



UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES

Année 2008

Thèse N° .....

**LES SYNOVIALOSARCOMES DE LOCALISATION ORL  
A PROPOS DE 6CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE  
THESE**

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 09/06/2008

**PAR**

**Mme. EL AMRI GHIZLAN**

Née le 14 JUIN 1981 à TAZA

MEDECIN INTERNE DU CHU RABAT- SALE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

**MOTS-CLES :**

SYNOVIALOSARCOME-ORL-CHIRURGIE-RADIOTHERAPIE

**JURY**

M. M. KZADRI	PRESIDENT
Professeur d'otorhinolaryngologie	
Mme. R.Bencheikh	RAPPORTEUR
Professeur Agrégé d'otorhinolaryngologie	
Mme. L.HOUSSYNI ESKALI	JUGES
Professeur d'otorhinolaryngologie	
M. M.EL AMIN ALAMI NOUREDDINE	
Professeur d'otorhinolaryngologie	
Mme.A.AMARTI RIFFI	
Professeur d'anatomie pathologie	



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا  
إنك أنت العليم الحكيم

﴿

قال رسول الله صلى الله عليه وسلم:  
«... وَمَنْ سَلَكَ طَرِيقًا يَلْتَمِسُ فِيهِ عِلْمًا،  
سَهَّلَ اللَّهُ لَهُ بِهِ طَرِيقًا إِلَى الْجَنَّةِ» رواه  
مسلم





*Dédicaces*

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance.*

*Aussi, c'est tout simplement que :*

*Je dédie cette thèse à*



## *A mon très cher père*

*Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour  
et toute ma gratitude.*

*Merci pour tes sacrifices le long de ces années.*

*Merci pour ta présence rassurante.*

*Merci pour tout l'AMOUR que tu procures à notre petite fa-  
mille...*

*tu as toujours été pour moi le père IDEAL, la lumière  
qui me guide dans les moments les plus obscures.*

*En témoignage des profonds liens qui nous unissent,  
veuillez cher père trouver a travers ce travail l'expression*

*de mon grand amour, mon attachement*

*et ma profonde reconnaissance. Puisse ton existence pleine de*

*sagesse, d'amour me servir d'exemple dans ma vie*

*et dans l'exercice de ma profession.*

*Puisse dieu te prêter longue vie et bonne santé*

*afin que je puisse te combler à mon tour.*

*Je t'aime beaucoup*

## *A ma tendre mère*

*Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond  
attachement et ma reconnaissance pour l'amour,  
la tendresse et surtout pour ta présence  
dans mes moments les plus difficiles, et si j'en suis arrivé là  
ce n'est que grâce à toi ma maman adorée.*

*Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la voie du travail  
et de l'honneur, ta droiture, conscience et amour pour ta famille  
me serviront d'exemple dans la vie.*

*Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire  
une reconnaissance infinie envers une mère aussi merveilleuse  
dont j'ai la fierté d'être la fille.*

*Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts  
et l'exaucement de tes prières tant formulées.*

*Je t'aime très fort*

*A mon cher frère Hamid et sa femme Nadia*

*Aucun mot ne saura exprimer tout l'amour que j'ai pour toi.*

*Tu es le frère idéal pour moi, attentionné, protecteur, toujours à l'écoute*

*Tu as énormément de qualités que je ne pourrais pas tous les citer.*

*Que Dieu te garde, et te procure santé, bonheur et longue vie.*

*Merci pour ton aide et ton soutien*

*A tous mes frères et soeurs*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes souhaits de bonheur et de prospérité*

## *A mon très cher mari Anass*

*Ton aide et tes conseils constituaient les facteurs cruciaux de la réussite de tout le travail que j'ai élaboré.*

*Et avec ton comportement agréable, je me sens à l'apogée des honneurs et imbattable. La compréhension, la clarté, la chasteté, la transparence, la bonne entente et la sincérité dont tu as toujours fait preuve, m'ont tonifiée moralement et physiquement tout au long de mes études. Merci beaucoup Ahmed.*

*Je te souhaite une florissante santé, un prospère avenir et une vie couronnée de succès.*

