

## Le synoviosarcome primitif de la verge

Ahmed Saadi,<sup>1</sup> Abderrazak Bouzouita, MD,<sup>1</sup> Walid Kerkeni, MD,<sup>1</sup> Haroun Ayed, MD,<sup>1</sup> Nadia Sabbegh Znaidi, MD,<sup>2</sup> Aicha Ben Miled, MD,<sup>3</sup> Taha Messai, MD,<sup>4</sup> Mohamed Cherif, MD,<sup>1</sup> Riadh Ben Slama, MD,<sup>1</sup> Soumaya Rammeh, MD,<sup>5</sup> Najla Mnif, MD,<sup>3</sup> Mongi Maalej, MD,<sup>4</sup> Amine Derouiche, MD,<sup>1</sup> Mohamed Chebil, MD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service d'urologie; <sup>2</sup>Laboratoire d'anatomie pathologique; <sup>3</sup>Service de radiologie; <sup>4</sup>Service de radiothérapie, Institut Salah Azaiz de Tunis; <sup>5</sup>Laboratoire d'anatomie pathologique; hôpital Charles Nicolle de Tunis, Faculté de médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar, Tunisie

Cite as: *Can Urol Assoc J* 2017;11(1-2):E44-6. <http://dx.doi.org/10.5489/cuaj.3632>  
Published online January 12, 2017

### Résumé

Le synoviosarcome représente un sous-type rare des sarcomes des tissus mous. Son apparition au niveau de la verge est exceptionnelle et seulement deux cas ont été rapportés dans la littérature auparavant. Nous rapportons un nouveau cas de synoviosarcome de la verge chez un jeune patient de 27 ans, en essayant par l'entremise d'une revue de la littérature de discuter des aspects radiologiques, histologiques, immuno-histochimiques, thérapeutiques et pronostiques de cette tumeur exceptionnelle.

### Introduction

Le synoviosarcome est une tumeur rare et représente 5–10 % des sarcomes des tissus mous.<sup>1</sup> Son apparition au niveau de la verge est exceptionnelle et seulement deux cas ont été rapportés dans la littérature.<sup>2,3</sup> Nous rapportons un nouveau cas de synoviosarcome de la verge en essayant par l'entremise d'une revue de la littérature de discuter des aspects radiologiques, histologiques, immuno-histochimiques, thérapeutiques et pronostiques.

### Observation

Z. M. est un homme âgé de 27 ans, non marié, sans antécédents médicaux ou urologiques particuliers, qui a consulté pour une masse dorsale de la racine de la verge évoluant depuis deux mois. L'examen physique a révélé une masse sur la face dorsale de la racine de la verge de 3 cm de grand axe, ferme, indolore et immobile. On n'a pas trouvé d'adénopathies inguinales. Une échographie a révélé une formation hypoéchogène, hétérogène, de forme ovale de 4 cm de grand axe, vascularisée au Doppler (Fig. 1).

Une imagerie par résonance magnétique a montré sur la face dorsale de la verge au niveau du septum intercaver-

neux une formation tissulaire ovale de 4 x 3 cm en isosignal T1, hyposignal T2 hétérogène et hypersignal franc sur les séquences de diffusion. L'injection de gadolinium met en évidence un rehaussement hétérogène essentiellement périphérique. Le tissu adipeux avoisinant est discrètement infiltré et les corps caverneux sont refoulés par la masse mais non envahis (Fig. 2).

On a réalisé une tumorectomie avec des marges qui étaient douteuses. L'examen histologique a montré une prolifération tumorale de cellules souvent monomorphes, d'aspect épithéloïde, munies d'un noyau clarifié, parfois vitreux et fortement nucléolé, et d'un cytoplasme peu abondant. Ces cellules présentent des atypies cytonucléaires marquées et de nombreuses mitoses atypiques. La limite d'excision paraît saine avec une marge de 1 mm. Une analyse immuno-histochimique a révélé une positivité des cellules tumorales diffuse pour la vimentine et le Bcl2 et une positivité focale pour le PS100 et EMA; les marqueurs CD31, CD34, CD45, pancytokératine, desmine, myogénine et mélan-A étaient négatifs, évoquant fortement un synoviosarcome.

Un bilan d'extension par une tomographie thoraco-abdomino-pelvienne n'a pas montré de métastases ganglionnaires ou viscérales.

