

INFORMATIONS CLEFS

- La majorité des masses de la main et du poignet sont soit un kyste synovial (arthro-synovial versus mucoïde) soit un lipôme soit une tumeur à cellules géantes des gaines synoviales. Le reste est du domaine de la rareté. La majorité des lésions sont donc bénignes.
- Un bon examen clinique permet déjà de souvent faire le diagnostic. Si on doit avoir recours à un examen complémentaire, le choix se portera sur une échographie ou une IRM.

IMAGES CLEFS



Figure 1
Illustration clinique d'un kyste arthro-synovial au niveau de la face dorsale du poignet



Figure 2
Image per-opératoire d'une résection globale d'un kyste synovial tel qu'il sera envoyé en anatomopathologie.

CONTENU

La majorité des lésions entraînant une tuméfaction des tissus mous rencontrées au niveau de la main ou du poignet est bénigne. En pratique, la plus fréquemment rencontrée est le kyste arthrosynoviale. Le lipome et la tumeur à cellules géantes des gaines synoviales des tendons (TCGGS) occupent pour leur part la deuxième

place en terme de fréquence des tumeurs des parties molles.

Les tumeurs osseuses également majoritairement bénignes sont peu fréquentes et ne seront pas abordées dans ce chapitre. Nous nous focaliserons sur les tumeurs des tissus mous.

Les entités pathologiques abordées seront :

- le kyste arthrosynovial ;
- le kyste mucoïde ;
- la TCGGS des gaines des tendons ;
- le lipôme ;
- la tumeur glomique ;
- les sarcomes.

Il est aussi important de noter que la maladie de Dupuytren à son stade nodulaire peut aussi entrer fréquemment dans le diagnostique différentiel des masses de la main et du poignet. Il s'agit de lésions nodulaires totalement indolores et présentes au niveau de la paume de la main. Cette entité ne fait pas partie classiquement des masses de la main et du poignet et ne sera donc pas détaillée dans ce chapitre.

LE KYSTE ARTHROSYNOVIAL

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

Banalité en consultation, le kyste arthrosynovial (« synovial cyst ») ou kyste synovial correspond à une **expansion de la synoviale des grosses articulations**.

Il s'agit donc d'une hernie de la synoviale dans les tissus avoisinants l'articulation. Le kyste est donc toujours communiquant avec l'articulation. Il contient du liquide synovial et est formé par une paroi fibreuse tapissée de cellules synoviales.

L'origine exacte de ces formations n'est pas encore établie. Cependant, des traumatismes ou des microtraumatismes répétés pourraient jouer un rôle dans leur genèse. Épidémiologiquement, on le rencontre plus fréquemment chez des sujets jeunes et de sexe féminin.

À l'examen clinique, on note la présence d'une tuméfaction ferme, élastique et lisse le plus souvent indolore. Leur localisation préférentielle est la face dorsale du poignet ou la gouttière radiale (FIG. 1.).

- **Au niveau de la face dorsale du poignet**, les mouvements de flexion accentuent la tuméfaction et par conséquent le caractère inesthétique. Il y siège le plus souvent en regard de l'articulation scapho-lunaire entre le tendon du long extenseur du pouce (3^e coulisse des extenseurs) et les extenseurs communs des doigts (4^e coulisse).
- **Au niveau de la gouttière radiale**, le kyste aura le même aspect et siègera entre le tendon du long palmaire et le fléchisseur radial du carpe. Une attention toute particulière à l'artère radiale devra être portée.

Cependant, on peut également les rencontrer au niveau de la face palmaire des doigts, en particulier à hauteur de la métacarpo-phalangienne et l'inter-phalangienne proximale.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Le diagnostic est majoritairement clinique. Avec un peu d'expérience, un simple examen clinique sera suffisant. Toutefois, si un doute diagnostique subsiste, on

aura recours préférentiellement à un examen échographique. Cet dernier permet de confirmer le caractère liquidien du kyste ainsi que de préciser ses relations avec les structures de voisinage. Il me semble important de préciser que le diagnostic de certitude ne peut être obtenu que par un examen arthrographique (arthro-IRM vs arthro-scanner) qui montrera la communication entre la cavité articulaire et le kyste. En pratique, on aura donc recours à cet examen dans les très rares cas où l'examen clinique et l'échographie laissent planer un doute sur l'étiologie du kyste.

