



Cas Clinique

Carcinome Malpighien Conjonctival Evoluant chez un Enfant au Niger

Advanced Conjunctival Malpighian Carcinoma in a Child

Nouhou Diori A¹; Laouali Laminou²; Youssoufou Souley A¹; Abani Balaraba A³; Hassane Traore⁴; Mahamadou Aichatou⁵; Haboubacar Moussa¹; Boubacar Mariama¹, Amza Abdou¹

Affiliations

1. Hôpital National Amirou Boubacar Diallo
2. Hôpital National de Zinder
3. Hôpital Général de Référence
4. Centre Hospitalier Régional de Maradi
5. Centre National de Lutte Contre le Cancer
6. Hôpital National de Niamey

Auteur correspondant

Dr Nouhou Diori Adam

Tel: +227 92067522

Email : adamslalou@gmail.com

Mots clés : carcinome malpighien, enfant, Niger

Keywords : Mapighian carcinoma, child, Niger

RÉSUMÉ

Introduction. Le développement pendant l'enfance de tumeurs conjonctivales malignes est tout à fait exceptionnel. L'exposition solaire prolongée est unanimement reconnue comme un facteur prédisposant. Quand il survient à des âges plus précoces, une infection par le VIH doit être recherchée. **Observation.** Nous rapportons un cas rare de carcinome malpighien avec atteinte locorégionale évoluant chez un enfant du Niger de 4 ans présentant une sérologie VIH négative sans signe de Xeroderma Pigmentosum (XP). Il a bénéficié d'une exentération partielle. **Conclusion.** Le carcinome malpighien conjonctival s'il est détecté à temps guérit complètement au moyen d'un bon traitement local par radiothérapie. Dans certains cas la chimiothérapie palliative est le seul recours.

ABSTRACT

Introduction. The development of malignant conjunctival tumors during childhood is very rare. Prolonged sun exposure is universally recognized as a predisposing factor. When it occurs at an early age, an HIV infection should be investigated. **Observation.** We report a rare case of squamous cell carcinoma with locoregional involvement in a 4-year-old child from Niger, who tested negative for HIV and showed no signs of Xeroderma Pigmentosum (XP). The child underwent partial excision. **Conclusion.** If detected in time, conjunctival squamous cell carcinoma can be completely cured through proper local treatment with radiotherapy. In some cases, palliative chemotherapy is the only option.

INTRODUCTION

Les tumeurs bénignes de la surface oculaire sont beaucoup plus fréquentes que les tumeurs malignes, plus rares, essentiellement représentées par les néoplasies de type épidermoïde, le lymphome et le mélanome. [1]. Le développement pendant l'enfance de tumeurs conjonctivales malignes est tout à fait exceptionnel et se voit essentiellement chez des enfants présentant un Xeroderma Pigmentosum (XP) [2]. Nous rapportons le cas d'un carcinome malpighien négligé chez un enfant de 4 ans.

OBSERVATION

Il s'agissait un garçon âgé de 4 ans admis dans notre structure pour masse oculaire droite évoluant depuis plus de 7 mois. Il s'agissait au début d'une petite lésion conjonctivale à l'angle interne de l'œil apparut vers l'âge de 3 ans. Cette petite masse n'inquiétait pas les parents jusqu'à ce qu'elle commençait à augmenter de volume et saigner au moindre contact. Une consultation avec réalisation d'une biopsie à découvert une tumeur malpighien conjonctivale dont la coupe histologique suite à un examen microscopique montre un tissu cutané, envahis par une prolifération carcinomateuse

