

## CAS CLINIQUE

# Les exophtalmies révélatrices d'une hémopathie maligne chez l'enfant à propos de trois cas

Exophthalmos revealing of a malignant hemopathy in children about three cases

*Kheira KERROUCHE 1, Amaria BOUMEDANE 2, Miloud BOUROUIS 3*

*1.Service d'ophtalmologie, EHS pédiatrique de Canastel Oran*

*2.Service d'oncologie pédiatrique Oran Faculté de médecine d'Oran,*

*3.Cabinet d'anatomie pathologie libéral,Oran*

Auteur correspondant:E-mail :[ophtalmo\\_kerrouche@yahoo.fr](mailto:ophtalmo_kerrouche@yahoo.fr) soumis le 23/05/2021 ; accepté le 9/11/2021 ; publié le 26/12/2021

**Citation:** KERROUCHE K, et al. Les exophtalmies révélatrices d'une hémopathie maligne chez l'enfant à propos de trois cas (2021) J Fac Med Or 5 (2) : 721-724.

**DOI:** <https://doi.org/10.51782/jfmo.v5i2.132>

### MOTS CLÉS

masse orbitaire,myélogramme, sarcome granulocytaire

### Résumé

La localisation orbitaire primitive d'une hémopathie maligne chez l'enfant est inhabituelle. Notre objectif était d'orienter l'ophtalmologiste et le pédiatre vers une étiologie rare de l'exophtalmie pédiatrique.

Nous rapportons les observations de trois patients, hospitalisés pour exophtalmie avec un hémogramme initial normal, mais chez qui le myélogramme a posé le diagnostic de leucémie myéloïde aigue ou de plasmocytome.

**Conclusion:**L'atteinte orbitaire inaugurale dans les leucémies aiguës est appelée le sarcome granulocytaire ou chlorome. Ce diagnostic doit être évoqué devant toute exophtalmie tumorale et le myélogramme doit faire partie du bilan initial même si l'hémogramme est normal, car un traitement précoce permettra d'améliorer le pronostic fonctionnel et vital.

### KEY WORDS

orbital mass, myelogram, granulocytic sarcoma

### Abstract

The primary orbital location of a malignant hemopathy in children is unusual. Our aim was to orient the ophthalmologist and the pediatrician to a rare etiology of pediatric exophthalmos. We report the observations of three patients hospitalized for exophthalmos with a normal initial blood count but in whom the myelogram made the diagnosis of acute myeloid leukemia or plasmacytoma.

**Conclusion:**The first orbital involvement in acute leukemia is called granulocytic sarcoma or chloroma. This diagnosis should be considered in the event of any tumoral proptosis and the myelogram should be part of the initial assessment even if the blood count is normal, because early treatment improves the functional and vital prognosis.

## Introduction

La forme extra médullaire primitive d'une hémopathie maligne chez l'enfant est rare. Elle ne représente que 2 à 13% [1, 2]. Ces localisations extra médullaires habituelles sont par ordre de fréquence: ganglionnaires, cutanées, gingivales et testiculaires[3].

Le siège orbitaire inaugural de l'hémopathie est quant à lui inhabituel, de diagnostic difficile, il se manifeste le plus souvent par une exophtalmie tumorale uni ou bilatérale isolée [1, 3].

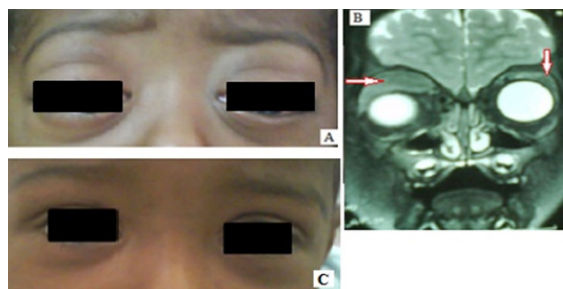
Nous rapportons les observations de trois enfants âgés respectivement de cinq, sept et six ans qui sans aucun antécédent médico-chirurgical, ont consulté pour exophtalmie uni ou bilatérale rapidement évolutive révélatrice d'une maladie myeloproliférative.

