

**Sarcome ténosynovial
du pied et de la cheville.
À propos de 14 cas.**



G. Delepine, F. Delepine, E. Guikov, D. Hauteville, B. Chabaud, Nicole Delépine

www.nicoledelepine.fr

Généralités

Représentant près du quart des sarcomes des parties molles

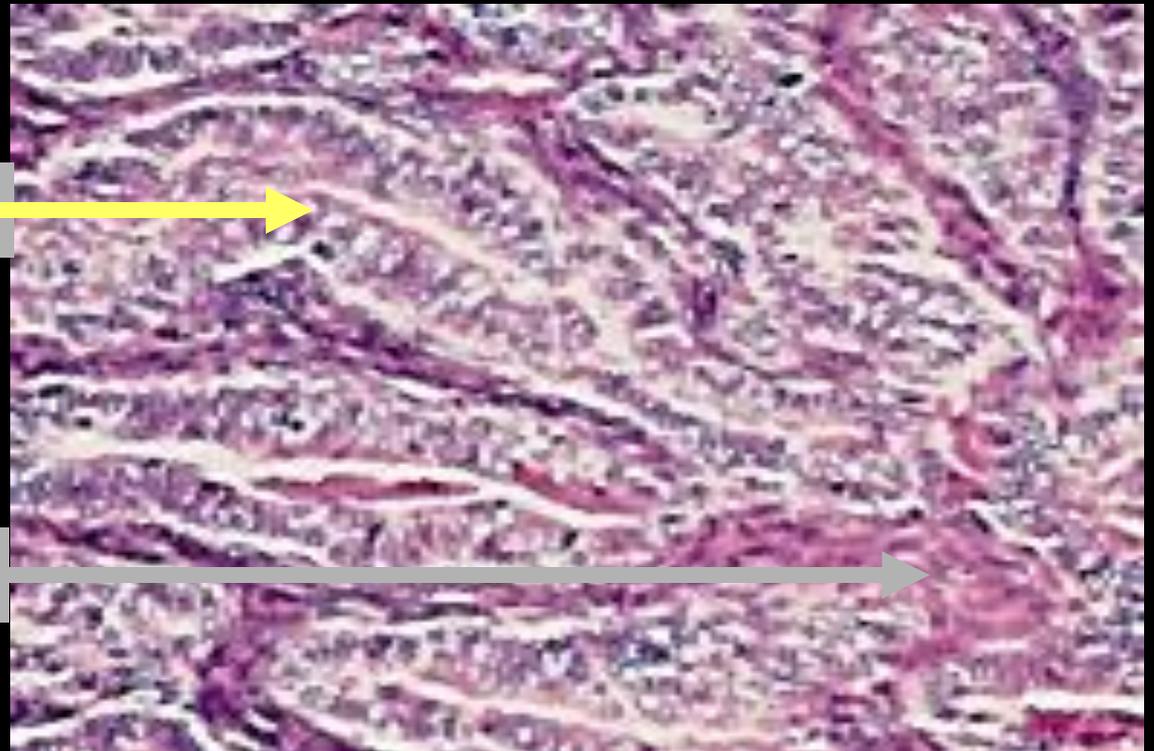
le synovialosarcome se caractérise par son aspect histologique biphasique.

