

Les yeux, fenêtres sur l'inconnu : 16 cas de manifestations oculaires révélant une hémopathie

Asmaa TAOUCH, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC

Autres auteurs, équipe:

- Hicham, HARMOUCHE, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Soukaina, HAIDOURI, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Naima, MOUATASSIM, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Fatima, IBOURK ELIDRISSI, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Yasmina, CHHIIH, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Naoufal, BENLACHGAR, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Hajar, KHIBRI, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Wafa, AMMOURI, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Mouna, MAAMAR, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Zoubida, TAZI MEZALEK, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC
- Mohamed, ADNAOUI, Service de médecine interne et d'hématologie clinique, Centre hospitalier IBN SINA, Rabat, MAROC

Introduction:

Les localisations extra ganglionnaires primitives au cours des hémopathies malignes représentent moins d'un tiers des cas. L'atteinte oculaire est rare et polymorphe, elle se voit essentiellement chez l'adulte et peut toucher toutes les structures. Elle peut être due à une infiltration directe par les cellules néoplasiques ou le résultat d'une microangiopathie. L'atteinte ophtalmologique peut être révélatrice de la maladie ou indiquer une rechute.

Objectifs:

L'objectif de notre étude est d'étudier le profil épidémiologique, clinique et para clinique et évolutifs des atteintes orbitaires ayant révélé une hémopathie maligne.

Matériel et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 16 cas, réalisée dans le service de Médecine interne et d'Hématologie Clinique adulte du CHU Ibn Sina de Rabat, sur une période de 5 ans (2018-2022), les critères d'inclusion étaient les cas qui présentaient une association d'atteinte orbitaire et d'hémopathie maligne; les critères d'exclusions étaient les atteintes ophtalmologiques secondaires aux cytopénies.

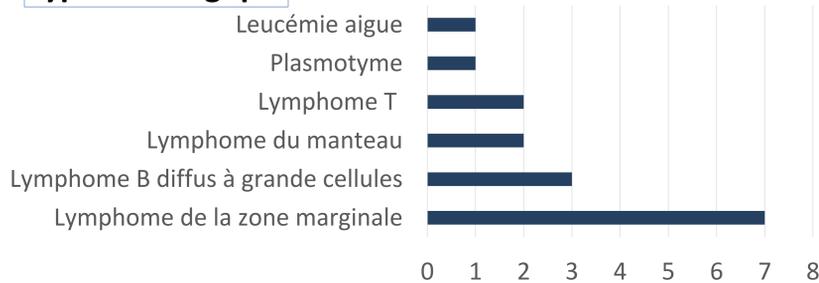
Résultats :

16 cas ont été répertoriés dans notre série, dont 8 hommes et 8 femmes. L'âge moyen était de 60 ans \pm 16.2 avec des extrêmes allant de 20 ans à 86 ans. Le type histologique était en faveur d'un lymphome dans 14 cas (87.5%) (12 LNHB et 2 LNHT), 1 cas de plasmocytome et 1 cas de leucémie aigue.

Présentation clinique :

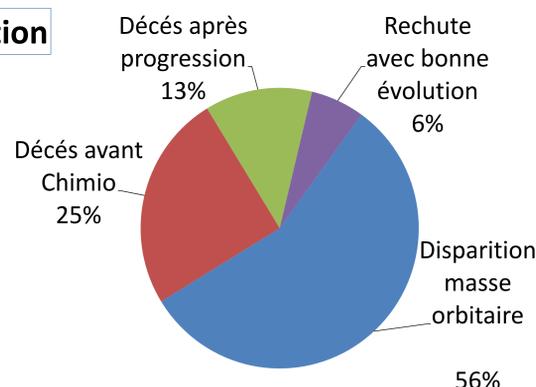
Symptôme	Fréquence
Exophtalmie unilatérale	68.75 %
BAV	56.25 %
Hyperémie conjonctivale	31.25 %
Diplopie	25 %
Exophtalmie bilatérale	18.75 %

Type histologique



La confirmation histologique a été faite sur biopsie orbitaire chez 11 patients, et sur biopsie conjonctivale chez 3 patients. Le diagnostic du plasmocytome dans 1 cas a été fait sur bilan biologique et aspect évocateur sur IRM cranio-orbitaire, et le diagnostic de leucémie aigu myéloïde a été évoquée sur l'aspect d'uvéite retrouvant des vascularites rétinienne très étendues occlusives avec des nodules cotonneux et des hémorragies rétinienne. Le diagnostic a été confirmé sur myélogramme. Le bilan d'extension révélait un lymphome disséminé dans 8 cas, un lymphome localisé orbitaire dans 6 cas. Les patients ont bénéficié d'une chimiothérapie adaptée au type et au stade de l'hémopathie.

