

Sarcome granuloctytaire du sinus maxillaire À propos d'un cas pédiatrique

Lilia Ben Hassine*, Sofiène Chaouch*, Wiem Douira*, Héla Louati*, Lilia Lahmar*, Faten Fdhila**, Karima Mrad***, Sihem Barsaoui**, Ibtissem Bellagha*

* : Service de Radiologie Pédiatrique, Hôpital d'Enfants. Bab Saadoun. Tunis.

** : Service d'Oncologie Pédiatrique, Hôpital d'Enfants. Bab Saadoun

*** : Service d'Anatomopathologie, Institut Salah Azaiez
Université Tunis El Manar

L. Ben Hassine, S. Chaouch, W. Douira, H. Louati, L. Lahmar,
F. Fdhila., K. Mrad, S. Barsaoui, I. Bellagha

L. Ben Hassine, S. Chaouch, W. Douira, H. Louati, L. Lahmar,
F. Fdhila., K. Mrad, S. Barsaoui, I. Bellagha

Sarcome granuloctytaire du sinus maxillaire :
À propos d'un cas pédiatrique

Granulocytic sarcoma of the maxillary sinus :
A pediatric case report

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°03) : 305 - 308

LA TUNISIE MEDICALE - 2011 ; Vol 89 (n°03) : 305 - 308

R É S U M É

Prérequis : Le sarcome granuloctytaire est une prolifération tumorale faite de cellules de la lignée myéloblastique pouvant survenir avant ou après l'apparition d'une leucémie. La localisation au niveau de la tête et du cou est rare ; le siège le plus fréquent étant la région orbitaire.

But : Illustrer l'aspect du sarcome granuloctytaire en imagerie dans une localisation inhabituelle au niveau du sinus maxillaire.

Observation : Nous rapportons un cas de sarcome granuloctytaire du sinus maxillaire chez un nourrisson de 13 mois, révélé par une paralysie faciale, un ptosis et une tuméfaction jugale, sans trouble hématologique associé. Le patient a bénéficié d'une tomodensitométrie et d'une imagerie par résonance magnétique qui ont visualisé une masse d'aspect non spécifique du sinus maxillaire responsable d'une destruction du plancher orbitaire et de l'os alvéolaire. Le diagnostic a été obtenu après biopsie osseuse permettant de faire l'étude histologique et immuno-histochimique.

Conclusion : Le sarcome granuloctytaire est une affection grave en raison des désordres hématologiques associés. Dans sa localisation orbitaire et sinusienne, l'aspect en imagerie est celui d'une masse agressive non spécifique. En l'absence d'antécédents hématologiques, le diagnostic est difficile et une étude histologique et immuno histo chimique est requise.

S U M M A R Y

Background: Granulocytic sarcoma is a rare malignant extramedullary neoplasm of myeloid precursor cells, occurring before or after onset of leukaemia. Involvement of the head and neck region is rare, generally concerning the orbit.

Aim: To illustrate imaging findings of granulocytic sarcoma in an unusual location; maxillary sinus.

Case: We report a case of maxillary sinus granulocytic sarcoma in a 13-month old boy revealed by facial nerve palsy, ptosis and jugal swelling, without any evidence of haematological disorders. The patient underwent computed tomography and magnetic resonance imaging exam which demonstrated a non specific maxillary sinus mass with destruction of the orbit floor and the alveolar bone. Diagnosis was obtained after bone biopsy allowing histological and immunohistochemical studies.

Conclusion: Granulocytic sarcoma is a serious condition because of the associated hematologic disorders. In a sinus or orbit location, imaging features are non specific. Unless hematologic history is present, diagnosis is difficult and an immuno histo chemical study is required.

M o t s - c l é s

Sarcome granuloctytaire, enfant, TDM, IRM

Key - w o r d s

Granulocytic sarcoma, infant, CT, MRI

Les sarcomes granulocytaires (SG) sont des tumeurs extra médullaires rares formées de cellules myéloïdes immatures survenant au cours d'une leucémie aiguë primitive ou secondaire. Ils surviennent lors d'une prolifération myéloblastique aiguë, soit dans le cadre d'une leucémie aiguë myéloblastique (LAM), soit lors de l'acutisation d'un syndrome myéloprolifératif. Le sarcome granulocyttaire représente 2% à 8% des leucémies aiguës myéloblastiques, touche surtout l'enfant de moins de 10 ans, en particulier le nourrisson et révèle souvent la leucose [1]. Le diagnostic peut être difficile du fait de la variété d'expression et il l'est d'autant plus en cas d'absence d'atteinte médullaire associée.

