

LESION INHABITUELLE BILATERALE DE L'ÉPAULE UNUSUAL BILATERAL SHOULDER LESION

S. MAKNI^{1,3,*} ; L. AYADI^{1,3} ; S.CHARFI^{1,3} ; Z. ELLOUZE^{2,3} ; M. TRIGUI^{2,3} ; M. ZGHAL^{1,3} ;
N. GOUIAA^{1,3} ET T. BOUDAWARA^{1,3}.

1 : Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

2 : Service de chirurgie orthopédique, CHU Habib Bourguiba, 3029 Sfax, Tunisie

3 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

*e-mail de l'auteur correspondant : olfa_saadia@yahoo.fr

Résumé

La synovite villonodulaire pigmentée (SVNP) ou tumeur ténosynoviale à cellules géantes de type diffuse est une néoplasie rare localement agressive, caractérisée par une hyperplasie villose ou nodulaire de la synoviale. Elle peut toucher toutes les articulations. L'atteinte de l'épaule et les formes multifocales sont inhabituelles, seulement quelques cas ont été rapportés dans la littérature. Ses signes cliniques et radiologiques sont non spécifiques, ce qui rend son diagnostic difficile surtout dans sa forme pseudo-tumorale. Nous rapportons dans ce travail un cas de SVNP pseudo-tumorale de localisation inhabituelle au niveau des deux épaules.

Mots - clés : Synovite villonodulaire pigmentée ; Tumeur ténosynoviale à cellules géantes ; Épaule

Abstract

Pigmented Villonodular Synovitis (SVNP) or Tenosynovial giant cell of diffuse type is a rare locally aggressive neoplasm characterized by villous or nodular hyperplasia of the synovium. It can affect all the joints. Shoulder localization and multifocal forms are unusual, only a few cases have been reported in the literature. Its clinical and radiological signs are nonspecific, which makes its diagnosis difficult especially in its pseudo-tumoral form. We report in this article a case of pseudotumoral SVNP of unusual localization at both shoulders.

Key -Words : Pigmented villonodular synovitis ; Tenosynovial giant cell tumour ; Shoulder

ملخص

الورم الغضروفي الوتري العظمي بخلايا عملاقة بصفة منتشرة هو ورم نادر و لكنه عدوانيًا من الناحية الموضعية و يتميز بتضخم زغابي أو عقدي في الغشاء الزليلي. يمكن أن يؤثر على جميع المفاصل. وصول المرض للكتف والأشكال متعددة البؤر هو أمر غير عادي و حتى في الدراسات الأجنبية. تعتبر العلامات السريرية والإشعاعية غير محددة، مما يجعل تشخيصها صعبًا ، خاصة في شكل ورم زائف. في هذا العمل، قمنا بالإبلاغ عن حالة من الورم الزائف ذات موقع غير عادي بمستوى الكتفين.

الكلمات المفاتيح: التضخم الزغابي الزليلي ; ورم خبيث عملاق الخلية ; الكتف.

INTRODUCTION

La synovite villonodulaire Pigmentée (SVNP) ou tumeur ténosynoviale à cellules géantes de type diffuse est une affection rare, localement agressive, caractérisée par une hyperplasie villose ou nodulaire de la synoviale. Elle peut toucher toutes les articulations avec une prédilection pour le genou [1]. L'atteinte de l'épaule et les formes multifocales sont inhabituelles, seulement quelques cas ont été rapportés dans la littérature.

OBSERVATION

Un homme de 54 ans, insuffisant rénal chronique au stade d'hémodialyse, se présentait pour une tuméfaction bilatérale de l'épaule, douloureuse d'installation récente, sans notion de traumatisme. L'examen clinique trouvait une tuméfaction des deux épaules avec limitation de la mobilité articulaire dans un contexte d'apyrexie.

Les explorations radiologiques révélaient une formation bilatérale à paroi propre bien limitée, de la paroi thoracique antérieure droite et gauche étendue vers les régions supra scapulaires à travers les articulations scapulo-humérales qui étaient détruites. Cette formation était à double composante tissulaire et liquidienne, mesurant 13,5 et 13,1 cm de grand axe à droite et à gauche respectivement (Fig.1).

La décision était de réaliser des biopsies chirurgicales. L'examen histologique trouvait un revêtement synovial largement ulcéré, dont les franges étaient hyperplasiques siège d'une prolifération faite de cellules mononucléées tantôt petites d'aspect histiocytaire tantôt plus grandes épithélioïdes et nucléolées, associées à des cellules géantes multi-nucléées, des dépôts d'hémosidérine et des calcifications (Fig.2 & 3). Il n'y avait ni atypie ni mitose. Les fragments osseux présentaient des lésions de type ostéodystrophie rénale.