### Cas clinique n° 1

Un garçon âgé de cinq ans, s'est présenté aux urgences pour exophtalmie gauche évoluant depuis une semaine. L'examen ophtalmologique à l'admission a révélé une exophtalmie gauche de 13/18 mm d'allure tumorale, irréductible, non axile et non inflammatoire avec limitation de l'élévation. L'acuité visuelle des deux yeux était de dix dixième. Le segment antérieur et le fond d'œil étaient d'aspect normal. L'examen pédiatrique ainsi que le bilan biologique standard initial (hémogramme, bilan inflammatoire, bilan d'hémostase, bilan hépatique et rénal) étaient normaux. Un scanner orbitocérébral a confirmé l'étiologie tumorale de l'exophtalmie. Il a montré un processus tumoral tissulaire, intra orbitaire, extra conique, siégeant au niveau du quadrant supéro externe avec lyse osseuse et intégrité des muscles oculomoteurs, évoquant un processus lymphomateux. Un bilan étiologique comprenant une échographie abdominale et un scanner thoracique a permis d'éliminer l'éventualité d'une métastase d'un neuroblastome. La première ponction de moelle s'est avérée normale. La première biopsie de la tumeur s'est révélée non concluante. Une deuxième biopsie a été programmée par un abord neurochirurgical, mais les parents l'ont refusé et l'enfant est sorti contre avis médical. L'enfant a été ramené trois semaines plus tard après l'aggravation, la bilatéralisation de l'exophtalmie (fig. 1 A) et l'apparition de douleurs osseuses. Un 2ème scanner a objectivé l'infiltration extra conique supérieure des deux orbites (fig. 1 B).

Un deuxième myélogramme a été pratiqué, et qui a révélé une prolifération très riche en blastes en faveur d'une leucémie myéloblastique aigue (LMA). Le patient a reçu une poly chimiothérapie séquentielle dont les drogues principales étaient l'étoposide (VP16), l'aracytine et les anthracyclines. L'évolution s'est faite vers une régression complète de l'exophtalmie (fig. 1 C) et une rémission de la maladie à six mois.

Figure 1. A.Exophtalmie bilatérale, l'œil est refoulé en bas par le processus tumoral. B.Scanner orbitocérébral coupe coronale: masse tumorale orbitaire bilatérale moulant les deux globes oculaires en supérieur (flèches).C.régression complète de l'exophtalmie après la chimiothérapie.



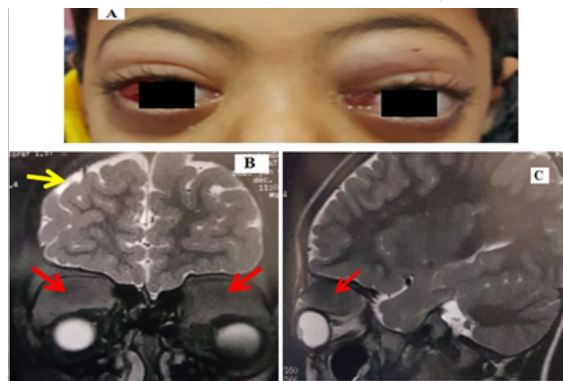
### Cas clinique n° 2

C'est un garçon âgé de sept ans, admis dans le cadre de l'urgence pour exophtalmie bilatérale asymétrique, sans signe associé. L'examen ophtalmologique retrouve une exophtalmie bilatérale (fig.2 A) irréductible, non axile non inflammatoire avec limitation de l'élévation et comblement de l'espace orbitaire supérieur soulevant les deux paupières supérieures, qui s'est aggravée en trois jours avec apparition d'ecchymose palpébrale. L'acuité visuelle était de 09/10 au niveau des deux yeux.

Par ailleurs il y avait un chémosis hémorragique. Le segment antérieur et le fond d'œil étaient normaux. L'examen clinique général s'est avéré normal. Le bilan standard (hémogramme, hémostase, bilans hépatique et rénal) s'est révélé normal, tandis que la vitesse de sédimentation était à 38 mm la première heure.

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) orbito-cérébrale a révélé un processus lésionnel intra orbitaire, extra conique supérieur, en signal intermédiaire T2 et T1 prenant le contraste, englobant et infiltrant les deux glandes lacrymales et les deux muscles grands obliques, ainsi que les parties molles de la paupière supérieure, responsables d'une exophtalmie de grade 3 avec une prise de contraste méningée pachyméningite (fig.2 B,C). Ce tableau est en faveur d'une forme lymphomateuse.

Figure 2. A.exophtalmie bilatérale avec comblement de l'espace orbitaire supérieur.B.IRM orbito-cérébrale coupe coronale : masses orbitaires moulant les globes oculaires (flèche rouge), avec infiltration des méninges pachyméningite (flèche jaune).C.coupe sagittale montrant l'étendue de la masse jusqu'au fond de l'orbite (flèche rouge).



En ayant l'expérience du 1er patient un myélogramme a été effectué dès l'admission, malgré la normalité de la formule sanguine ; ce dernier a mis en évidence une richesse en blastes en faveur d'une leucémie myéloblastique aigue (LMA). Le patient a été orienté en oncologie pédiatrique où il avait reçu une chimiothérapie adaptée qui a permis une rémission hématologique et une nette régression de l'exophtalmie (fig.3).