Le but de notre étude est de rapporter les données en imagerie du sarcome granulocyttaire chez un enfant de 13 mois dans une localisation rare (sinus maxillaire).

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 13 mois ayant consulté en ORL suite à l'apparition progressive d'une tuméfaction jugale droite associée à une paralysie faciale homolatérale, au décours d'un syndrome grippal évoluant depuis 10 jours.

L'examen a retrouvé une tuméfaction dure et mal limitée de la joue droite, associée à un œdème au niveau de l'oropharynx, sans adénopathie cervicale.

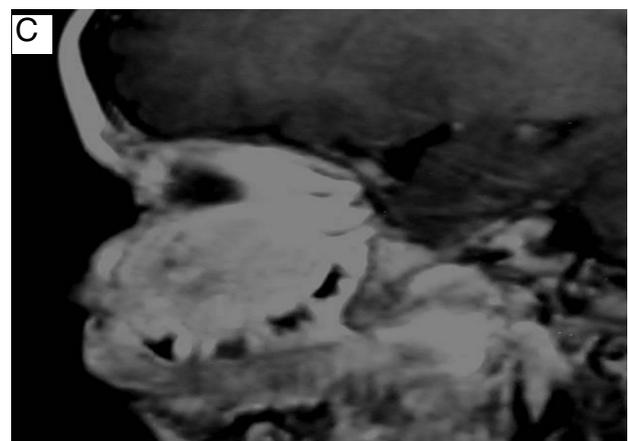
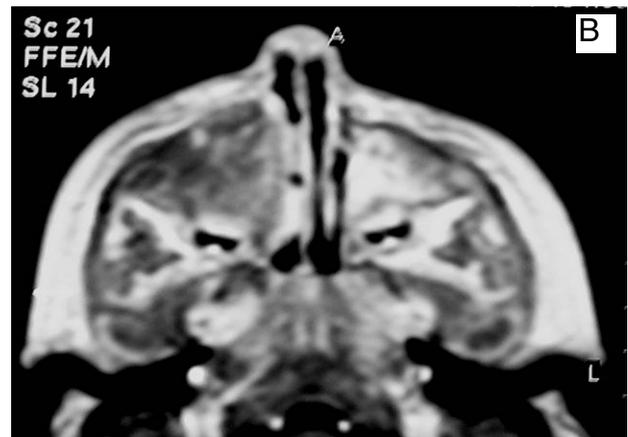
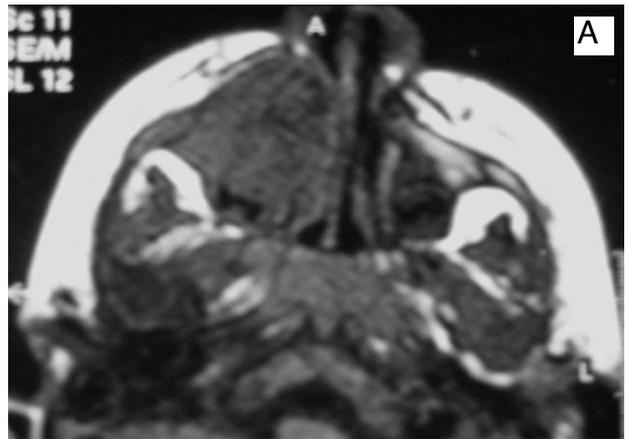
L'examen tomodensitométrique du massif facial (TDM), réalisé en coupes fines, sans et avec injection intra veineuse de produit de contraste, a montré un processus expansif centré sur le sinus maxillaire droit mesurant 35x32x30 mm, de densité spontanée hétérogène, présentant une matrice de type ostéoïde avec des zones tissulaires se rehaussant après injection. Ce processus était responsable d'une lyse de l'os alvéolaire en bas, du plancher de l'orbite en haut et de la lame papyracée en dedans, avec infiltration de la graisse extra-conale, sans atteinte du globe oculaire (Figure 1).