TRAITEMENT / COMPLICATIONS

Le traitement d'un kyste arthrosynovial est avant tout conservateur. Il ne faut pas perdre de vue le caractère bénin de cette lésion. En l'absence de gênes fonctionnels, le traitement conservateur sera donc de rigueur. La taille du kyste et le caractère fluctuant sont deux paramètres également importants. Une attelle amovible de soutien du poignet portée à un stade précoce de la genèse du kyste est également une option thérapeutique.

Bien que décrite dans la littérature, la ponction avec ou sans injection concomitante d'un corticoïde n'est pas pratiquée dans notre service vu le taux élevé de récurrence (> 50 %).

La solution chirurgicale ne sera retenue que pour des kystes volumineux ne fluctuant plus, gênant fonctionnellement ou entraînant une compression nerveuse. La procédure est effectuée en hôpital de jour sous anesthésie loco-régionale. L'incision se fait en regard direct de la zone tuméfiée. Les structures anatomiques voisines doivent être repérées et idéalement le collet du kyste doit être disséqué jusqu'à son insertion capsulaire. On emportera un morceau capsulaire circonferentiel à l'insertion du collet afin de diminuer le risque de récurrence. L'examen anatomo-pathologique complémentaire est également de mise (FIG. 2). Il n'y a pas d'immobilisation plâtrée en post-opératoire.

Les complications sont peu fréquentes et peuvent varier entre une récurrence (< 5 %), un caractère disgracieux de la cicatrice, une infection ou un syndrome douloureux régional chronique de type 2 (SDRC 2).

Concernant les kystes synoviaux présents au niveau de la face palmaire des doigts, le recours à la chirurgie est plus fréquent car ils sont souvent gênants lors des manœuvres de préhension.

LE KYSTE MUÇOÏDE

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

Aussi dénommé le pseudokyste (« ganglial cyst »), il s'agit également d'une tuméfaction qui contient une substance épaisse mucoïde, incolore et formée de mucopolysaccharides concentrés à base d'acide hyaluronique. Il se développe au voisinage des articulations et des gaines tendineuses. Il s'agit d'une dégénérescence mucoïde du tissu conjonctif para-articulaire ou para-tendineux. Il se différencie histologiquement du kyste arthrosynovial par l'absence d'une couche de cellules synoviales dans la paroi du kyste.

Ils ont une pathogénie très controversée et il y a de nombreuses théories. Cependant, la théorie synoviale semble la plus communément admise. Le kyste se formerait à partir de la cavité articulaire dont le liquide synovial fuserait à travers un pertuis capsulaire et migrerait jusqu'au kyste par un pédicule plus ou moins long.

Ce qui plaide contre cette théorie est :

- l'absence de chenal reconnaissable mais l'absence correspondrait plutôt à une méconnaissance de celui-ci vu son caractère difficilement reconnaissable ;
- la concentration du liquide et son accumulation mais cela s'expliquerait par un système de clapet unique depuis la cavité articulaire vers le kyste entraînant la concentration typique du liquide mucoïde ;
- l'absence de revêtement synovial, elle, s'expliquerait par une dégénérescence des cellules synoviales en résidus pseudo-synoviaux du fait de l'exclusion et de l'hyperpression.

Cette théorie synoviale est souvent retenue car elle est uniciste et corrobore les données de l'imagerie et de la chirurgie.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Le diagnostic est essentiellement clinique. Il siège préférentiellement à la face dorsale des articulations interphalangiennes distales. Il est presque toujours associé à une arthrose interphalangienne distale sous-jacente.

Il est indolore, de forme ovoïde et siège à proximité de la base de l'ongle.

TRAITEMENT / COMPLICATIONS

La prise en charge peut être chirurgicale mais ce geste qui paraît simple ne doit pas être sous-estimé. La couverture cutanée n'est pas toujours facile à préserver. La récurrence est fréquente. Elle peut même entraîner dans des cas extrêmes la nécessité de traiter la cause sous-jacente à savoir la réalisation d'une arthrodèse inter-phalangienne distale.

