

GRANULOME ÉOSINOPHILE ISOLÉ DE L'ORBITE. À PROPOS D'UN CAS

EL AYADI C. *, BENHARBIT M. *,
LEZREK M. *, TACHFOUTI S. *,
BOUTIMZINE N. *, DAOUDI R. *

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent le cas d'un granulome éosinophile du toit de l'orbite gauche survenu chez une fillette de 3 ans. La symptomatologie clinique et les données de l'imagerie étaient en faveur d'une lésion maligne. Le diagnostic fut posé suite à une biopsie avec examen anatomo-pathologique. Malgré son aspect radiologique alarmant, l'évolution s'est faite vers une résolution spontanée du granulome.

MOTS-CLÉS

TDM, granulome éosinophile, tumeurs de l'orbite, IRM, orbite

KEY WORDS

CT, eosinophilic granuloma, orbital neoplasms, MRI, orbit

ABSTRACT

Solitary eosinophilic granuloma of the orbit: a case report

The authors report a case of eosinophilic granuloma involving the roof of the orbit in a 3-year-old girl. The clinical presentation and the imaging features suggested a malignant tumor and the final diagnosis was obtained by biopsy with histopathologic examination. Despite its alarming radiologic appearance, there was spontaneous healing of the eosinophilic granuloma.

.....

* Service d'Ophtalmologie A de l'hôpital des spécialités de Rabat

received: 19.03.07

accepted: 19.05.07

INTRODUCTION

L'histiocytose Langerhansienne (HL), anciennement appelée histiocytose X, est une pathologie rare qui touche le nourrisson, l'enfant, et plus rarement l'adulte jeune. C'est une prolifération d'histiocytes dérivant des cellules de Langerhans. Les histiocytoses à cellules de Langerhans sont classées en atteintes unifocales connues sous le terme de granulome éosinophile et multifocales qui regroupent la maladie de Hand-Schüller-Christian et la maladie de Letterer Siwe. Chez le nourrisson et le jeune enfant, les formes multifocales sont plus fréquentes et parfois de mauvais pronostic avec une mortalité de 10 à 15 % (10). Les formes unifocales, touchant avec prédilection le grand enfant et l'adulte jeune, se manifestent par des lésions isolées des os et ont une évolution plutôt bénigne. Le granulome éosinophile orbitaire, localisé à l'os frontal, en représente l'atteinte ophtalmologique la plus fréquente. Des rémissions spontanées ont été rapportées après exérèse partielle, simple biopsie ou cytoponction. Ce qui, illustré par notre observation, souligne l'intérêt dans les localisations orbitaires d'une simple surveillance après biopsie dans un premier temps.

OBSERVATION

B.S., née en février 1996, est examinée en juin 1999 pour tuméfaction orbitaire gauche apparue un mois auparavant. C'était une masse palpable sous le rebord orbitaire supérieur, sensible, ferme et adhérente à la paroi supérieure. Par ailleurs il n'y avait pas d'adénopathie sa-

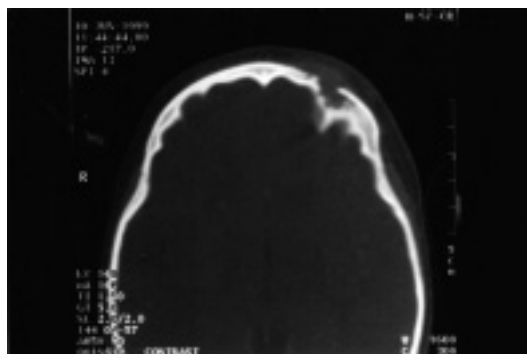


Fig. 2: Fenêtrage osseux, lyse de l'os frontal

tellite et le reste de l'examen était sans anomalie.

La tomodensitométrie a mis en évidence un processus tumoral avec lyse osseuse du toit de l'orbite (fig. 1 et 2). Le reste du bilan était normal hormis une hyperéosinophilie.

Une biopsie a été réalisée. La tumeur était de couleur crème, friable et peu hémorragique: il s'agissait d'une histiocytose Langerhansienne avec un marquage positif pour la protéine S 100 (fig. 3).

Le bilan d'extension, comprenait une scintigraphie osseuse et ne montrait pas d'autres localisations.

Une exérèse en milieu neurochirurgical a été décidée et était prévue deux semaines plus tard, mais le volume de la masse palpable a considérablement diminué entre-temps. L'indication chirurgicale a été reconsidérée. Le contrôle tomodensitométrique réalisé en 1999 a montré une disparition totale de la tumeur orbitaire et une réossification du toit de l'orbite.