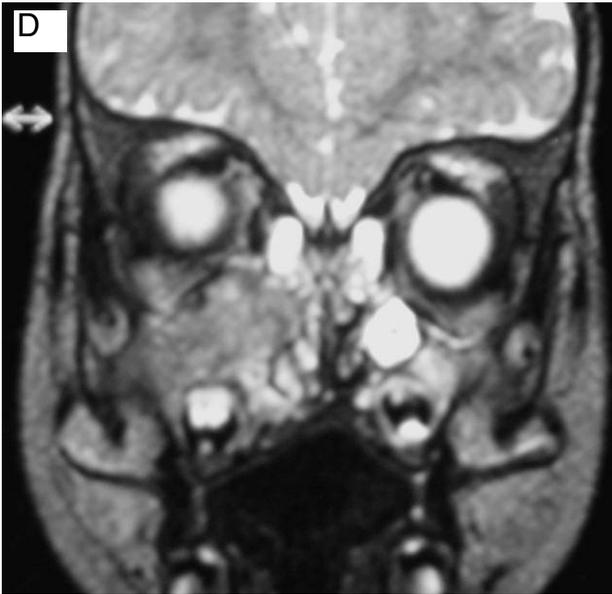
Figure 1 : Coupe TDM axiale du massif facial en fenêtre osseuse : processus tumoral à matrice osseuse centré sur le sinus maxillaire droit responsable d'une lyse de l'os alvéolaire homolatéral.



L'IRM réalisée en seconde intention a confirmé la présence de la masse tissulaire, en hyposignal T1, hypersignal hétérogène T2, avec un rehaussement significatif par endroits (Figures 2a, 2b, 2c, 2d).

Figure 2 : Coupes IRM axiales pondérées en SET1 sans (a) puis avec injection intraveineuse de Gadolinium (b), sagittale en SET1 avec injection (c), coronale en SET2 (d) : masse tissulaire centrée sur le sinus maxillaire droit en hyposignal T1, en hyposignal T2, présentant un rehaussement hétérogène, avec extension au plancher de l'orbite en haut, à l'os alvéolaire en bas et à la lame orbitaire en dedans.





Elle a également objectivé l'intégrité de la paroi postérieure du nasopharynx et a retrouvé les extensions visualisées en TDM. L'aspect agressif en imagerie a fait évoquer un rhabdomyosarcome, un neuroblastome, une histiocytose X ou un ostéosarcome vu le type de matrice tumorale. Une échographie abdominale et une radiographie de thorax réalisées ont permis d'écarter le diagnostic de neuroblastome avec localisation secondaire.

Une série de biopsies osseuses a montré une prolifération tumorale maligne de haut grade. L'étude immuno-histo-chimique avec marquage à la synaptophysine, à la chromogranine et à la cytokeratine a été négative. Un marquage positif non spécifique à la CD56 a été objectivé. La relecture des lames d'anatomo-pathologie et un marquage complémentaire à l'antimyélopéroxydase a permis de poser le diagnostic de sarcome granulocyttaire.

Un bilan d'extension a été réalisé, comprenant un hémogramme, un myélogramme, une ponction lombaire, un bilan rénal et hépatique complets, permettant d'exclure une leucémie concomitante (LAM) et une autre localisation du sarcome granulocyttaire.

L'enfant a bénéficié de six cures de chimiothérapie et a présenté au cours du traitement des épisodes d'aplasie fébrile nécessitant son hospitalisation. L'évolution a été favorable avec diminution de la taille de la tumeur aux contrôles cliniques et radiologiques avec un recul d'une année, sans survenue de désordre hématologique associé.

DISCUSSION

Décrit pour la première fois par Burns en 1811 [2], le sarcome granulocyttaire a été appelé plus tard « Chlorome » en raison de sa couleur verte à la coupe [3]. Cette tumeur a été désignée «

sarcome granulocyttaire » en 1996 [4]. Finalement, en 1991, l'OMS l'a classée en « sarcome myéloïde » [5].

Le sarcome granulocyttaire survient au cours des leucémies aiguës myéloblastiques (LAM) qu'il peut précéder, ou lors des syndromes myélodysplasiques où il traduit une transformation aiguë blastique. Il atteint exceptionnellement les patients non leucémiques où il constitue une forme tumorale et sort ainsi de la définition classique des LAM. Le facteur déclenchant l'apparition de la tumeur est mal connu, les hypothèses des translocations chromosomiques et des anomalies des molécules d'adhésion sont actuellement les plus admises. Les localisations les plus fréquentes sont osseuses, ganglionnaires et cutanées. L'atteinte crânio-cervicale est rare, avec une prédilection pour l'orbite.

La traduction clinique du sarcome granulocyttaire est variable selon son siège. Elle associe en cas d'atteinte orbitaire ou sinusienne : une paralysie faciale, une tuméfaction de la face ou une exophtalmie. La survenue d'un tel tableau clinique impose la réalisation d'une tomодensitométrie (TDM) complétée au besoin par l'imagerie par résonance magnétique (IRM). L'aspect TDM est variable et bien que peu spécifique, il permet d'orienter le diagnostic. La tomодensitométrie montre une masse hétérogène, extensive, ostéolytique, rehaussée par le produit de contraste en périphérie, conservant une hypodensité centrale [6]. Nous avons retrouvé une sémiologie assez similaire dans notre cas.

