

Exophtalmie révélant un neuroblastome métastatique chez un enfant : Syndrome de Hutchinson (à propos d'un cas)

Kouisbahi. A; Mouine.S; Elorch.H;Bengarai. W; Nafizy. S;Nassik S; Berraho.A
Service d'ophtalmologie B, hôpital des spécialités, CHU de Rabat, quartier Souissi, 6220 Rabat, Maroc

Date of Submission: 26-08-2018

Date of acceptance: 06-09-2018

I. Introduction

Le neuroblastome ou sympathoblastome est une tumeur maligne de type embryonnaire, qui appartient au groupe de tumeurs de la crête neurale, il constitue la troisième cause de cancers chez l'enfant. 90% des neuroblastomes surviennent avant l'âge de 10 ans dont plus de 50 % sont métastatiques au moment du diagnostic [1], cependant les métastases orbitaires sont relativement rares.

Il y a peu de travaux publiés détaillant les manifestations orbitaires et ophtalmiques du neuroblastome. Nous rapportons ici un cas d'un nourrisson ayant présenté initialement une exophtalmie unilatérale droite dont l'exploration a révélé un neuroblastome surrénalien.

II. Cas clinique

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, âgée de 18 mois, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant présenté depuis 3 mois une exophtalmie unilatérale droite douloureuse rapidement progressive. L'examen ophtalmologique a objectivé une exophtalmie de l'œil droit, non axiale, non réductible, et non pulsatile, associée à des ecchymoses périorbitaires en «lunettes» (Figure 1); la motilité oculaire était conservée; l'examen du segment antérieur et le fond d'œil étaient normaux. L'examen général a trouvé un nourrisson fébrile avec état général conservé, avec une tuméfaction de la fosse temporale droite, l'examen abdominal a révélé une masse de la fosse lombaire gauche indolore et irrégulière.



Figure 1: exophtalmie de l'œil droit avec des ecchymoses peri-orbitaires en lunettes

La Tomodensitométrie orbito-cérébrale a montré une exophtalmie droite grade II, avec une infiltration orbitaire extra-conique bilatérale, avec du côté droit, une lyse osseuse au niveau de la grande aile du sphénoïde, et une infiltration de parties molles de la région temporale (Figure 2).



Figure 2 : Exophtalmie de l'œil droit avec une infiltration orbitaire extra-conique, ostéolyse et infiltration des parties molles de la région temporale droite.

L'échographie abdominale a objectivé une masse surrénalienne gauche hyperéchogène siège de microcalcifications (Figure 3). La tomодensitométrie abdominale, montrait une masse rétro-péritonéale de la loge surrénalienne gauche faiblement rehaussée siège de fines calcifications.

Le bilan biologique et histologique a permis de poser le diagnostic de neuroblastome surrénalien gauche, avec métastases ostéo-médullaires et orbitaires. La patiente a été référée vers un centre d'oncologie pédiatrique où elle a bénéficié d'une polychimiothérapie intensive, elle est décédée au cours de la troisième cure.

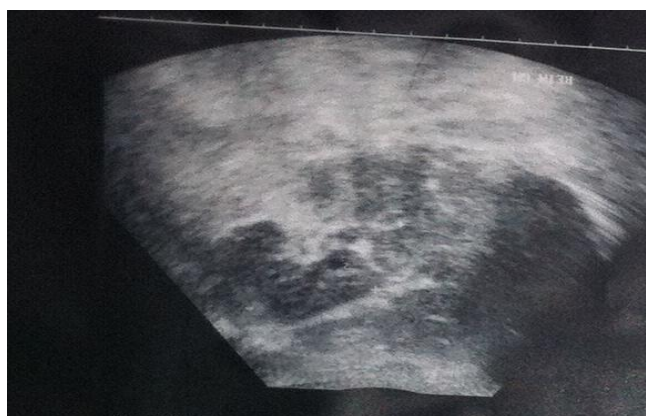


Figure 3: échographie abdominale montrant une masse surrénalienne avec des micro calcifications.

III. Discussion

Le neuroblastome représente environ 10 % des tumeurs malignes de l'enfant, Il s'agit de la tumeur maligne la plus fréquente chez l'enfant âgé de moins de 5 ans [2]. La tumeur primitive peut se développer en tout point du système nerveux sympathique. Celui-ci est représenté par les chaînes sympathiques paravertébrales droite et gauche, et par les deux glandes médullo-surrénales [3]. La médullosurrénale est le site le plus fréquent (35%), et généralement l'atteinte est unilatérale, rarement bilatérale [4].

