

# Leucémie aiguë lymphoblastique T/Lymphome lymphoblastique orbitaire chez l'enfant

K. Abdelouahed (1), M. Laghmari (1), S. Tachfouti (1), W. Cherkaoui (1),  
M. Khorassani (2), F. Alaoui M'Seffer (2), Z. Mohcine (1)

(1) Service Ophtalmologie A.

(2) Service d'Oncologie Pédiatrique Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc.

Communication présentée lors du 109<sup>e</sup> congrès de la SFO en mai 2003.

Correspondance : A. Karim, 475, rue Al Masjid, secteur 2, Hay Salam, Salé, Maroc. E-mail : abdelouahedkarim@hotmail.com

Reçu le 10 septembre 2003. Accepté le 3 août 2004.

## T-cell acute lymphoblastic leukemia /orbital lymphoblastic lymphoma in children

K. Abdelouahed, M. Laghmari, S. Tachfouti, W. Cherkaoui, M. Khorassani,  
F. Alaoui M'Seffer, Z. Mohcine

*J. Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 2: 197-200*

**Case:** The authors report a case of an 6-year-old pediatric patient with a history of acute onset of proptosis of his right eye. He was admitted at hospital 6 months ago for proptosis concomitant with orbital trauma. Computed tomography scan demonstrated a mass involving the right orbit, right maxillary sinus, and zygoma with endocranial extension.

**Results:** Incisional biopsy of the mass revealed after of histopathologic and immunohistochemical evaluation a T-cell lymphoblastic lymphoma. Systemic examination and bone marrow aspirate show a acute lymphoblastic leukemia. The patient was treated with LMT96 Protocol. A complete Remission was observed after 13 months of follow up.

**Conclusion:** primary T-cell lymphoblastic lymphoma of the orbit is a rare entity in any age group, but it is very rare in children. When tumors occurs in the orbit, it presents a challenging diagnosis problem, especially in pediatric patients.

**Key-words:** T-cell lymphoblastic lymphoma, children, orbit, acute lymphoblastic leukemia.

## Leucémie aiguë lymphoblastique T/Lymphome lymphoblastique orbitaire chez l'enfant

**But :** L'atteinte orbitaire du lymphome lymphoblastique est inhabituelle et survient généralement chez le sujet adulte. Nous présentons une cas survenant chez un enfant de 6 ans.

**Observation :** Un jeune patient de 6 ans présente une exophtalmie droite mise sur le compte d'un traumatisme concomitant. Il consulte 6 mois plus tard dans le cadre d'une exophtalmie tumorale importante avec envahissement des parties molles zygomatique et maxillaire et une extension endocrânienne avec une altération de l'état général. Une biopsie orbitaire est réalisée.

**Résultats :** Les résultats histopathologique et immunohistochimique montrent un lymphome lymphoblastique à cellule T grade IV associé à une atteinte systémique lors du bilan d'extension. L'enfant a été traité selon le protocole LMT 96 avec une rémission complète maintenue à 13 mois de recul.

**Commentaire et Conclusion :** L'observation est particulière par la localisation orbitaire primaire du lymphome lymphoblastique à cellules T. Le lymphome à cellules T survient généralement en fin d'évolution d'un mycosis fongicoïde quand il existe une diffusion à la peau ou à d'autres organes. Chez l'enfant, ce type de lymphome est très rare et pose un sérieux problème diagnostique, ce qui est illustré par cette observation.

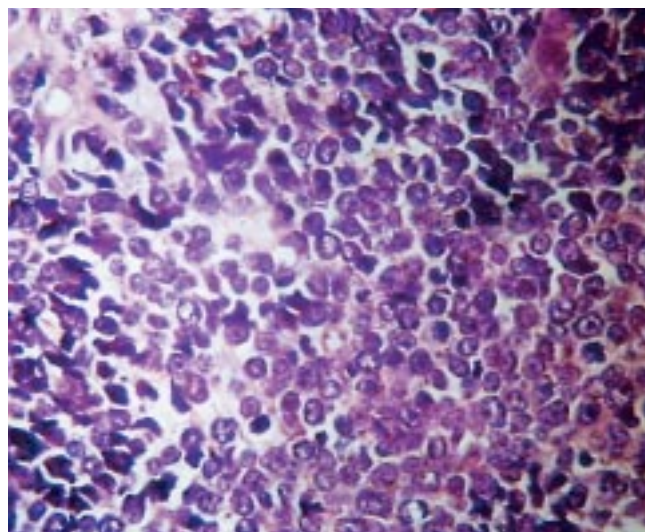
**Mots-clés :** Lymphome lymphoblastique à cellules T, orbite, leucémie aiguë lymphoblastique.