*Je te dédie ce travail en témoignage de mon très grand amour.*

*Que Dieu te protège*

*A mes chers beaux parents :*

*Un grand merci pour votre soutien inconditionnel je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour et mon respect*

*A ma chère belle sœur, et mon cher beau frère*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon grand amour et ma profonde affection.*

*Que Dieu vous protège.*

***A mes très chers oncles, tantes, cousins et cousines***

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer la profonde affection que je ne cesserai de porter à chacun d'entre vous.*

*Que Dieu vous procure bonne santé et longue vie.*

***A la mémoire de mes grands parents***

*J'aurais bien aimé que vous soyez ce jours pour partager avec moi les meilleurs moments de ma vie.*

*Que ce travail soit une prière pour le repos de vos âmes.*

*A mes très chères amies :  
Maria Nahid Fadoua et Sanae*

*Je vous dédie cette thèse en témoignage de ma grande affection et  
en souvenir des agréables moments passés ensemble.*

*Je vous adore.*

*A toute ma famille*

*A toute la famille des internes de CHU de rabat*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer*



# *Remerciements*

*A notre maître et Président de thèse  
Monsieur le professeur Kzadri Mohammed  
Professeur d otorhinolaryngologie  
CHU Ibn Sina Rabat*

*Nous sommes très touchés par l'extrême courtoisie de votre accueil et par l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury de thèse.*

*Veillez trouver dans cette thèse un bien modeste témoignage de notre reconnaissance et de notre respectueuse gratitude.*

*A notre maître et rapporteur de thèse  
Madame le professeur Bencheikh Razika  
Professeur agrégé d'otorhinolaryngologie  
CHU Ibn Sina Rabat*

*Vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail.  
Vous nous avez toujours accueilli avec gentillesse et sympathie.  
Votre simplicité, et votre compétence sont pour nous le meilleur exemple à  
suivre.*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer notre profonde reconnaissance et  
notre grand estime.*

*A notre maître et juge de thèse  
Monsieur le professeur Squalli Housseini Leila  
Professeur de otorhinolaryngologie  
CHU Ibn Sina de Rabat*

*En hommage de notre profonde gratitude pour nous avoir fait l'honneur  
de prendre part au jugement de cette thèse.*

*Nous vous prions de trouvez dans ce modeste travail, l'expression de no-  
tre profond respect et de notre dévouement très respectueux.*

*A notre maître et juge de thèse  
Madame le professeur Amarti Riffi Afaf  
Professeur d'anatomie pathologique  
CHU Hassan II Fès*

*Vous nous avez fait l'honneur de vous intéresser à notre travail en acceptant de siéger à notre jury de thèse.*

*Nous apprécions votre compétence, votre profond sens de responsabilité.*

*Qu'il me soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et notre profond respect.*

*A notre maître et juge de thèse  
Monsieur le professeur Alami Mohammed Amine  
Professeur agrégé d'otorhinolaryngologie  
CHU Hassan II Fès*

*Vous nous avez fait l'honneur en acceptant de prendre part au jugement de ce travail.*

*Nous apprécions votre compétence, votre profond sens de responsabilité.*

*Qu'il me soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et notre profond respect.*

*A tous les professeurs du service d ORL  
Hôpital des spécialités de Rabat*

*A tous les résidents du service d ORL  
Hôpital des spécialités de Rabat*

# PLAN

I)	INTRODUCTION.....	1
II)	HISTORIQUE .....	2
III)	ORIGINE DE LA TUMEUR ET TERMINOLOGIE .....	4
IV)	RAPPEL ANATOMIQUE TETE ET COU.....	6
V)	LES CAS CLINIQUES.....	12
	A) La sélection des observations .....	12
	B) L'observation clinique n°1 .....	12
	C) L'observation clinique N°2 .....	15
	D) L'observation clinique n°3 .....	18
	E) L'observation clinique N°4.....	20
	F) L'observation clinique N°5.....	23
	G) L'observation N°6 .....	27
VI)	LA REVUE DE LA LITTERATURE ET DISCUSSION .....	31
	A) Aspects épidémiologiques .....	31
	B) Revue de la littérature des localisations ORL.....	35
	a) La localisation au niveau du larynx .....	35
	b) La localisation au niveau de l'espace parapharyngé.....	37
	c) Les localisations au niveau de la cavité buccale .....	38
	d) La localisation de la fosse infratemporale .....	43
	e) Les localisations de l'articulation temporomandibulaire ..	44
	f) La localisation nasosinusienne .....	46
	g) La localisation parotidienne .....	47
	C) Les aspects histologiques de cette tumeur.....	48
	a) Aspect macroscopique .....	48
	b) Les données de la microscopie photonique .....	48

