

Une exophtalmie unilatérale chez un enfant de 2ans : Quel diagnostic ?

Jaballah. N ^(1, 2), **Tej. A** ^(1, 2), **Kebaili. R** ^(1, 2), **Mziou. Z** ^(2, 3), **Soyah. N** ^(1, 2),
Tilouche. S ^(1, 2), **Ghorbel. S** ^(1, 2), **Bouguila. J** ^(1, 2), **Boughamoura . L** ^(1, 2)

⁽¹⁾ Hôpital Universitaire Farhat Hached, service de pédiatrie, Sousse, Tunisie

⁽²⁾ Faculté de Médecine de Sousse, Tunisie

⁽³⁾ Service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, Hôpital Universitaire Sahloul, Sousse, Tunisie

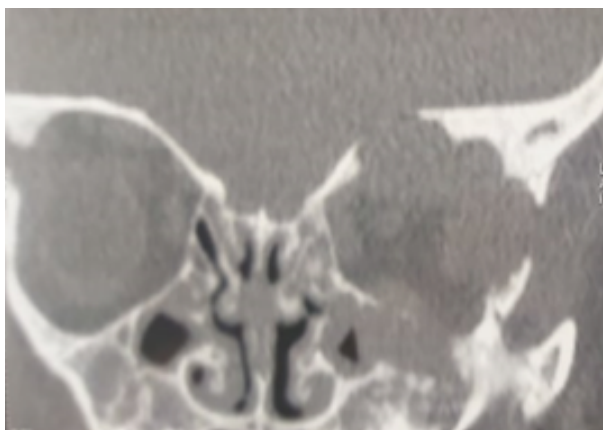
OBSERVATION :

Un garçon âgé de 2 ans sans antécédents pathologiques notables était admis pour exploration d'une tuméfaction du bord palpébral inférieur de l'œil gauche avec exophtalmie gauche évoluant depuis 3 mois. A l'examen, il était apyrétique, stable sur le plan respiratoire et hémodynamique, avec un abdomen souple et dépressible sans hépato-splénomégalie, et un examen cutané normal.

L'examen ophtalmologique a objectivé une diminution de l'acuité visuelle, la présence d'une tuméfaction orbitaire au niveau de l'angle inféro-externe de l'orbite gauche, non inflammatoire, non douloureuse, peu mobile à la palpation et responsable d'une exophtalmie avec refoulement du globe oculaire vers le bas et le dedans. Il n'y avait pas d'adénopathies satellites. L'examen du segment antérieur et du fond d'œil était normal.

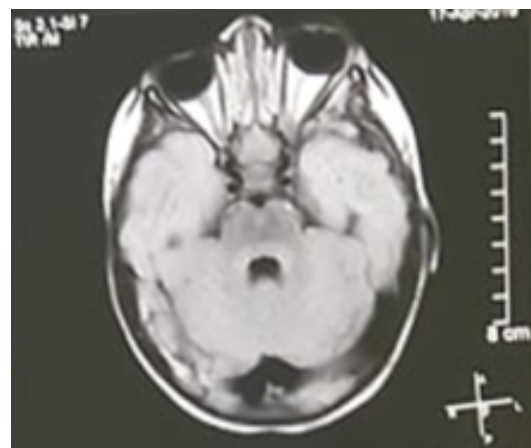
Le scanner orbitaire a révélé un épaississement important des muscles oculomoteurs droit externe et droit supérieur gauche, avec des lésions ostéolytiques du toit des orbites gauches et droites (figure n°1).

Figure 1 : Scanner orbito-cérébral (coupe coronale) : ostéolyse du toit de l'orbite avec extension intracrânienne.



Nous avons complété par une imagerie par résonance magnétique (IRM) orbitaire et cérébrale (figure n°2) qui a mis en évidence des processus expansifs intra orbitaires extra coniques mal limités infiltrant la paroi latérale de l'orbite droit, la paroi latérale et le toit de l'orbite gauche avec extension intra crânienne et une exophtalmie gauche grade III.

Figure 2 : IRM orbitaire et cérébrale = processus expansifs intra orbitaires extra-coniques mal limités infiltrant la paroi latérale de l'orbite droit, la paroi latérale et le toit de l'orbite gauche avec extension intra crânienne et une exophtalmie gauche grade III.



Quels diagnostics à évoquer ?

1. Cellulite pré-septale
2. Lymphome
3. Sarcome
4. Neuroblastome
5. Tumeur pseudo-inflammatoire
6. Histiocytose

Une histiocytose langerhansienne révélée par une exophtalmie unilatérale chez l'enfant

Jaballah. N ^(1,2), **Tej. A** ^(1,2), **Kebaili. R** ^(1,2), **Mziou. Z** ^(2,3), **Soyah. N** ^(1,2),
Tilouche. S ^(1,2), **Ghorbel. S** ^(1,2), **Bouguila. J** ^(1,2), **Boughamoura. L** ^(1,2)

⁽¹⁾ Hôpital Universitaire Farhat Hached, service de pédiatrie, Sousse, Tunisie

⁽²⁾ Faculté de Médecine de Sousse, Tunisie

⁽³⁾ Service de chirurgie maxillo-faciale et plastique, Hôpital Universitaire Sahloul, Sousse, Tunisie

OBSERVATION :

Un garçon âgé de 2 ans sans antécédents pathologiques notables était admis pour exploration d'une tuméfaction du bord palpébral inférieur de l'œil gauche avec exophtalmie gauche évoluant depuis 3 mois.

