

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Synovite villonodulaire pigmentée du genou

F. SMETS (1), W. KURTH (2), J-M. CRIELAARD (3), J-F. KAUX (4)

RESUME : Ce cas clinique rapporte l'histoire d'un patient de 30 ans atteint de synovite villonodulaire pigmentée (SVNP) du genou, mise en évidence dans le cadre d'une consultation de médecine physique. Le patient a, par après, été pris en charge en chirurgie orthopédique dans le cadre de l'excision chirurgicale de sa lésion. La SVNP est une affection proliférative rare, le plus souvent bénigne, atteignant principalement le genou et dont l'étiologie reste incertaine à ce jour. Sa prise en charge reste compliquée en raison du manque de spécificité de la symptomatologie, retardant le diagnostic, et le taux de récurrence très élevé. La visualisation des lésions se fait par IRM mais le diagnostic définitif ne peut être posé qu'après analyse anatomopathologique de la pièce chirurgicale. Le traitement de référence consiste en l'excision des nodules prolifératifs, par arthrotomie en cas de lésions multiples, et par arthroscopie en cas d'affection localisée.

MOTS-CLÉS : *Synovite villonodulaire pigmentée - Genou - Traitement*

HISTOIRE CLINIQUE

Un patient de 30 ans a été reçu en consultation pour gonalgies gauches rebelles. Il ressentait depuis plusieurs semaines une douleur au niveau des faces postérieures de la cuisse et de la jambe gauches. Souffrant depuis plusieurs années de lombalgies intermittentes, il n'a pas, au départ, prêté attention à ces douleurs apparues progressivement, sans notion de traumatisme. Elles sont concomitantes d'une spondylolyse L5 bilatérale avec antélisthésis L5 sur S1 et protrusion discale L4-L5 au contact du sac dural, confirmées par un scanner du rachis lombaire en 2010. Le patient pratiquait le basketball à raison de 1 à 2 fois par semaine et ne décrivait ni blocage, ni instabilité du genou, mais bien un œdème local. Les douleurs étaient aggravées par les activités sportives, mais ne comportaient pas de recrudescence nocturne.

Au niveau des antécédents médico-sportifs, le patient signalait des entorses récidivantes de la cheville droite ainsi qu'une tendinopathie rotulienne bilatérale pouvant être la conséquence d'une maladie d'Osgood Schlatter apparue dans

PIGMENTED VILLONODULAR SYNOVITIS OF THE KNEE

SUMMARY : This case report is concerned with a 30 year old patient diagnosed with pigmented villonodular synovitis (PVNS) in the knee. The patient underwent an orthopedic surgical operation to remove the lesions. PVNS is a rare proliferative disorder, mostly benign and affecting the knee; its aetiology remains unclear. It represents a medical challenge because of non-specific symptoms that delay the diagnosis with a very high rate of recurrence. MRI imaging is necessary to explore the lesions, but the final diagnosis can only be made after anatomopathologic analysis of the excised lesions. When multiple lesions are present, the treatment consists of their excision by arthrotomy, or by arthroscopy if the disease is localized.

KEYWORDS : *Pigmented villonodular synovitis - Knee - Treatment*

l'adolescence. Quelques mois avant l'apparition des gonalgies gauches, il avait souffert d'une myosite inflammatoire virale.

L'examen clinique statique révélait une hyperlordose lombaire. La mobilisation rachidienne était indolore et ses amplitudes non limitées. La marche selon les 3 modes était effectuée sans difficulté. L'examen dynamique mettait en évidence un accroupissement impossible à gauche en raison de la douleur et du blocage engendrés au niveau du creux poplité. L'examen local démontrait une flexion passive des genoux déficitaire de 5° à droite, l'extension était, quant à elle, complète. Les rotules étaient mobiles, sans syndrome rotulien. Les testings et étirements du quadriceps et des ischio-jambiers étaient non douloureux avec, cependant, une douleur à la palpation de l'insertion du biceps fémoral au niveau de la tête du péroné gauche. Une douleur poplité externe gauche était ressentie lors de l'étirement quadricipital ainsi qu'à la palpation. Aucune douleur fémoro-tibiale, aucune laxité dans le plan frontal ni sagittal n'étaient démontrées. L'examen neurologique ne révélait aucune particularité.