A coté du stroma fibrosarcomateux apparaissent des espaces glanduliformes nets

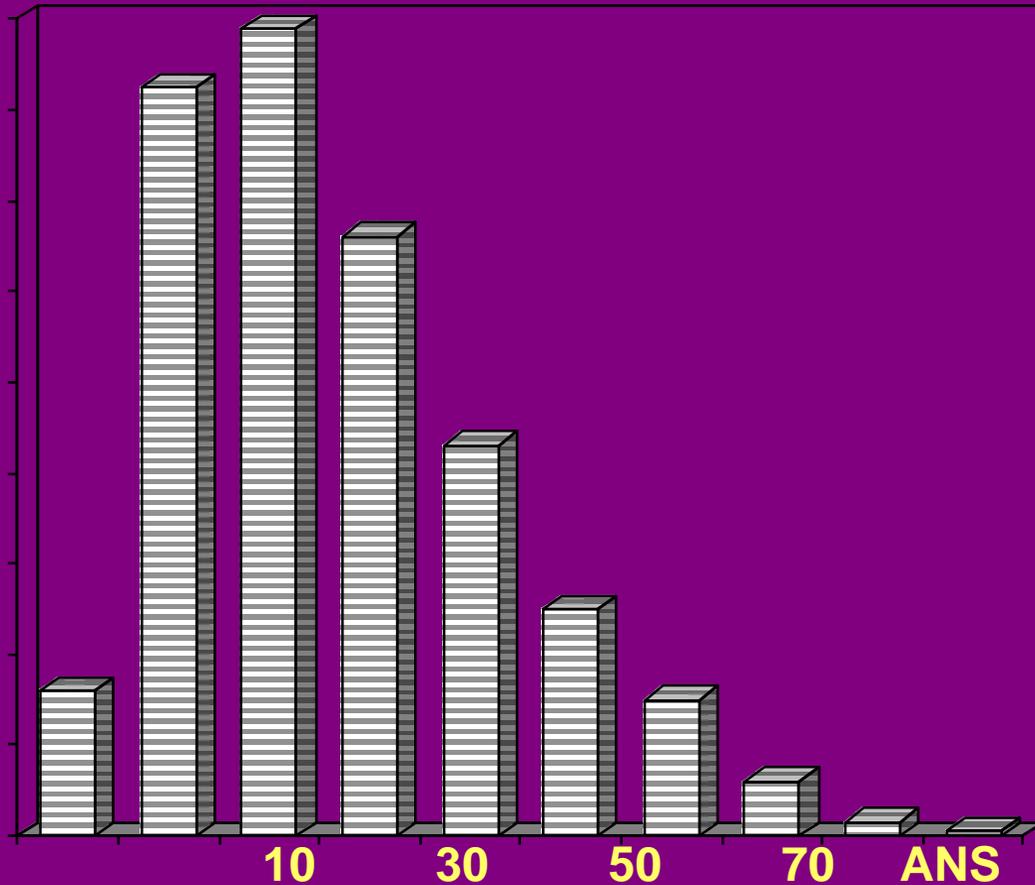
Éléments glanduliformes



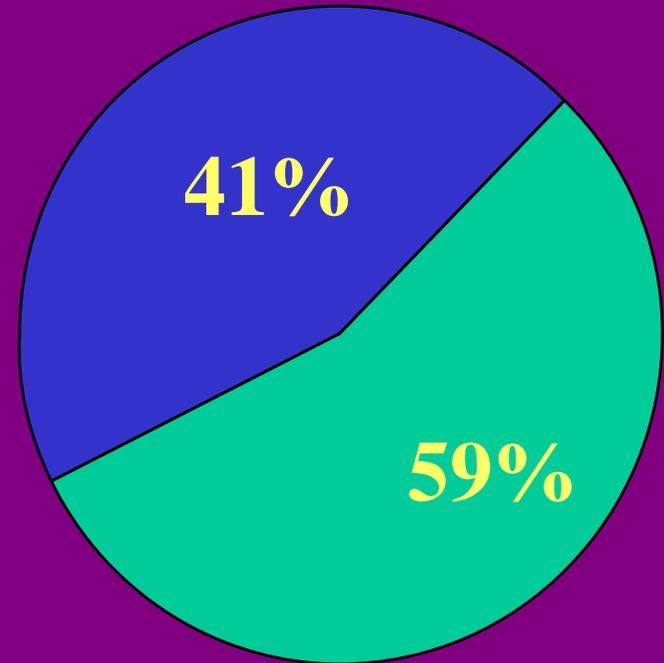
Stroma fibrosarcomateux



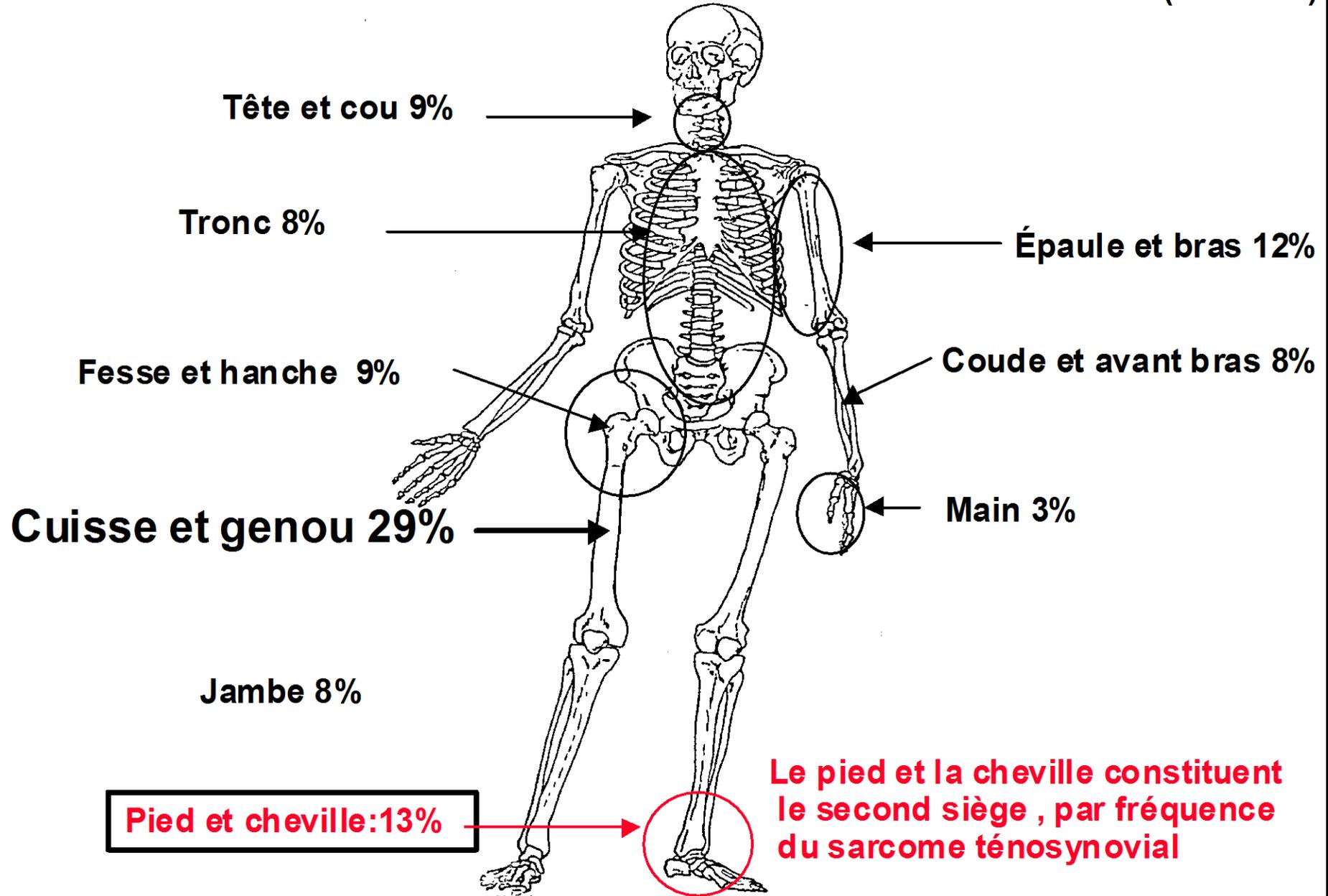
SYNOVIALOSARCOMES PUBLIES (1855 CAS) REPARTITION PAR AGE ET SEXE



■ HOMMES ■ FEMMES



Localisations tumorales observées (971 CAS)



Introduction

Le sarcome ténosynovial est une tumeur relativement rare. Il représente cependant le premier sarcome des parties molles du pied et de la cheville.

Sa symptomatologie, souvent trompeuse, et les difficultés de son traitement, justifie cette étude rétrospective destinée à préciser les modalités thérapeutiques optimales.

Patients

De 1980 à 1998, 14 malades (7 hommes et 7 femmes), d'âge moyen de 29,8 ans, ont été traités par les auteurs pour sarcome ténosynovial du pied ou de la cheville. seuls 3 d'entre eux ont été vus avant la biopsie.

Traitement

La chirurgie a consisté en une amputation (2) ou en résection monobloc suivie de radiothérapie (12).

13 malades ont reçu une chimiothérapie (dont 6 en préopératoire).