constituée des massifs, travées anastomosées et de petits cordons infiltrant le chorion. Les cellules tumorales sont polyédriques à ovoïde, aux cytoplasmes, acidophiles, cohésives avec quelques ponts d'union identifiables. Elles sont dotées de noyaux augmentés de volume, irrégulières hyper chromiques et nombreuses mitoses (**figure1**). Il a été référé au centre d'oncopédiatrie où un traitement par chimiothérapie fait de 5-FU et sels de platine avait été instauré, sans amélioration palpable, les parents qui ont décidé de faire le traitement traditionnel. On ne notait pas d'antécédent familial particulier. Il était réadmis dans notre service, où il présentait une grosse masse bourgeonnante, ulcéro-nécrotique englobant toutes les structures du globe amarrée aux paupières supérieure et inférieure sans plans de clivage de l'œil droit. Par ailleurs l'examen retrouvait, des adénopathies prétragienne et parotidienne homolatérales déformant le visage et le cou de l'enfant (**figure 2**). L'examen général était sans particularité. La sérologique VIH était négatif. Un scanner Orbito-cérébral retrouve une excroissance tissulaire à contours flou amarrée à la surface du globe comprimant ce dernier sans extension dans l'orbite ni au parenchyme cérébral, réalisant un aspect en «chou-fleur» (**figure3**).

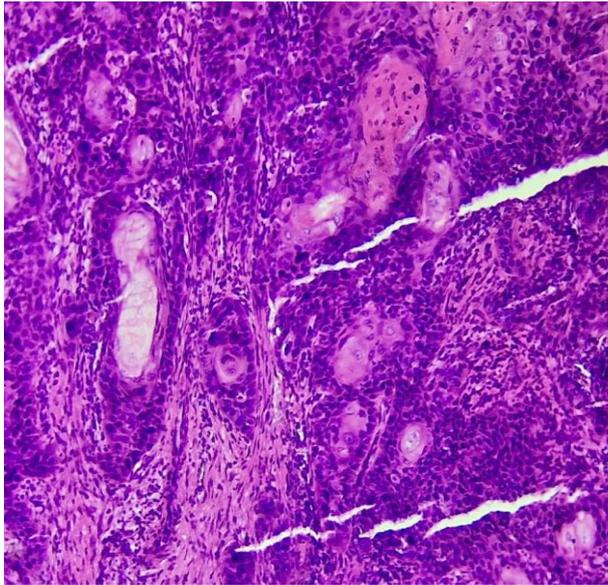


Fig1. coupe histologique : examen microscopique montre un tissu cutané, envahis par une prolifération carcinomateuse

L'enfant avait bénéficié d'une exentération incomplet (figure 4 et 5).



Figure 4 : pièces opératoire

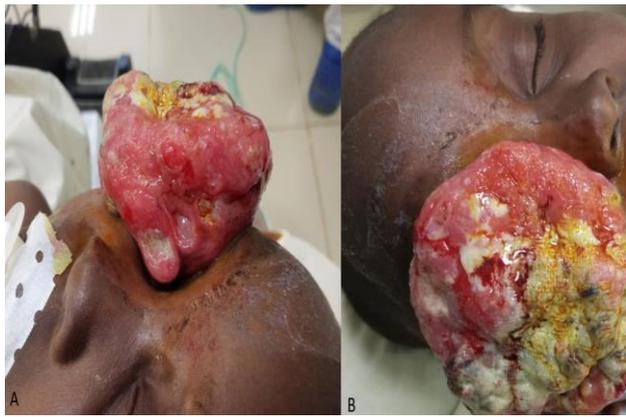


Fig2. masse conjonctivale vu de profil (A) et de face (B)

