

---

# LYMPHOME MALIN NON HODJKINIEN INTRA-ORBITAIRE A propos d'un cas

**YACOUBI B., BENBOUZID T., BENSAADALLAH R.\*, TIAR M.\*\*,  
BABA AHMED R.\*\*\*, BOUZID\*\*\*\***

*Service de Neurochirurgie, Maxillo-faciale\*, Ophtalmologie\*\*, Anatomopathologie\*\*\*, Oncologie\*\*\*\*  
CHU Bab El-Oued, Frantz-Fanon, CPMC - Alger*

---

## RESUME

Les lymphomes sont des tumeurs malignes qui se développent initialement au niveau des structures ganglionnaires ou glandulaires.

Nous rapportons un cas de lymphome non Hodgkinien à localisation intra orbitaire et dont l'évolution a été fatale malgré des multiples traitements entrepris.

Le patient est un homme âgé de 51 ans qui a développé une exophtalmie unilatérale d'installation progressive en 4 mois avec importante tuméfaction palpébrale. La tomодensitométrie a objectivé la présence d'un processus intra orbitaire très étendu, évoquant une pseudo-tumeur inflammatoire ou un lymphome. Après l'échec d'un traitement aux corticoïdes, une intervention chirurgicale a été effectuée permettant une résection large mais non totale de la lésion. L'examen immunohistochimique est en faveur d'un lymphome malin non hodgkinien de phénotype I. Une chimiothérapie complémentaire est alors effectuée selon le protocole CHOP et abouti à une amélioration très satisfaisante. Au 5<sup>e</sup> mois post opératoire, une reprise évolutive foudroyante s'est déclarée avec malheureusement issue fatale.

*Mots clés : Lymphome malin non hodgkinien, exophtalmie, classification.*

---

## INTRODUCTION

Le système lymphatique assure la défense immunitaire de l'organisme. Ses cellules se retrouvent dans la rate, les ganglions, les amygdales, les glandes... L'atteinte initiale se localise essentiellement au niveau ganglionnaire.

Les lymphomes se développent au dépend de deux types de cellules : les lymphocytes B et les lymphocytes T. La cause exacte de leur développement demeure inconnue mais il existe un fort risque d'évolution lorsque les défenses immunitaires sont affaiblies (après un traitement ou lors de différentes maladies).

La fréquence des lymphomes est en augmentation progressive ( 5 % environ par an), l'incidence a été récemment estimée à 12,4% des cas pour 100 000 habitants au Etats Unis ou il représente le 5<sup>e</sup> cancer chez l'homme. En France, il existe 8 000 nouveaux cas chaque année.

Il faut signaler le caractère défavorable du phénotype T par rapport au phénotype B.

Il y a plusieurs classifications des lymphomes : la classification de la Working formulation datant de 1982, abandonnée, la classification de Kiel réactualisée en 1992, de la REAL en 1994 et la dernière classification est celle de l'OMS établie en 2000 et actuellement utilisée [4].

## MATERIEL ET METHODE

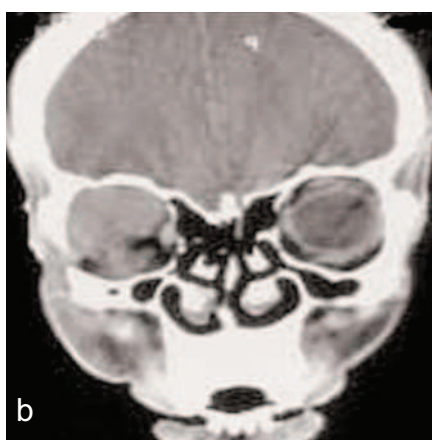
L'observation clinique concerne un patient du sexe masculin, âgé de 51 ans originaire et demeurant à chlef qui a présenté depuis 04 mois une rougeur et une tuméfaction de la paupière supérieure droite puis une exophtalmie droite rapidement, progressive non axiale, grade III selon l'indice de Hertel, associée à un chémosis et un ptôsis de la paupière supérieure droite (Fig. 1).

L'examen ophtalmologique a montré une paralysie oculomotrice par atteinte du muscle droit supérieur et du droit médial, une acuité visuelle à 03/10 à gauche avec une cécité à droite, le fond d'œil était normal des deux cotés (Fig. 1).



