



# TABLEAU DE CELLULITE ORBITAIRE RÉVÉLANT UN LYMPHOME DE MANTEAU

RymeAbdelkhalek, Nestor Aigbè, Mounir Belmlih, Badr Moujahid, SaidChatoui, Tarik Bargach, Karim Reda, AbdelbarOubaaz  
Service Ophtalmologie Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

**L**e lymphome malin non hodgkinien (LMNH) à localisation orbitaire est une tumeur rare, de diagnostic difficile. Le lymphome à cellules du manteau représente 6 % des cas des LMNH B [1]. Nous rapportons, l'observation d'un patient, qui présente une cellulite orbitaire révélant un lymphome non hodgkinien de type manteau à localisation orbito-palpébrale.

## Observation clinique

Un patient de 60 ans s'est présenté aux urgences ophtalmologiques dans un tableau de cellulite orbitaire droite évoluant depuis six jours. L'interrogatoire retrouve la notion d'exophtalmie bilatérale évoluant progressivement depuis 04 mois



Fig. 1 : Tumefaction palpébrale bilatérale.

avec infiltration des deux paupières supérieures. L'examen du patient à l'admission retrouve (fig.1):

Du côté Droit, une tumefaction palpébrale supérieure diffuse, douloureuse avec des signes inflammatoires; une exophtalmie axiale ; non réductible avec limitation des mouvements horizontaux du globe oculaire. Une AVSC à 05/10. L'examen biomicroscopique : hyperhémie conjonctivale diffuse sans CPK ; segment antérieur normal ; PIO=18 mmHg ; une atrophie chorio-rétinienne diffuse et une papille normale au fond d'œil. Du côté gauche, une tumefaction prenant le tiers interne de la paupière supérieure sans signes inflammatoires. Une exophtalmie axiale avec limitation des mouvements horizontaux du globe oculaire. Une AVSC à 07/10. Une PIO=16 mm Hg. L'examen des segments antérieur et postérieur est normal. L'examen général objectivait la présence d'adénopathies axillaires et sus-claviculaires bilatérales. Le reste de l'examen était sans particularités.

En attendant les résultats des examens complémentaires, le

patient a été mis sous traitement antibiotique à large spectre par VIV (amoxicilline protégée : 1g/8 heures) + collyres antibiotiques. Une numération de formule sanguine a révélé une hyperleucocytose à 15300 élément/mm<sup>3</sup> avec une hyperlymphocytose à 6500 élément/mm<sup>3</sup>. Le CRP= 62 mg/ l.

## Bilan Paraclinique

Le bilan IRM orbito- cérébrale (fig. 2), a révélé un épaississement tissulaire bilatéral des deux Paupières prédominant



Fig 2 : IRM orbito-cérébrale initiale.

à droite avec hypersignal T2 et hyposignal T1; fortement rehaussé après injection du produit de contraste. Ce processus envahit les muscles droits horizontaux gauches et externes à droite et s'étend de façon bilatérale dans la graisse intraconique.

La Biopsie de la masse orbitaire réalisée par voie trans-conjonctivale a conclu en un lymphome non hodgkinien à petites cellules. L'étude immuno-histochimique des cellules tumorales était en faveur d'un LMNH B type manteau (CD20 +; CD5+ ; cycline D1+).

Le bilan d'extension a consisté en une biopsie ostéo-médullaire révélant un envahissement de la moelle osseuse. Une échographie cervicale montrant des adénopathies jugulo-carotidiennes et sus-claviculaires bilatérales. Un scanner thoraco-abdomino-pelvien (fig.3 et 4) montrant des nodules tissulaires denses de l'espace retro-sternal antérieur, de multiples adénopathies médiastinales, axillaires et de volumineuses adénopathies de la chaîne coronaire stomacique; des hiles





Fig. 3 : TDM thoracique. Adénopathies médiastinales.



Fig. 4 : TDM abdominale. Adénopathies inter-aortico-caves et coelio-mésentériques.

hépatique et splénique; péri-pancréatiques; coelio-mésentériques ; inter -aortico-caves; iliaques et inguinales.