Evolution



Discussion :

Les lymphomes orbitaires représentent 8 % des tumeurs orbitaires et moins de 1 % de tous les lymphomes non hodgkiniens. Ils peuvent être isolés ou associés à un lymphome systémique. La présentation clinique est très variable dépendant surtout du site de développement et de l'agressivité de la maladie. Parmi les lymphomes de l'orbite et des annexes, 30 à 50 % présentent ou vont présenter un lymphome systémique. Les lymphomes Non hodgkinien B représentent près de 97%. Alors que les lymphomes de type T représentent 3%. Le type le plus commun c'est le lymphome de la zone marginale (59%), suivi par le lymphome B diffuse à grande cellule (23%), ensuite le lymphome folliculaire (9%), puis le lymphome de manteau (5%) [1]. Les résultats de notre études rejoignent en partie les données de la littérature.

L'origine myélomatose représente moins de 1% de toutes les tumeurs orbitaires. Toutes les structures oculaires peuvent être touchées. Des infiltrations orbitaires, conjonctivales, uvéales, du sac et des glandes lacrymales ont été décrites. Ces structures peuvent être atteintes soit par infiltration directe par les cellules plasmocytaires ou les dépôts d'immunoglobulines, soit secondaire aux anomalies hématologiques.

Elle est révélatrice de la maladie dans seulement 25% des cas. Par ailleurs il a été montré que les MM à IgG sont associés à un risque accru d'atteinte orbitaire [2]. Dans notre série une exophtalmie bilatérale asymétrique a été révélatrice d'un myélome multiple à IgA Kappa, la patiente fut décédée avant le démarrage de toute thérapeutique.

Les leucémies aiguës sont des affections malignes du tissu hématopoïétique. Les atteintes rétinienne, ou rétinopathies leucémiques, peuvent résulter de différents mécanismes. L'atteinte oculaire est présente dans 10 à 30% des cas de leucémies aiguës. L'atteinte oculaire peut constituer un signe inaugural de la maladie. Ces anomalies étaient surtout observées chez les patients adultes de sexe masculin porteurs de LAM [3]. Dans notre série, il s'agissait d'un patient de 20 ans qui a présenté une Baisse d'acuité visuelle avec à l'examen ophtalmologique de la chambre antérieure d'énormes précipités retro cornéens granulomateux avec kératite interstitielle et au segment postérieur on retrouve : vascularites rétinienne très étendues occlusives avec des nodules cotonneux et des hémorragies rétinienne profondes per vasculaires et un œdème papillaire. Le myélogramme a révélé la présence de 45 % de blastes MPO positive avec à l'immunophénotypage en faveur d'une Leucémie myéloïde chronique.

Conclusion :

L'atteinte oculaire dans le cadres des hémopathies maligne est caractérisée par son polymorphisme clinique extrême pouvant errer le diagnostic et retarder la prise en charge thérapeutique. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique de la lésion. Le traitement rejoint celui de l'hémopathie.

Références :

- 1- Olsen, T. G., & Heegaard, S. (2018). Orbital Lymphoma. Survey of Ophthalmology. doi:10.1016/j.survophthal.2018
- 2- Thoumazet F, Donnio A, Ayeoubou L, Brebion A. Orbital and muscle involvement in multiple myeloma. Can J Ophthalmol. 2006;41:733-6
- 3-Koshy J, John MJ, Thomas S, Kaur G, Batra N, Xavier W. Ophthalmic manifestations of acute and chronic leukemias presenting to a tertiary care center in India. Indian J Ophthalmol. 2015;63:654-60