Golouh R, Ligtenberg MJL, Moutinho C, Nagengast FM et al. Are there geographical differences in the frequency of SYT-SSX1 and SYT-SSX2 chimeric transcripts in synovial sarcoma? *Cancer Detect Prev* 2004;28:294-301.
9. Sarcoma meta-analysis collaboration. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma of adults: meta-analysis of individual data. *Lancet* 1997;350:1647-54.
10. Dos Santos NR, de Bruijn DR, van Kessel AG. Molecular mechanisms underlying human synovial sarcoma development. *Genes Chromosomes Cancer* 2001;30:1-14.
11. Fernebro J, Francis P, Eden P, Borg A, Panagopoulos I, Mertens F et al. Gene expression profiles relate to SS18/SSX fusion type in synovial sarcoma. *Int J Cancer* 2006;118:1165-72.
12. Ladanyi M, Antonescu CR, Leung DH, Woodruff JM, Kawai A, Healey JH et al. Impact of SYT-SSX fusion type on the clinical behavior of synovial sarcoma: a multi-institutional retrospective study of 243 patients. *Cancer Res* 2002;62:135-40.
13. Sun JJ, Rasgon BM, Wild TW, Hilsinger Jr RL. Synovial cell sarcoma of the maxillary sinus: a first reported case. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:587-90.
14. Koga C, Harada H, Kusukawa J, Kameyama T. Synovial sarcoma arising in the mandibular bone. *Oral Oncol EXTRA* 2005;41:45-8.
15. Spurrell EL, Fisher C, Thomas JM, Judson IR. Prognostic factors in advanced synovial sarcoma: an analysis of 104 patients treated at the Royal Marsden Hospital. *Ann Oncol* 2005;16:437-44.
16. 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.
17. Albritton KH, Randall RL. Prospects for targeted therapy of synovial sarcoma. *J Pediatr Hematol Oncol* 2005;27:219-22.
18. Meer S, Coleman H, Altini M. Oral synovial sarcoma: a report of 2 cases and a review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003;96:306-15.