**Fig. 1 : Exophtalmie droite Grade III**

La tomodensitométrie a montré une masse tissulaire intra orbitaire droite de 04 x 1,5 x 2,2 centimètres intra et extra conique, hétérogène prenant le contraste de façon discrète (Fig. 2 a et b).

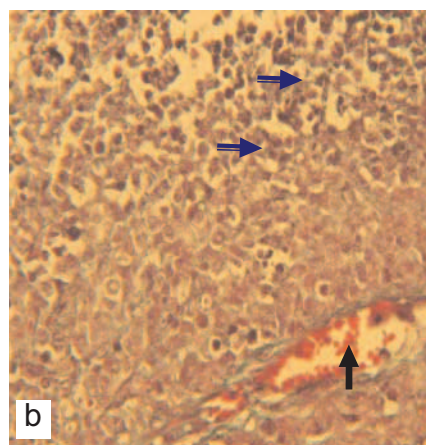
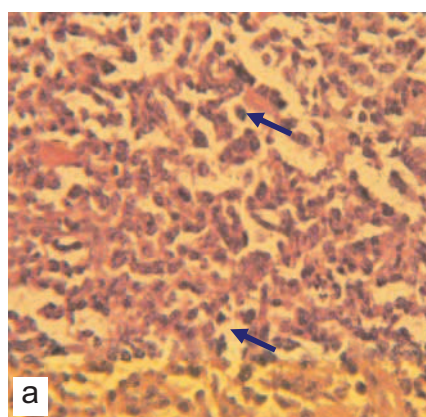


**Fig. 2 : TDM en coupe axiale (a) et en coupe coronale (b)**




Un traitement médical par corticothérapie institué dans le service d'ophtalmologie ayant été inefficace, le patient est alors proposé à la chirurgie.

Il a été opéré par un abord fronto-orbitaire monobloc, avec exérèse large d'une tumeur très envahissante, très hémorragique, molle, friable, sans limites nettes avec le contenu orbitaire.

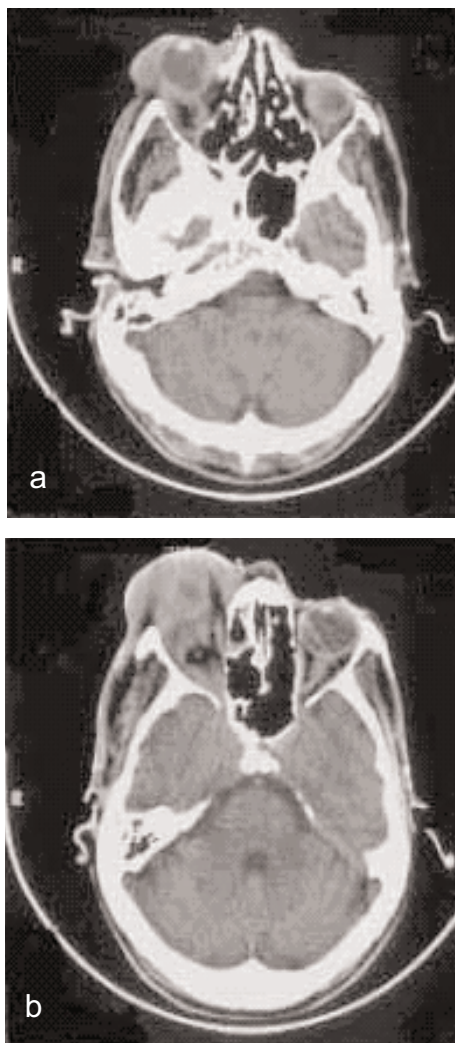
L'étude immunohistochimique par la méthode peroxydase anti peroxydase a été en faveur d'un lymphome lymphocytaire de phénotype T selon la classification de l'OMS (Fig. 3 a, b).



**Fig 3 : Aspect anatomopathologique**

-  - Petites cellules lymphocytaires
-  - Cellules blastiques
-  - Vaisseaux

La tomodensitométrie de contrôle a montré la présence d'un reliquat tumorale in situ ainsi que la persistance de la tuméfaction palpébrale (Fig. 4 a, b).



**Fig. 4 : TDM post opératoire en coupe axiale**  
**a : cavité orbitaire droite avec reliquat tumoral**  
**b : nerf optique gauche normal.**

Le patient a été ensuite confié au service d'oncologie médicale où il a bénéficié de 04 séances de chimiothérapie, selon le protocole CHOP :

- \* Cyclophosphamide (Endoxan®).
- \* Hydroxyadriamycine.
- \* Oncovin® (Vincristine)
- \* Prednisone (cortancyl®).

