

Lymphome de Burkitt jugal : à propos de deux cas

S.Benwadih*^a (Dr), R. El azzouzi^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)

^a Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, Rabat, MAROC

* sarrabenwadih045@gmail.com

Introduction:

Les lymphomes à localisation oro-faciale sont rares, représentés principalement par les lymphomes malins non hodgkiniens, leur diagnostic pose des difficultés vu leur rareté et leur polymorphisme clinique. En effet le diagnostic repose sur l'étude histologique d'un prélèvement biopsique.

L'objectif est d'analyser les aspects épidémiologiques et histologiques de la localisation maxillaire rare de ce lymphome afin d'améliorer sa prise en charge.

Observations:

Cas 1 :

Il s'agit d'un enfant âgé de 9ans, issue d'un mariage consanguin de premier degrés. Le malade présentait une tuméfaction jugale droite associée à une exophtalmie gauche évoluant depuis 2 mois, l'examen trouve une exophtalmie gauche associée à une tuméfaction s'étendant de la région sous orbitaire droite au rebord basilaire comblant le sillon nasogénien, masse faisant corps à l'os et mal limitée.

Un scanner du massif facial a objectivé un processus lésionnel jugal droit centré sur l'os maxillaire s'étendant aux fosses nasal, sinus et orbite gauche.

Une biopsie sous anesthésie générale a été faite. L'examen anatomopathologique avec étude immuno-histochimique a conclu à un lymphome de Burkitt.

Une chimiothérapie a été réalisée et une régression tumorale de 80 % a été notée à l'IRM après la première cure. La surveillance ultérieure notait la régression quasi-totale de la tumeur.

Cas 2 :

Il s'agit d'un enfant de 2 ans, sans antécédent notable, qui s'est présenté pour une exophtalmie gauche associée à une tuméfaction faciale évoluant depuis deux mois. L'examen clinique a objectivé une exophtalmie non axiale avec un ptosis de l'œil gauche associé à une tuméfaction jugale homolatérale dure mal limitée.

Un scanner du massif facial a objectivé un processus tissulaire maxillo-facial ostéolytique avec extension endocrânienne et endo orbitaire.

Une biopsie sous anesthésie générale a été faite. L'examen anatomopathologique avec étude immuno-histochimique a conclu à un lymphome de Burkitt.

Une chimiothérapie a été réalisée et une régression tumorale de 60 % a été notée à l'IRM après la première cure. La surveillance ultérieure notait la régression quasi-totale de la tumeur.



Figure 1 : Images de notre premier cas avant et après la première séance de chimiothérapie



Figure 2 : Image scanographique montrant l'envahissement des sinus maxillaires et des fosses nasales avec extension vers l'orbite gauche



Figure 3 : Images de notre deuxième cas avant et après la première séance de chimiothérapie

Discussion:

Le lymphome de Burkitt (LB) est une tumeur maligne caractérisée par la prolifération de cellules lymphoïdes de type B. Il s'agit d'un Lymphome non hodgkinien à haut grade d'agressivité avec une diffusion tumorale importante en particulier vers la moelle osseuse et le système nerveux central [1,2].

Trois variantes cliniques ou sous types sont décrites dans la littérature [3,4]. La forme endémique appelée lymphome de Burkitt africain. Cette forme endémique se caractérise par une prédominance de la localisation maxillaire [3]. La forme sporadique observée en occident, quant à elle, est dominée par la localisation abdominale dans 70 à 90% des cas et une moindre fréquence de l'atteinte maxillaire (10-15%) [5]. Le lymphome de Burkitt a également été décrit au cours de l'infection par le VIH. Cette forme survient à un degré d'immunodéficience avec un taux moyen de lymphocytes CD4 supérieure à 200 /mm³. La présentation est semblable à la forme sporadique [5].

Au Maroc, l'incidence du LB demeure inconnue. Son profil épidémiologique correspondrait d'avantage au lymphome sporadique. Dans une étude réalisée par Madani et coll en 2005, la localisation maxillaire représente 9,5% avec une atteinte abdominale dans 73,5% des cas (18) Otmani et coll en 2008 retrouvent sur 452 cas de LNH, une atteinte buccale de 8% pour le LB [6]. Ainsi, le Maroc serait une zone de transition entre la forme endémique et la forme sporadique.

La présentation clinique typique est une tuméfaction déformant le massif facial dont l'envahissement peut être rapide avec une extension à tous les quadrants de la cavité buccale, au nasopharynx voire l'orbite [5]. Les caractéristiques cliniques endobuccales sont la présence de masses exophytiques de la muqueuse gingivale, de consistance ferme à la palpation associées à des déplacements et des mobilités dentaires [2,5].

Sur le plan radiologique, des foyers d'ostéolyse sont des signes précoces de la pathologie.

Le diagnostic positif est confirmé par la biopsie ou l'étude cytologique d'un frottis d'aspiration tumorale. L'aspect histologique révèle des petites et moyennes cellules avec un noyau régulier, une chromatine réticulée immature comportant quelques nucléoles en situation souvent centrale. Il existe une importante basophilie du cytoplasme avec un aspect typique en « ciel étoilé » [6]. L'immunophénotypage complète le diagnostic en identifiant la présence des marqueurs B.

La polychimiothérapie constitue actuellement le centre du traitement du fait de la forte chimiosensibilité et de la tumeur. Le pronostic dépend du degré d'extension initiale et de la rapidité d'instauration du traitement. Plusieurs nouveaux protocoles thérapeutiques dotés d'une grande efficacité ont été développés. Les produits majeurs qui constituent la base des différents protocoles multicentriques sont le cyclophosphamide, le méthotrexate, la cytarabine, la vincristine et la doxorubicine [6]. Le taux de survie atteint 90% tous stades confondus.

Références

1. Patik K, Mahma VG, Jayanth B, Ambika L. Burkitt's lymphoma in an Indian girl: a case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2007; 25(4): 194-9.
2. Freitas R, Souza lobao veras S, Quindere LB. Oral Burkitt Lymphoma: case report. Rev Bras Otorrinolaringol. 2008; 74(3):458-61.
3. Orem J, Mbide EK, Lambert B, De sanjose S, Weiderpass E. Burkitt's lymphoma in Africa, a review of the epidemiology and etiology. Afr Health Sci. 2007; 7(3):166-75.
4. Kikuchi K, Inoue H, Miyazaki Y, Ide F, Matsuki E, Shigematu H, Okamoto S, Sakashita H, Kusama K . Adult Sporadic Burkitt lymphoma of the oral cavity: a case report and literature review. J Oral Maxillo fac Surg. 2012; 70 (12): 2936- 43
5. Rapp C, Simon F, Nicolas X, Jeandel P. Les atteintes osseuses au cours des tumeurs endémiques viro-induites : exemples de la maladie de kaposi et du lymphome de Burkitt. Revue du rhumatisme. 2003; 70 :171-177.
6. Otmani N, Khattab M. Oral Burkitt's lymphome in children: the Moroccan experience .Int J Oral Maxillofac Surg. 2008; 37:36- 40.