

## SARCOMES MYELOÏDES INTRA ORBITAIRES DIAGNOSTIC A NE PAS MANQUER

YACOUBI B.<sup>1</sup>, SOUACHI S.<sup>1</sup>, SIDI SAÏD A.<sup>1</sup>, BERKOUK<sup>4</sup>,  
BENBOUZID T.<sup>1</sup>, BABA AHMED R.<sup>1</sup>, TIAR M.<sup>3</sup>, DIEBOLD J.<sup>2</sup>, AUDOUIN J.<sup>2</sup>

1 - Service de Neurochirurgie et d'Anatomie Cytologie Pathologiques, CHU BEO, Alger

2 - Service d'Anatomie Cytologie Pathologique Hôtel Dieu Paris

3 - Service d'Ophtalmologie, CHU BEO, Alger

4 - Service de Pédiatrie (Oncologie), CHU BEO, Alger

### INTRODUCTION

La localisation intra orbitaire du sarcome myéloïde est rare et de diagnostic difficile, son origine est liée au développement de cellules immatures de la série granulocytaire, parfois concomitante ou précédant de quelques semaines ou mois une leucémie myéloïde.

### OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant âgé de 6 ans hospitalisé pour un processus expansif intra orbitaire, extra conique latéral droit.

Dans ses antécédents on relève qu'il a déjà été traité dans différents services :

- Hospitalisé au service maxillo-facial à Constantine à deux reprises pour un œdème périorbitaire, traité médicalement par antibiothérapie et anti-inflammatoires.

- Hospitalisé en pédiatrie à Constantine à deux reprises pour anémie normocytaire normochrome avec thrombopénie pour une pancytopenie ; une ponction biopsie de la moelle osseuse a été réalisée et revenue normale.

- Traité en ophtalmologie à Constantine par une corticothérapie pendant deux mois.

Le début de la symptomatologie remonte à trois mois avant son hospitalisation, marqué par l'apparition de céphalées fronto orbitaires violentes associées à des vomissements, une légère pâleur et un œdème péri orbitaire. Le fond d'œil a montré un œdème papillaire bilatéral.

La tomodensitométrie cérébrale a objectivé un processus expansif intra orbitaire, extra conique gauche solide, hypodense, rehaussé après injection de produit de contraste, de 28 millimètres de grand diamètre, s'étendant au tissu graisseux extra conique, avec épaissement du muscle droit externe et refoulant le globe oculaire vers le bas. Au niveau de l'orbite droite, il existe une densification péri orbitaire avec épaissement du muscle droit externe et comblement partiel du sinus sphénoïdal (Fig. 1 a, b).

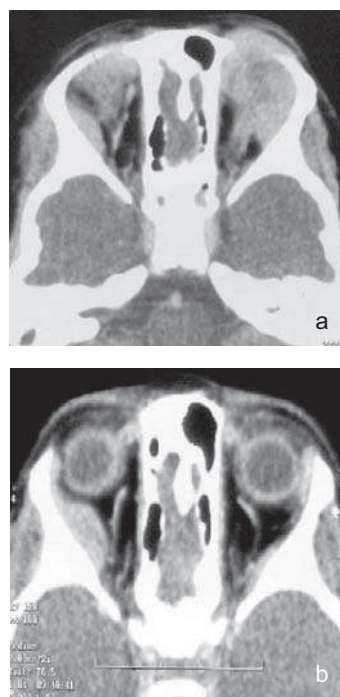
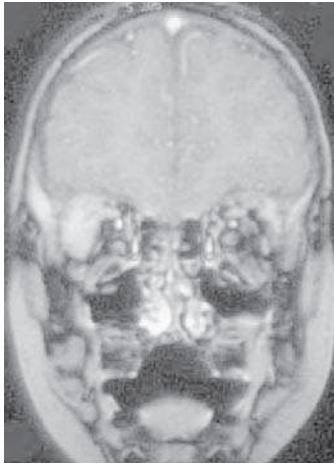


Fig. 1 : TDM en coupe axiale montrant le processus de siège bilatéral

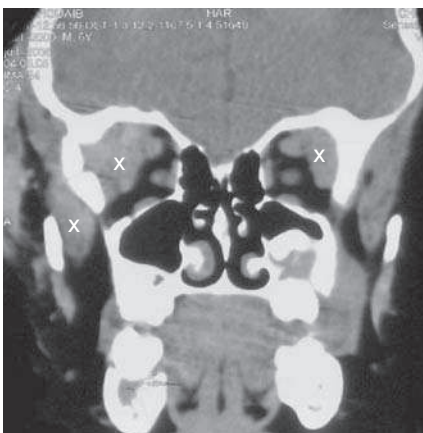
La résonance magnétique a montré des lésions infiltrant les organes de voisinage, dure mère, orbite et maxillaire gauche (Fig. 2).