Fig. 1: Processus tumoral sous le toit de l'orbite gauche

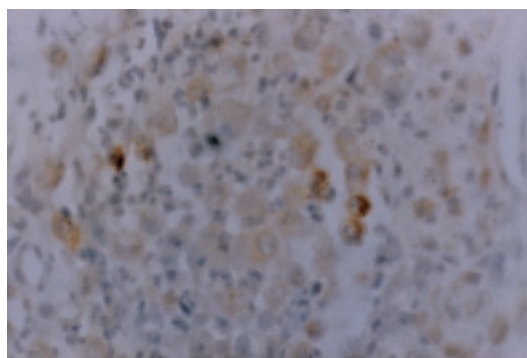


Fig. 3: Marquage positif par la protéine S-100

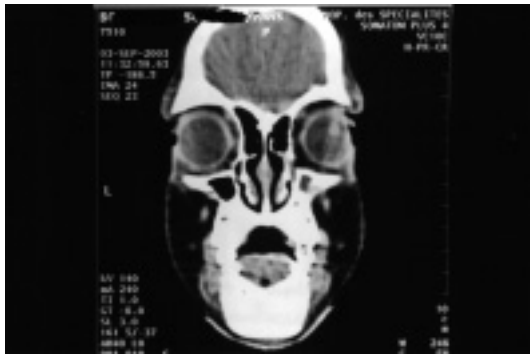


Fig. 4: Quatre ans après : pas d'anomalies orbitaires

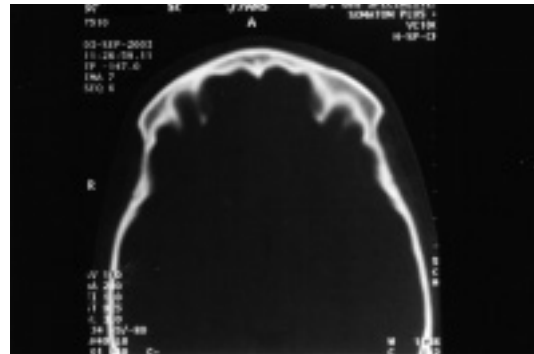


Fig. 5: Quatre ans après : réossification totale

Quatre années plus tard l'examen clinique et tomodynamométrique orbitaire (fig 4 et 5) était strictement normal.

DISCUSSION

Le granulome éosinophile osseux est une affection rare (0,6 cas par millions d'enfants âgés de moins de 15 ans) dont l'étiologie a été sujette à des nombreux controverses (2, 6). Actuellement, il est admis qu'elle est due à une prolifération monoclonale de cellules de Langerhans activées (1, 6). Les rôles éventuels d'une atteinte virale, d'un dysfonctionnement immunitaire ou de prédispositions environnementales ont été proposés comme des facteurs étiopathogéniques, mais non prouvés (3, 6).

Cliniquement, l'histiocytose X se présente sous plusieurs formes. Les formes limitées ont une évolution relativement bénigne tandis que les formes diffuses sont résistantes aux différents moyens thérapeutiques (2, 6). La forme localisée osseuse appelée granulome éosinophile unifocal survient plus particulièrement chez le grand enfant et l'adulte jeune (1, 5, 6). La lésion touche surtout le rachis, les os plats et la région proximale des os longs (4). L'atteinte de la voûte crânienne est relativement fréquente, notamment au niveau de l'os frontal comme dans cette observation (7, 8). Cliniquement, cette atteinte se manifeste par l'association d'une tuméfaction orbitaire, de signes inflammatoires locaux et d'un ptosis. L'aspect radiologique de ces lésions dépend du stade de la maladie (4). Au début, il s'agit d'une lésion ostéolytique, avec une réaction périostée disconti-

nue. À des stades plus tardifs, ces lésions reprennent un aspect bénin avec une ostéosclérose périphérique bien limitée et une zone de transition peu étendue (4). La tomodynamométrie est plus sensible pour déterminer une interruption corticale et évaluer une destruction osseuse. La sensibilité de l'IRM est supérieure pour apprécier l'étendue des lésions, notamment l'œdème du spongieux osseux et la masse tissulaire. Classiquement, la lésion apparaît en hypersignal T2 avec une masse des parties molles dans 30 % des cas. En T1, la lésion est en isosignal par rapport au muscle et se rehausse intensément après injection de gadolinium (4). Ces aspects, notamment à la phase précoce, peuvent poser un problème de diagnostic différentiel avec le sarcome d'Ewing, le lymphome, la leucémie, une métastase d'un neuroblastome et l'ostéomyélite (2, 4, 5). Le diagnostic est basé sur l'aspect en microscopie optique et la mise en évidence en immunohistochimie de la protéine S-100 (6).

