

# Tuméfaction maxillo-mandibulaire révélant un lymphome de Burkitt : cas rare

## Maxillo-mandibular swelling revealing a Burkitt lymphoma: a rare case

A. El Bousaadani · S. Anajar · A. Zouak · M. Abou-Elfadl · R. Abada · S. Rouadi · M. Roubal · M. Mahtar

Reçu le 11 avril 2015 ; accepté le 15 mai 2015  
© Lavoisier SAS 2015

**Résumé** Le lymphome de Burkitt est un lymphome non Hodgkinien classé en trois sous types ; endémique, sporadique et associé à une infection par le virus d'immunodéficience humaine. Sa révélation maxillo-mandibulaire est relativement rare. Son diagnostic repose essentiellement sur la biopsie avec étude histologique. Le traitement fait appel à la polychimiothérapie et aux traitements adjuvants. Les auteurs rapportent un cas rare de lymphome de Burkitt sporadique à révélation maxillo-mandibulaire et précisent ses particularités épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives.

**Mots clés** Tuméfaction maxillo-mandibulaire · Lymphome de Burkitt · Polychimiothérapie

**Abstract** Burkitt's lymphoma is a non-Hodgkin's lymphoma classified into three subtypes; endemic, sporadic and associated with infection by the human immunodeficiency virus. His maxillomandibular revelation is relatively rare. Its diagnosis is mainly based on biopsy histology. The treatment uses chemotherapy and adjuvant treatments. The authors report a rare case of sporadic Burkitt lymphoma maxillomandibular revelation and specify its epidemiological, diagnostic, therapeutic and scalable.

**Keywords** Maxillo-mandibular swelling · Burkitt's lymphoma · Chemotherapy

## Introduction

Le lymphome de Burkitt est un lymphome non Hodgkinien classé en trois sous types ; endémique, sporadique et associé à

une infection par le virus d'immunodéficience humaine. Il a été initialement décrit et publié par Denis Burkitt, en remarquant des lésions sur les visages des enfants centrafricains [1,2]. La forme endémique est retrouvée en Afrique équatoriale avec un taux d'incidence estimé entre 5 et 15 nouveau cas /100 000 habitants. Le taux de mortalité est d'environ 5,7 cas / 100 000 habitants [3,4]. Le virus d'Epstein-Barr est fortement associé au sous type endémique du lymphome de Burkitt [5]. La forme sporadique est vue en Afrique du nord et dans le reste du monde avec une incidence estimée entre 0,1 à 8,8 cas / 100 000 habitants [6,7]. Elle affecte les organes abdominaux, la moelle osseuse, les ganglions lymphatiques périphériques et l'anneau de Waldeyer chez les enfants plus âgés avec un pic d'incidence maximale entre 10 et 12 ans. Les os du visage et d'autres sites extra-nodaux de la tête et du cou sont impliqués dans moins de 10% des cas [8-10]. Sa révélation maxillo-mandibulaire est exceptionnelle. Le but du présent travail est de souligner la rareté de la révélation maxillo-mandibulaire du lymphome de Burkitt et de discuter ses particularités diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques.

## Observation

Il s'agit d'un enfant de sexe masculin, âgé de 5 ans. Il n'avait aucun antécédent pathologique particulier. Il s'est présenté à la consultation d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale pour une tuméfaction à double localisations, maxillaire gauche et mandibulaire droite, évoluant depuis 3 mois de façon progressive. L'examen endobuccal a retrouvé deux formations tissulaires sous muqueuses dures et fixes. La première était maxillaire gauche faisant 2 cm et la deuxième était mandibulaire droite faisant 3 cm avec une mobilité des dents en regard (Fig. 1). L'endoscopie nasale a retrouvé une infiltration tumorale de la muqueuse pituitaire de la paroi latérale de la fosse nasale gauche en regard du processus frontal de l'os maxillaire gauche. La palpation des aires ganglionnaires cervicales était sans anomalies. Le reste

A. El Bousaadani (✉) · S. Anajar · A. Zouak · M. Abou-Elfadl · R. Abada · S. Rouadi · M. Roubal · M. Mahtar  
Service d'ORL et de Chirurgie cervico-faciale,  
Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd de Casablanca, Maroc  
e-mail : elbousaadani@gmail.com