A l'examen, il était apyrétique, stable sur le plan respiratoire et hémodynamique, avec un abdomen souple et dépressible sans hépatosplénomégalie, et un examen cutané normal.

L'examen ophtalmologique a objectivé une diminution de l'acuité visuelle, la présence d'une tuméfaction orbitaire au niveau de l'angle inféro-externe de l'orbite gauche, non inflammatoire, non douloureuse, peu mobile à la palpation et responsable d'une exophtalmie avec refoulement du globe oculaire vers le bas et le dedans.

Il n'y avait pas d'adénopathies satellites. L'examen du segment antérieur et du fond d'œil était normal.

Le scanner orbitaire a révélé un épaississement important des muscles oculomoteurs droit externe et droit supérieur gauche, avec des lésions ostéolytiques du toit des orbites gauches et droites.

Nous avons complété par une imagerie par résonance magnétique (IRM) orbitaire et cérébrale qui a mis en évidence des processus expansifs intra orbitaires extra coniques mal limités infiltrant la paroi latérale de l'orbite droit, la paroi latérale et le toit de l'orbite gauche avec extension intra crânienne et une exophtalmie gauche grade III.

Une biopsie palpébro-orbitaire gauche a été réalisée et l'examen anatomopathologique a mis en évidence une prolifération des histiocytes avec à l'étude immunohistochimique une positivité des anticorps anti CD1 concluant ainsi à une histiocytose langerhansienne.

Dans le cadre du bilan d'extension, nous avons complété par un scanner thoraco-abdomino-pelvien revenu sans anomalie.

La scintigraphie osseuse n'a pas révélé d'autres atteintes osseuses. Les marqueurs tumoraux étaient

négatifs ; la fonction rénale, hépatique étaient correctes et il n'y avait pas d'anomalie à la numération formule sanguine mis à part une anémie hypochrome microcytaire d'allure carencielle.

Le score d'activité de la maladie a été évalué à 2. Notre patient a été mis sous traitement par chimiothérapie associée à une corticothérapie : vinblastine à la dose de 6mg/m²/ semaine et corticothérapie à la dose de 40 mg/m² pendant 6 semaines comme traitement d'induction.

Actuellement, nous avons un recul de 8 mois avec une nette amélioration clinique et disparition totale de la tuméfaction palpébrale et de l'exophtalmie.

DISCUSSION :

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une pathologie proliférative du système réticulo-histiocytaire, pouvant toucher tous les organes (1). Elle se manifeste par des lésions localisées ou généralisées.

L'HL touche surtout l'enfant et l'adulte jeune avec un pic de fréquence entre 1 et 4 ans(2).

Il existe une prédominance masculine(2).

Il s'agit d'une maladie à spectre clinique très vaste allant du simple granulome éosinophilique, qui présente l'expression la plus fréquente de la HL, à la forme grave multiviscérale avec dysfonction d'organe appelée la maladie de Letterer-Siwe dont l'évolution est généralement rapide et le pronostic réservé(1,3).

Entre ces deux formes, tous les intermédiaires sont possibles.

Le syndrome de Hand-Schuller-Christian correspond à une atteinte de la base du crâne pouvant s'étendre à l'hypophyse et à l'apex orbitaire (3,4). Par ordre de fréquence, les organes les plus touchés sont l'os, la peau, les ganglions, les conduits auditifs externes et les mastoïdes, la moelle osseuse, le foie et la rate, le poumon, la post-hypophyse (responsable ainsi d'un diabète insipide) et le tube digestif.

Plus rarement, peuvent être atteints le système

nerveux central, ou d'autres organes (œil, appareil urinaire...) (5).

Les atteintes orbitaires et oculaires sont le plus souvent dues à la lyse osseuse orbitaire qui est le granulome éosinophile localisé à l'os frontal, rarement liées à l'envahissement des tissus mous orbitaires(6).

L'infiltration des structures oculaires et péri-oculaires par la prolifération histiocytaire survient dans 20 % des cas ; son expression clinique sera fonction de l'importance de l'atteinte.

Tous les segments du globe oculaire peuvent être concernés.

Le bilan radiologique repose principalement sur la tomodensitométrie (TDM) et accessoirement sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

L'aspect radiologique typique est celui de lésions ostéolytiques en carte de géographie à l'emporte-pièce sans calcifications réactionnelles associées(5).