## INTRODUCTION

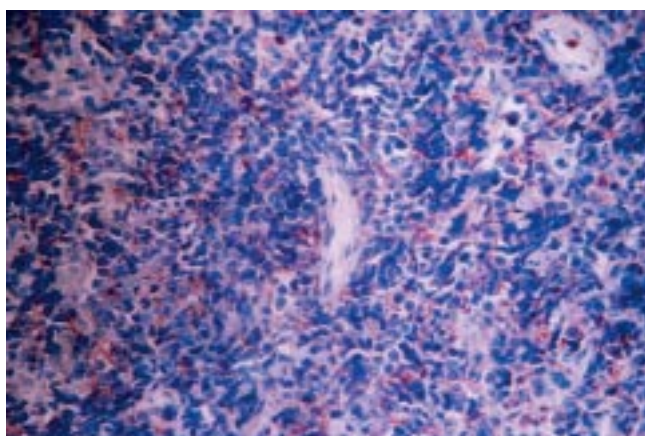
Le lymphome lymphoblastique à cellules T à localisation orbitaire est une entité rare. Il est exceptionnel chez l'enfant, les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) orbitaires sont habituellement de type B. Les tumeurs lymphoprolifératives ont une présentation histopathologique, immunopathologique et génotypique très variable [1], ce qui pose des problèmes diagnostiques surtout chez l'enfant. Nous rapportons l'observation d'un enfant de 6 ans qui présente un lymphome lymphoblastique à cellule T de type IV à localisation orbitaire associé à une leucémie aiguë lymphoblastique révélée par l'atteinte orbitaire.

## OBSERVATION

L'enfant consulte en septembre 2001 pour une exophtalmie droite d'évolution lente, qui coïncidait avec un traumatisme orbitaire. Le scanner orbitaire initial a noté une image hyperdense aux dépens du muscle latéral droit (*fig. 1*). Cette exophtalmie a été mise sur le compte du traumatisme concomitant. L'enfant est retourné aux urgences 6 mois plus tard pour une aggravation de l'exophtalmie évoluant sur un mode rapide. L'examen ophtalmologique note une acuité visuelle non chiffrable, une exophtalmie importante avec une



198



1	2
3	4
5	

**Figure 1** : Scanner orbitaire initial : processus tumoral aux dépens du muscle droit latéral droit.

**Figure 2** : Aspect clinique à 6 mois : exophthalmie importante avec infiltration de toute l'hémiface droite.

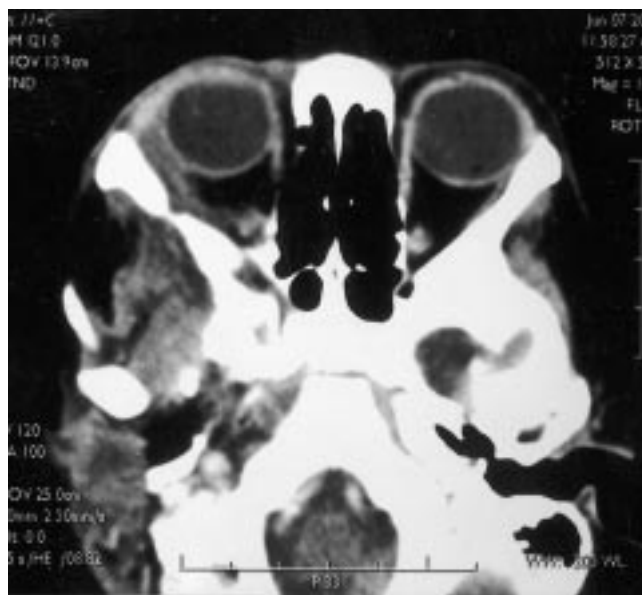
**Figure 3** : Scanner orbitaire à 6 mois : exophthalmie de grade III, extension endocrânienne et aux parties molles zygomatique et maxillaire.

