

Lymphome de Burkitt à localisation ethmoïdale

À propos d'un cas



M. R. HAICHOOR,
Service ORL,
CHU Saadna Abdenour, Sétif.

Résumé

À travers cette observation nous allons voir une présentation de lymphome chez un enfant ; à localisation ORL et dont l'expression laisse planer un doute quant à l'éventualité d'une probable ethmoïdite aigüe. Le lymphome malin de type Burkitt est un lymphome malin non hodgkinien de haut grade de malignité. Les localisations ORL en général et sinusiennes en particulier restent exceptionnelles, et touchent surtout des patients adultes sur un mode non endémique. La découverte de ce type de lymphome se fait parfois dans le cadre d'une urgence due à l'extension de ce processus soit extension locale (orbite), ou à distance (métastase osseuse). Le pronostic reste bon avec des taux de guérison élevés pour les premiers stades.

>>> Mots-clés :

Lymphome malin hodgkinien, lymphome malin non hodgkinien, lymphome de Burkitt, ethmoïdite, localisation ethmoïdale, motif de consultation urgent.

Introduction :

À travers cette observation nous allons voir une présentation de lymphome à localisation ORL et dont l'expression laisse planer un doute quant à l'éventualité d'une probable ethmoïdite aigüe.

Observation et histoire de la maladie :

C'est un enfant âgé de 09 ans, le début des symptômes remonte à 15 jours, marqué par une rougeur et un œdème de la paupière supérieure droite (cantus interne), motif pour lequel il était admis en pédiatrie ou le diagnostic d'une ethmoïdite a été évoqué. Une première TDM a été faite lors de cette hospitalisation en pédiatrie, qui retrouve un comblement ethmoïdal bilatéral et maxillaire unilatéral droit.

Abstract

Through this observation we will see a presentation of lymphoma in a child; ENT location and the expression of which leaves a doubt as to the possibility of a probable acute ethmoiditis. Burkitt-type malignant lymphoma is a high-grade malignant lymphoma of non-Hodgkin's lymphoma. ENT localizations in general and sinus in particular remain exceptional, and mainly affect adult patients in a non-endemic mode. The discovery of this type of lymphoma is done sometimes in the context of an emergency due to the extension of this process is local extension (orbit), or remote (bone metastasis) The prognosis remains good with high cure rates for the early stages.

>>> Key-words :

Hodgkin's malignant lymphoma non-hodgkinian malignant lymphoma, Burkitt lymphoma, ethmoiditis, ethmoidal localization, emergency consultation.



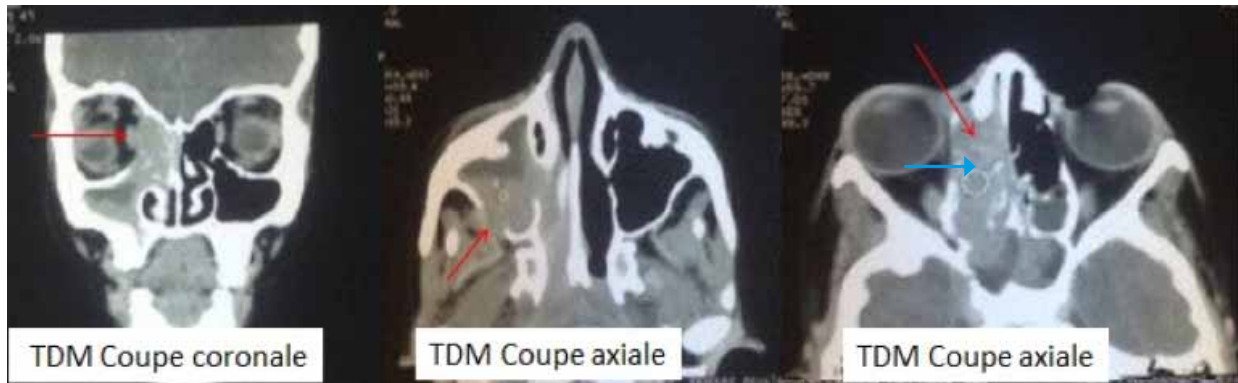


Un traitement visant une ethmoïdite aigüe a été instauré mais devant la non amélioration des symptômes le patient

nous a été confié pour prise en charge chirurgicale.

