



Journal Homepage: -[www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/13234  
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/13234>



### RESEARCH ARTICLE

#### SYNOVIALSARCOME INTRA-ABDOMINALE A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE

Mohamed Said Chairi<sup>1</sup>, Walid Lemhouer<sup>1</sup>, Ilyasse Yassin<sup>1</sup>, Sassi Samia<sup>2</sup>, Salma Jebli<sup>2</sup>, Youness Bakali<sup>1</sup>, Farid Sabbah<sup>1</sup>, Alaoui Mouna<sup>1</sup>, Abdelmalek Hrra<sup>1</sup>, Kawtar Znati<sup>2</sup> and Mohamed Raiss<sup>1</sup>

1. Clinique chirurgicale C, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.
2. Département de l'anatomopathologie, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 05 June 2021  
Final Accepted: 09 July 2021  
Published: August 2021

#### Abstract

Le synoviosarcome abdominal primitif est une tumeur mésoenchymateuse rare, qui se présente sous forme d'une masse intra-abdominale de croissance lente, ayant un aspect hétérogène avec des calcifications excentriques. L'étude anatomopathologique de la biopsie ou de la pièce opératoire permet de confirmer le diagnostic. Le traitement de référence c'est la chirurgie « exérèse large », Cependant, le risque de récurrence reste élevé, c'est pour cela le diagnostic précoce est optimal.

Copy Right, IJAR, 2021.. All rights reserved.

#### Introduction:-

Le synoviosarcome est une tumeur maligne mésoenchymateuse primitive décrite pour la première fois en 1893, qui représente 2.5 – 10.5 % de tous les cancers primitifs des tissus mous. [1].

Le synoviosarcome est considéré comme une tumeur issue de la synoviale suite à localisation para articulaire et les similitudes histologique avec le tissu synoviale. Ceci explique d'où vient le nom: synoviosarcome. Néanmoins le synoviosarcome n'est pas lié aux tissus synoviaux, il est constitué de cellules mésoenchymateuses différenciées, cette prolifération tumorale est associée à la translocation chromosomique t (X ;18) (p11; q11)[2,3,4].

Le sarcome synovial se développe essentiellement au niveau des jambes, des bras et des genoux, mais il peut apparaître avec un pourcentage de 5 à 10% dans la tête, le cou, le médiastin, la paroi abdominale, œsophage, et rétropéritoine [5]. D'autres localisations inhabituelles ont été rapportées telles que :la peau, le sang vaisseaux, nerfs, médiastin, cavité pleurale, prostate, rein [5], tube digestif, foie, et le carrefour aérodigestif [6 -10]. Le synoviosarcome intra-abdominal primitif a été mentionné comme un cas rare dans plusieurs rapports. [11,12,13].

Dans cet article nous allons discuter un cas d'un patient de 31 ans qui s'est présenté avec une masse abdominale à notre hôpital, et qui s'est finalement avérée être un synoviosarcome intra-abdominal primitif après l'exérèse chirurgicale.

#### Observation Clinique:-

Il s'agit d'un patient de 31 ans, tabagique, sans antécédents médicaux notable ni familiaux, qui présentait depuis mai 2020 une augmentation progressive du volume de l'abdomen, accompagnée de vomissements, de douleurs abdominales diffuses, et amaigrissement de 15 kg en 6 mois. Une échographie abdominale réalisée objectivait a présence des multiples formations kystiques intra-hépatiques, et abdomino pelviennes avec une ascite de moyenne abondance faisant évoquer une hydatidose péritonéale. Une TDM faite le 25-02-2021 a objectivé

**Corresponding Author:- Mohamed Said Chairi**

Address:- Clinique chirurgicale C, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.

la présence :

1. Un épanchement péritonéal de grande abondance cloisonné réalisant un scalloping sur le foie et la rate
2. Multiple masses péritonéales mixtes à prédominance kystique réalisant un score de Sugarbaker de 28

Alors que le bilan biologique réalisé objectivait un taux normal des marqueurs tumoraux : ACE : 1.69  
AFP : 3.32 CA19-9 : <2.00 avec une sérologie hydatique négative, mais la CRP était élevée : 152.36.



**Figure I:-** Image montrant l'aspect de scalloping du foie.



**Figure II:-** Image montrant la présence de multiples lésions kystiques et tissulaires intéressant toute la cavité abdominale.

Le dossier médical du patient a été discuté en réunion de concertation multidisciplinaire dont la décision était : une chirurgie de cytoréduction avec biopsie pour l'examen extemporané et une chimiothérapie intrapéritonéale. Pendant l'exploration chirurgicale, nous avons objectivé la présence de plusieurs masses kystiques et solides occupant toute la cavité abdominale.