**Figure 4** : LMNH HE x 400 : prolifération lymphomateuse diffuse faite de grandes cellules blastiques.

**Figure 5** : LMNH T. Immunohistochimie x 250 : les cellules tumorales expriment l'anticorps anti-Pan T.

exposition cornéenne, une infiltration de toute l'hémiface droite et une altération importante de l'état général (fig. 2). Le scanner orbito-cérébral objective la pré-

sence d'une masse tumorale prenant toute l'orbite droite responsable d'une exophthalmie de grade III avec une extension endocrânienne et aux parties molles de



6 | 7

**Figures 6 et 7 :** Aspect clinique et imagerie montrant la régression de l'exophtalmie après la chimiothérapie.

l'hémiface droite (fig. 3). La NFS montre une hyperleucocytose à  $159\,600/\text{mm}^3$  avec lymphocytose et présence de blastes. Le médullogramme met en évidence une leucémie aiguë lymphoblastique (LAL). La biopsie orbitaire pour l'étude histopathologique et immunohistochimique révèle un lymphome lymphoblastique à cellules T de type IV (fig. 4 et 5). Le bilan d'extension montre une hépato-splénomégalie. L'analyse du LCR est négative. L'enfant a été traité par chimiothérapie seule selon le protocole LMT 96 qui s'est déroulé en 6 phases : une phase d'induction (Prédnisone, Vincristine, Endoxan, Daunorubicine, L-Asparaginase, Méthotrexate) de 5 semaines, suivie d'une phase de consolidation (Vincristine, Cyclophosphamide, Aracycline, L-Asparaginase, Méthotrexate) de 2 mois après une rémission complète locale confirmée par une biopsie orbitaire négative et une rémission médullaire, puis une interphase de 4 semaines (Purinéthol, Méthotrexate), suivie d'une intensification sur 6 semaines (Dexaméthasone, Vincristine, Adriamycine, L-Asparaginase et Cyclophosphamide) et d'une phase de réinduction de 6 mois. L'enfant a débuté son traitement d'entretien (Purinéthol, Méthotrexate) est toujours en phase de rémission complète maintenue sur le plan orbitaire et systémique (fig. 6 et 7) mais sans récupération visuelle en raison de l'exposition cornéenne et de la souffrance du nerf optique. Le recul est de 13 mois.

## DISCUSSION

La leucémie aiguë lymphoblastique T/lymphome lymphoblastique est liée à un envahissement massif de la moelle osseuse et le sang par des cellules hématopoïétiques, de

caractère immature, de la lignée T. Parfois l'atteinte ganglionnaire et/ou extraganglionnaire précède l'atteinte médullaire [1]. C'est le cas de cet enfant, vu dans un premier temps pour une atteinte orbitaire primaire.

La leucémie aiguë lymphoblastique à cellules T représente environ 15 % des leucémies aiguës de l'enfant [1-3]. Elle touche plus souvent l'adolescent que le petit enfant, le garçon plus que la fille. La leucémie aiguë lymphoblastique T représente 25 % des LAL de l'adulte. Le lymphome lymphoblastique se présente le plus souvent sous forme d'une masse tumorale au niveau médiastinal (50 % des cas). Les autres sites possibles sont les ganglions lymphatiques périphériques, la peau, le foie, la rate, le système nerveux central et les gonades. L'atteinte orbitaire est rare [2-7]. Les principaux diagnostics différentiels sont les leucémies lymphoblastiques à cellules B [1, 8, 9], les leucémies myéloïdes aiguës et le lymphome de Burkitt en cas d'atteinte extramédullaire chez l'enfant.