Une échographie et une IRM ont donc été demandées pour exclure une lésion des tendons ischio-jambiers ainsi qu'une éventuelle lésion méniscale postéro-externe ou tout autre processus lésionnel articulaire.

En raison de contraintes professionnelles, le patient n'a pris rendez-vous pour sa consultation de suivi que 3 mois plus tard. La symptomatologie initiale persistait, surajoutée depuis quelque

(1) Etudiante, Université de Liège.

(2) Chef de clinique, Service de Chirurgie Orthopédique, CHU de Liège.

(3) Professeur, (4) Chef de clinique adjoint, Service de Médecine Physique, CHU de Liège.

temps à une tuméfaction importante du genou, parfois chaud en fin de journée.

L'échographie mettait en évidence une tuméfaction au niveau de l'échancrure intercondylienne, à hauteur des épines tibiales, ainsi qu'un épanchement intra-articulaire. Elle démontrait en outre l'intégrité des structures ligamentaires et tendineuses. L'IRM n'avait pas encore pu être réalisée en raison de la prise de rendez-vous tardive et des délais d'attente.

Face à la clinique et l'imagerie, un bilan scintigraphique a été réalisé à la recherche d'une arthropathie inflammatoire. Il confirmait une atteinte du genou gauche avec réaction inflammatoire compatible avec une arthropathie inflammatoire. Les bilans inflammatoire et auto-immunitaire étaient négatifs. Un traitement anti-inflammatoire par Tolindol® (progluméthacine) fut instauré en attendant la réalisation de l'IRM.

Cette dernière a mis en évidence une SVNP multifocale (3 lésions principales de 3 cm situées aux niveaux intercondylien postérieur, intercondylien antérieur et postéro-médialement par rapport au condyle fémoral distal), responsable de la symptomatologie présentée par le patient, et a confirmé l'intégrité des structures ligamentaires et méniscales (fig. 1).

Le patient a donc été référé chez un chirurgien orthopédique qui a préconisé l'extraction des lésions par arthrotomie plutôt que sous arthroscopie étant donné le volume et le caractère multifocal de celles-ci. La résection a été réalisée via deux voies d'abord : l'une antérieure et l'autre postérieure. L'examen anatomopathologique a confirmé les lésions de SVNP (fig. 2).

Lors de la consultation de contrôle 16 semaines après l'opération, le patient est entièrement satisfait. Les cicatrices sont saines (fig. 3). Il poursuit ses séances de rééducation en kinésithérapie, à raison de 3, puis d'une séance hebdomadaire, et a quasiment récupéré l'intégralité de ses amplitudes articulaires. Une IRM de contrôle a été réalisée et démontre un épanchement significatif, mais surtout l'absence de récurrence lésionnelle (fig. 1).

Des séances de kinésithérapie supplémentaires ont été prescrites et la reprise progressive des activités sportives a été encouragée. Le patient sera revu quelques mois plus tard. Un test isocinétique pourra également être envisagé afin de s'assurer de l'intégrité de la récupération musculaire.

ANALYSE ET DISCUSSION DU CAS

DÉFINITION DE L'AFFECTION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

La synovite villonodulaire est une affection rare appartenant à la famille des lésions bénignes prolifératives de la synovie (SVNP), des bourses séreuses (bursite villonodulaire pigmentée) et des gaines tendineuses (ténosynovite villonodulaire pigmentée). Ces lésions sont réparties selon leur origine (intra-ou extra-articulaire) ainsi que selon leur mode de croissance (localisé ou diffus) (1, 2). D'un point de vue histologique, les projections synoviales sont composées d'un stroma fibreux contenant des cellules géantes multinucléées, des cellules xanthomateuses et de l'hémossidérine intra- et extracellulaire. Les lésions sont classiquement hypervascularisées (1) (fig. 2). Cette affection survient généralement entre 20 et 50 ans, à la même fréquence dans les deux sexes. Elle peut atteindre toutes les articulations synoviales, est généralement mono-articulaire, avec une atteinte préférentielle du genou (80%) et, par ordre de fréquence décroissant, de la hanche, la cheville, l'épaule et le coude (1). Des lésions de SVNP peuvent également être retrouvées au niveau extra-articulaire, entreprenant les tissus mous (3, 4).