L'évolution clinique locale après cinq mois était très favorable avec une disparition totale de la tuméfaction de la paupière supérieure droite (Fig. 5).



**Fig. 5 : Disparition de la tuméfaction palpébrale**

Une deuxième tomographie de contrôle effectuée à cette date a montré l'absence de processus tumoral in situ, mais elle a par contre mis en évidence un épaississement du nerf optique gauche (Fig. 6). Cette découverte inattendue a posé le problème de faire la part entre un processus inflammatoire ou une extension de la maladie.



**Fig. 6 : Tomodensitométrie coupe axiale épaississement du nerf optique gauche**

L'examen ophtalmologique est resté inchangé mais l'examen somatique a retrouvé une adénopathie sous maxillaire droite, une dysphonie, un fébricule à 38° avec un état général plus ou moins altéré. Un bilan d'extension a été réalisé, avec :

- \* Ponction de la moelle osseuse qui s'est avérée négative.
- \* Bilan hépatique : légèrement perturbé
- \* Bilan rénal : Normal.
- \* Frottis sanguin : Normal.
- \* Test de Coombs direct : Normal .
- \* Électrophorèse des protéines : Normale.
- \* Formule sanguine : Pancytopenie.

L'évolution s'est faite par la suite vers une détérioration rapide et une issue fatale.

## DISCUSSION

Ce lymphome agressif, de haut grade de malignité soulève quelques questions :

1. La cure de 04 séances de CHOP a-t-elle été suffisante dans ce cas ?

2. Ne fallait-il pas commencer par le protocole : ACVBP : (Adriamycine, Cyclophosphamide, Vincristine, Bléomycine, Prednisone, Méthotrexate) suivi d'une cure de consolidation. La chimiothérapie intensive paraît ainsi plus efficace que l'association chimiothérapie conventionnelle plus radiothérapie dans les lymphomes agressifs localisés du sujet jeune [2].

Le GELA (groupe d'étude des lymphomes de l'adulte) a publié les résultats d'un essai ayant porté sur 647 patients de moins de 60 ans présentant un lymphome agressif et n'ayant aucun facteur de mauvais pronostic [3] :

- 50% des patients ont reçu une chimiothérapie de type CHOP suivie d'une Radiothérapie des ganglions atteints.

- 50% des patients restants ont reçu une chimiothérapie intensive appelée ACVBP suivie d'une chimiothérapie de consolidation mais sans Radiothérapie.

Le taux de rémission complète obtenu après la fin du traitement est le même dans les deux groupes, il est de 93 % ; cependant, la survie est meilleure dans le groupe traité par chimiothérapie ACVBP, qui est de 90 % à 5 ans, contre 81 % dans le groupe chimiothérapie CHOP et radiothérapie.

Cet essai permet donc de conclure que dans ces formes localisées de lymphomes malins non hodgkinien la chimiothérapie intensive est supérieure à l'association classique chimiothérapie et radiothérapie.

## CONCLUSION

Les lymphomes malins non hodgkiniens sont rares au niveau de l'orbite.

Le diagnostic de lymphome une fois posé, il importe d'effectuer un certain nombre d'examen afin d'apprécier l'extension de la maladie et de lui adapter le traitement le plus efficace.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] SALLES G., COIFFIER B. LMNH de haut grade de malignité  
Source : Cancers : évaluation, traitement et surveillance.  
JM Andrieu et P .  
Colonna Ed . ESTEM, Paris 1997 .
- [2] PR. G . VASSAL (Janvier 2002 )  
mise à jour 15 mai 2005  
Rhabdomyosarcome .
- [3] GELA : (groupe d'étude des lymphomes de l'adulte ) publication dans le numéro du 24 mars de la revue américaine New England Journal of Medicine : Résultats d'un essai de mars 1993 à juin 2000.  
Lymphomes agressifs localisés du sujet jeune (MAJ 24 avril 2005).
- [4] World Health organisation  
classification of néoplastic diseases of the Haematopoietic and lymphoid tissues " (Harris et al. 2000).
- [5] Lymphomes malins non-hodgkiniens (monographie). La revue du praticien.1993 ; 43, 13 : 1615-1680.