Au terme de ce bilan ; il s'agit clairement, d'un lymphome malin non hodgkinien de type manteau au stade IV B d'ANN ARBOR.

Prise en charge thérapeutique

Le patient a bénéficié d'abord de 3 cures du protocole R-CHOP (Rituximab, Cyclophosphamide, Adriamycine, Vincristine, Prednisone) à 3 semaines d'intervalle, avec une nette régression clinique et radiologique (fig. 5 et 6). En suite de 3 cures de consolidation type R-DHAP (Rituximab, Dexaméthasone, Cytarabine, Cisplatine) ont été réalisées. Le dernier examen ophtalmologique était normal, avec une AV en ODG de loin corrigée à 9/10, et à P2 avec addition +2.50.

## DISCUSSION

Le lymphome à cellules du manteau est une forme particulière du lymphome malin non hodgkinien récemment décrite, dont la cellule tumorale dérive d'une cellule B originaire de la zone du manteau [2]. Cette entité, qui représente 6% des LMNH, est considérée comme une forme agressive de lymphome, dont la survie médiane est de 2 à 5 ans. La moyenne d'âge au diagnostic est de 68 ans, avec une prédominance masculine (sexe/ratio de 3 pour 1) [3]. Son incidence est estimée entre 0,07 et trois cas pour 100 000 habitants par an avec des différences selon l'âge, la zone géographique et l'origine ethnique (plus grande fréquence chez les caucasiens que chez les noirs américains). Il se développe dans le bord externe d'un ganglion lymphatique appelé zone du manteau. Le LCM est un type unique de lymphome. Les cellules du LCM ressemblent souvent à celles d'un lymphome d'évolution lente (indolent) quand on les observe au microscope, mais il

se comporte comme un lymphome agressif et a tendance à se développer rapidement.

Il est habituellement de stade avancé (stade III ou IV) lors du diagnostic initial. Le lymphome s'est souvent propagé aux ganglions lymphatiques, à la moelle osseuse, à la rate et au sang. Il est observé parfois le long du tube digestif (tractus gastro-intestinal), soit dans le côlon et l'estomac. Lorsqu'on le détecte là, on peut parler de polypose lymphomateuse.

Dans presque tous les cas de LCM, les cellules produisent une grande quantité d'une protéine appelée cycline D1. Cette protéine favorise la croissance des cellules et permet aux cellules cancéreuses de se multiplier et de se propager. La production excessive de cycline D1 est habituellement causée par la translocation des chromosomes 11 et 14. (Une translocation se fait lorsque des segments d'un chromosome se détachent et se fixent à un chromosome différent). Une grande quantité de la protéine cycline D1 peut jouer un rôle dans l'évolution agressive du LCM.

Il peut apparaître sous quelques formes différentes dans un ganglion lymphatique. Le type de la zone du manteau évolue plus lentement, ou moins agressivement, que le type blastique (variante blastoïde), qui évolue rapidement. De même, il réapparaît souvent après un traitement. Son pronostic à long terme est sombre et la survie médiane est de 3 à 4 ans.

L'atteinte oculaire au cours des LMNH est un événement rare comme en témoigne le nombre limité de cas rapporté dans la littérature [4], [5], [6] [7]. Elle peut être inaugurale, tel est le cas chez notre patient, ou émailler l'évolution d'un lymphome connu. Elle concerne le plus souvent l'orbite et à moindre degré les conjonctives, les paupières et les glandes lacrymales. [7]



La numération formule sanguine met en évidence une hyperlymphocytose chez 20 à 50 % des patients, mais la présence d'une population tumorale circulante est plus fréquente (> 50 %). Notre malade est classé stade IVB selon la classification d'ANN ARBOR, ceci est retrouvé chez plus de 80% des malades. [3]

La polychimiothérapie permet d'obtenir une réponse chez 60% des patients, mais elle reste insuffisante pour obtenir une rémission complète et prolongée. L'apport de Rituximab (anticorps monoclonal dirigé contre le CD20) permet d'augmenter le taux de rémission complète à 34% (0 à 7% sans Rituximab). Le temps moyen à l'échec thérapeutique est de 18 mois. Notre patient est toujours en rémission complète après un an de traitement.

