



Exophtalmie révélant un sarcome myéloïde cérébral : un cas clinique

Exophthalmos revealing cerebral myeloid sarcoma: a case report

Rajaa Tissir^{1,3}, Inasse Mourabiti^{1,3}, Kaoutar El Akel^{2,3}, Said Benchekroun^{2,3}

Auteur correspondant

Rajaa Tissir

Courriel : tissirrajaa33@gmail.com

Tel : +212 668 04 12 55

Service d'hématologie clinique, Hôpital Universitaire International Mohammed VI de Bouskoura, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé (UM6SS), Casablanca, Maroc

Summary

Myeloid sarcoma is a rare condition, most often associated with acute myeloid leukemia. Isolated forms have rarely been described but frequently progress to acute leukemia. Cerebral localization remains exceptional. We describe the case of a 60-year-old woman who presented with headaches, exophthalmos, and sudden loss of vision. Brain Magnetic Resonance Imaging (MRI) revealed a left temporal mass extending to the cavernous sinus and optic canal. Histopathological analysis of the biopsy demonstrated a proliferation of large cells expressing CD34 and MPO, with a Ki67 index of 60%. The staging workup showed no systemic involvement, consistent with a diagnosis of isolated myeloid sarcoma. The patient received radiotherapy followed by induction chemotherapy according to the 3+7 protocol. Complete remission was achieved. Six months later, a relapse occurred in the form of Acute Myeloid Leukemia (AML), which led to death. Despite an initial favorable response of the cerebral myeloid sarcoma to treatment, the high risk of progression to AML requires timely management and close follow-up.

Keywords: exophthalmos, Acute myeloid leukemia, Myeloid sarcoma

Received September 13, 2025

Accepted May 5, 2026

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v19i3.19>

1. Service d'hématologie clinique, Hôpital Universitaire International Mohammed VI de Bouskoura, Casablanca, Maroc
2. Service d'hématologie clinique, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Casablanca, Maroc
3. Université Mohammed VI des Sciences de la Santé (UM6SS), Casablanca, Maroc.

Résumé

Le sarcome myéloïde est une néoplasie rare, peut être isolé ou généralement associé à une leucémie aiguë myéloïde. La localisation cérébrale reste exceptionnelle. Nous rapportons un cas d'une patiente âgée de 60 ans, qui a été admise pour céphalées, exophtalmie et baisse de l'acuité visuelle d'installation brutale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a objectivé une masse temporale gauche envahissant le sinus caverneux et le canal optique. L'examen histologique de la biopsie a révélé une prolifération tumorale de grandes cellules, exprimant CD34 et MPO, avec un index Ki67 à 60 %. Le bilan d'extension était négatif, permettant de retenir le diagnostic de sarcome myéloïde isolé. La patiente a reçu une radiothérapie suivie d'une chimiothérapie d'induction selon le protocole 3+7. Une rémission complète a été obtenue. Six mois plus tard, une rechute sous forme de leucémie aiguë myéloïde (LAM) est survenue et a conduit au décès. Malgré une bonne réponse initiale du sarcome myéloïde au traitement, le risque élevé d'évolution vers une LAM impose un suivi rapproché.

Mots-clés : exophtalmie, leucémie aiguë myéloïde, Sarcome myéloïde

Reçu le 13 septembre 2025

Accepté le 5 mai 2026

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v19i3.19>



Introduction

La leucémie aiguë myéloïde (LAM) peut être associée à une localisation extra-médullaire sous forme de sarcome myéloïde, également appelé chlorome ou sarcome granulocytaire. Le sarcome myéloïde peut se présenter comme une tumeur leucémique extra-médullaire isolée, apparaissant simultanément ou lors d'une rechute de LAM (1). Les manifestations oculaires demeurent rares au cours de la LAM, y compris lorsqu'il s'agit d'un sarcome myéloïde. Elles se présentent le plus souvent sous la forme d'une exophtalmie unilatérale à évolution rapide, accompagnée de signes



Figure 1. Exophtalmie accompagné d'un chémosis au niveau de l'œil gauche. Devant cette symptomatologie, une IRM cérébrale a été réalisée objectivant une masse

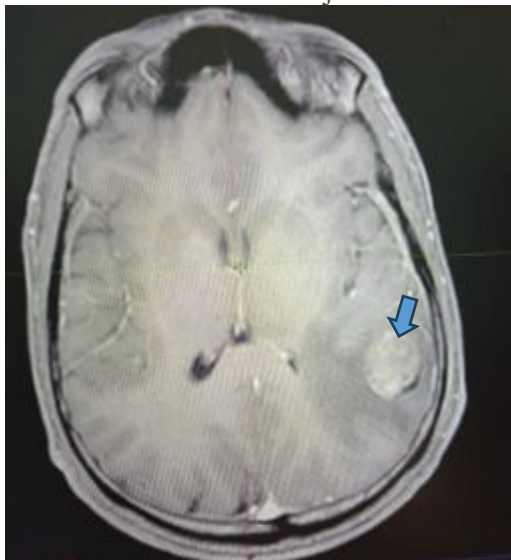


Figure 2. Coupe axiale d'IRM cérébrale en T1 après injection de gadolinium visualisant une lésion intra-parenchymateuse cortico-sous-corticale droite, de localisation temporo-

inflammatoires (2). En l'absence de manifestations systémiques évidentes de LAM, le diagnostic peut donc se révéler particulièrement difficile (2). Nous présentons le cas d'une femme atteinte de sarcome myéloïde cérébrale isolée révélé par une exophtalmie.