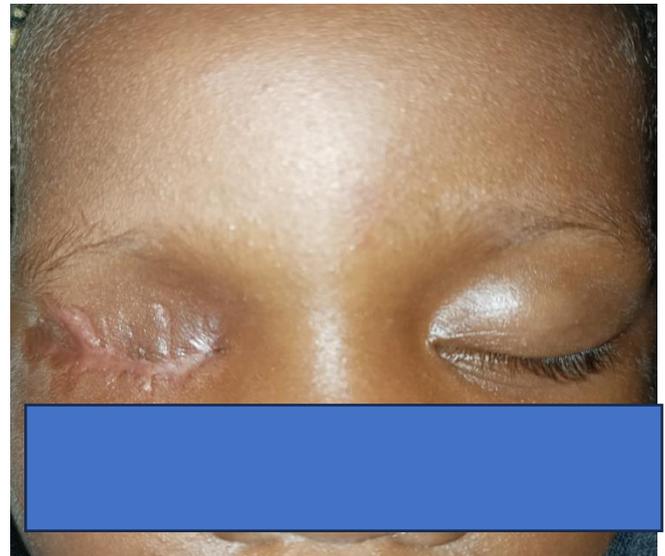


Figure 5 : site opératoire après cicatrization



Figure 3 : Un scanner orbito-cérébral présentant une excroissance tissulaire à contours flou amarrée à la surface du globe, réalisant un aspect en «chou-fleur»

Le cas est discuté en réunion de concertation pluridisciplinaire une radiothérapie complémentaire a été préconisée.

DISCUSSION

Les néoplasies épidermoïdes ou Malpighien de la conjonctive sont des tumeurs rares. Leurs incidence annuel est de 3.4 pour 100 000 habitants pour une population africaine avec une prédilection chez l'adulte entre 55 et 60 ans. L'exposition solaire prolongée est unanimement reconnue comme un facteur prédisposant. Quand il survient à des âges plus précoces, une infection par le VIH doit être recherchée [3]. F Beby rapportait dans leurs études en 2005 sur 42 exérèses conjonctivales pratiquées entre Janvier 1990 et Décembre 2001, un seul cas de carcinome épidermoïde était notifié [4]. Chez cet enfant la sérologie était négatif, néanmoins on peut noter l'exposition à un environnement ensoleillé et sec (il vit en une zone Sahélienne) et l'enfant est issue d'un milieu défavorisé. L'examen clinique de cet enfant ne trouvait pas également des signes de suspicion d'une XP. Au stade de la maladie localisé sans dissémination métastatique il n'y a pas d'indication systématique à un traitement systémique. Devant la taille de la tumeur nous n'avons pu réaliser qu'une exentération partielle. L'enfant présentait des grosses adénopathies au niveau du tragus et des parotides homolatéral. La dissémination métastatique se fait avant tout par voie lymphatique avec un taux de métastase ganglionnaire retrouvé dans 2 % selon Shields [5]. Au stade métastatique le traitement est palliatif, visant à retarder la progression et améliorer la survie globale. La prise en charge chirurgicale est l'exérèse complète de la lésion sous anesthésie générale avec une no touch technique [3].

CONCLUSION

Le carcinome malpighien est une tumeur rare chez les enfants. Cette tumeur vu précocement avec un bon traitement local par radiothérapie la guérison est complète, cependant dans les formes évoluée une chimiothérapie palliative et le seul recours

CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

CONTRIBUTIONS DES AUTEURS

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge du patient et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

RÉFÉRENCES

1. L. Desjardins Tumeurs épithéliales. In : Pierre-Jean Pisela ; Christophe Baudouin, Thanh Hoang-Xuan. Surface oculaire. Paris : Elsevier-Masson; 2015.
2. C. Levy -Gabrie L. Tumeurs Conjonctivales de l'enfant. In : Daniele Denis, Emmanuel Bui Quoc, Aurore Aziz-Alessi. Ophtalmologie pédiatrique, Paris : Elsevier-Masson ; 2017 : 210-14.
3. C. Levy -Gabrie L. Tumeurs épithéliales précancéreuse et malignes. In : Nathalie Cassoux, Laurence Desjardins, Christine Levy-Gabriel, Livia Lumbrosso-Le Rouic. Oncologie oculaire Paris : Elsevier-Masson ; 2022 : 75-84
4. F. Beby, L. Kodjikian, O. Roche, R. Bouvier, D. Donat, F. Guerillon et al. Tumeurs de la conjonctive bulbaire de l'enfant. Résultats de l'examen histologique de 42 lésions opérées. J Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 8, 817-823.
5. Shields CL, Shields JA. Tumors of the conjunctiva and cornea. Surv ophthalmol 2004 ; 49(1) : 3-24.