**Figure III:-** Image montrant l'aspect pré opératoire et la distension abdominale.

**Figure IV:-**





**Figure V:-** Image montrant l'aspect post opératoire de la tumeur après une chirurgie de cytoréduction.

Une biopsie adressée à l'examen extemporané a montré la présence d'une prolifération d'un processus tumoral peu différencié nécessitant un complément d'immunohistochimie. La décision était de faire une chirurgie de cytoréduction sans chimiothérapie hyperthermique vu l'aspect macroscopique et l'absence de l'ascite gélatineuse évoquant le pseudomyxome péritonéale. Les suites opératoires étaient marquées par l'apparition d'une éviscération traitée par raphie, et une insuffisance rénale aiguë corrigée par la réhydratation. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire était en faveur d'un synoviosarcome monophasique grade II de FNCLCC.



**Figure VI:-** Image montrant l'expression de AE1/AE3 par la tumeur.

## **Discussion:- étiologie et démographie**

Le synoviosarcome est un terme impropre qui représente une tumeur ne ressemble au tissu synovial qu'à microscope optique, et qui provient des cellules souches multipotentes capable de se différencier en structures mésenchymateuses et ou épithéliales ce qui explique les différentes localisations extra-articulaires [14 - 19]. Le synoviosarcome survient le plus souvent chez les jeunes, représentant environ 5-10 % de tous les sarcomes des tissus mous mais environ 15 à 20 % des cas survient chez les adolescents et les jeunes adultes avec une incidence estimée à 2.5 pour 100 000 [15,20,21].

Bien que la localisation la plus fréquente du synoviosarcome est la région périarticulaire (proche des grosses articulations) en particulier les capsules articulaires, les gaines tendineuses, et les bourses, d'autres localisations inhabituelles extra-articulaires ont été rapportées dans la littérature telles que : la paroi abdominale, la cavité abdominale, le rétropéritoine, la tête, la région cervicale, les poumons, le médiastin, la plèvre, le cœur, le rein, la prostate, les vaisseaux, les nerfs ...[5 -10].

## **Etude clinique, radiologique, et anatomopathologique**

Le synoviosarcome abdominal primitif se présente le plus souvent sous forme d'une masse indolore palpable de croissance lente, dont la symptomatologie clinique (surtout les signes de compression) dépend du siège, et la taille de la tumeur. Les métastases surviennent dans les 2 à 5 premières années, elles sont présentes dans 16-25% des cas en particulier au niveau des poumons, et moins fréquemment dans les ganglions lymphatiques et les os [19].

Même si l'imagerie ne permet pas de confirmer le diagnostic, elle permet de le suspecter en cas de présence d'une masse hétérogène avec des zones nécrotico-hémorragiques et des calcifications excentriques ou périphériques. Ces calcifications sont présentes dans 30% des cas [22, 23]. La tomодensitométrie est plus sensible que l'échographie abdominale car elle permet de détecter les calcifications ainsi que la nécrose et les zones hémorragiques. Concernant l'imagerie par résonance magnétique (IRM) le synoviosarcome apparaît iso-intense à légèrement hyper-intense sur les images pondérées en T1, et hyper-intense aux muscles sur les images pondérées en T2 en raison de la présence d'un mélange de tissus solide, kystique, fibreux et de stroma myxoïde. Une hétérogénéité marquée et un rehaussement sont fortement évocateurs d'un synoviosarcome, de même que les résultats de la tomодensitométrie [22, 23]. Les principaux diagnostics différentiels du synoviosarcome intra-abdominal sont les fibrosarcomes, schwannomes malins, histiocytomes fibreux malins.

L'étude histologique après une biopsie ou une résection chirurgicale représente le seul moyen pour confirmer le diagnostic d'un synoviosarcome. Les colorations immunohistochimiques les plus sensibles pour le synoviosarcome sont l'EMA, la cytokératine AE1/AE3 et la E-cadhérine, en association avec le CD 34 négatif [17].

La positivité à la kératine (environ 90% des cas), mesurée par l'immuno-marquage associé à l'aspect histologique confirme le diagnostic positif d'un synoviosarcome [1]. Le synoviosarcome comporte trois sous-types histologiques: monophasiques, biphasiques et le type peu différencié [1].