Ces lésions ont souvent une extension vers les tissus mous.

Les lésions orbitaires sont toujours associées à une lyse de la paroi de l'orbite, prédominant en supéro-temporal.

Le scanner cérébral et orbitaire permet d'apprécier également le retentissement orbitaire et l'extension loco-régionale de la lésion(6).

Dans notre observation, l'IRM orbitaire a révélé des processus expansifs intraoculaires bilatéraux avec infiltration de la paroi osseuse des orbites et extension à la base du crane avec une exophtalmie gauche grade III.

Le diagnostic de certitude de l'HL repose sur l'examen histo-pathologique par la mise en évidence en microscopie électronique de granules de Birbeck ou de déterminants antigéniques CD1a selon les critères établis par la société d'histiocytose(5).

La biopsie palpébro-orbitaire gauche réalisée chez notre patient a mis en évidence une prolifération des histiocytes avec à l'étude immuno-histochimique une positivité des anticorps anti CD1 permettant la confirmation du diagnostic.

Une fois le diagnostic d'HL est confirmé, il est important de réaliser un bilan d'extension de cette maladie afin d'évaluer le pronostic et de décider de l'approche thérapeutique(5).

Ce bilan comprend un examen clinique et des examens complémentaires à la recherche d'autres atteintes des organes (7).

Le traitement varie en fonction des formes cliniques et de l'âge du patient faisant appel essentiellement à la chirurgie, la radiothérapie, la corticothérapie et la chimiothérapie.

Une simple surveillance a été préconisée dans les formes localisées épargnant les organes vitaux, ainsi que dans les formes spontanément régressives. La chirurgie basée sur le curetage osseux est indiquée dans les formes à localisation osseuse et accessible (5).

La radiothérapie peut être proposée dans les at-

teintes osseuses multiples ou inopérables(7).

L'injection intra-lésionnelle de méthylprednisolone, sous contrôle radiologique, a été utilisée avec succès dans le granulome éosinophile orbitaire.

Dans les formes multiples avec atteinte disséminée ou dans les formes avec compression oculaire, une chimiothérapie associée à une corticothérapie générale doit être envisagée (6,8).

Les produits utilisés sont les stéroïdes, les alcaloïdes tels que la vinblastine et vincristine, les agents alkylants et les antimétabolites.

L'association prednisolone à la vinblastine est souvent efficace dans le traitement de l'exophtalmie.

Le traitement des formes multiviscérales se basera sur l'association de vinblastine à la dose de 6mg/m²/ semaine et corticothérapie à la dose de 40 mg/m² pendant 6 semaines avec évaluation de la maladie par le score d'activité (7).

Pour notre patient, il s'agit d'une forme isolée de granulome éosinophile mais devant la mise en jeu du pronostic visuel et l'extension intracrânienne, l'attitude thérapeutique adoptée été l'association de vinblastine et corticoïdes avec une bonne tolérance et une évolution clinique favorable en quelques mois.

CONCLUSION :

L'histiocytose langerhansienne à localisation orbitaire est une affection rare, d'étiopathogénie inconnue.

Son expression clinique est variable, le granulome éosinophile à localisation orbitaire en représentant la forme la plus bénigne.

RÉFÉRENCES :

- [1] Donadieu J, Chalard F, Jeziorski E. Medical management of langerhans cell histiocytosis from diagnosis to treatment. Expert Opin Pharmacother. juin 2012;13(9):1309-22.
- [2] Geissmann F, Emile J-F, Donadieu J, Andry P, Thomas C, Brousse N. Aspects cliniques et physiopathologiques de l'histiocytose langerhansienne. Une prolifération clonale de cellules dendritiques de Langerhans. Hématologie. 14 juin 1997;3(1):33-43.
- [3] Thomas C, Donadieu J, Emile J, Brousse N. Histiocytose langerhansienne. Arch Pédiatrie. 1 janv 1996;3(1):63-9.
- [4] Chefchaoui MC, Lahlou L, Hajji Z, Chaoui Z, Khorassani ME, Alaoui FM, et al. Histiocytose langerhansienne à localisation orbitaire. /data/revues/01815512/00280008/857/ [Internet]. 8 mars 2008 [cité 29 févr 2020]; Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/en/article/113068>.

- [5] Donadieu J, Héritier S. Histiocytose langerhansienne de l'enfant. *Presse Médicale*. janv 2017;46(1):85-95.
- [6] Abdellaoui M, Benatiya A-I, Bhallil S, Tahri H. Orbital location of multivisceral Langerhans-cell histiocytosis. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pedia-tr*. juin 2011;18(6):665-8.
- [7] Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schäfer E, Nanduri V, Jubran R, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer*. févr 2013;60(2):175-84.
- [8] Levy J, Monos T, Kapelushnik J, Maor E, Nash M, Lifshitz T. Langerhans cell histiocytosis with periorbital cellulitis. *Am J Ophthalmol*. nov 2003;136(5):939-42.