Figure 3. évolution après chimiothérapie, régression totale de l'exophtalmie bilatérale



### Cas clinique n° 3

Il s'agit d'une fille âgée de six ans, sans antécédent particulier, admise dans le cadre de l'urgence pour une exophtalmie de l'œil droit rapidement évolutive remontant à une dizaine de jours sans aucun signe d'accompagnement. L'examen à l'admission a révélé une exophtalmie droite (fig.4 A) de 18mm/12mm non axiale irréductible sans signe inflammatoire, avec limitation de l'abduction et de l'élévation. L'acuité visuelle brute était de 10/10 pour les deux yeux. L'examen ophtalmologique ainsi que l'examen clinique général étaient sans particularités.

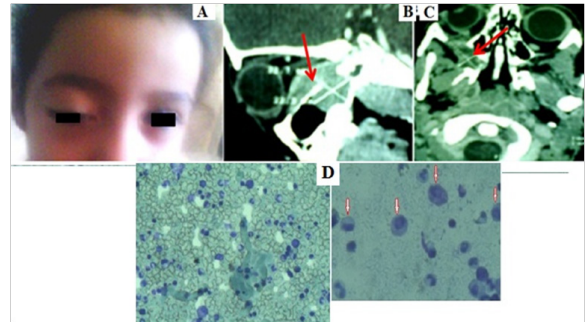
Le bilan biologique standard (hémogramme, bilan d'hémostase, bilan inflammatoire) était normal. La radiographie thoracique et l'échographie abdominopelvienne étaient normales.

Le scanner orbitocérébral a objectivé une formation tissulaire, intra orbitaire, extra conique, mesurant 25/ 23mm à l'origine d'une ostéolyse de l'os sphénoïde droit, envahissant le maxillaire et la fosse nasale homolatérale (fig.4 B, C).

Cet aspect radiologique a permis d'évoquer un processus lympho-prolifératif. L'enfant a été orientée au service d'oto-rhino-laryngologie pour prélèvement biopsique par nasofibroskopie, néanmoins la tumeur était inaccessible.

Le myélogramme a révélé l'aspect cytologique d'une infiltration plasmocytaire (fig.4 D). L'enfant a été adressée en oncologie pédiatrique pour la localisation orbitaire d'un myélome. Elle est décédée deux semaines après le début de la chimiothérapie dans un tableau de méningo-encéphalite.

Figure 4. A.Exophtalmie bilatérale, l'œil est refoulé en bas par le processus tumoral. B.Scanner orbitocérébral coupe coronale: masse tumorale orbitaire bilatérale moulant les deux globes oculaires en supérieur (flèches).C.régression complète de l'exophtalmie après la chimiothérapie.



### Discussion

L'atteinte ophtalmologique au cours de la leucémie aigue myéloblastique (LMA) et lymphoblastique (LLA) est souvent présente à la phase terminale de la maladie [4]. Toutes les structures oculaires (la conjonctive, le nerf optique la choroïde et la rétine) peuvent être infiltrées [5]. L'infiltration orbitaire est un signe de mauvais pronostic [4]. Le diagnostic ophtalmologique à cette phase de la maladie est facile et évident. Cependant la localisation orbitaire inaugurale de la maladie est inhabituelle et de diagnostic difficile [2]. C'est le cas de nos trois patients, chez qui la tumeur orbitaire avait précédé l'atteinte hématologique.

Chez le premier patient, toutes les investigations à visée étiologique devant une exophtalmie tumorale ont été pratiquées sauf le myélogramme ; son indication n'était pas justifiée étant donné que l'hémogramme était normal et que le patient avait un bon état général.

Le diagnostic de leucémie chez ce patient n'a été posé qu'après un mois, quand le tableau clinique général s'est complété. En revanche, chez les deux autres patients, malgré la normalité de l'hémogramme, le myélogramme figurait dans le bilan étiologique initial. Ce qui a permis de poser le diagnostic de LMA chez le second cas, et d'un plasmocytome chez la troisième malade.

Dans la littérature, cette tumeur orbitaire appelée chlorome ou sarcome granulocytaire ou sarcome myéloïde peut précéder le diagnostic de LMA de plusieurs mois ou de plusieurs années[2], ou au contraire lui succéder, généralement dans le cadre d'une rechute [6,7]. Il s'agit d'une tumeur extra médullaire solide, composée de cellules immatures de siège orbitaire uni ou bilatérale[3]. Contrairement au sarcome myéloïde, rencontré à tout âge, le plasmocytome extra médullaire isolé est une localisation orbitaire rare et exceptionnelle chez l'enfant. Dans sa forme habituelle, le plasmocytome touche les adultes de plus de 60 ans [8], et ses sièges préférentiels sont les

voies aériennes supérieures, particulièrement, les fosses nasales, l'oropharynx et le sinus maxillaire [8].

