



Les synoviosarcomes de l'enfant et l'adolescent

Ludovic Mansuy¹, Valérie Bernier², Dominique Ranchère-Vince³, Laurence Mainard⁴, Daniel Orbach⁵, Nadège Corradini⁶

Reçu le 1^{er} juin 2015
Accepté le 8 novembre 2015
Disponible sur internet le :
7 janvier 2016

1. CHU de Nancy, hôpital mère-enfant, service d'oncologie pédiatrique, 54000 Nancy, France
2. Institut de cancérologie de Lorraine, département de radiothérapie, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France
3. Centre Léon-Bérard, département d'anatomopathologie, 69673 Lyon, France
4. CHU de Nancy, hôpital mère-enfant, département de radiologie, 54000 Nancy, France
5. Institut Curie, département de pédiatrie, adolescents et jeunes adultes, 75005 Paris, France
6. CHU de Nantes, hôpital mère-enfant, service d'oncologie pédiatrique, 7, quai Moncoussu, 44093 Nantes, France

Correspondance :

Nadège Corradini, CHU de Nantes, hôpital mère-enfant, service d'oncologie pédiatrique, 7, quai Moncoussu, 44093 Nantes, France.
nadege.corradini@chu-nantes.fr

Mots clés

Synoviosarcomes
Sarcomes
SYT-SSX
Enfants
Adolescents
Facteurs pronostiques

Résumé

Les synoviosarcomes (SS) sont des tumeurs mésenchymateuses malignes rares rencontrées chez l'adolescent et l'adulte jeune. Il existe une signature génomique pathognomonique présente dans 90 à 95 % des cas, correspondant aux réarrangements moléculaires entre SYT-SSX1 ou SYT-SSX2 et permettant de confirmer le diagnostic histologique. En pédiatrie, il s'agit le plus souvent d'une tumeur de haut grade survenant au niveau des extrémités, localisée, sans extension ganglionnaire ni métastase. Les données cliniques, radiologiques, morphologiques et cytogénétiques semblent identiques chez l'enfant et l'adolescent, mais le pronostic est habituellement meilleur en période pré-pubertaire avec 84 % de survie à 5 ans versus 60 % chez l'adolescent. Même si la stratégie globale de prise en charge des SS reste basée sur le contrôle tumoral local associant chirurgie ± radiothérapie, les modalités thérapeutiques médicamenteuses diffèrent entre les équipes pédiatriques et d'adultes, avec une utilisation plus fréquente de la chimiothérapie chez l'enfant et l'adolescent, basée sur une assez bonne chimio-sensibilité documentée à cet âge. L'évaluation précise des facteurs pronostiques (taille tumorale, site primitif, stade postopératoire) permet d'établir un programme thérapeutique adapté à la gravité tumorale selon une approche multimodale. Ainsi, les résultats récents de l'étude pédiatrique prospective européenne EpSSG NRSTS 05 font-ils état d'une survie à 5 ans > 90 % pour les patients présentant une tumeur localisée. Les découvertes génétiques somatiques récentes relancent le débat sur une stratégie adaptée à la biologie tumorale des SS. Au vu des faibles chiffres d'incidence, cette stratégie thérapeutique

adaptée ne peut être envisagée que dans le cadre d'une étude prospective de l'ensemble des patients européens.

Keywords

Synovial sarcomas
Sarcoma
SYT-SSX
Children
Adolescents
Prognostic factors

■ Summary

Synovial sarcoma in children and adolescents

Synovial sarcoma (SS) is a rare high-grade malignant mesenchymal tumor affecting children, adolescents, and young adults. Cytogenetically, more than 90% of SS is characterized by the t(X;18)(p11.2;q11.2), translocation resulting in two chimeric fusion genes SYT-SSX1 and SYT-SSX2, confirming histological diagnosis. Pediatric SS arises most often in soft tissues of the extremities (66% of cases), and is a localized tumor without spreading to regional lymph nodes (96% of cases) nor to metastatic sites (94% of cases). Although clinical and radiologic presentation, histologic analysis and tumor biology appear similar in pediatric and adolescent SS, outcome seems better in children than in adolescents, respectively 84% vs 60% of 5 years overall survival (OS). If complete resection is the gold standard in SS, other therapeutic modalities differ between pediatric and adult populations, considering SS as an intermediate chemosensitive tumor more frequently by pediatric oncologists. Prognostic factors evaluation (tumor size, site of primary and IRS group) is necessary to establish optimal treatment strategies, with multimodal therapeutic approach in children and adolescents. Thus, recent results about the European prospective EpSSG NRSTS 05 study for children and adolescent patients with localized SS showed a 5 years OS > 90%. Moreover, recent somatic genetic data about SS open the debate on an appropriate strategy based and stratified on tumor genomic. Multinational prospective pediatric, adolescent and young adult study is necessary to improve optimal and appropriate approach in this rare tumor.

Introduction

Les synoviosarcomes (SS) représentent 8 à 10 % des sarcomes des tissus mous de l'enfant et de l'adolescent, et constituent le second type de tumeurs mésochymateuses malignes en fréquence après les rhabdomyosarcomes [1]. L'incidence annuelle chez l'enfant et l'adolescent aux États-Unis est évaluée à 0,7/millions d'habitants [2]. L'âge médian au diagnostic est globalement de 32 ans avec 30 % des synoviosarcomes survenant avant l'âge de 20 ans [3]. Dans la population pédiatrique, l'âge médian au diagnostic est de 13 ans avec un sex-ratio de 3,7/1. Le diagnostic formel est obtenu par l'analyse histologique tumorale complétée par la recherche de la translocation t(X ; 18) spécifique qui est retrouvée dans plus de 90 % des cas [4,5]. Les SS correspondent à des proliférations mésochymateuses malignes de localisation le plus souvent proche des articulations des membres, mais dont le point de départ n'est pas intra-articulaire ni synovial, comme leur nom pourrait le suggérer [6]. Les modalités thérapeutiques diffèrent selon l'âge : la qualité du contrôle local est essentielle, notamment chez l'adulte avec un traitement axé sur la chirurgie et la radiothérapie. L'utilisation d'une chimiothérapie périopératoire est beaucoup plus fréquente en pédiatrie, avec une stratégie thérapeutique proche des recommandations de traitement des rhabdomyosarcomes. Les facteurs pronostiques rapportés dans

des études pédiatriques essentiellement rétrospectives sont la taille tumorale, le site primitif et la qualité du geste de résection chirurgicale. Ils sont sensiblement différents chez l'adulte. Les découvertes récentes sur la valeur pronostique des anomalies génomiques somatiques relancent le débat sur leur utilisation en pratique quotidienne pour stratifier les traitements en s'appuyant sur ces nouvelles données. Les auteurs font le point sur les connaissances actuelles des SS en milieu pédiatrique et comparent ces résultats avec les données des adultes atteints de SS.

Modalités diagnostiques

La présentation clinique des SS est habituellement celle d'une masse des tissus mous bien limitée, parfois de petite taille notamment dans les localisations tête, cou et mains, non douloureuse et parfois lentement évolutive. Leur localisation est dans 66 % des cas située au niveau des extrémités, proche des grosses articulations, mais le site tumoral initial peut être ubiquitaire, bien qu'atteignant plus fréquemment les membres inférieurs [5,6]. Cette présentation d'allure bénigne est parfois responsable de retards importants au diagnostic avec un délai diagnostique moyen rapporté dans une étude pouvant aller jusqu'à 98 semaines [7]. Devant la découverte d'une masse des parties molles suspecte, le bilan initial comprend le plus

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/6189980>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/6189980>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)