LA TCGGS DES GAINES DES TENDONS

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

Décrite précisément par Jaffe en 1941, il s'agit d'une forme localisée de la synovite villonodulaire hémopigmentée. Mais ces deux termes désignent la même tumeur qui peut se développer dans toutes les structures de glissement telles que gaines ténosynoviales, bourses séreuses et synoviales articulaires. Le terme TCGGS est plutôt utilisé pour désigner les tumeurs de petite taille d'environ un à deux centimètres d'aspect nodulaires. Ce type de présentation est effectivement plus fréquent au niveau des gaines ténosynoviales, surtout des mains. Tandis que le terme de synovite villonodulaire hémopigmentée sera plutôt consacré aux formes articulaires qui se présentent quant à elles macroscopiquement, comme des lésions polypôides ou villeuses. Cela touche principalement les grosses articulations telles que le genou, la hanche et le coude et n'ont donc que peu d'intérêt dans ce chapitre.

Les TCGGS se caractérisent histologiquement par la présence d'une prolifération fibroblastique et histiocytaire, avec de nombreuses cellules géantes plurinuclées.

La présence de pigments d'hémosidérine donne à ces lésions un aspect brunâtre caractéristique.

Leur caractère est toujours bénin. Cependant, leur tendance à la prolifération locale fait qu'on les caractérise souvent de tumeur bénigne à malignité locale.

L'étiologie des TCGGS de la main reste inconnue à ma connaissance.

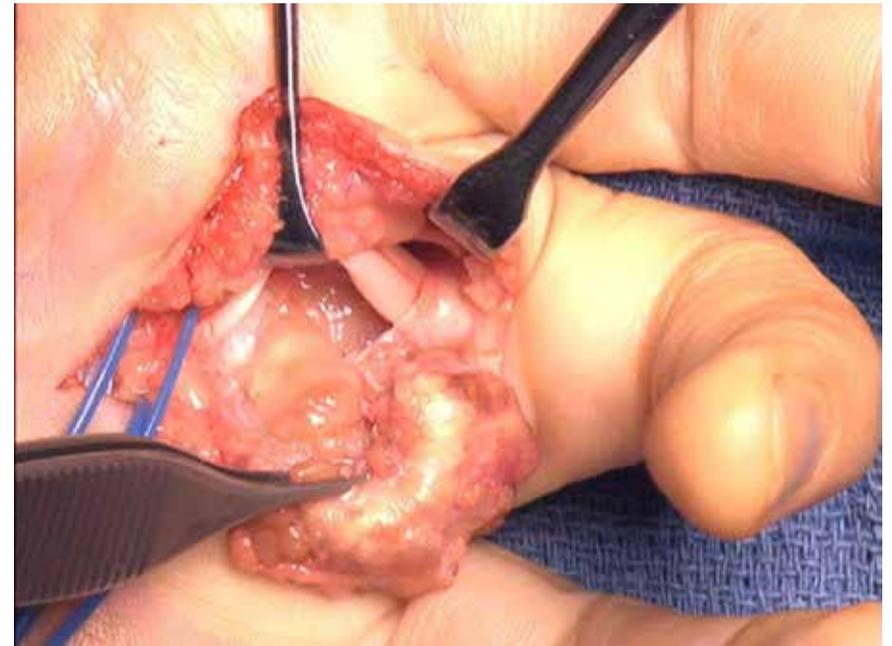


Figure 3 - Résection chirurgicale d'une lésion typique d'une tumeur à cellules géantes des gaines synoviales.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

C'est une tumeur de l'adulte jeune entre 30 et 50 ans. L'enfant peut aussi être atteint.

Elle siège principalement sur les gaines des fléchisseurs des doigts et nettement

plus rarement au niveau des extenseurs du poignet. Sa localisation est le bord de la main avec une préférence pour l'index par rapport à l'auriculaire. Le pouce est le moins atteint.

Son mode de présentation clinique est une tuméfaction ferme, arrondie ou pluri-lobulée à croissance lente. Elle est mobile sous la peau et indolente.