Après deux mois, le patient a présenté une récurrence de la tumeur; un traitement radical a été proposé mais refusé par le patient. Une radiothérapie a été alors réalisée mais la tumeur a augmenté de volume et s'est nécrosée et infectée (Fig. 3).

Une amputation pénienne totale avec uréthroscopie péniénale a été alors réalisée (Fig. 4) et le patient a été orienté vers un spécialiste en vue d'une chimiothérapie adjuvante.

### Discussion

Les synoviosarcomes sont rares et représentent 5–10 % des sarcomes des tissus mous.<sup>1</sup> On les observe le plus fréquemment chez les jeunes adultes et leur pic d'incidence se situe au cours de la troisième décennie.<sup>4</sup> Ils touchent plus fréquemment les hommes que les femmes selon un rapport de 5:1.



**Fig. 1.** Échographie : masse hypoéchogène, hétérogène et vascularisée au Doppler.

Cette tumeur se situe souvent au niveau des extrémités, à proximité des articulations et des tendons.<sup>1</sup> Malgré son nom, le synoviosarcome ne dérive pas du tissu synovial et quelques cas d'emplacements inhabituels ont été rapportés dans la littérature tels que la tête et le cou, la paroi abdominale, la peau, la vulve, les régions rétropéritonéale et intrathoracique, le système nerveux central, la prostate et le rein.<sup>1</sup>

L'apparition au niveau du pénis est exceptionnelle et seulement deux cas ont été rapportés dans la littérature par Al-Rikabi et Sasso.<sup>2,3</sup>

Ces lésions peuvent ressembler sur le plan clinique à une maladie de La Peyronie.<sup>2,3-5</sup> Certaines plaques peuvent être franchement nodulaires et peuvent prêter à confusion avec une masse tumorale intracaverneuse.<sup>6</sup> Mais, dans la maladie de La Peyronie, les plaques sont toujours en continuité avec l'albuginée et n'infiltrent jamais le corps caverneux.<sup>5</sup> Ce qu'il faut retenir, c'est que toute plaque indurée de la verge n'est pas synonyme de maladie de La Peyronie.

Les examens d'imagerie médicale sont indispensables pour déterminer la taille de la tumeur et sa propagation locale. L'échographie est souvent le premier examen à être pratiqué. L'IRM et la tomodensitométrie sont souvent obligatoires pour déterminer l'invasion locale de la tumeur avant d'instaurer le traitement. L'IRM est souvent considéré comme supérieure à la tomodensitométrie pour définir l'invasion dans les tissus mous.<sup>6,7</sup>

Après que l'invasion locale de la tumeur a été définie, un examen anatomopathologique est nécessaire pour établir le diagnostic histologique. La biopsie de la lésion n'est pas nécessaire s'il n'existe pas de doute quant au diagnostic.<sup>8</sup> Si on décide d'y avoir recours, une biopsie par excision avec des marges de tissu sain est préférable à une simple biopsie; c'est d'ailleurs ce qui a été fait chez notre patient.<sup>8</sup>



**Fig. 2.** Coupe sagittale d'IRM : formation tissulaire ovale sur la face dorsale de la racine de la verge en hyposignal T2 hétérogène qui refoule les corps caverneux.

La confirmation du diagnostic de synoviosarcome repose sur l'histologie, l'immunohistochimie et la biologie moléculaire. En effet, le synoviosarcome a la particularité d'avoir



**Fig. 3.** Aspect infecté et nécrosé de la tumeur après la radiothérapie.



**Fig. 4.** Pièce de l'amputation pénienne totale avec la tumeur (flèche).

une translocation spécifique, soit t(X;18) (p11.2;q11.2), et les méthodes pour détecter cette translocation comprennent l'analyse cytogénétique, la PCR et la technique FISH.<sup>9</sup>

En général, les critères liés à un meilleur pronostic en cas de synoviosarcome sont une tumeur de petite taille (<5 cm), un diagnostic précoce et un âge jeune lors de la présentation.<sup>10</sup>

Comme pour d'autres sarcomes des tissus mous, le traitement standard dans le cas d'une maladie localisée reste la chirurgie.<sup>6</sup> Son but est de réséquer la tumeur avec des marges adéquates et un minimum de séquelles à long terme. La radiothérapie a pour rôle d'améliorer le contrôle local après la chirurgie.<sup>9</sup> Le rôle de la chimiothérapie n'est pas encore clair et la faible incidence de synoviosarcomes ne permet pas d'inclure le nombre de patients nécessaire pour un essai avec répartition aléatoire.