Observation

Une patiente âgée de 60 ans a été admise aux urgences pour céphalées, exophtalmie et cécité brutale de l'œil gauche. À l'admission, son état général était conservé. L'examen clinique a montré une exophtalmie de l'œil gauche associée à une chémosis marquée (Figure 1).

temporale de 38 × 30 × 36 mm affectant le sinus caverneux, le canal optique et la région massétérière gauche (Figure 2).

pariétale, arrondie, bien limitée avec un rehaussement périphérique en anneau, associé à un œdème péri-lésionnel et effet de masse modéré.



Une biopsie de la masse a été faite et l'examen histologique montrait une prolifération tumorale de grandes cellules, avec une immunohistochimie positive pour CD34 et MPO, et un index Ki67 à 60 %. Les bilans complémentaires, incluant la biopsie ostéomédullaire ainsi que le scanner thoraco-abdomino-pelvien, étaient négatifs. Sur la base des données cliniques et histopathologiques, le diagnostic de sarcome myéloïde cérébral isolé a été retenu. La patiente a été traitée par radiothérapie, suivie d'une chimiothérapie d'induction pour LAM, associant la Daunorubicine (60 mg/m²/jour pendant 3 jours) et la Cytarabine (200 mg/m²/jour, protocole 3+7), permettant d'obtenir une rémission complète. Six mois plus tard, la patiente est décédée dans un contexte de rechute de LAM hyperleucocytaire avec caryotype complexe.

Discussion

Le sarcome myéloïde, ou chlorome, est une masse tumorale rare et localisée, composée de cellules myéloïdes immatures, il a été initialement décrit par A. Burns en 1811 (1). Le terme "sarcome granulocytaire" a été proposé par Rappaport en 1967, car le terme "chlorome" ne convient pas entièrement, étant donné que 30 % de ces tumeurs peuvent être brunes, grises, ou blanches plutôt que vertes (2). Le sarcome granulocytaire a ensuite été inclus dans la classification de l'OMS en tant que sous-groupe des leucémies, sous le nom de sarcome myéloïde (SM) (1). Le SM est généralement diagnostiqué chez des patients dont l'âge médian varie de 46 à 59 ans, ce qui est relativement plus jeune que l'âge médian des personnes récemment diagnostiquées avec une LAM (3). Il affecte principalement les hommes, qui sont également plus susceptibles de présenter une rechute extra-médullaire (3). Le SM peut survenir soit durant la phase active d'une LAM, ou il peut être une forme d'accutisation d'un syndrome myéloprolifératif chronique, ou encore il peut constituer une forme de rechute d'une leucémie des mois, voire des années, après la rémission, en particulier après la transplantation de moelle osseuse, comme il peut précéder le diagnostic d'une LAM sans atteinte médullaire (0,6 % des cas) (4), comme c'était le cas chez notre patient. Dans ce dernier groupe de patients, l'évolution vers une LAM survient dans 10,5 mois en moyenne après le diagnostic d'un SM (5). Plusieurs localisations extra-

hématopoïétiques ont été décrites : cutané, ganglionnaire ou osseuse, mais la localisation au niveau du système nerveux central est très rare (5). Le SM cérébral apparaît souvent sous forme de masses extra-axiales contiguës aux méninges ou à l'épendyme, mais les masses parenchymateuses intracrâniennes sont rares (6). La multiplicité des lésions intracrâniennes a été rapportée, ainsi que des atteintes intraspinales et para-spinales (6). Sur le plan radiologique, les sarcomes myéloïdes sont isodenses ou hyperdenses en TDM, hypo-intenses ou iso-intenses en IRM en T1, hétérogènes ou hypo-intenses en T2 (6). Ils peuvent être associés à un œdème et à un effet de masse (5). En effet, l'intensité du signal et l'augmentation du contraste homogène aident à différencier le sarcome myéloïde des autres processus cérébraux (6). Dans le contexte de la leucémie myéloïde, ces caractéristiques d'imagerie suggèrent le diagnostic du sarcome (6). Le diagnostic de certitude est généralement obtenu par une étude anatomopathologique et immunohistochimique. L'utilisation de la coloration à l'éosine et l'hématoxyline révèle une infiltration diffuse de cellules granuleuses et de myéloblastes dans la plupart des cas (2). Les marqueurs les plus couramment exprimés dans le sarcome myéloïde, par ordre croissant de fréquence, sont CD43, CD68, CD45, CD34, CD117, MPO (7). Chez notre patient, on avait la positivité de CD34 et MPO. Cependant, plusieurs auteurs soulignent la complexité du diagnostic histologique, avec un taux de non-détection pouvant atteindre 50 % des cas (2). Un myélogramme et une biopsie ostéomédullaire doivent être effectués pour détecter une éventuelle hémopathie sous-jacente. Dans notre cas le SM était isolé. Aucune signification pronostique n'existe entre les patients atteints de leucémie aiguë avec sarcomes myéloïdes et ceux sans (8). Cependant, le traitement dépend à la fois de la localisation tumorale et de la présence ou non d'une hémopathie sous-jacente. Mais, aucune donnée consensuelle n'existe concernant la stratégie de prise en charge. Plusieurs options thérapeutiques sont disponibles, incluant la chimiothérapie, la radiothérapie, la greffe de moelle osseuse, ou une combinaison de ces approches (9). En raison du risque de dissémination leucémique leptoméningée, l'exérèse chirurgicale n'a pas de place dans la gestion des SM intraparenchymateux (4). Des injections intrathécales de chimiothérapie