Surveillance postopératoire

Les malades ont été suivis par leurs différents thérapeutes, par l'examen clinique, les radiographies pulmonaires et locales, le scanner des poumons et de la zone opératoire et la scintigraphie osseuse, tous les 3 mois pendant 2 ans, puis tous les 6 mois pendant 2 ans puis tous les ans.

Résultats

Avec un recul moyen de 7 ans, 3 malades sont morts de maladie et 1 de second cancer (leucémie). Le siège initial de la rechute était une métastase tibiale haute pour un malade amputé et une récurrence locale chez 2 malades traités de manière conservatrice (tous 3 secondairement morts de métastases pulmonaires).

Facteurs pronostiques

L'analyse des résultats souligne la valeur pronostique de :

l'approche thérapeutique initiale (y compris de la biopsie) et du traitement coordonné incluant la **chimiothérapie par ifosfamide** haute dose.

Causes des échecs

Les échecs sont observés dans :

- les grosses tumeurs (vues tard parce qu'initialement méconnues),**
- en absence de chimiothérapie**
- après erreur initiale de traitement.**

Discussion

La comparaison du résultat de cette revue aux autres publiés dans la littérature souligne l'importance de la chimiothérapie adjuvante.

La biopsie

La biopsie doit être réalisée « droit devant » par une incision longitudinale courte et ne pas être une biopsie exérèse qui supprimerait un témoin de chimio-sensibilité utile.

Le traitement local

La chirurgie par résection conservatrice doit être large (pas de biopsie exérèse).

En cas d'exérèse marginale de nécessité la radiothérapie s'impose

Influence de la chimiothérapie sur la survie à 5 ans dans la littérature

• Séries sans chimiothérapie

- MACKENZIE 51%**
- MOBERGER 37%**
- PACK 23%**
- ROOSER 52%**
- ROTH 43%**
- TILLOTSON 21%**
- TOMENO 30%**
- WRIGHT 40%**