Le sous-type monophasique représente 50 à 60 % (le sous-type le plus courant) de toutes les lésions, il se compose principalement de cellules fusiformes ressemblant à un fibrosarcome, tandis que le sous-type biphasique est composé d'une forme bimorphe, avec des composants mixtes fuseau et cellules épithélioïdes [1,18]. Concernant le sous-type peu différencié est généralement de morphologie épithélioïde associé à des nécroses géographiques avec une activité mitotique élevée (15-20/10 champ). Ce sous-type représente 15 à 25% de tous les synoviosarcomes [1].

## **Terrain génétique**

Les aberrations chromosomiques spécifiques sont la translocation (X; 18) (p11.2: q11.2) trouvée dans 90% des SS et la fusion du gène SYT sur le chromosome 18 avec soit SXX1 (67% des cas) soit SXX2 (33% des cas) sur le chromosome X [19].

Les tumeurs de sous types monophasiques expriment principalement la transcription de fusion SYT-SSX2 alors que les tumeurs biphasiques portent principalement la transcription SYT-SSX1 [17].

### **Traitement et pronostic**

#### ***L'exérèse chirurgicale large reste le seul traitement curatif***

Pour les tumeurs non métastatiques de petite taille < 5cm une exérèse chirurgicale large est indiquée, alors que les tumeurs de grandes tailles, localement avancées, ou métastatiques une chimiothérapie néoadjuvante semble indiquée afin de diminuer le volume tumoral et autorise ainsi dans 61 à 80% des cas un geste chirurgicale initialement impossible [24-26].

Une chimiothérapie adjuvante a pour but de réduire le taux de récurrence et l'incidence des métastases [24,25]. Néanmoins la récurrence varie toujours entre 28 % et 36 % [18].

Un suivi rapproché d'au moins tous les 3 mois pendant les 2 premières années puis semestriellement pendant 5 ans supplémentaires est recommandé en raison de la forte récurrence locale [19].

La survie et le pronostic sont corrélés à la taille de la tumeur, au sous-type histologique, au taux de mitose, au pourcentage de glandularité, à la nécrose tumorale et à l'invasion vasculaire. [27]

Le sous-type peu différencié comprend les cellules épithélioïdes avec une activité mitotique élevée ce qui explique le grade élevé (3/3). Les synoviosarcomes monophasiques et biphasiques sont généralement de grade intermédiaire (2/3).[18]

### **Conclusion:-**

Le synoviosarcome intra-abdominal primitif est une tumeur agressive, rare, connue par son taux de récurrence et de mortalité élevé. Par conséquent il faut y penser devant toute masse abdominale agressive car le pronostic dépend de la prise en charge précoce.

### **Contributions des auteurs**

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale

### **Consentement du patient**

Un consentement éclairé a été obtenu du patient pour la publication.

### **Conflit d'intérêt**

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

### **Financement**

Cet article n'a reçu aucune subvention spécifique d'un organisme de financement du secteur public, commercial ou sans but lucratif.

### **Figures**

Figure I : image montrant l'aspect de scalloping du foie

Figure II : Image montrant la présence de multiples lésions kystiques et tissulaires intéressant toute la cavité abdominale

Figure III : image montrant l'aspect pré opératoire et la distension abdominale

Figure IV : aspect de la masse abdominale

Figure V : Image montrant l'aspect post opératoire de la tumeur après une chirurgie de cytoréduction

Figure VI : Image montrant l'expression de AE1/AE3 par la tumeur

### **Références:-**

1. Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, Crespo-Rodríguez AM, Fanburg-Smith J, Gajewski DA (2006) Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation. Radiographics 26(5): 1543–1565