La réalisation d'une radiographie a un intérêt afin de mettre en évidence une lésion osseuse (défaut cortical ou ostéolyse). Il est communément admis que la présence d'une telle lésion osseuse est corrélée à un taux élevé de récives.

En cas de doute diagnostique, l'IRM s'avèrera l'examen de choix pour confirmer le diagnostic. Elle permet en effet un bilan lésionnel précis mais aussi une exploration locale.

TRAITEMENT / COMPLICATIONS

Le traitement d'une TCGGS est toujours chirurgical (FIG. 3). L'exérèse complète doit être obtenue. C'est le seul moyen d'éviter les récives. Vu que la difficulté d'obtenir une exérèse complète est directement proportionnelle à la taille de la masse, il vaut mieux les opérer le plus rapidement possible, une fois le diagnostic posé.

La TCGGS se dissèque parfaitement bien par rapport aux structures de voisinage. Une fois ôtée, la masse est envoyée en anatomo-pathologie pour confirmation du diagnostic.

Les complications, hormis celles liées à l'acte chirurgical lui-même (lésion d'une structure de voisinage), ne comportent que la récive. En fonction des séries rapportées dans la littérature, le taux de récive varie de 0 à 26 %.

Jusqu'à présent, aucune dégénérescence maligne de TCGGS n'a été rapportée dans la littérature.

LE LIPOME

Figure 4
IRM d'une masse typique d'un lipome de la paume de la main. On note l'absence d'autres éléments que de la graisse au sein de la tuméfaction observée. Cela conforte la bénignité de cette lésion.

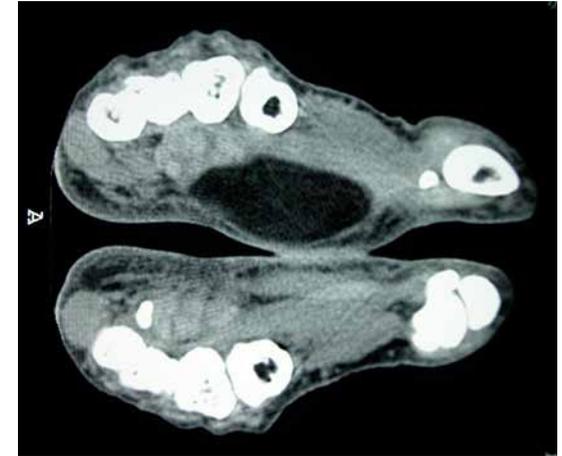


Figure 5
Illustration de la résection chirurgicale de la masse préalablement observée à l'IRM



DÉFINITION-PATHOGÉNIE

C'est une masse bien délimitée composée d'adipocytes matures. Ils diffèrent très peu de la graisse environnante. Le lipome est la tumeur des tissus mous la plus fréquente mais seulement 5 % des lipomes des extrémités supérieures se localisent au niveau de la main. À noter que les lipomes sont vascularisés.

L'apparition est sporadique et sans cause connue.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

Il s'agit souvent d'un patient âgé de 50 à 60 ans qui se présente avec une masse asymptomatique de croissance lente entreprenant préférentiellement l'éminence thénar ou hypothénar.

L'IRM sera l'examen de choix pour confirmer la suspicion clinique mais aussi pour rassurer sur le caractère bénin de la lésion (FIG. 4).

TRAITEMENT / COMPLICATIONS

Le traitement est conservateur initialement. Néanmoins, si le lipome augmente de taille ou présente un caractère gênant fonctionnellement, une exérèse chirurgicale sera proposée (FIG. 5). Il n'existe pas de risque de dégénérescence maligne.

Le risque majeur est par ailleurs le liposarcome. La fréquence est de 100 lipomes pour un liposarcome. Un critère essentiel pour les différencier est la vitesse de croissance de la masse. Par ailleurs, l'examen de choix pour les différencier est l'IRM. On se base sur l'analyse de la quantité et de la morphologie des composants non graisseux pour différencier les deux entités.

On distingue ainsi :

- **type 1** : absence de composante non graisseuse
- **type 2** : présence de fins septas < 2 mm
- **type 3** : présence de 1 à 3 septas épais > 2 mm
- **type 4** : présence de plus de 3 septas épais > 2mm
- **type 5** : présence d'une composante nodulaire tissulaire

Les types 1 et 2 sont presque toujours des lipomes alors que les type 4 et 5 seront des liposarcomes. Le type 3 sera lui qualifié d'entité « border-line ».