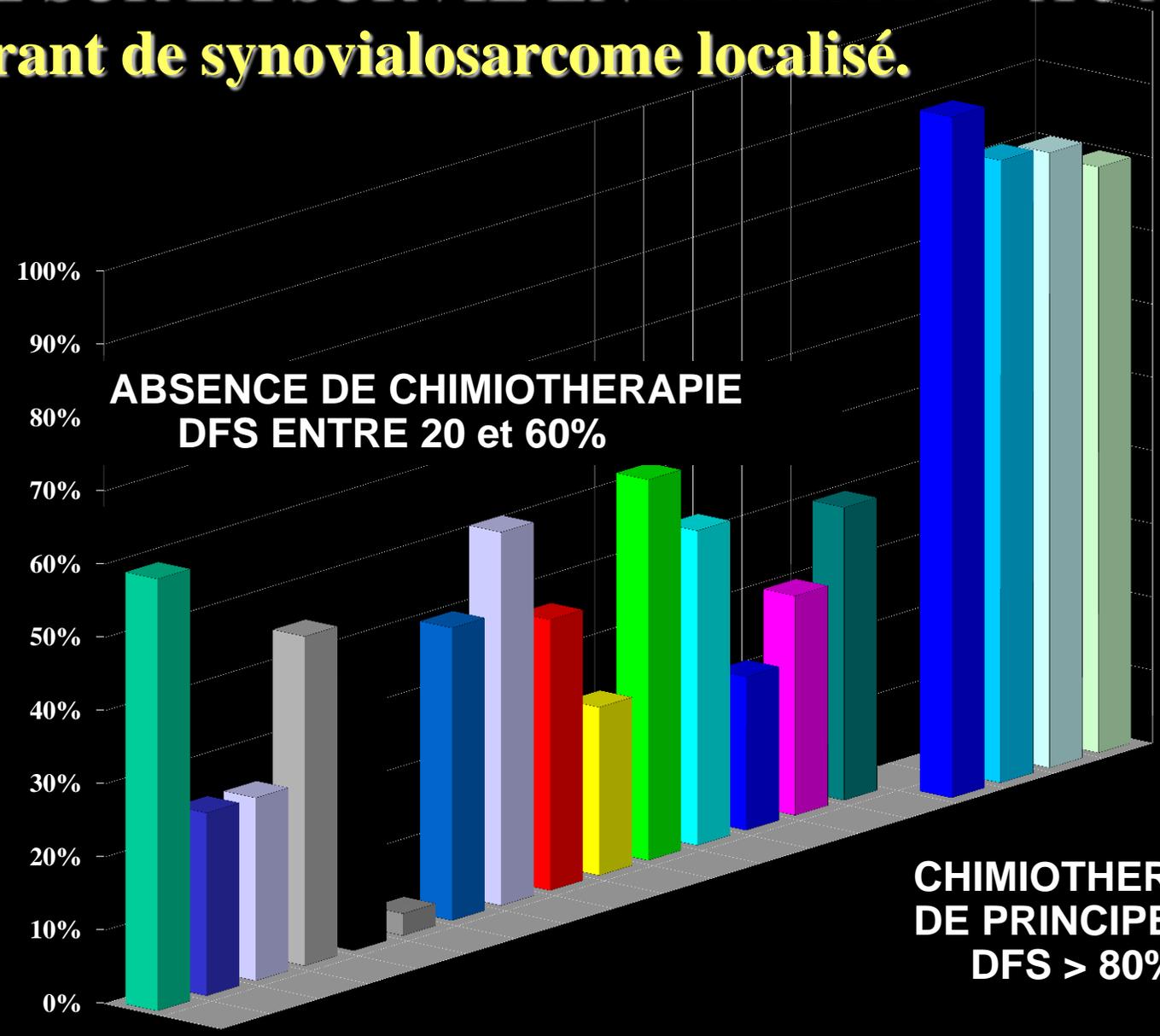
• Série avec Chimiothérapie

- KAMPE 93%**
- DELEPINE 85%**
- LADENSTEN 84%**
- PAPPO 80%**

La chimiothérapie améliore la survie en rémission de 30 à 50%

VALEUR PRONOSTIQUE DE LA CHIMIOTHERAPIE SYSTEMATIQUE SUR LA SURVIE EN REMISSION A 5 ANS des malades souffrant de synovialosarcome localisé.

- BRODS
- CADMAN
- CAMERON
- ENZINGER
- GERNER
- HAAGENSEN
- HAJDU
- MACKENZIE
- MOBERGER
- PACK
- ROOSER
- ROTH
- TILLOTSON
- TOMENO
- WRIGHT
- KAMPE
- DELEPINE
- LADENSTEN
- PAPPO



Quelle chimiothérapie? Monothérapie

- En drogue unique l'**IFOSFAMIDE Haute dose**
>14Gr/m²
- paraît **très efficace sur la maladie mesurable.**
- chez 13 malades métastatiques Gerald Rosen observe 4 réponses partielles et 9 réponses partielles soit au total **100% de réponses objectives**
- **3 de ces malades (23%) sont restés vivants en rémission.**
- G.Rosen et al.Synovial sarcoma .Uniform response of metastases to High Dose Ifosfamide Cancer,1994;73:2506-2511.

Quelle chimiothérapie? Association

- **L'association Ifosfamide H.D. + cis platineum+ Adriamycine**
 - représente vraisemblablement la **combinaison la plus prometteuse**
 - Carsten E.Kampe a traité par cette association 14 malades vus pour synovialosarcome localisé.
 - **13 (93%) de ces malades sont vivants en 1ère rémission complète.**
 - Le dernier malade a présenté une récurrence locale dont il a été guéri par opération et la même chimiothérapie
- Carsten E.Kamp et al. Synovialsarcoma. A study of Intensive Chemotherapy in 14 patients with Localized Disease. Cancer 1993;72:2161-2169**