CLINIQUE

Les signes cliniques de la SVNP sont peu spécifiques, retardant parfois son diagnostic (5). La symptomatologie des différentes tumeurs synoviales est globalement uniforme, associant, de manière non systématique, douleurs lentement progressives, œdème local, hémarthrose, amputation variable des amplitudes articulaires et, parfois, blocages (1, 6). Il importe donc, lors de l'anamnèse, de bien caractériser les gonalgies (localisation, durée, association ou pas à un traumatisme ou des activités spécifiques) et de rechercher les signes cliniques associés : œdème, dérobolement, blocages, boiterie et atrophie musculaire notamment (tableau I). Associée à un examen clinique minutieux, elle constitue une étape essentielle du diagnostic différentiel de la SVNP (tableaux II et III).

DIAGNOSTIC

La clinique étant souvent aspécifique, les examens d'imagerie et anatomopathologiques sont indispensables à l'obtention du diagnostic de certitude de SVNP. Une ponction articulaire peut être réalisée et révèle le plus souvent un liquide xanthochromatique, voire sanglant (7). Les signes radiographiques sont loin d'être

TABLEAU I. ALGORITHME DE PRISE EN CHARGE DES GONALGIES D'APRÈS ALBERT C ET AL. (6)



TABLEAU II. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL SVNP (3, 7, 17)

<ul style="list-style-type: none"> - Infection (BK, arthrite septique) - Désordres immunitaires (polyarthrite rhumatoïde) - Désordres synoviaux (tumeur à cellules géantes des gaines tendineuses, lipome arborescent, hémangiome synovial, synoviosarcome, chondrosarcome synovial, chondromatose synoviale) - Lésions cartilagineuses (souris articulaires) - Lésions dégénératives (arthrose, ostéochondrite disséquante) - Dépôts cristallins (goutte, pseudogoutte, hydroxyapatite, arthropathie amyloïde) - Lésions traumatiques (méniscales, capsulo-ligamentaires)

classiques de l'arthrose, on ne retrouve pas, dans la SVNP, de pincement articulaire ni d'ostéophytes (1). L'IRM est l'examen essentiel, vu sa spécificité, à la discrimination de la SVNP des autres processus synoviaux : elle mettra en évidence des lésions hypointenses, aussi bien en T1 que T2, correspondant au tissu synovial chargé en hémossidérine. On peut également retrouver des plages ponctuelles hyperintenses correspondant à une faible charge en hémossidérine (1, 2).

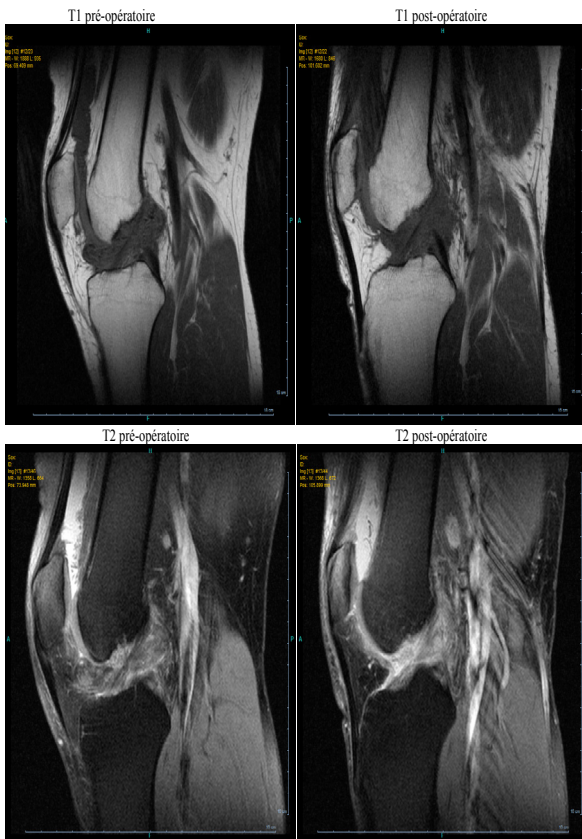


Figure 1. IRM pré- et post-opératoire chez notre patient. Lésions hypointenses T1 et T2 préopératoires correspondant aux lésions. Remaniements importants sur les images postopératoires au même niveau.