c) Les données de la microscopie électronique.....	54
d) Les données de l'immunohistochimie.....	56
e) Etude cytogénétique et génétique moléculaire .....	61
VII) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	64
A- Le fibrosarcome .....	66
B- Leiomyosarcome .....	66
C- Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques .....	67
D- L'hemangiopericytome .....	68
E- La tumeur fibreuse solitaire .....	69
F- ES/PNET.....	69
G- Le neuroblastome .....	70
H- Autres .....	70
I- Cas particuliers .....	70
*. Le synoviosarcome peu différencié.....	70
*. Le synoviosarcome calcifié .....	71
VIII) TRAITEMENT .....	73
a) Buts.....	73
b) Moyens et indications .....	73
c) Complications .....	76
IX) EVOLUTION ET FACTEURS PRONOSTIQUES.....	78
X) CONCLUSION .....	82
RESUME .....	83
Références .....	89
GLOSSAIRE .....	117

## I-INTRODUCTION :

Le ss est une tumeur mésoenchymateuse maligne rare, elle représente 5% de tous les sarcomes des tissus mous.

Plus fréquente chez l'adulte jeune de sexe masculin entre l'âge de 14 et 35 ans, elle siège avec prédilection au niveau des membres inférieurs près des grosses articulations surtout le genou.

La localisation ORL est rare, elle varie entre 0 et 16%, siégeant essentiellement au niveau de l'hypopharynx et les ganglions lymphatiques cervicaux.

Dans la majorité des cas le ss est peu différencié posant le problème de diagnostic différentiel avec d'autres sarcomes d'où l'intérêt de l'étude cytogénétique.

L'origine de cette tumeur reste inconnue, elle n'est pas en rapport avec la synoviale, issue probablement de cellules mésoenchymateuses pluripotentes indifférenciées.

Le diagnostic repose sur l'histologie, l'immunohistochimie et l'étude cytogénétique.

Le traitement est essentiellement chirurgical, parfois un complément radio - chimiothérapie est associé.

Le ss est généralement de mauvais pronostic, mais la localisation ORL reste de meilleur pronostic par rapport à celle des membres.

Dans ce travail nous rapportons 06 cas : 2 localisations au niveau de la fosse infratemporelle, deux au niveau cervical et deux autres au niveau de la cavité buccale, ainsi que d'autres cas à travers une revue de la littérature.

## II- HISTORIQUE :

La nomination de synoviosarcome est historiquement établie, mais reconnue comme incorrecte ; car cette tumeur n'a pas de relation avec la synoviale. Simon est le premier [1 ,2] à avoir décrit une tumeur à surface lisse au niveau du genou droit chez un patient de 46 ans en 1865 [4]. Mais la première description convaincante de la morphologie typique du SS accessible dans la littérature est celle de Lejars et Rubens Duval [5] en 1910, leur schéma de tumeur localisée au niveau du genou montre le modèle biphasique de cellules épithéliales et fusiformes, expliquant que ces aspects semblent résulter d'une combinaison faite de cellules néoplasiques d'origine épithéliale et conjonctive ces investigateurs ont lancé le concept de MSS en suggérant que la composante de cellules fusiformes peut exister seule.

