

Diagnostic adjustment for bilateral orbital granulocytic sarcoma: A case report Sarcome granulocytique orbitaire bilatéral: Redressement de diagnostic (A propos d'un cas)

S. Tabet Aoul, A. Kouisbahi, W. Bengarai, MC. Chefchaoui,
A. El Hassan, A. Berraho
Corresponding author: S. Tabet Aoul

Date of Submission: 20-09-2018

Date of acceptance: 08-10-2018

I. Introduction :

Le sarcome granulocytique (SG) est une localisation extramédullaire peu fréquente de la leucémie aigue myéloïde (LAM). Ses modes de révélation sont variés et peuvent être cause d'erreur diagnostique. A travers cette observation nous soulignons l'intérêt de l'anatomopathologie et de l'immunohistochimie dans le diagnostic de cette pathologie rare.

II. Patient et méthodes :

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 7 ans, sans antécédent personnel ou familial notable, admise pour exophtalmie unilatérale gauche. La Tomodensitométrie réalisée était en faveur d'un syndrome tumoral orbitaire unilatéral. L'examen anatomopathologique initial de la biopsie chirurgicale retient le diagnostic d'une tumeur neuroectodermique primitive PNET.

Devant une bilatéralisation du syndrome tumorale survenue 1an après, une relecture des lames avec analyse immunohistochimique a été demandée: Il s'agissait d'un sarcome granulocytique orbitaire bilatéral. La patiente a bénéficié d'une chimiothérapie, protocole de la leucémie aigue myéloblastique.

III. Discussion :

Les localisations extramédullaires de leucémie aigue myéloblastique (LAM), également appelées sarcomes granulocytaires (SG), sont décrite dans 11 % des LAM de l'enfant¹. Ses modes de révélation sont variés. Une revue clinique de Byrd et al. portant sur 154 cas de SG isolés a montré que le 1er diagnostic était erroné dans 47 % des cas². D'autres études rapportent une erreur diagnostique dans 35 % des cas³⁻⁴.

La localisation orbitaire du SG peut précéder le syndrome myéloblastique, elle peut prêter à confusion avec d'autres pathologies, en particulier le rhabdomyosarcome qui représente la 1^{re} cause de tumeur maligne orbitaire extraoculaire chez l'enfant⁵. Il se développe également rapidement mais est toujours unilatéral alors que le SG orbitaire peut être bilatéral⁶. Les autres diagnostics différentiels sont représentés par les métastases.

L'anatomopathologie et l'analyse des marqueurs immunologiques exprimés par les cellules tumorales permettent de redresser le diagnostic. Seules 10 % des tumeurs orbitaires de l'enfant sont des leucémies ou des lymphomes, principalement représentés par le SG ou le lymphome non Hodgkinien chez l'enfant plus âgé⁵.

Les SG, mêmes isolés, doivent être traités comme des LAM car ils évoluent presque toujours vers une atteinte médullaire si le traitement est seulement local.

Le pronostic est bon pour les atteintes extramédullaires sans atteinte médullaire (76% de survie sans rechute à 5 ans¹).

IV. Conclusion :

Le diagnostic de LAM doit être évoqué devant une tumeur orbitaire chez l'enfant car c'est le site le plus fréquent après la peau¹. Le diagnostic peut être difficile du fait de la variété d'expression, surtout lorsqu'il n'y a pas d'atteinte médullaire associée. L'apport de l'anatomopathologie et de l'immuno-histochimie dans ses cas se révèle décisif et permet une prise en charge rapide afin d'améliorer le pronostic.

Références :

- [1]. Dusenbery KE, Howells WB, Arthur DC, et al. Extramedullary leukemia in children with newly diagnosed acute myeloid leukemia: a report from the Children's Cancer Group. *J Paediatr Hematol Oncol* 2003;25:760–8.
- [2]. Byrd JC, Edenfield WJ, Shields DJ, et al. Extramedullary myeloid cell tumors in acute nonlymphocytic leukaemia: a clinical review. *J Clin Oncol* 1995;13:1800–16.
- [3]. Reinhardt D, Pekrun A, Lakomek M, et al. Primary myelosarcomas are associated with a high rate of relapse: report on 34 children from the acute myeloid leukaemia-Berlin-Frankfurt- Münster studies. *Br J Haematol* 2000;110:863–6.
- [4]. Paydas S, Zorludemir S, Ergin M. Granulocytic sarcoma: 32 cases and review of the literature. *Leuk Lymphoma* 2006;47:2527–41.
- [5]. Chung EM, Smirniotopoulos JG, Specht CS, et al. From the archives of the AFIP. Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions non osseous lesions of the extraocular orbit *Radiographics* 2007;27:1777–99.
- [6]. Murthy R, Vemuganti GK, Honavar SG, et al. Extramedullary leukemia in children presenting with proptosis. *J Hematol Oncol* 2009;2:4.
- [7]. Viswanathan S, George S, Ramadwar M, et al. Extraconal orbital tumors in children-a spectrum. *Virchows Arch* 2009;454:703–13.
- [8]. S. Blanchard, P. Labalette, D. Jourdel, V. Dédès, X. Leleu, A.-F. Dillie, P. Fenaux, J.-F. Rouland Sarcome granulocytique orbitaire révélant l'acutisation d'un syndrome myélodysplasique: À propos d'un cas *Journal Français d'Ophtalmologie*, Volume 27, Issue 2, February 2004, Pages 184-187
- [9]. F. Nouira, A. Bettaieb, F. Amouri, F. Kort, S. Attia, A. Ladjimi, M. Khairallah 729 Sarcome granulocytique orbitaire bilatéral révélateur d'une leucémie aiguë myéloblastique : à propos d'une observation *Journal Français d'Ophtalmologie*, Volume 28, Supplement 1, March 2005, Page 344
- [10]. M. Derbel, Z. Benzina, D. Sellami, W. Bouacida, R. Jlaïel, F. Chaabouni Nakhli, S. Makni, T. Boudawara, J. Feki 731 Le sarcome indifférencié de l'orbite : à propos d'un cas et revue de la littérature *Journal Français d'Ophtalmologie*, Volume 28, Supplement 1, March 2005, Page 344
- [11]. Charif Chefchaouni M, Belmekki M, Hajji Z, Tahiri H, Amrani R, El Bakkali M et al. Manifestations ophtalmologiques des leucémies aiguës. *J Fr Ophtalmol*, 2002;25:62-6. 14.
- [12]. Belmekki M, el Bakkali M, Abdellah H, Benchrifa F, Berraho A. Épidémiologie des processus orbitaires chez l'enfant. À propos de 54 cas. *J Fr Ophtalmol*, 1999;22:394-8.

S. Tabet Aoul. Diagnostic adjustment for bilateral orbital granulocytic sarcoma: A case report
Sarcome granulocytique orbitaire bilatéral: Redressement de diagnostic (A propos d'un cas) "
IOSR Journal of Pharmacy and Biological Sciences (IOSR-JPBS) 13.5 (2018): 23-24.