2. LIMON J, MROKEK, NEDOZEYTKO B, BABINSKAI M, JASKIEWING J, KOPACZ A, ZOLTOWSKI A, BORWSKALEHMAN J. : Cytogenetic findings in two syovial sarcomas. *Cancer Genet. Cytogenet*, 1989, 38, 215-222.
3. NOGUERA R, LOPEZ- GINES C, GILL R, CARDA C, PELINA, LLOMBARDBOS CH A. :Translocation (18) in a synovial sarcoma a new case.*Cancer Genet Cytogenet*, 1988, 33,311-312.
4. MANDAHL N ; HEIMS S, ARHEDEN K , KYDHOLMA A, willen H, MITELMAN F . : Multiple cariotypic rearrangements, including t (18) (P11,q11) in a fibro sarcoma. *Cancer genet. Cytogenet*, 1988, 70A, 1561- 1567
5. Wang YJ, Wen SC, Chien ST, Sheu JW, Hsuea CW, Feng NH (2006) Primary intra-abdominal synovial sarcoma. *J Chin Med Assoc* 69(10):492–495
6. Billings SD, Meisner LF, Cummings OW and Tejada E. Synovial sarcoma of the upper digestive tract: a report of two cases with demonstration of the X;18 translocation by fluorecence in situ hybridization. *Mod Pathol* 2000; 13: 68-76.
7. Schreiber-Facklam H, Bode-LesniewskaB,Frigerio S and Flury R. Primary monophasic synovialsarcoma of the duodenum with SYT/SSX2 type of translocation. *Hum Pathol*2007 ; 38: 946-949.
8. Makhlof HR, Ahrens W, Agarwal B, Dow N,Marshalleck JJ, Lee EL, Dotto JE, Hui P, SobinLH, Oliveira A and Miettinen M. Synovial sarcomaof the stomach: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular geneticstudy of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 2008; 32:275-281.
9. Dei Tos AP, Dal Cin P, Sciot R, Furlanetto A, DaMosto MC, Giannini C, Rinaldo A and FerlitoA.Synovial sarcoma of the larynx and hypopharynx.*AnnOtolRhinolLaryngol* 1998; 107:1080-1085.
10. Srivastava A, Nielsen PG, Dal Cin P andRosenberg AE. Monophasic synovial sarcomaof the liver. *Arch Pathol Lab Med*2005; 129:1047-1049
11. Ko SF, Chou FF, Huang CH, Ng SH, Wan YL, Lee TY, Lin JW and Chen WJ. Primary synovial sarcoma of the gastrocolic ligament. *Br J Radiol* 1998; 71: 438-440.
12. Hewavisenthi SJ and Collure SK. Synovial sarcoma is an unusual site. *Ceylon Med J* 2000; 45: 82-83.
13. Spillane AJ, A’Hern R, Judson IR, Fisher C and Thomas JM. Synovial sarcoma: a clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J Clin Oncol* 2000; 18: 3794-3803
14. Braham E, Aloui S, Aouadi S, Drira I, Kilani T, El Mezni F (2013) Synovial sarcoma of the chest wall: a case report and literature review. *Ann Transl Med* 1(1)
15. Karadag O, Altundag K, Elkiran ET, Dikbas O, Gedikoglu G, Kars A. Anterior abdominal wall synovial sarcoma: a rare presentation. *Am J Clin Oncol* 2005; 28(3):323-324. PMID: 15923809
16. Hale JE, Calder IM. Synovial sarcoma of the abdominal wall. *Br J Cancer* 1970; 24(3):471-474. PMID: 4319939
17. Vera J, García MD, Marigil M, Abascal M, Lopez JI, Ligorred L. Biphasic synovial sarcoma of the abdominal wall. *Virchows Arch* 2006; 449(3):367-372. PMID: 1685583
18. Saif AH. Primary synovial sarcoma of the abdominal wall: a case report and review of the literature. *J Family Community Med* 2008; 15(3):123-125. PMID: 23012178
19. Jayaraman S, Rao SD, Govindarajan M. Synovial sarcoma of anterior abdominal wall. *Indian J Surg* 2010; 72(Suppl 1):293-295. PMID: 23133275
20. Weiss SW, Goldblum JR (2001) *Enzinger and Weiss’s soft tissue tumors*. Mosby. Inc. A Harcourt Health Sciences Company, St Loui
21. HAMPOLE MK, JACKSON BA ;/ Analysis of 25 cases of malignant synovioma.*Canmed.Assoc.j*, 1968, 99,102561029
22. Bakri A, Shinagare AB, Krajewski KM, Howard SA, Jagannathan JP, Hornick JL, Ramaiya NH (2012) Synovial sarcoma: imaging features of common and uncommon primary sites, metastatic patterns, and treatment response.*AmJRoentgenol* 199(2):W208–W215
23. Kishino T, Morii T, Mochizuki K et al. Unusual sonographic appearance of synovial sarcoma of the anterior abdominal wall. *J Clin Ultrasound* 2009; 37(4): 233-235. PMID: 19035334
24. M.MAHFOUD. *Cancer de l’os (tumeursMalignes des membres)*. édition 2009
25. B.BUT,J.BLAY,F.BONICHON,A.LE CESNE,P.MORICE;I.RAYCOQVARD, C.LE 101 PECHOUX; S.TAIEB,S.STOECKLE . *Recommandations 2006 pour la priseen charge des patients adultesatteintsdessarcomes des tissusmous*
26. ANTMAN KH ; RYAN JR ;BAKER LO . *Chemotherapy of advanced soft tissu sarcomas. Ends recent concept in sarcomas treatment*. Dodrecht.
27. Fetsch JF, Meis JM. Synovial sarcoma of the abdominal wall. *Cancer* 1993; 72(2):469-477. PMID:8391380.