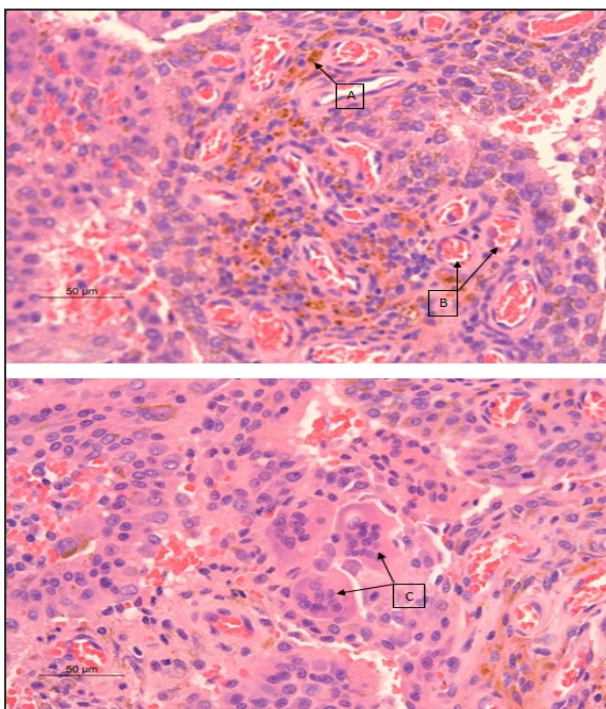


Figure 2. Coupes histologiques de SVNP chez notre patient. A. Cellules chargées d'hémosidérine. B. Hypervascularisation. C. Cellules géantes plurinucléées.



Figure 3. Cicatrices des voies d'abord antérieure (a) et postérieure (b) chez notre patient.

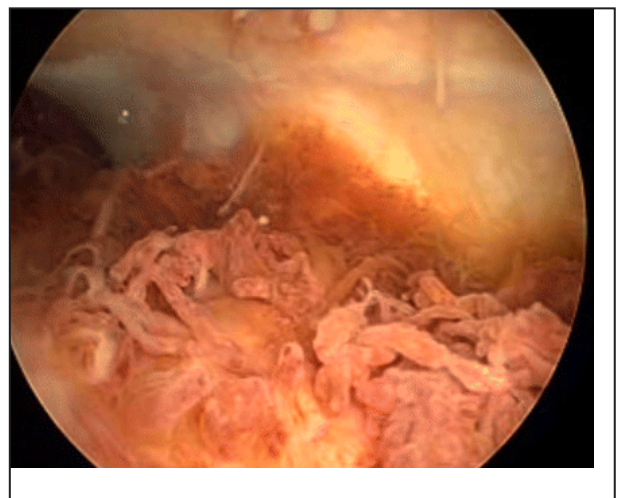


Figure 4. Image arthroscopique de synovite villonodulaire pigmentée du genou (1). Aspect tumoral des franges synoviales.

constants : bien souvent on ne retrouve qu'un œdème aspécifique des tissus mous. Parfois, une érosion osseuse est également visible (principalement, lors d'affection de la hanche et de l'épaule, en raison probablement de la forte augmentation de pression intra-articulaire due à la taille réduite de l'espace articulaire). Celle-ci serait causée non seulement par l'augmentation de pression intra-articulaire, mais également par la libération d'enzymes protéolytiques par les cellules géantes (1). Contrairement à l'image

TABLEAU III. CLINIQUE, EXAMENS UTILES ET TRAITEMENT DES PRINCIPALES ATTEINTES DU GENOU (1, 3, 6, 7, 12, 16-18)