La conduite à tenir est variable et va de la simple surveillance dans les formes spontanément régressives aux associations thérapeutiques agressives, voire à la transplantation de moelle osseuse et à l'immunothérapie. Le choix du traitement dépend de la localisation de la tumeur, de son extension et des possibilités chirurgicales (2, 6). Pour les atteintes localisées épargnant les organes vitaux, plusieurs auteurs optent pour une simple surveillance régulière (6, 9). L'exérèse chirurgicale ou le curetage sont indiqués pour les lésions accessibles. La chimiothérapie associée à une corticothérapie systémique est souvent indiquée dans les lésions

multifocales et l'atteinte des organes vitaux (5). Cette même association peut être proposée dans les formes localisées à l'orbite en présence d'une compression oculaire (2). La greffe de moelle et l'immunothérapie sont réservées aux formes résistantes. Dans cette observation, la lésion a spontanément disparu après la réalisation d'un simple prélèvement biopsique et le bilan de contrôle quatre ans plus tard a montré une restitution *ad integrum* de l'os. Cette régression post-biopsique a été déjà rapportée dans la littérature, mais son mécanisme exact reste encore inexplicable (3).

CONCLUSION

Le granulome éosinophile de l'orbite est rare et habituellement de bon pronostic. Son diagnostic est évoqué chez le nourrisson, l'enfant ou l'adulte jeune devant une tuméfaction orbitaire, associée à des signes inflammatoires locaux. L'imagerie médicale apporte des arguments en faveur du diagnostic, permet de faire un bilan lésionnel précis et de suivre l'évolution de la pathologie. La certitude diagnostique reste anatomo-pathologique, imposant la réalisation d'une biopsie. L'indication thérapeutique est variable allant d'une simple surveillance à des traitements plus lourds dans les formes compliquées. Le granulome éosinophile impose une surveillance prolongée car des récurrences locales ou à distance peuvent survenir.

Le cas rapporté dans notre observation souligne l'intérêt dans les localisations orbitaires isolées d'une simple surveillance après biopsie, dans un premier temps. Cette attitude épargne au patient les complications liées aux traitements lourds que sont la radiothérapie et la chimiothérapie.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) EMILE J.F., FRAITAG S., LEBORGNE M., DE PROST Y., BROUSSE N. – Langerhans'cell histiocytosis cells are activated Langerhans'cell. *J Pathol*, 1994; 174: 71-6.
- (2) GHAZI I., PHILIPPE J., PORTAS M., BERGUE A., PATTE C., BONSCH M. – Granulome éosinophile isolé de la paroi externe de l'orbite. *J Fr Ophtalmol*, 1991; 14: 189-94.
- (3) HARRIS G.J. – Eosinophilic granuloma of the orbit: a paradox of aggressive destruction responsive to minimal intervention. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 2003; 101: 93-105.
- (4) KILBORN T.N., THE J., GOODMAN T.R. – Paediatric manifestations of Langerhans cell histiocytosis: a review of the clinical and radiological findings. *Clin Radiol*, 2003; 58: 269-78.
- (5) KUMAR S., SOOD A., BADHU B., LAKHEY M., KULSHRESHTHA R. – Unifocal Langerhans cell histiocytosis- an atypical presentation. *Asian J Ophthalmol*, 2003; 5: 17-9.
- (6) LOOI A.L.G., CHOO C.T., POH W.T., HONG A. – An unusual orbital bone lesion. *Singapore Med J*, 2001; 42: 38-40.
- (7) OFFRET H., SARAUX H. – Localisations ophtalmologiques de l'histiocytose X. *Revue de la littérature à propos d'une atteinte orbitaire avec étude ultrastructurale*. *Arch Ophtalmol*, 1977; 37: 329-50.
- (8) ROOTMAN J. – Disease of the orbit. J.B. Lippincott company, Philadelphia, 1988, p. 231-6.
- (9) SHIELDS J.A. – Diagnosis and management of orbital tumors. W.B Saunders company, Philadelphia, 1989; 378-82.
- (10) WEBB D.K.H. – Histiocytic syndromes. In: Pediatric hematology. Lilleyman J, Hann I, Blanchette V, Editors. London: Churchill Livingstone; 1999, p356-61.

.....

Correspondance et tirés à part:
 Dr El AYADI Charif
 300, Bd de Bordeaux, 2^{ème} étage n°3,
 Casablanca 20000, Maroc
 e-mail : Elayadi_charif@yahoo.fr