Figure 1. IRM de l'épaule en séquence coronale T2 : masse synoviale bilatérale hétérogène comportant des zones en hyposignal T2 (↗) avec désorganisation architecturale de l'articulation associé à un épanchement intra articulaire

MRI of the shoulder in coronal sequence T2: heterogeneous bilateral synovial mass with zones in hyposignal T2 (↗) with architectural disorganization of the joint associated with an intra articular effusion

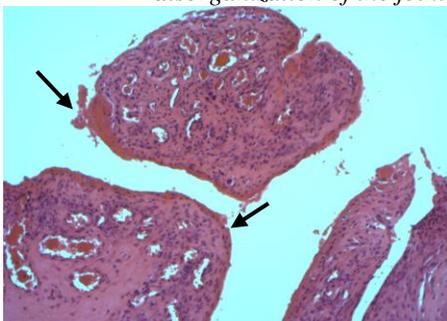


Figure 2. Hyperplasie villo-nodulaire des franges synoviales avec un revêtement largement ulcéré (↘) (H&E×200)

Villo-nodular hyperplasia of synovial fringes associated with a largely ulcerated epithelium (↘) (H&E×200)

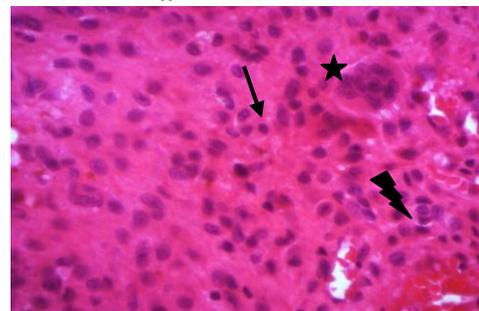


Figure 3. Prolifération faite de cellules mononucléées de deux types: de petite taille (↘) et de grande taille épithélioïde nucléolée (↘) avec des cellules géantes multinucléées () (H&E×400)

Prolifération of two types of mononuclear cells: small cells (↘) and larger epithelioid cells with nucleoli (★) associated with multinucleate giant cells () (H&E×400)

DISCUSSION

La synovite villonodulaire pigmentée (SVNP) a été décrite pour la première fois en 1882 par Chassaignac et c'est Jaffe et al. en 1941 qui ont proposé le terme de SVNP pour désigner toute lésion de la synoviale des articulations, des bourses séreuses et des gaines tendineuses[2].

Son incidence annuelle est estimée à 1,8 nouveaux cas par million d'habitants. Elle survient surtout chez l'adulte jeune entre 20 et 40 ans avec des extrêmes allant de 2 à 89 ans, sans prédilection de sexe dans la majorité des cas. Elle se localise préférentiellement au niveau des genoux (70 à 80% des cas) et de la hanche (13%). La localisation au niveau de l'épaule est inhabituelle (2% des cas) [3,4]. Dans une revue de la littérature, seulement une cinquantaine de cas de SVNP de l'épaule ont été rapportés, avec 6 cas de forme pseudo-tumorale comme notre observation [5-7]. L'atteinte bilatérale est encore plus rare voire exceptionnelle [5]. À notre connaissance, il s'agit du deuxième cas publié de SVNP bilatérale de l'épaule dans sa forme pseudo-tumorale.

Le mécanisme physiopathologique de cette lésion est partiellement connu et deux hypothèses restent actuellement débattues, l'hypothèse inflammatoire, qui pourrait être secondaire à des saignements ou à des traumatismes répétés, et l'hypothèse tumorale. Cette dernière est actuellement la plus acceptée, plusieurs études ont montré l'implication d'une translocation 1p13 et 2q37 dans la physiopathologie. Cette translocation aboutit à une surexpression de CSF-1 (colony-stimulating factor-1) qui semble participer à la prolifération cellulaire [8].

La symptomatologie clinique est non spécifique et trompeuse, expliquant le retard diagnostique (délai moyen : 20 mois). Les principaux signes d'appel sont une douleur mécanique d'aggravation progressive (79-90%), une tuméfaction articulaire chronique (72-79%) ou une masse indolore palpable des parties molles simulant une tumeur maligne. L'épanchement articulaire séro-hématique est souvent absent au niveau de l'épaule [4,9].

Les lésions radiologiques dépendent du caractère diffus ou localisé de la lésion. Au stade précoce, l'imagerie peut être normale. Au stade tardif, les lésions osseuses érosives sont fréquentes, témoignant du caractère destructeur de la SVNP. Les géodes sont de siège épiphysaire, de contours polycycliques cernées d'un liséré d'ostéocondensation.

L'IRM est l'examen de choix, car elle permet une bonne approche diagnostique, un bilan d'extension et un dépistage des lésions osseuses infra radiologiques, surtout avec les séquences écho de gradient qui montrent des signes pathognomoniques de la SVNP à savoir des zones d'hypo-signal contrastant avec des zones d'hyper-signal adjacent à la synoviale et/ou du liquide articulaire, secondaires aux dépôts d'hémosidérine [4].