À l'admission, en plus des symptômes orbitaires déjà présents (œdème et rougeur violacée des deux paupières supérieure et inférieure, exophtalmie minime) ; les parents de l'enfant ont rapporté la notion de sueur nocturne, des arthralgies avec douleurs osseuses, et des crises douloureuses abdominales.

Une endoscopie des fosses nasales retrouve un aspect polypoïde du méat moyen, la relecture du scanner déjà réalisé lors de la précédente hospitalisation en pédiatrie retrouve : une lyse de la paroi postérieure du sinus maxillaire avec une lyse de la lame papyracée, ainsi qu'une extension dans l'orbite d'une lésion intra ethmoïdale qui repousse la graisse orbitaire, sans la présence de collection ou de cellulite orbitaire.



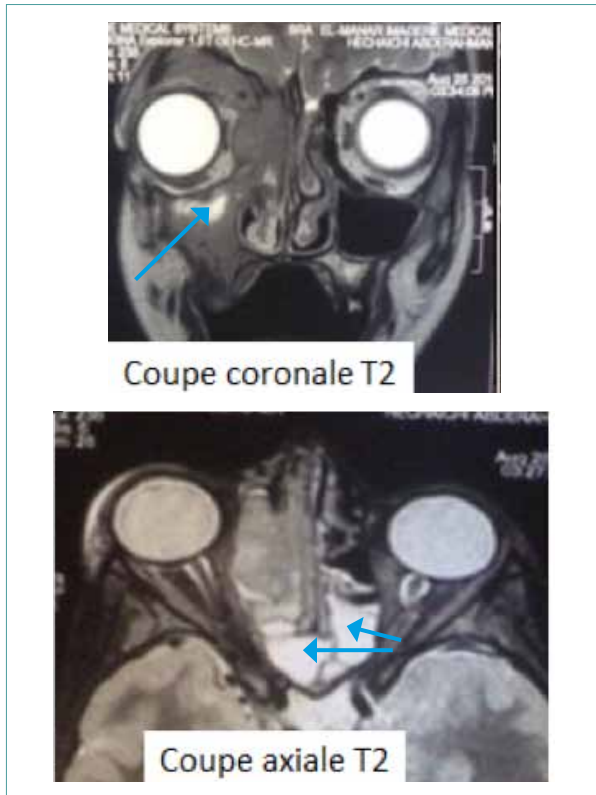
Flèche rouge : Extension du processus

Devant cet aspect atypique de comblement ethmoïdal d'allure agressive (lyses osseuses), une IRM du massif faciale a été faite et retrouve :



• Aspect d'un processus tumoral éthmoïdal droit, rehaussé fortement après injection de gadolinium,

• Aspect rétentionnel (flèche bleue) au niveau du sinus sphénoïdal droit et gauche et du sinus ethmoïdal gauche.



Flèche bleue : Rétention séro-muqueuse intrasinusienne

Devant cet aspect évocateur d'un processus tumoral à localisation ethmoïdale étendue vers le sinus maxillaire ; nous avons procédé à la réalisation de multiples biopsies au niveau du méat moyen (lésions d'allure polypoïde).

L'étude anatomopathologique : conclue à un aspect histologique d'une localisation ORL d'un lymphome malin de Burkitt. «Une muqueuse d'architecture bouleversée par une prolifération tumorale maligne indifférenciée faite de plages et de coulées de cellules d'aspect monomorphe, de taille modérée à cytoplasme réduit et à noyau tantôt arrondi et dense, tantôt encoché, les mitoses sont présentes. À ces éléments, se mêlent de nombreux macrophages donnant un aspect de ciel étoilé ».

L'étude immuno-histochimique montre : un aspect d'un lymphome malin diffus de type B Burkitt :

- CD3(-)
- CD20(+)
- Bcl(-)

- CD45(+)
- EMA(-)
- KI67 : un marquage de plus de 70% des cellules tumorales

Après un bilan d'extension fait d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne revenue normale, et une ponction de moelle retrouvant un envahissement médullaire ; le patient a été classé stade 4.

Devant ces résultats le patient a été confié au service d'oncologie pédiatrique pour chimiothérapie.

Discussion :

Le lymphome de Burkitt est un lymphome malin faisant partie des lymphomes malins non hodgkinien ; touche essentiellement le garçon entre 7 et 09 ans, parfois se présente comme une urgence, vu le degré d'extension locale ou à distance (suspicion d'ethmoïdite aiguë chez notre patient).