### CONCLUSION

La localisation orbitaire du lymphome de manteau est une entité rare. Le tableau clinique de cette localisation peut être trompeur, notamment celui d'une cellulite orbitaire. La biopsie tumorale, guidée par les résultats de l'imagerie, permet de confirmer le diagnostic. Malgré les schémas thérapeutiques, le pronostic de ce type de lymphome reste réservé.

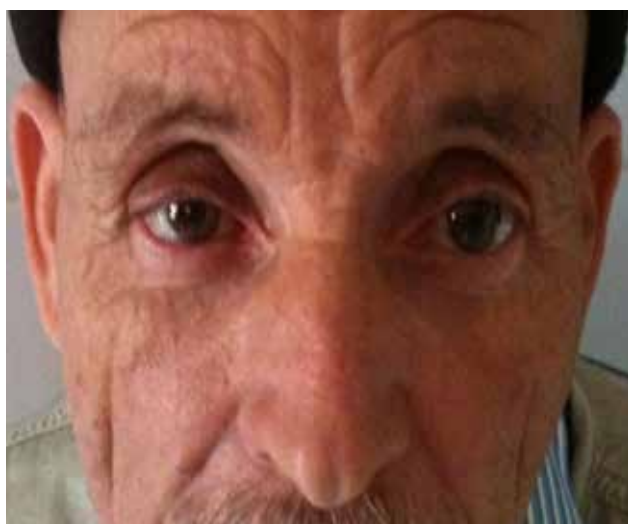


Fig.5 : Régression clinique après TRT.



Fig. 6 :  
IRM orbi-  
to-cérébrale  
après TRT.

### Bibliographie

- 1- BOULLANGER N. ; RENOU Ph. Et al. Localisation mammaire et palpébrale d'un lymphome du manteau. La Presse médicale (1983) A. 2001, vol. 30, n° 4, pp. 163-165.
- 2- M. Hummel, J. Tamaru, B. Kalvelage and H. Stein, Mantle cell (previously centrocytic) lymphomas express VH genes with no or very little somatic mutations like the physiologic cells of the follicle mantle, Blood 84 (1994), pp. 403-407.
- 3- LE GOUILL S. Le lymphome à cellules du manteau: du diagnostic aux perspectives thérapeutiques. La Revue de médecine interne (Paris) A. 2010, vol. 31, n° 9, pp. 615-620.
- 4- C. Jenkins, G.E. Rose, C. Bunce, J.E. Wright, I.A. Cree and N. Plowman et al., Histological features of ocular adnexal lymphoma (REAL classification) and their association with patient morbidity and survival, Br. J. Ophthalmol. 84 (2000), pp. 907-913.
- 5- S.E. Coupland, L. Krause, H.J. Delecluse, I. Anagnostopoulos, H.D. Foss and M. Hummel et al., Lymphoproliferative lesions of the ocular anexa, Ophthalmology 105 (1998), pp. 1430-1441.
- 6- A. Looi, R.D. Gayscone, M. Chhanabhai, J.M. Connors, J. Rootman and V.A. White, Mantle cell lymphoma in the ocular adnexal region, Ophthalmology 112 (2005) (1), pp. 114-119.
- 7- W.L. White, J.A. Ferry, N.L. Harris and A.S. Grove, Ocular adnexal lymphoma: a clinicopathologic study with identification of lymphomas of mucosa-associated lymphoid tissue type, Ophthalmology 102 (1995), pp. 1994-2006.

ABDELKHALEK Ryme.  
App3, ImmB, Résidence Med Sabri,  
Avenue des FAR, Hay Ryad, 10106, Rabat,  
Maroc.  
Tel : +212661180819 +212537716690  
E-mail : ryme3301@yahoo.fr  
Conflits d'intérêts : aucun