La confirmation du diagnostic est anatomo-pathologique. À l'examen macroscopique, l'aspect est caractéristique avec un épaississement de la synoviale qui est de couleur jaunâtre ou brunâtre réalisant l'aspect de villosités allongées en doigt de gant avec des piquetés hémorragiques au sommet. La confluence de ces villosités forme des nodules fermes dont la taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres. À l'histologie, il s'agit d'une hyperplasie villositaire et/ou nodulaire de la synoviale. Le revêtement est régulier, le tissu conjonctif est richement vascularisé, siège d'une prolifération faite de cellules mononucléées de deux types: des petites cellules histiocytaires-like avec un noyau de petite taille clivé et des cellules épithélioïdes plus grandes à noyau vésiculeux réniforme nucléolé, accompagnée de cellules géantes multinucléées de type ostéoclastique, de cellules spumeuses, de lymphocytes, de plasmocytes et de sidérophages [1,3-5].

Le diagnostic différentiel peut se poser avec des lésions non tumorales à type de granulome à corps étranger, synovite chronique ou histiocytofibrome ou avec des lésions tumorales à type d'histiocytofibrome malin, sarcome à cellules claires, tumeur à cellules géantes maligne, mélanome, mais l'absence d'atypies nucléaires, de mitoses et de nécrose peut redresser ses diagnostics [10].

La synovectomie totale sous arthroscopie représente le traitement de choix pour prévenir les récidives [4,11].

Le profil évolutif de cette entité est caractérisé par une agressivité locale avec possibilité de destruction osseuse et articulaire et extension aux parties molles, malgré l'évolution lente. Cette lésion est caractérisée également par un risque élevé de récidives après traitement, ce risque varie de 21 à 85% et il est plus important chez les patients traités par synovectomie chirurgicale. Des cas de transformation maligne sarcomateuse ont été rapportés dans la littérature, estimés à 3% [4,8,9,11].

Une meilleure connaissance de cette lésion est indispensable pour un diagnostic précoce et un traitement bien codifié.

RÉFÉRENCES

- [1] Fletcher, CDM, Bridge, J.A., Hogendoorn, P., Mertens, F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2013. p.102-103.
- [2] Jaffe HL, Lichtenstein I, Suttro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. Discussion of synovial and bursal equivalents of lesions commonly denoted as xanthoma, xanthogranuloma, giant-cell tumor or myeloplaxoma of tendon sheath lesion itself. Arch Pathol 1941 ; 31 :731-765.
- [3] Chiffolot X, Ehlinger M, Bonnomet F, Kempf J-F. Exérèse arthroscopique d'une forme pseudo-tumorale de synovite villoodulaire pigmentée de l'épaule. À propos d'un cas au recul de 3 ans. Rev Chir orthop 2005 ; 91 :470-475.
- [4] Mansouri S, Abourazzak FZ, Chbani L, Amarti A, Tizniti S, Harzy T. Synovite villoodulaire : Aspects cliniques, radiologiques et modalités thérapeutiques. Rev Mar Rhum 2012 ; 21 :34-40.
- [5] Koh KH, Lim KS, Yoo JC. Arthroscopic treatment of pigmented villonodular synovitis involving bilateral shoulders. Orthopedics 2010 ; 33(6) :442.
- [6] S. Gumina, S. Carbone, V. Campagna, A. Castagna, C. D. Rocca, G. Giannicola. Pigmented villonodular synovitis of the shoulder associated with massive rotator cuff tear treated by arthroscopic synovectomy and debridement. Musculoskelet Surg 2013 ; 97 (Suppl 1):S79-S84.
- [7] Tang K, Zheng X, Lin J, Wang L. Diffuse-Type Tenosynovial Giant Cell Tumor of the shoulder Evaluated by FDG PET/CT. Clin Nucl Med 2019 ;44(4) :310-312.
- [8] Court S, Nissen MJ, Gabay C. La synovite villoodulaire. Rev Med Suisse 2014;10 :609-615.
- [9] Madruga Dias J, Costa MM, Duarte A, Pereira da Silva JA. Localized pigmented villonodular synovitis of the shoulder : a rare presentation of an uncommon pathology. Acta Med Port 2013 ; 26(4) :459-462.
- [10] Kumar R, Bharani V, Gupta N, Gupta K, Dey P, Srinivasan R, Rajwanshi A. Giant cell tumor of tendon sheath : A10-year study from a tertiary care centre. Cytopathology 2018 ; 29(3) :288-293.
- [11] Mastboom MJL, Palmerini E, Verspoor FGM, Rueten-Budde AJ, Stacchiotti S, Staals EL, et al. Surgical outcomes of patients with diffuse-type tenosynovial giant-cell tumours: an international, retrospective, cohort study. Lancet Oncol 2019 ; 20(6) :877-886.