Lejars et Rubens Duval [4], ont appelé cette tumeur synovial endothélioma, mais Smith,[5] qui a noté des calcifications , a considéré que ce fameux terme (à l'époque) est un diagnostic par excès, Smith a signalé que de telles tumeurs siègent non seulement au niveau des articulations et des bourses, mais également au niveau des tendons, des gaines, des fascias, et des aponévroses, en considérant que le mésothéliome pourrait être en rapport avec l'origine embryologique du synovium, il a préféré "synovioma ", terme descriptif mais histo-génétiquement incorrect. En 1927 des pathologistes éminents ont fait des publications à propos du SS biphasique, Ewing et Wright ont fait un essai diagnostique "d'endothélioma", tandis que Mallory a fait l'interprétation de "fibrosarcome avec hyperplasie inflammatoire de la membrane synoviale".

Le terme de synoviosarcome a été introduit en français en 1934 [8] puis en anglais 2ans après par Knox qui a fait la revue de 22 cas et a distingué le fibrosarcome des articulations et des tissus adjacents du SS. Le SS était des lors (et est tou-

jours) défini par ses caractéristiques de morphologie biphasique et une fois cette image a été identifiée les caractéristiques cliniques ont été établies sur des séries de nombreux cas [1, 7-9].

La plupart des premiers rapports sur le SS traitent la localisation au niveau de l'articulation du genou mais lorsqu'on a pris conscience de la localisation extra-articulaire ces rapports sont devenus rares. L'origine supposée du SS à partir de la membrane synoviale est devenue douteuse, et on s'est rendu compte que le SS ne prend pas origine des cellules synoviales mais c'est une différenciation à partir de cellules mésenchymateuses indifférenciées [2,10]

Le concept de MSS a été reconnu dans les rapports de tumeurs consistants entièrement à des cellules fusiformes.

Vu l'absence de structures glandulaires [1], des auteurs ont niés la possibilité de l'existence d'une forme monophasique du SS [10,11], son existence a été démontrée et acceptée finalement par l'ultra-structure et l'étude immunohistochimique, la découverte de la cytogénétique et la génétique moléculaire ont montré des caractères communs aux 2 formes biphasique et monophasique.

### III- ORIGINE DE LA TUMEUR ET TERMINOLOGIE

Le terme de synoviosarcome a été établi non seulement pour impliquer l'origine (histogénèse) de la membrane synoviale mais également la ressemblance morphologique de la tumeur au tissu synovial normal (différenciation). Les débats à propos de la cellule d'origine au niveau des tissus mous péri-articulaires ont fait des confusions. En fait, la comparaison des structures de la membrane synoviale et le sarcome ne montre presque aucune ressemblance.

La membrane synoviale normale possède une seule couche de cellules pseudo-mésothéliales recouvrant une composante de cellules fibroblastiques fusiformes. Ce qui a été considéré comme un analogue aux deux phases du SS, mais de nombreuses différences d'ultra-structures histochimiques et immuno-histochimiques existent ; d'une part la synoviale n'exprime pas les marqueurs épithéliaux d'autres parts les molécules d'adhésion des cellules vasculaires et l'enzyme uridine diphosphoglucose déshydrogénases, exprimés par les synoviocytes fibroblastiques de type B, ne sont pas exprimés au niveau des cellules fusiformes du synoviosarcome monophasique.(12)

A cause des caractéristiques épithéliales du synoviosarcome, il a été proposé de le renommer carcino-sarcome ou carcinome à cellules fusiformes des tissus mous, (13, 14-16), cependant le ss est une entité cliniquement distincte morphologiquement et génétiquement définie, survenant dans une large variété de sites, sans aucune origine ou continuité avec un épithélium préexistant ou avec une composante pré-invasive.

Les translocations chromosomiques spécifiques caractérisant aussi bien les sarcomes à cellules rondes ou myxoïde que les synoviosarcomes, n'ont pas été décrits dans les carcinomes, alors comme pour beaucoup d'autres tumeurs le nom

est inapproprié mais le terme de SS continue à donner un message spécifique, il semble qu'il n'y a pas de raisons pratiques pour changer le terme de ss d'autant plus que cela risque de laisser son identité se perdre dans une multitude de pathologies différentes.