**Fig. 2 : IRM en coupe coronale :  
Tumeur de l'angle supérieur externe**

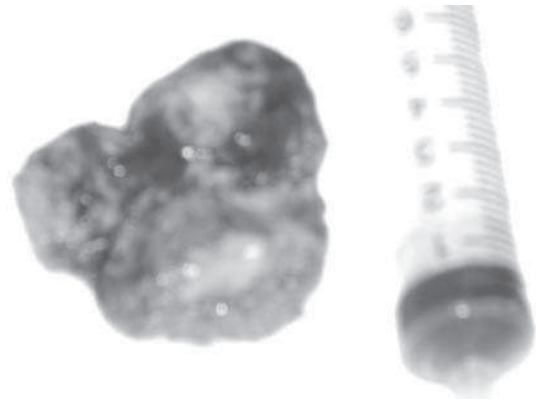
La première intervention chirurgicale a consisté en une biopsie large de la tumeur intra orbitaire droite à travers une incision cutanée en S, type Wright-Stallard. Il s'agissait d'une tumeur très infiltrante hémorragique, de consistance ferme.

Au 6<sup>e</sup> jour post opératoire, est apparue une tuméfaction très importante en regard de la plaie opératoire et de la région fronto-temporale droite. L'examen tomодensitométrique pratiqué en urgence a montré une extension rapide de la tumeur, infiltrant la région orbitaire droite et gauche, temporo-zygomatique droite et la base du crâne (Fig. 3).



**Fig. 3 : TDM Post opératoire immédiat (J6)  
extensions tumorales (croix)**

Une deuxième intervention chirurgicale est alors pratiquée et a permis l'exérèse de la masse tumorale extra crânienne frontale droite (Fig. 4).



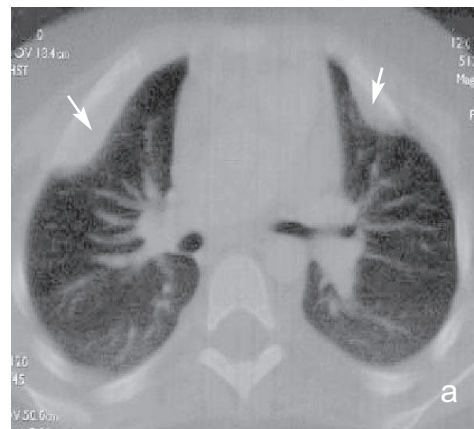
**Fig. 4 : Pièce Opératoire**

Un Frottis sanguin a été demandé et a montré la présence de 31 % de cellules d'allure myéloblastique, en faveur d'une leucémie aigue myéloïde.

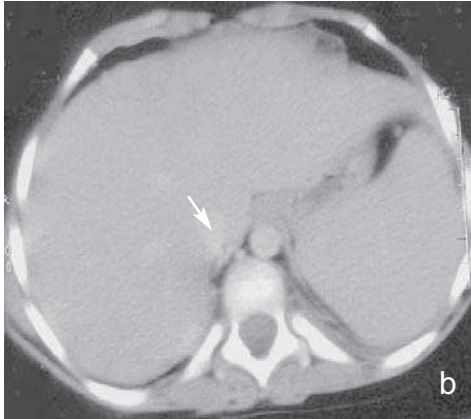
Une ponction de la moëlle osseuse a été effectuée et a confirmé le diagnostic de leucémie aigue myéloïde.

Une scintigraphie osseuse a été réalisée et a montré un aspect hétérogène du radio traceur au niveau de la base du crâne et du maxillaire à droite avec une localisation osseuse lytique.

Devant les douleurs thoraciques, une exploration tomодensitométrique a été réalisée, montrant de multiples épaissements pleuraux avec une atteinte hépatique évoquant une localisation secondaire (Fig. 5 a, b).