Affection	Clinique	Examens complémentaires de choix	Traitement
SVNP (et autres désordres synoviaux)	- Monoarticulaire - Douleurs à la mobilisation - Blocages - Œdème - Hémarthrose - Limitation AA	- IRM - Anatomopathologie	- Résection chirurgicale
Infection	- Fièvre - Douleur au repos - Œdème - Rougeur - Chaleur locale - Limitation AA	- Biologie (SI), hémocultures - PLA + culture - Échographie	- AB (ciblé selon germe et antibiogramme)
Désordres immunitaires	- Pluriarticulaire - Œdème - Chaleur locale	- Biologie (bilan AI, SI, fonction rénale) - RX - Échographie	- Immunosuppresseur
Lésions cartilagineuses	- Blocages	- Échographie - RX - Arthroscanner	- Excision chirurgicale si nécessaire
Lésions dégénératives	- Douleurs mécaniques - Âge avancé	- RX	- Symptomatique - Arthroplastie
Dépôts cristallins	- Pluriarticulaire - Oedème	- Biologie - Urines - PLA	- Diététique - Hygiène de vie - Médicamenteux
Lésions traumatiques	- Douleur brutale, mécanique - Contexte évocateur - Œdème - Limitation AA	- Echographie - RX - Scanner - IRM	- Symptomatique - Rééducation - Orthopédique - Chirurgie

AA = amplitudes articulaires;
PLA = ponction de liquide articulaire; RX = radiographie; IRM = imagerie par résonance magnétique; SI = syndrome inflammatoire; AI = autoimmunitaire

ETIOLOGIE

La plupart des tumeurs synoviales sont bénignes mais il est important de pouvoir les différencier des affections malignes, rapidement destructrices en l'absence de traitement approprié (3). De nombreux facteurs causals de la SVNP ont été avancés. Parmi eux : les traumatismes, l'inflammation, la néoplasie ainsi que des désordres du métabolisme des lipides. L'étiologie exacte demeure cependant obscure (1). Des études récentes semblent pencher en faveur d'une cause mixte inflammatoire et néoplasique bénigne, avec une composante de stimulation autonome par le facteur «colony stimulator 1» (CSF1) (5). Des anomalies chromosomiques (trisomie 5 et 7, translocations au niveau des chromosomes 1et 2) pourraient également être associées au développement de la maladie selon plusieurs études (8, 9).

TRAITEMENT

Le traitement de référence de la SPVN est la chirurgie d'excision (synovectomie totale).

Celle-ci est relativement aisée au niveau des articulations de la cheville et du genou, mais peut s'avérer compliquée dans des localisations telles que la hanche (1, 10).

L'abord peut être réalisé par arthrotomie ou par arthroscopie (fig. 4), selon le caractère diffus ou non des lésions, et selon l'IRM préopératoire. Les recommandations actuelles préconisent l'arthrotomie en cas de lésions diffuses et la résection, sous scopie, en cas de processus localisé (11).

La radiothérapie intra-articulaire, par injection d'yttrium ou de dysprosium, et externe, est réservée aux patients avec SVNP résistante et récidivante étant donné le risque de transformation maligne engendré par les radiations. Elle est le plus souvent utilisée comme traitement adjuvant à la chirurgie (12, 13) et est parfois utilisée en tant que traitement adjuvant à la synovectomie totale (11).

Étant donné la composante d'autostimulation par le CSF1, de nouvelles options thérapeutiques de type inhibition de récepteurs sont envisagées.

L'imatinib, un inhibiteur du récepteur au CSF, a déjà prouvé son efficacité (5).

PRONOSTIC ET COMPLICATIONS

Le taux de récurrence de l'affection est relativement élevé, variant énormément selon les sources, de 10 à 60% (1), selon le type de lésion (localisé ou diffus) et le caractère total ou pas de la résection. La rechute apparaît classiquement plusieurs années après traitement (1, 11). La technique opératoire (scopie vs tomie) influence non seulement la récupération immédiate après traitement (raideur du genou, taux de développement de syndrome douloureux régional complexe de type 1), mais également le risque de récurrence. Alors que l'arthroscopie permet une récupération plus rapide en postopératoire, la tomie apporte des meilleurs résultats à long terme avec un moindre risque de récurrence (1, 11). De plus, elle peut être combinée à une arthroplastie ou une arthrodèse en cas de lésions osseuses importantes (1).