Sur le plan clinique, le chlorome et le plasmocytome se manifestent par l'apparition d'une exophtalmie tumorale et un œdème palpébral qui sont responsables de troubles oculomoteurs [9]. Le scanner et l'IRM ne permettent pas de les différencier facilement des autres tumeurs de l'orbite, à savoir les métastases orbitaires du neuroblastome, le rhabdomyosarcome, le lymphome orbitaire et les pseudotumeurs inflammatoires [9]. Le tableau clinique chez nos trois patients était dominé par l'exophtalmie tumorale. L'imagerie n'était pas très contributive pour le diagnostic étiologique, mais elle nous a permis d'évaluer le degré d'extension de la tumeur aux structures avoisinantes notamment chez la troisième patiente où il y avait une invasion importante des fosses nasales et des sinus à l'admission. La prise en charge thérapeutique des atteintes orbitaires liées aux maladies myéloprolifératives (le sarcome granulocyttaire ou le plasmocytome) nécessite une collaboration pluridisciplinaire. Elle repose sur une chimiothérapie par voie générale et parfois intrathécale associée à des allogreffes de cellules souches [5, 7, 8, 10]. Cependant, la radiothérapie est essentielle en cas de plasmocytome pour exclure le risque de myélome multiple [8]. Si le traitement est initié tôt, les patients présentant un sarcome myéloïde et aucun signe de LMA peuvent ne jamais développer de leucémie aiguë [2].

Nos trois patients ont reçu une chimiothérapie générale. Celle-ci a permis une rémission hématologique et ophtalmologique avec disparition de l'exophtalmie chez les deux premiers patients, alors que la troisième patiente chez qui le diagnostic était tardif, est décédée.

## Conclusion

Une hémopathie maligne muette cliniquement et biologiquement, doit figurer parmi les diagnostics étiologiques d'une exophtalmie tumorale chez l'enfant. Le myélogramme doit faire partie du bilan initial malgré la normalité de l'hémogramme.

## Conflits d'intérêt

les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts.

## Références bibliographiques

- [1] Russo V, Scott IU, Querques G, Stella A, Barone A, Delle Noci N. Orbital and ocular manifestations of acute childhood leukemia: Clinical and statistical analysis of 180 patients. *Eur J Ophthalmol* 2008; 18: 619-23.
- [2] Kinori M, Ben Simon G J, Zehavi-Dorin T, Robbins S L, Siatkowski R M. Clinical challenges Ptois Shmosis. *Surv Ophthalmol* 2017; 62: 237-240.
- [3] Hong E S, Longmuir S Q, Goins K M. Ocular myeloid sarcoma in a 10-year-old child. *J AAPOS* 2011; 15: 504-505.
- [4] Ramamoorthy J, Jain R, Trehan A. Orbital mass in a child with acute lymphoblastic leukemia: a case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2016; 38: 646-8.
- [5] Dambricourt L, Sampo M, Levy N, Arnould T, Ho Wang Yin G, Denis D. Infiltrats leucémiques choroïdiniens compliqués d'un décollement séreux rétinien dans une leucémie aiguë lymphoblastique. *J Fr Ophtalmol* 2019; 42: e247-e249.
- [6] Ducloyer JB, Ducloyer M, Tessoulin B, Lebranchu P, Deltour J.-B. Sarcome myéloïde orbitaire révélant une leucémie aiguë myéloblastique. *J Fr Ophtalmol* 2020; 43: e15-e16.
- [7] Milazzo S, Madar O. Leucémie et atteinte ophtalmologique en pédiatrie. *Ophtalmologie pédiatrique. SFO Rapport* 2017; 16: 446-447. Elsevier Masson.
- [8] Ágreda Moreno B et al. Extramedullary plasmacytoma as an exceptional location in frontal sinus. *Acta otorrinolaringol Esp* 2013; 64: 374-376.
- [9] Nafil H, Tazi I, Mahmal L. Leucémie aiguë myéloblastique révélée par une exophtalmie bilatérale. *J Pédiatr Puéricul* 2011; 24: 241-243.
- [10] Samborska M, Derwich K, Skalska-Sadowska J, Kurzawa P, Wachowiak J. Myeloid sarcoma in children - diagnostic and therapeutic difficulties. *Contemp Oncol Poznan Pol* 2016; 20: 444-448.