

## Chlorome primaire du maxillaire : a propos d'un cas

O. Hamidi<sup>\*a</sup> (Dr), B. Dani<sup>\*b</sup> (Dr), M. Boulaadas<sup>\*b</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Hôpital des spécialités CHU IBN SINA Rabat, Temara, MAROC ; <sup>b</sup> Hôpital des spécialités CHU IBN SINA Rabat, Rabat, MAROC

[olaya.hamidi@usmba.ac.ma](mailto:olaya.hamidi@usmba.ac.ma)

**Déclaration d'intérêts :** Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec ce travail.

### Introduction :

Le sarcome granulocyttaire est une tumeur rare, maligne extra médullaire, composée de cellules myéloïdes immatures. Il représente entre 3 et 8 % des leucémies myéloblastiques. Il survient à tout âge, avec une prédilection chez les enfants (1). En d'autres termes, il s'agit d'une solide collection de cellules leucémiques se trouvant à l'extérieur de la moelle osseuse.

Cette tumeur survient en parallèle ou après une leucémie myélocytaire aiguë (LMA), Très rarement, un chlorome peut survenir sans un diagnostic préexistant ou concomitant connu de leucémie aiguë c'est ce qu'on appelle le chlorome primaire. Le diagnostic est particulièrement difficile dans cette situation.

A travers cette observation on va mettre le point sur la difficulté diagnostique aussi bien pour les cliniciens que pour les anatomopathologistes, l'intérêt de l'étude immunohistochimique dans le diagnostic précis, le rôle de prise en charge précoce afin de contrôler la progression de la maladie par l'instauration d'un traitement adéquat et à temps.

## Observation :

Notre cas était un enfant de 09 ans, issu d'une grossesse suivie menée à terme, bien vacciné sans antécédents particuliers, qui a présenté 3 mois avant sa consultation une tuméfaction jugo nasale droite, augmentant rapidement de volume, comblant le sillon nasogénien, sans signes inflammatoires en regard, sans notion d'obstruction nasale. (Fig.1). L'examen clinique trouvait une masse ferme, légèrement douloureuse, fixe par rapport au plan profond, avec une hypoesthésie jugale droite intéressant le territoire de V2. L'examen endobuccal et rhinologique était normal. L'examen cervical n'a montré aucune adénopathie cervicale. Le bilan radiologique a consisté en une tomodensitométrie du massif facial, qui a objectivé un processus tumoral lytique du sinus maxillaire droit entraînant une ostéolyse mitée des parois antérieure et médiane du sinus maxillaire et de l'hémi arcade dentaire supérieure, avec réaction périostée en feu d'herbes et masse tissulaire homogène des parties molles jugales adjacentes, étendue au canthus interne faisant évoquer un processus tumoral agressif.(Fig.2) Le bilan d'extension qui a consisté en une TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne et une scintigraphie osseuse était normal. Le bilan biologique à savoir la NFS, l'ionogramme complet, le bilan phosphocalcique était normal. Nous avons procédé à une biopsie sous sédation par voie endo buccale vestibulaire supérieure droite, avec une étude anatomopathologique, Un complément par une étude immunohistochimique de phénotypage a été fait dont les anticorps anti- (MPO) et anti-CD34, anti-CD68 sont revenus positifs ce qui a permis de poser le diagnostic de sarcome myéloïde. Le patient a été adressé au service d'hématologie, il a bénéficié d'un myélogramme avec analyse cytogénétique qui sont revenus normales permettant ainsi de confirmer le diagnostic de sarcome myéloïde primaire. Le patient a bénéficié d'une radio chimiothérapie, dont l'évolution était bonne avec une rémission complète. Sur un recul d'un an, il n'avait aucun signe de rechute ou de progression de la maladie.



**Figure 1.** Photo de face de l'enfant montrant la tuméfactionjugo nasale droite comblant le sillon nasogénien



**Figure 2 :** Coupes axiales en fenêtres osseuses montrant le processus tumoral du sinus maxillaire droit avec la lyse osseuse des parois antérieure et interne avec la lyse de l'hémi arcade dentaire supérieure

## Discussion :

Le sarcome myéloïde, connu auparavant sous le nom de sarcome granulocyttaire ou chlorome, est une tumeur maligne rare caractérisée par la prolifération extra médullaire de précurseurs de la lignée myéloïde. (2) a été rapporté pour la première fois par Burns, en 1811. Il peut se développer sur n'importe quels sites surtout l'os et l'orbite. Il a été dénommé « chlorome », en raison de son aspect vert, résultant de la présence de myéloperoxydase dans les cellules tumorales (3). Il représente entre 3 et 8 % des leucémies myéloblastiques et touche fréquemment les enfants avec un âge <10 ans, mais peut survenir à tout âge, avec une légère prédilection pour le sexe féminin. Dans sa localisation maxillaire, sa présentation clinique et radiologique est non spécifique responsable d'un tableau de tumeur maligne localement agressive. La biopsie avec une analyse histopathologique, immunohistochimique et immunophénotypage est indispensable pour le diagnostic. Il y a un taux non négligeable de faux diagnostics supérieur à 50% surtout en cas de sarcome myéloïde peu différencié (4). L'immunohistochimie apporte plus de précision en permettant de prouver l'origine myéloïde des cellules tumorales surtout dans les formes non leucémiques. La MPO et le lysozyme sont les indicateurs les plus spécifiques et sensibles (5). Les traitements diffèrent entre la résection chirurgicale seule qui semble insuffisante, la radiothérapie associée à la chimiothérapie qui constitue un choix efficace pour le soulagement et la consolidation des symptômes cliniques. Une chimiothérapie combinée, similaire à celle utilisée pour les LAM, est le traitement recommandé (6) Le pronostic de cette tumeur reste sombre, d'où à travers cette observation on insiste sur l'importance du diagnostic précoce, car l'instauration d'un traitement adéquat peut permettre une rémission complète de la leucémie avec guérison.

## Conclusion :

Malgré qu'il s'agit d'une tumeur rare, sa fréquence est élevée chez la population pédiatrique et son pronostic est sombre.

## Bibliographies :

1. Rysanek B, Nicolas J, Alix T, Boutard P, Minckes O, Jeanne Pasquier C, Bénateau H. 2007. Chlorome Mandibulaire. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.*, 108:68-70
2. Hicham Eddou, Adil Boudhas, Ali Zinebi, El Mehdi Mahtat, Mohammed Karim Moudden, Mohammed El Baaj, Kamal doghmi, Mohammed Mikdame. Une forme inhabituelle d'acutisation d'une leucémie myéloïde chronique : le sarcome myéloïde cérébral primitif. *mt* 2018 ; 24 (2) : 96-100
3. Choumi F, Elkhatib K, Ziani Y, Mahroug L, Abouchadi A, Moumine M, Nassih M. 2014. Sarcome myéloïde du sinus maxillaire : un diagnostic difficile. *Med Buccale Chir Buccale.*, 20 :285-288
4. Yamauchi K, Yasuda M. 2002. Comparison in treatments of non leukemic granulocytic sarcoma. *Cancer* 94:1739-46.
5. Jeong-Hyeon Jo<sup>1</sup>, Hyun-Sook Chi<sup>2</sup> and Kyung-Ja Cho. 2009. Granulocytic sarcoma of the maxillary sinus. A case report. *Basic and Applied Pathology.*, 2: 72-74
6. Jun Q, Qu C, Yuanbo L, et al. Isolated primary intracranial myeloid sarcoma with neuromeningeal infiltration : a case report. *Oncol Lett* 2015 ; 9 : 1647-50.