5- LA TUMEUR GLOMIQUE

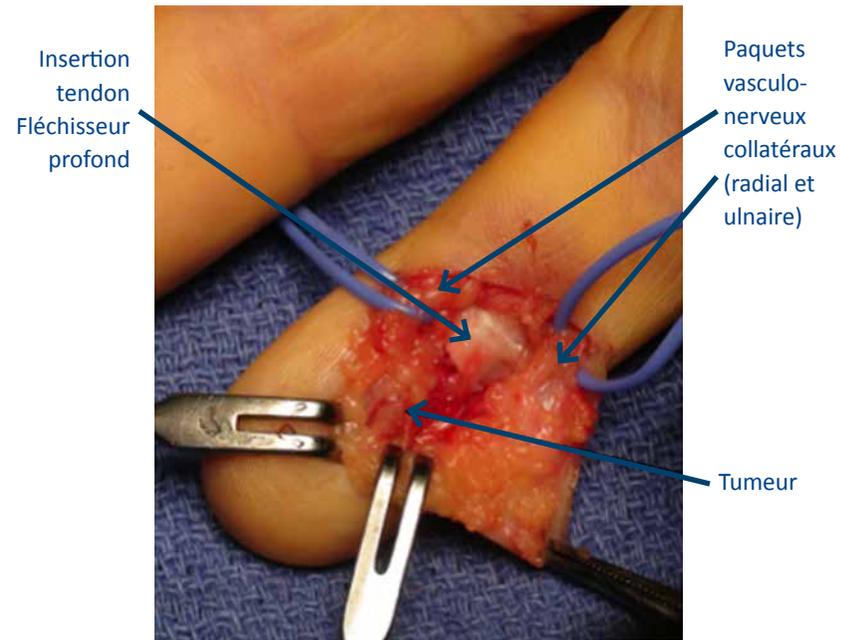


Figure 6 - Vue peropératoire typique d'une résection de tumeur glomique

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

Il s'agit d'un hamartome développé au départ d'un corps glomique. Ce dernier est un récepteur neuromyoartériel.

Pour rappel, un hamartome est une malformation composée de tissus normalement présents à cet endroit là mais qui sont présents en quantité excessive ou bien anormalement disposés. Il faut les différencier des choristomes qui sont formés de tissus qui n'existent normalement pas dans l'organe où ils se développent.

La pathogénie est également indéterminée.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

La lésion est le plus fréquemment diagnostiquée entre 20 et 40 ans. On note une prédominance d'atteinte féminine. Dans 65 % des cas, le site d'atteinte préférentielle est sous-unguéal au niveau d'un doigt de la main. On peut cependant aussi la trouver au niveau de la paume de la main, du poignet, de l'avant-bras et du pied.

La présentation clinique typique est un nodule rouge-bleu entraînant des douleurs paroxystiques. Les douleurs peuvent être provoquées par le contact simple ou une sensibilité au froid.

Le diagnostic de certitude est la réalisation d'une artériographie. Mais vu le caractère invasif de cet examen, elle est actuellement supplantée par l'angio-IRM qui mettra en évidence la présence de lacs télangiectasiques. Toutefois, l'IRM ne permet de montrer des lésions < 2 mm et il est important de savoir que la taille moyenne d'une tumeur glomique au niveau du membre supérieur est de 7 mm.

Histologiquement, la tumeur glomique est formée de trois éléments :

- une composante myoépithéliale,
- une composante vasculaire,
- une composante nerveuse.

TRAITEMENT / COMPLICATIONS

Le traitement consiste en l'ablation chirurgicale. En cas de localisation sous-unguéal, on pratiquera un curetage soigneux de la phalangette pour éviter une récurrence (FIG. 6).