Plus de 50 % des neuroblastomes sont métastatiques au moment du diagnostic. Les métastases orbitaires représentent 10 % des cas [2]. L'atteinte métastatique orbitaire siège généralement sur les structures osseuses autour des sutures, mais s'étend par contiguïté aux tissus mous en refoulant l'ensemble du contenu orbitaire. Le tableau clinique classique réunit une exophtalmie uni ou bilatérale à des ecchymoses péri-orbitaires en «lunettes», donnant un aspect en "raccooneyes" pour les anglo-saxons, probablement liée à l'obstruction des vaisseaux palpébraux, c'est le Syndrome de Hutchinson, qui peut conduire à tort vers un diagnostic de maltraitance, il est parfois associé à des hémorragies sous conjonctivales secondaires à la pancytopenie résultant des métastases ostéo-médullaires [1].

L'atteinte neurologique paranéoplasique peut inclure une ataxie cérébelleuse avec un myoclonus et des mouvements oculaires anormaux (opsoclonus) [5]. D'autres manifestations oculaires sont possibles : syndrome de Horner, anisocorie, et strabisme. L'atteinte orbito-oculaire est par définition le stade 4 de la maladie selon le système international de stadification du neuroblastome (INSS) [6].

Le diagnostic repose sur l'imagerie, une élévation des catécholamines urinaires retrouvée dans 80 % des cas, la scintigraphie à la MIBG, et l'histologie. La localisation orbitaire du neuroblastome métastatique, de pronostic péjoratif, fait partie de la catégorie à haut risque selon le Children's Oncology Group Neuroblastoma Risk Group [7] et donc une poly-chimiothérapie à fortes doses est employée, s'il y a une bonne réponse à chimiothérapie, la résection de la tumeur primaire devrait être tentée, suivie par une chimiothérapie myéloablatrice, et une radiothérapie au site primitif de la tumeur peut être indiquée [1].

IV. Conclusion

Une exophtalmie uni ou bilatérale rapidement évolutive s'accompagnant d'ecchymoses péri-orbitaires en lunettes en dehors d'un contexte traumatique chez un enfant doit orienter vers un neuroblastome métastatique, dont le pronostic reste sombre malgré les progrès thérapeutiques acquis ces dernières années.

Conformité aux normes éthiques

Tous les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêts.

Références

- [1]. Ahmed S, Goel S, Khandwala M, Agrawal A, Chang B, Simmons IG. Neuroblastoma with orbital metastasis: ophthalmic presentation and role of ophthalmologists. *Eye* 2006; **20**: 466-470.
- [2]. Rubie H. Neuroblastome. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS), Pédiatrie, 4-100-E-80, 2001, 12 p.
- [3]. Les tumeurs du système nerveux sympathique : Le Neuroblastome. BERNARD. JL. [Site Internet]. 24 décembre 2009 25 novembre 1998. URL : <http://www.rheop.org/Le-Neuroblastome>.
- [4]. West S, Correa JD, Germain M, Balsam D, Rosen J. Neuroblastoma 2005; emedicine.com/radio/topic472.htm
- [5]. Rudnick E, Khakoo Y, Antunes NL, Seeger RC, Brodeur GM, Shimada H et al. Opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in neuroblastoma: clinical outcome and antineuronal antibodies. *FA report from the Children's Cancer Group Study. Med Pediatr Oncol* 2001; **36**(6):612-622.
- [6]. Brodeur GM, Seeger RC, Barrett A, Berthold F, Castleberry RP, D'Angio G et al. International criteria for diagnosis, staging, and response to treatment in patients with neuroblastoma. *J Clin Oncol* 1988; **6**:1874-1881.
- [7]. Matthay KK, Villablanca JG, Seeger RC, Stram DO, Harris RE, Ramsay NK et al. Treatment of high-risk neuroblastoma with intensive chemotherapy, radiotherapy, autologous bone marrow transplantation, and 13-cis-retinoic acid. *Children's Cancer Group. N Engl J Med* 1999; **341**(16): 1165-1173.

Kouisbahi. A", Exophtalmie révélant un neuroblastome métastatique chez un enfant : Syndrome de Hutchinson (à propos d'un cas). "IOSR Journal of Pharmacy and Biological Sciences (IOSR-JPBS) 13.5 (2018): 05-07.