peuvent être d'un grand apport, surtout en cas d'infiltration blastique du liquide céphalo-rachidien (4). Ces sarcomes sont très sensibles à l'irradiation focale ou à la chimiothérapie de type LAM, ils résolvent complètement en moins de 3 mois, le traitement post-rémission n'a pas été suffisamment étudié dans le sarcome myéloïde isolé, et le rôle de la greffe de cellules souches hématopoïétiques demeure incertain (10). La rechute de sarcome myéloïde isolé est rare et précède souvent la rechute systémique, avec un délai médian d'évolution vers une atteinte médullaire d'environ 7 mois (10).

Conclusion

Le sarcome myéloïde est une manifestation extra-médullaire rare des LAM. La localisation cérébrale est rare mais elle existe. Il est considéré comme une maladie systémique et doit être traité par chimiothérapie. L'ajout de la radiothérapie peut être indiqué pour les localisations isolées.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

Contribution des auteurs

R.T. : Recueil des données, Rédaction et relecture

I.M. : Recueil des données, rédaction et recherche bibliographique

K. El A. : Rédaction, recherche bibliographique

S.B. : Supervision, validation

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale de l'article.

Références

1. Magdy M, Abdel Karim N, Eldessouki I, Gaber O, Rahouma M, Ghareeb M. Myeloid sarcoma. *Oncol Res Treat* 2019; **42**:224-229.
2. Rambelison R, Ranoasy NF, Randrianjafisamindrakotroka O, Andriamiadanalisoa AO, Raobela L. Sarcome myéloïde orbitaire bilatérale : circonstance de découverte d'une leucémie aiguë myéloïde (à propos d'un cas). *Pan Afr Med J* 2021; **39**:145.
3. Shallis RM, Gale RP, Lazarus HM, Roberts KB, Xu ML, Seropian SE, Gore SD, Podoltsev NA. Myeloid sarcoma, chloroma, or extramedullary acute myeloid leukemia tumor: A tale of misnomers, controversy and the unresolved. *Blood Rev* 2021; **47**:100773.
4. Eddou H, Boudhas A, Zinebi A, Mahtat EM, Moudden MK, El Baaj M, Doghmi K, Mikdame M. Une forme inhabituelle d'acutisation d'une leucémie myéloïde chronique: le sarcome myéloïde cérébral primitif. *Med Ther* 2018; **24**:96-100.
5. Cervantes GM, Cayci Z. Intracranial CNS manifestations of myeloid sarcoma in patients with acute myeloid leukemia: Review of the literature and three case reports from the author's institution. *J Clin Med* 2015; **4**:1102-1112.
6. Hou X, Du L, Yu H, Zhang X. Use of magnetic resonance imaging for diagnosis and after treatment of patients with myeloid sarcoma of the brain. *Oncotarget* 2017; **8**:102581-102589.
7. Athukuri P, Khan AB, Gadot R, Haque M, Lee S, Gallagher KK, et al. Myeloid sarcoma of the skull base: A case report and systematic literature review. *Surg Neurol Int* 2022; **13**:220.
8. Lee D, Omofoye OA, Nuño MA, Riestenberg RA, Shahlaie K. Treatment outcomes of intracranial myeloid sarcomas: A meta-analysis. *World Neurosurg* 2021; **148**:29-37.
9. AlSemari MA, Perrotta M, Russo C, Alkatan HM, Maktabi A, Elkhamary S, Crescenzo RMD, Mascolo M, Elefante A, Rombetto L, Capasso R, Strianese D. Orbital myeloid sarcoma (chloroma): Report of 2 cases and literature review. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2020; **11**:19:100806.
10. Bakst RL, Tallman MS, Douer D, Yahalom J. How I treat extramedullary acute myeloid leukemia. *Blood* 2011; **118**:3785-3793

Comment citer cet article : Tissir R, Mourabiti I, El Akel K, Benchekroun S. Exophtalmie révélant un sarcome myéloïde cérébral : un cas clinique. *Ann Afr Med* 2026; **19** (3): e7189-e7192. <https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v19i3.19>