La localisation naso-sinusienne reste exceptionnelle, et touche l'adulte essentiellement.

Le lymphome de Burkitt est un lymphome malin non hodgkinien de haut grade de malignité, avec deux grands types :

- Le lymphome de Burkitt endémique : tropisme mandibulaire et abdominal,
- Le lymphome de Burkitt non endémique ayant un tropisme particulier pour la sphère ORL.

L'Epstein Barre Virus (EBV) est en cause dans 90 % des cas de lymphomes endémiques et dans 20 % des lymphomes non endémiques.

Sur le plan génétique, nous retrouvons :

- Dans 80 % des cas ; une translocation 8q14 transférant l'oncogène C-MYC vers la région d'une sous unité de récepteur d'immunoglobuline entraînant une dysrégulation du cycle cellulaire.
- Dans 20% des cas ; translocation sur le chromosome 2, ou sur le chromosome 22.

Classification des lymphomes (stades) :

- **Stade 1** : Le lymphome se trouve dans un groupe de ganglions lymphatiques.
- **Stade 1E** : Le lymphome ne se trouve que dans une

région hors des ganglions lymphatiques.

- **Stade 2 :** Le lymphome se trouve dans au moins deux groupes de ganglions lymphatiques. Les ganglions atteints par le lymphome sont tous situés au-dessus ou en dessous du diaphragme.

- **Stade 2E :** Le lymphome se trouve dans les ganglions lymphatiques qui sont tous situés au-dessus ou en dessous du diaphragme. Le lymphome s'est également propagé au tissu situé près des ganglions.

- **Stade 3 :** Le lymphome se trouve dans les ganglions lymphatiques situés au-dessus et en dessous du diaphragme.

- **Stade 3S :** Le lymphome se trouve dans la rate et les ganglions lymphatiques situés au-dessus du diaphragme.

- **Stade 4 :** Le lymphome est généralisé : on l'observe dans de multiples régions du corps comme les poumons, le foie, les os, la moelle osseuse ou le liquide céphalorachidien (LCR). On l'observe habituellement aussi dans les ganglions lymphatiques.

Traitement :

poly chimiothérapie (cyclophosphamide, méthotrexate, cytosine, arabinosines ...).

Plusieurs protocoles existent. Avec parfois dans les chimiothérapies lourdes, des recours à des greffes de moelle pouvant être nécessaires.

Le pronostic est bon pour les stades I et II, avec 100 % de guérison, et 80 % pour le stade III et IV.

Conclusion :

Le lymphome malin de type Burkitt est un lymphome malin non hodgkinien de haut grade de malignité. Les

localisations ORL en général et sinusienne en particulier restent exceptionnelles, et touchent surtout des patients adultes sur un mode non endémique.

La découverte de ce type de lymphome se fait parfois dans le cadre d'une urgence due à l'extension de ce processus soit extension locale, ou à distance (métastase osseuse ...).

Le pronostic reste bon avec des taux de guérison élevés pour les premiers stades.

Date de soumission :

8 Mars 2018

Conflit d'intérêt :

Aucun

Bibliographie :

1. Garabedian EN, Monteilj P, Bobin S, Triglia JM, ORL de l'enfant 2ème éditions pages 413-414
2. Albright JT, Topham AK, Reilly JS, Pediatric head and neck malignancies: US incidences and trends over two decades arch otolaryngol head neck surg 2002, 128: 655-689
3. Cunningham MJ, Meyer EN, Bluestone CD, Malignant tumor of the head and neck in children, a twenty years review. Int J. Pediatr Otorhinolaryngol, 1987;13,279-292.
4. Dandes E, Clavelj, Berger C et al, incidence des cancers de l'enfant en France 1990-1999, Pediatr Blood Cancer, 2004,43:749-757
5. Gros R, Triglia JM, Zanaret M, Derome P, les tumeurs nasosinusiennes malignes chez l'enfant, Actualité des carcinologies cervico-faciales. Masson, 1991,17:213-218.
6. Mascres L, Katongole M, Biode Vauclaire R. le lymphome de Burkitt : synthèse et mise à jour. Rev stomatol chir maxillo fac 1988,89:348-356
7. Schwab G, Bouzouita K, Janot F et al. les cancers ORL de l'enfant. Bull Cancer, 1989,76:757-762.