En imagerie par résonance magnétique (IRM), la tumeur apparaît iso intense aux muscles en séquences pondérées SET1 et SET2 avec une prise de contraste assez homogène (comme dans notre cas). Devant la variabilité de ces données radiologiques et surtout en cas de sarcome inaugural, plusieurs diagnostics peuvent être discutés, tels que l'histiocytose X, le lymphome non-hodgkinien, les métastases de neuroblastome et le rhabdomyosarcome [7].

Le diagnostic de sarcome granulocyttaire est retenu quand il survient dans un contexte de leucémie aiguë. L'aspect radiologique, l'envahissement blastique de la moelle osseuse, l'existence de cellules blastiques dans le LCR suffisent pour faire le diagnostic [8-10]. Dans notre observation, le sarcome granulocyttaire est apparu sous forme d'une tumeur centrée sur le maxillaire droit sans anomalie hématologique associée. La biopsie a permis de faire le diagnostic de sarcome granulocyttaire.

L'aspect histologique de cette tumeur est très variable, allant de la forme dite « bien différenciée » à la forme indifférenciée ou blastique, composée de myéloblastes non granuleux rendant le diagnostic malaisé. L'immuno-histo-chimie permet d'étayer le diagnostic : l'anti-lysozyme est positive dans 79 % des cas et l'anti-myélopéroxydase (anti-MPO) dans 93 % des cas [6]. L'utilisation des anticorps monoclonaux peut s'avérer nécessaire dans des cas difficiles et quand le diagnostic se pose avec le lymphome non hodgkinien à grandes cellules.

Le traitement du sarcome granulocyttaire est identique à celui des leucémies aiguës myéloblastiques. La chimiothérapie est basée sur les anthracyclines, la cytosine et l'arabinoside à forte dose. La radiothérapie est inutile sauf dans les formes cérébrales associées [11].

CONCLUSION

Le sarcome granulocytaire est une affection grave en raison des désordres hématologiques associés, précédant ou succédant l'apparition de la tumeur. Dans sa localisation orbitaire et

sinusienne, l'aspect en imagerie est celui d'une masse agressive non spécifique. En l'absence d'antécédents hématologiques, le diagnostic est difficile et une étude immuno histo chimique est requise. Le traitement et le pronostic dépendent essentiellement de la maladie hématologique causale.

Références

1. Adenis.T, Labrousse.F, Sauvage.JP, Robert.PY. Sarcome granulocytaire (Chlorome) chez un patient âgé de 90 ans. *J.Fr Ophtalmol* 2006;29:961-64.
2. Burns.A. Observance on the surgical anatomy of the head and neck. Edinburgh:Thomas Bryce and co 1811:364-366.
3. King A. Case of chloroma. *Monthly J Med Sci* 1853:17-97.
4. Byrd.JC, Edenfield.J, David.J, Shields.DJ, Dawson.NA. Extra medullary myeloid cell tumors in acute non lymphocytic leukaemia: a clinical review. *J Clin Oncology* 1995;13:1800-16.
5. WHO. Myeloid sarcoma. Pathology and genetics of tumors of haematopoietic and lymphoid tissues. IARC press, Lyon; 2001:104-5.
6. Blanchard.S, Labalette.P, Jourdel.D et al. Sarcome granulocytaire orbitaire révélant l'acutisation d'un syndrome myélodysplasique. *J Fr Ophtalmol* 2004;27:184-87.
7. Ferri.E, Minotto.C, Laniello.F, Cavaleri.S, Armato.E, Capuzzo.P. Maxillo ethmoidal chloroma in acute myeloid leukaemia, case report. *Acta otorhinolaryngol Ital* 2005;25:195-99.
8. Neiman.RS, Barcos.M, Berard.C et al. Granulocytic sarcoma: a clinicopathology study of 61 biopsied cases. *Cancer* 1981;48:1426-37.
9. Ooi.GC, Chim.CS, Khong.PL et al. Radiologic manifestations of granulocytic sarcoma in adult leukaemia. *AJR Am J Roentgenol*, 2001;176:1427-31.
10. Menasce.LP, Banerjee.SS, Beckett.E, Harris.M. Extra-medullary myeloid tumour (granulocytic sarcoma) is often misdiagnosed: A study of 26 cases. *Histopathology* 1999;34:391-8.
11. Bulas. RB, Laine. FJ, Das Narla.L. Bilateral orbital granulocytic sarcoma (chloroma) preceding the blast phase of acute myelogenous leukemia: CT findings. *Pediatr Radiol*, 1995;25:488-9.