Dans le futur, l'exploration de la relation des sous types morphologiques du SS avec les anomalies de la génétique moléculaire, permettront l'identification des facteurs pronostiques découlant de ces deux approches et l'amélioration de la prise en charge de cette tumeur des tissus mous chez l'adulte et l'enfant. [17]

## IV) RAPPEL ANATOMIQUE TETE ET COU

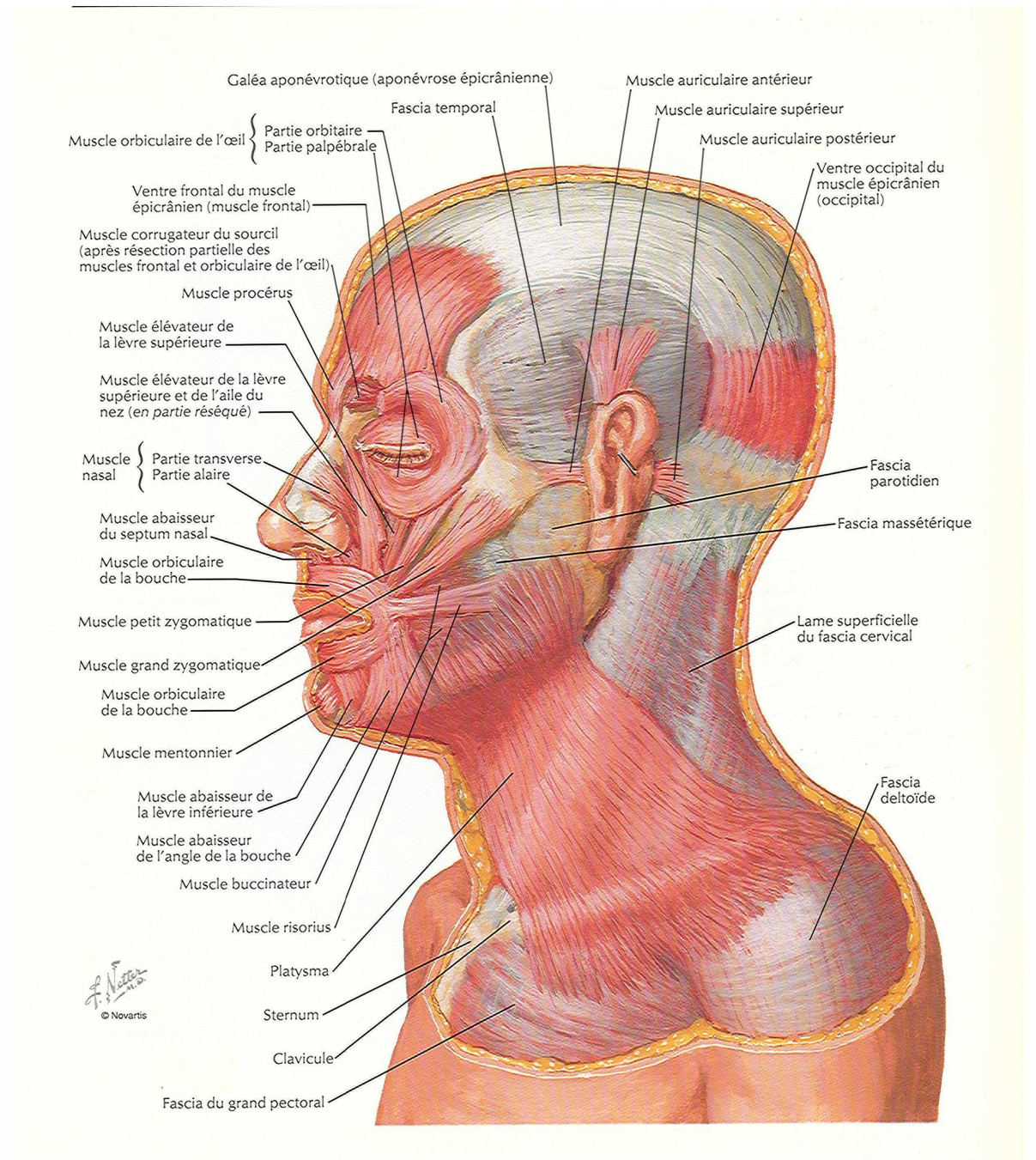


Fig1 : Muscles de la mimique; vue antérieure