Hormis le problème de la récurrence, de nombreuses SVNP se compliquent d'arthrose pouvant mener à long terme au remplacement prothétique (5).

Un risque de transformation maligne ainsi que d'extension métastatique a également été décrit, bien qu'il reste exceptionnel (11).

CONCLUSION

La SNVP est une affection rare, de diagnostic difficile étant donné le manque de spécificité de la clinique. L'IRM est l'examen essentiel au diagnostic, bien que la ponction intra-articulaire, l'échographie et la radiographie, associées bien sûr à la clinique, puissent donner une orientation diagnostique. Le diagnostic de certitude sera émis après analyse anatomopathologique de la pièce excisée. Le diagnostic différentiel de la SVNP et la détermination de son type sont d'une importance capitale en ce qui concerne les options thérapeutiques. Dans un cas de SVNP multifocale, la résection par arthrotomie est indiquée principalement en raison du moindre taux de récurrence postopératoire. Cette voie d'abord permet en effet, par rapport à une résection sous scopie, une résection plus complète des lésions. Le taux de récurrence de l'affection reste malgré tout très élevé.

BIBLIOGRAPHIE

1. Garner HW, Ortiguera CJ, Nakhleh RE.— Pigmented villonodular synovitis. *Radiographics*, 2008, **28**, 1519-1523.

2. Akinci O, Akalin Y, Incesu M, et al.— Long-term results of surgical treatment of pigmented villonodular synovitis of the knee. *Acta Orthop Traumatol Turc*, 2011, **45**, 149-155.
3. Nielsen GP, Rosenberg AE, O'Connell JX, et al.— Tumors and diseases of the joint. *Semin Diagn Pathol*, 2011, **28**, 37-52.
4. Hannachi Sassi S, Znaidi N, Mrad K, et al.— La synovite villonodulaire diffuse. A propos d'un cas extra-articulaire. *Tunisie Orthopédique*, **2**, 79-82.
5. Snoots WM, Watkins D, Dockery D, et al.— Pigmented villonodular synovitis responsive to imatinib therapy. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*, 2011, **24**, 134-138.
6. Szendroi MDeodhar A.— Synovial neoforations and tumors. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol*, 2000, **14**, 363-383.
7. Bentley G, McAuliffe T.— Pigmented villonodular synovitis. *Ann Rheum Dis*, 1990, **49**, 210-211.
8. Brandal P, Bjerkehaugen B, Heim S.— Molecular cytogenetic characterization of tenosynovial giant cell tumors. *Neoplasia*, 2004, **6**, 578-583.
9. Dal Cin P, Sciort R, Samson I, et al.— Cytogenetic characterization of tenosynovial giant cell tumors (nodular tenosynovitis). *Cancer Res*, 1994, **54**, 3986-3987.
10. Mankin H, Trahan CHornicek F.— Pigmented villonodular synovitis of joints. *J Surg Oncol*, 2011, **103**, 386-389.
11. Sharma V, Cheng EY.— Outcomes after excision of pigmented villonodular synovitis of the knee. *Clin Orthop Relat Res*, 2009, **467**, 2852-2858.
12. Chin KR, Barr SJ, Winalski C, et al.— Treatment of advanced primary and recurrent diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee. *J Bone Joint Surg Am*, 2002, **84-A**, 2192-2202.
13. Nassar WA, Bassiony AA, Elghazaly HA.— Treatment of diffuse pigmented villonodular synovitis of the knee with combined surgical and radiosynovectomy. *HSS J*, 2009, **5**, 19-23.
14. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, et al.— Malignant giant cell tumor of the tendon sheaths and joints (malignant pigmented villonodular synovitis). *Am J Surg Pathol*, 1997, **21**, 153-163.
15. O'Connell JX.— Pathology of the synovium. *Am J Clin Pathol*, 2000, **114**, 773-784.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. J.-F. Kaux, Service de Médecine de l'Appareil Locomoteur, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique. Email : jfkau@chu.ulg.ac.be