Conclusion

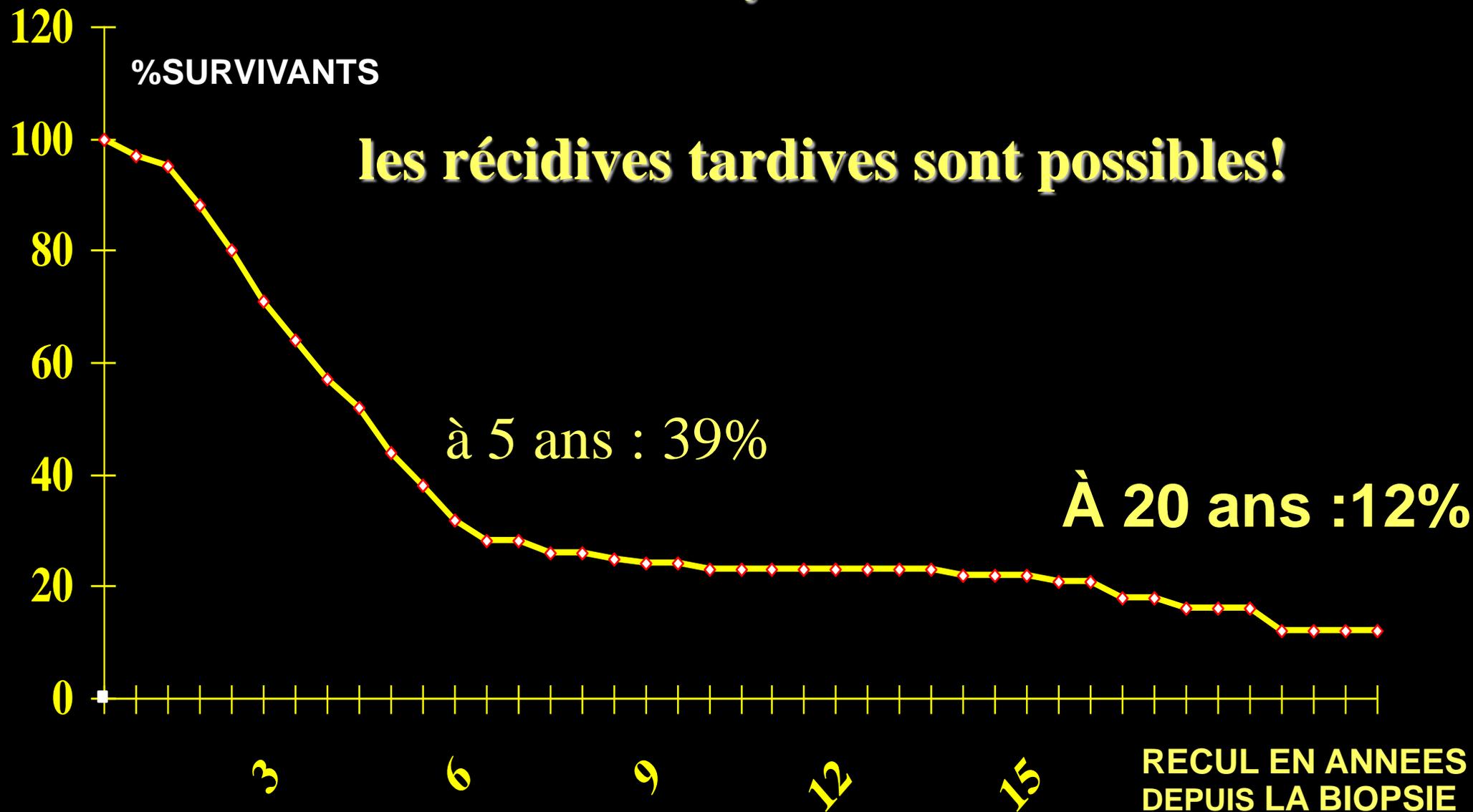
Malgré sa présentation initiale souvent anodine, le sarcome ténosynovial du pied reste une maladie grave nécessitant un traitement multidisciplinaire rigoureux.

Évaluation du résultat thérapeutique

**Avant d'affirmer la guérison,
une surveillance très
prolongée est indispensable
(au moins 10 ans) car les
récidives tardives sont
possibles.**