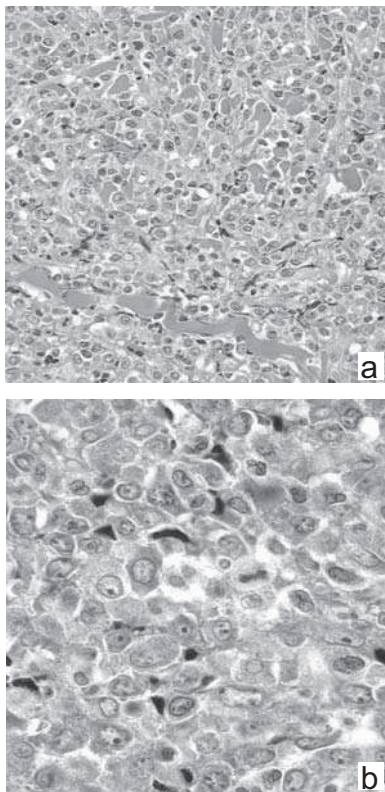


**Fig. 5 a : TDM Thoracique  
montrant l'épaississement pleurale (flèches)**



**Fig. 5 b : TDM Thoracique montrant des atteintes hépatiques (flèche)**

L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de sarcome myéloïde (Fig 6 a, b) en montrant la présence de cellules granulaires après coloration à l'hématoxyline éosine (HE) et des cellules mégacaryocytaires à l'examen cytochimique aux MGG.



**Fig. 6 : Lames anatomopathologiques**

**a : Coloration à l'hématoxyline éosine (HE) montrant des cellules granulaires.**  
**b : Examen cytochimique aux MGG montrant des cellules mégacaryocytaires.**

L'immunohistochimie aux enzymes spécifiques (myéloperoxydase) confirme le diagnostic de Sarcome Myéloïde en montrant la présence de cellules myéloblastiques.

L'évolution a été assez favorable en période post opératoire immédiate sous polychimiothérapie, avec disparition des douleurs, mais des complications respiratoires brutales se sont installées au 2<sup>e</sup> mois du traitement complémentaire et ont malheureusement abouti au décès.

## DISCUSSION

L'examen immunohistochimie est indispensable au diagnostic de sarcome myéloïde.

L'apport des cluster de différenciation (CD) : Confirme le diagnostic, distingue les différentes variantes du panel d'anticorps : CD45, CD15, CD68, CD43, CD99, CD117, CD34, MPO et lysosomes CD20, CD3, CD79a, Glycophorin C.

Le sarcome myéloïde présente plusieurs variantes : Granulocyttaire, mégacaryocytaire monoblastique, myélomonoblastique, érythroblastique.

C'est une tumeur rare, quelle que soit sa localisation, elle peut apparaître soit au cours de l'évolution d'une leucémie myéloblastique connue et traitée, soit la précédant de quelques semaines ou quelques mois.

Le diagnostic positif repose sur un faisceau d'arguments :

- Histologie : l'architecture est non systématisée, constituée de cellules renfermant des granulations mises en évidence par la coloration MGG.

- Études cytochimiques et immunohistochimie aux enzymes spécifiques telle que la myéloperoxydase "MPO"...

- Caryotype des cellules myéloïdes montrant les translocations chromosomiques

Le diagnostic différentiel peut se poser avec de nombreuses autres affections :

- Tumeurs à petites cellules rondes : lymphomes malins, sarcome d'Ewing, neuroblastome, rhabdomyosarcome embryonnaire.

- Le Carcinome indifférencié.

- Autres : pseudo tumeurs inflammatoires.

Le pronostic de cette affection reste malheureusement sombre.

## CONCLUSION

Le sarcome myéloïde intra orbitaire est une tumeur rare, de malignité extrême, de diagnostic clinique souvent difficile. L'immunohistochimie reste l'examen indispensable au diagnostic.

Devant une anémie et une pan cytopénie chez l'enfant, avec présence d'une masse dure orbitaire, il faut penser à un sarcome myéloïde et faire répéter les examens orientés (frottis sanguin, ponction de la moelle osseuse ...), lesquels peuvent aboutir à un diagnostic précoce. D'un point de vue pathogénique des incertitudes demeurent, s'agit-il d'une tumeur primitive de l'orbite avec envahissement médullaire, ou au contraire secondaire ou concomitante à une prolifération myéloblastique avec localisation orbitaire ?

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] INSTITUT GUSTAVE- ROUSSY, février 2004 - Les tumeurs osseuses.
- [2] Tumeurs de l'orbite de l'enfant E M C Ophthalmologie 21 650 A 10, Pédiatrie 4 120 B 10, 1996, 9p.
- [3] YAMAMOTO Y. HAYASAKA S., SETOGAWAT.  
Metastasis of primary intraosseous osteosarcoma to the orbit. Orbit 1988, 7 : 211- 2163.
- [4] ARDOUIN M, URVOY M, LE GALL E, CHANEA M, RAMEE MP, GUERIN M, Sarcome granulocyttaire de l'orbite (chlorome), avec leucémie myéloblastique partielle. Bull Soc Ophthalmol Fr. 1979 ; 10 ; 877-879.
- [5] TRANFA F, DELAVALLE G, BONAVALONTA G, Granulocytic sarcoma of the orbit. Orbit 1994 ; 13 : 47-50