Compte tenu de l'agressivité tumorale, du pronostic défavorable et de l'expérience plutôt limitée concernant le

traitement des sarcomes du pénis en général, et plus particulièrement du synoviosarcome du pénis, il semble approprié de traiter ces tumeurs rares par une excision locale adéquate suivie d'une radiothérapie et d'une chimiothérapie adjuvante, même si l'efficacité n'a pas été démontrée.<sup>11,12</sup> Les protocoles de chimiothérapie ont recours à l'ifosfamide et la doxorubicine.<sup>11,12</sup> De nouvelles molécules antiangiogéniques, tel le ET-743, sont à l'essai et semblent prometteuses.<sup>13</sup>

La chirurgie ne peut être considérée de prime abord que si la résection complète et non mutilante est considérée comme faisable. Sinon, après une biopsie de diagnostic, une chimiothérapie et/ou une radiothérapie doivent être administrées afin de réduire la masse tumorale et de la rendre plus accessible à la chirurgie qui suivra.<sup>7</sup>

Enfin, l'évolution naturelle du synoviosarcome du pénis n'est pas connue et il est important de signaler les nouveaux cas de cette tumeur maligne rare afin d'établir une stratégie thérapeutique efficace.

**Competing interests:** Les auteurs n'ont pas d'intérêts concurrents personnels ou financiers à déclarer.

Cet article a été révisé par un comité de lecture.

## Références

1. Long JA, Dinia EM, Saada-Sebag G, et al. Primitive renal synovial sarcoma: A cystic tumour in young patients. *Prog Urol* 2009;19:474-8. <https://doi.org/10.1016/j.purol.2009.01.018>
2. Al-Rikabi AC, Diab AR, Buckai A, et al. Primary synovial sarcoma of the penis. *Scand J Urol Nephrol* 1999;33:413-5. <https://doi.org/10.1080/003655999750017112>
3. Sasso F, Delicato G, Gentile G, et al. Primary synovial sarcoma of the penis. *J Urol* 2002;168:633. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)64695-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)64695-2)
4. Debourdeau P, Gros P, Lotz JP, et al. Synovial sarcoma. Epidemiologic and histologic data, prognostic factors and treatment. *Presse Med* 1997;26:1867-73.
5. Descotes JL, Hubert J. Apport de l'imagerie dans les tumeurs de verge. *Prog Urol* 2003;13:985-90.
6. Rocher L, Glas L, Cluzel G, et al. Imaging tumours of the penis. *Diagn Interv Imaging* 2012; 93:319-28. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2012.01.020>
7. Ferrari A, Granchi A, Casanova M, et al. Synovial sarcoma: A retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer* 2004;101:627-34. <https://doi.org/10.1002/cncr.20386>
8. Rigaud J, Avancès C, Comparo P, et al. CCAFU recommendations 2013: Penile cancer. *Prog Urol* 2013; 23:135-44. [https://doi.org/10.1016/S1166-7087\(13\)70051-4](https://doi.org/10.1016/S1166-7087(13)70051-4)
9. Argani P, Faria PA, Epstein JI, et al. Primary renal synovial sarcoma: Molecular and morphologic delineation of an entity previously included among embryonal sarcomas of the kidney. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1087-96. <https://doi.org/10.1097/00000478-200008000-00006>
10. Cadman NL, Soule EH, Kelly PJ. Synovial sarcoma. An analysis of 134 tumours. *Cancer* 1965;18:613-27. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196505\)18:5<613::AID-CNCR2820180510>3.0.CO;2-V](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196505)18:5<613::AID-CNCR2820180510>3.0.CO;2-V)
11. Park SJ, Kim HK, Kim CK, et al. A case of renal synovial sarcoma: Complete remission was induced by chemotherapy with doxorubicin and ifosfamide. *Korean J Intern Med* 2004;19:626-5.
12. Fayette J, Blay J. La chimiothérapie des sarcomes : optimisation des substances existantes et nouvelles molécules. *Cancer Radiother* 2006;10:72-7. <https://doi.org/10.1016/j.canrad.2005.09.023>
13. Zelek L. La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous. *Cancer Radiother* 2006;10:68-71. <https://doi.org/10.1016/j.canrad.2005.11.003>

**Correspondence:** M. Ahmed Saadi, Service d'urologie, hôpital Charles Nicolle de Tunis, Faculté de médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar, Tunisie; dr.saadi.ahmed@gmail.com