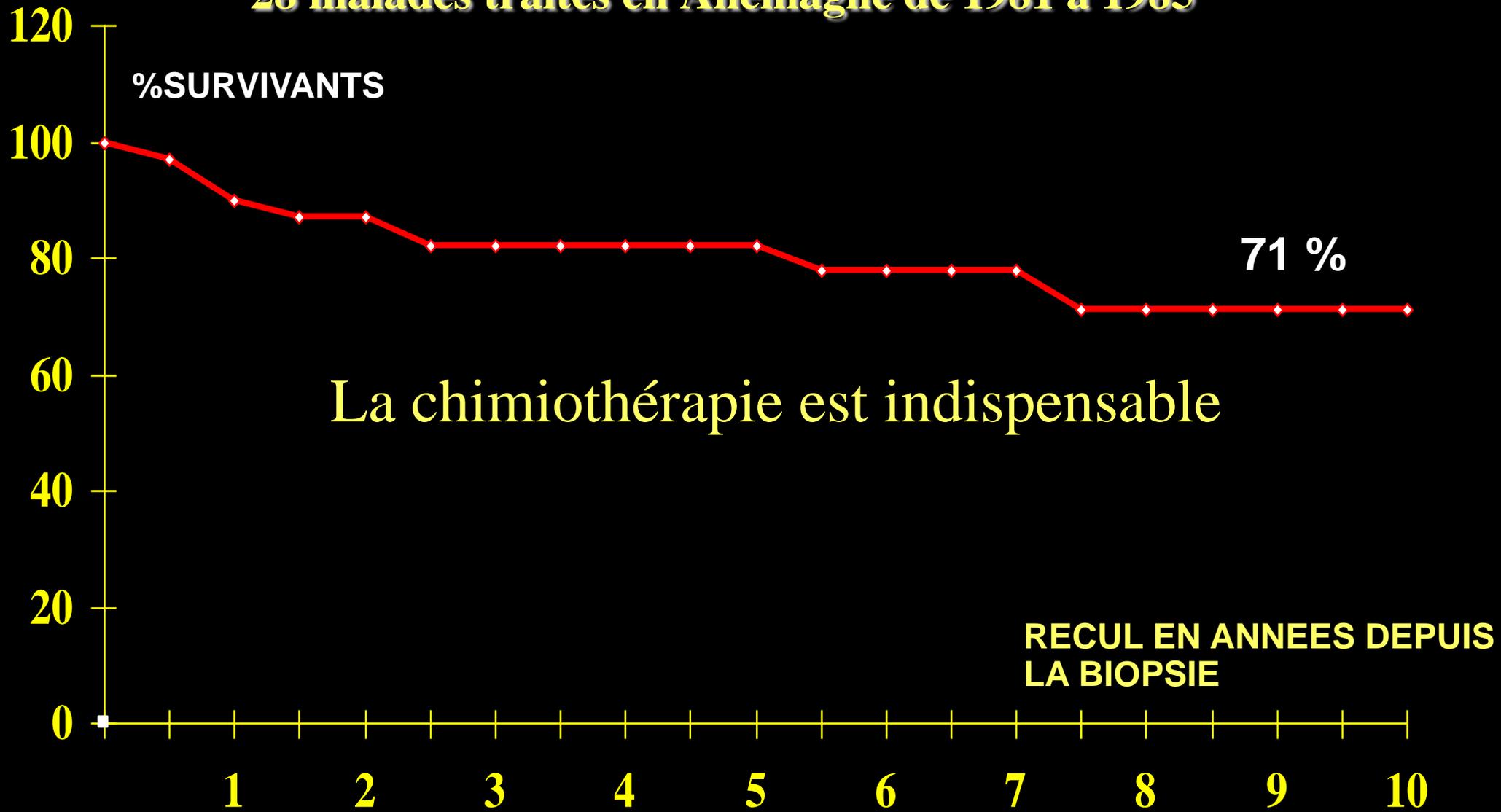
SURVIE APRES TRAITEMENT LOCAL ISOLE

185 malades traités à la mayo clinic de 1900 à 1975



SURVIE APRES TRAITEMENT MULTIDISCIPLINAIRE INCLUANT LA CHIMIOOTHERAPIE SYSTEMATIQUE

28 malades traités en Allemagne de 1981 à 1985



Les petites tumeurs

Les petites tumeurs relèvent de la résection monobloc extratumorale large, suivie de chimiothérapie postopératoire.

Les grosses tumeurs

Les grosses tumeurs représentent l'indication de la chimiothérapie préopératoire par ifosfamide haute dose. Lorsqu'ils répondent bien à cette chimiothérapie préopératoire, elle peuvent être traitées par chirurgie conservatrice et radio-chimiothérapie postopératoire.

En cas de mauvaise réponse

En cas de mauvaise réponse à la chimiothérapie préopératoire, et de grosse tumeur dont l'exérèse risque de n'être que marginale l'amputation doit se discuter.