6- LE SARCOME

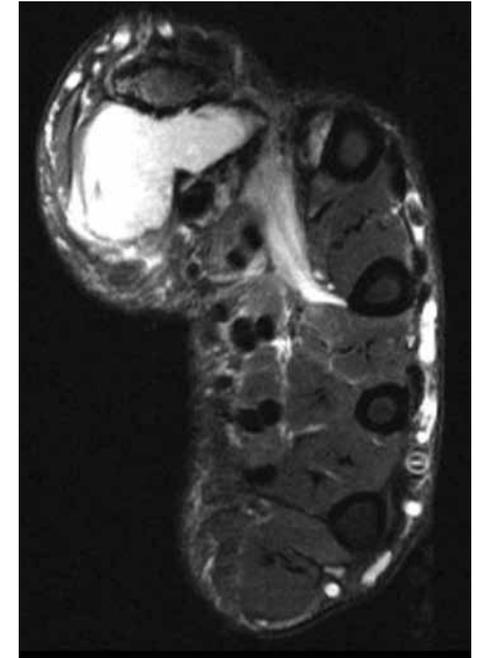


Figure 7
IRM d'un sarcome de la main. On remarque le caractère infiltrant de cette lésion.



Figure 8
Équivalent clinique du sarcome illustré sur l'IRM. Il s'agit d'un sarcome à cellules claires.

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

Pour rappel, un sarcome est une tumeur maligne qui se développe à partir du tissu conjonctif ou des tissus qui en dérivent comme l'os ou le muscle. Les sarcomes sont rares et touchent rarement la main ou le poignet.

Au niveau de la main et du poignet, on rencontre 3 types de sarcomes :

- **le sarcome synovial** qui se développe en étroite connexion avec les gaines tendineuses et les capsules articulaires. Il touche principalement des sujets jeunes âgés de 15 à 35 ans ;
- **le sarcome à cellules claires** dont les cellules sont capables de produire de la mélanine (FIG. 8). Cette tumeur est toujours attachée aux tendons, ligaments et aponévroses. Elle touche aussi le sujet relativement jeune avec une prédominance féminine. Son pronostic est sombre avec des métastases précoces ;
- **le neurofibrosarcome et le schwannome**. On les regroupe maintenant sous le nom de tumeurs malignes de la gaine des nerfs périphériques. Elles atteignent de préférence les gros troncs nerveux comme le nerf sciatique ou le plexus brachial et sacré. On peut cependant aussi les rencontrer au niveau de la main et du poignet. Elles dérivent toutes les deux de la gaine de Schwann.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

La présentation clinique est souvent la palpation d'une masse qui est douloureuse. Cela peut aussi s'accompagner de paresthésies ou de parésies.

L'IRM constituera l'examen de choix pour poser le diagnostic et déterminer le caractère agressif de la lésion (FIG. 7).

TRAITEMENT / COMPLICATIONS

Le traitement de ce genre de lésions relève d'une prise en charge pluridisciplinaire. Il associera une chirurgie souvent mutilante (résection large) à des traitements adjuvants à base de radiothérapie et/ou de chimiothérapie.

Le bilan d'extension (PET-Scan) constituera également un élément important sur le pronostic de la thérapeutique proposée.

RÉFÉRENCES

1. Thornburg LE. **Ganglions of the hand and wrist**. J Am Acad Orthop Surg. 1999 Jul-Aug ;7(4) :231-8. Review. PubMed PMID : 10434077.
2. de La Kethulle de Ryhove D, De Beuckeleer L, De Schepper A. **Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors of the hand and wrist**. J Radiol. 2000 May ;81(5) :493-507. French. PubMed PMID : 10804398.
3. Messoudi A, Fnini S, Labsaili N, Ghrib S, Rafai M, Largab A. **Giant cell tumors of the tendon sheath of the hand : 32 cases**. Chir Main. 2007 Jun ;26(3) :165-9. Epub 2007 Apr 24. French. PubMed PMID : 17521946.
4. Outani H, Hamada K, Oshima K, Joyama S, Naka N, Araki N, Ueda T, Yoshikawa H. **Clinical outcomes for patients with synovial sarcoma of the hand**. Springerplus. 2014 Nov 3 ;3 :649. doi : 10.1186/2193-1801-3-649. eCollection 2014. PubMed PMID :25485192 ; PubMed Central PMCID : PMC4230306.