La particularité de cette observation est :

- l'atteinte primaire de l'orbite, cet enfant ayant présenté 6 mois auparavant un cas de lymphome orbitaire isolée sans atteinte systémique. Ce fait est rarement rapporté dans la littérature [2, 3]. La majorité des lymphomes orbitaires à cellules T succède à une atteinte systémique et à un stade évolutif du mycosis fongoïde ou au syndrome de Sezary [7, 10, 11, 12] ;
- les difficultés diagnostiques en cas d'atteinte primaire, surtout chez l'enfant [8, 13], la symptomatologie initiale purement orbitaire et le traumatisme concomitant ayant retardé le diagnostic du patient ;
- l'évolution clinique de l'affection, le tableau clinique initial étant celui d'une masse tumorale isolée de l'orbite qui évolue sur un mode chronique (lymphome orbitaire à cellules T), suivie d'une atteinte hématologi-



que et d'une infiltration orbitaire fulminante de haut grade (LAL à cellules T associée au lymphome) [14] ;

– la bonne évolution après chimiothérapie malgré la gravité du tableau clinique, la leucémie aiguë lymphoblastique T/lymphome lymphoblastique est réputée être de haut grade de malignité avec un pronostic défavorable chez l'enfant. Le traitement préconisé chez ce patient est une chimiothérapie selon le protocole LMT 96. Il est en rémission complète depuis une année avec une biopsie orbitaire de contrôle négative.

## CONCLUSION

La localisation orbitaire du lymphome lymphoblastique à cellules T est très rare chez l'enfant, elle pose un problème diagnostique, source de retard dans la prise en charge thérapeutique de cette affection. Une biopsie urgente est essentielle dans ce cas. La place de l'ophtalmologiste est primordiale dans la démarche diagnostique, sa collaboration avec l'oncologue permet une prise en charge optimale de cette pathologie.

## RÉFÉRENCES

1. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW. World health organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of haemopoietic and lymphoid tissues. Editors. IARC Press, Lyon, 2001, 115-7.
2. Leidenix MJ, Mamalis N, Olson RJ, McLeish WM, Anderson RL. Primary T-cell immunoblastic lymphoma of the orbit in a pediatric patient. *Ophthalmology*, 1993;100:998-1002.
3. Kirsch LS, Brownstein S, Codere F. Immunoblastic T-cell lymphoma presenting as an eyelid tumor. *Ophthalmology*, 1990;97:1352-7.
4. Qian H. A clinical and pathological study of 24 cases of primary non-Hodgkin's lymphoma of the orbit. *Chung Hua Yen Ko Tsa Chih*, 1991;27:95-7.
5. Henderson JW, Banks PM, Yeatts RP. T-cell lymphoma of the orbit. *Mayo Clin Proc*, 1989;64:940-4.
6. Laroche L, Pavlakis E, Saraux H. Immunological characterisation of an ocular adnexal lymphoid T tumor by monoclonal antibodies. *Ophthalmologica*, 1983;187:43-9.
7. Meekins B, Proia AD, Klinworth GK. Cutaneous T-cell lymphoma presenting as a rapidly enlarging ocular adnexal tumor. *Ophthalmology*, 1985;92:1288-93.
8. Alford MA, Nerad JA, Conlan RM, Comito M, Giller RH. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma presenting as an orbital mass. *Orbit*, 1999;18:17-24.
9. Kahwash SB, Qualman SJ. Cutaneous lymphoblastic lymphoma in children: report of six cases with precursor B-cell lineage. *Pediatr Dev Pathol*, 2002;5:45-53.
10. Wood GS, Burke JS, Horning S, Dogett RS, Levy R, Warnke RA. The immunologic and clinicopathologic heterogeneity of cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides. *Blood*, 1983;62:464-72.
11. Stenson S, Ramsay DL. Ocular findings in mycosis fungoides. *Arch Ophthalmol*, 1981;99:272-7.
12. Whitebeck EG, Spiers ASD, Hussain M. Mycosis fungoides: subcutaneous and visceral tumors, orbital involvement, and ophthalmoplegia. *J Clin Oncol*, 1983;1:270-6.
13. King AJ, Fahy GT, Brown L. Null cell lymphoblastic lymphoma of the orbit. *Eye*, 2000;14(Pt 4):665-7.
14. Wade K, White VA, Rootman J, Vangveeravong S, Lapointe JS. Tumeurs lymphocytaires de l'orbite. Pathologie orbito-palpébrale par Adenis JP et Morax S. Rapport de la Société Française d'Ophthalmologie Éd Masson, 1998, 481-7.