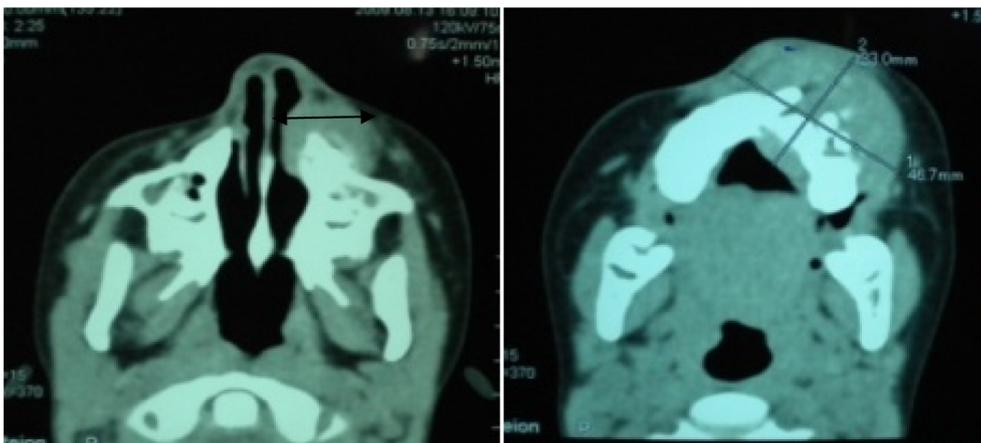
de l'examen oto-rhino-laryngologique et général étaient sans particularités.

La tomodensitométrie cervico-faciale a objectivé un processus tumoral hétérogène lysant les deux corticales osseuses maxillaires gauches. La tumeur comblait partiellement la fosse nasale gauche et infiltrait la muqueuse du palais. Le deuxième processus tumoral était en regard de la région parasymphysaire de l'os mandibulaire droit (Fig. 2). Le scanner cervical n'a pas objectivé d'adénopathies ou d'autres masses suspectes. Un complément tomodensitométrique thoraco-abdominal a montré de multiples adénopathies mésentériques et un processus tumoral rénal droit faisant évoquer une extension abdominale. Les coupes endothoraciques n'ont pas objectivé une atteinte médiastinale. L'imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire était normale.

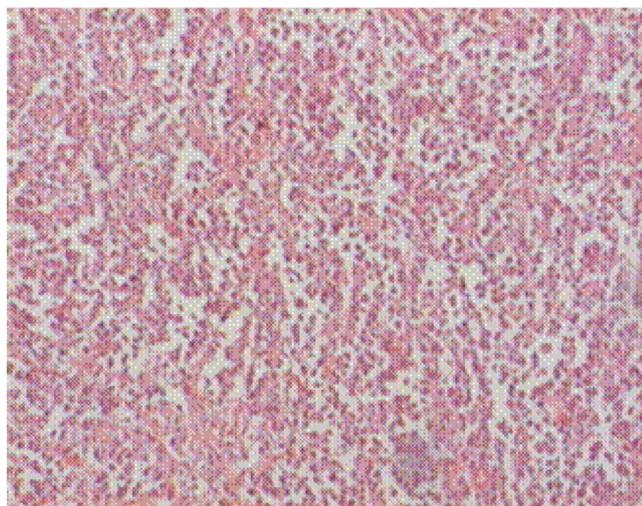
Le patient a bénéficié d'une biopsie chirurgicale des deux masses tumorales (maxillaire et mandibulaire). L'étude histologique a confirmé le diagnostic de lymphome de Burkitt (Fig. 3). Le bilan biologique a retrouvé une légère anémie à 11,9 d'hémoglobine, une sérologie rétrovirale négative et une discrète augmentation des enzymes hépatiques (Alanine Amino Transférase (ALAT) et ASpartate Amino Transférase (ASAT)). L'enfant a été adressé au service d'hémato-oncologie pédiatrique où un myélogramme a été réalisé montrant une moelle riche en cellules de Burkitt. L'enfant a reçu 5 cures de polychimiothérapie selon le protocole COPAD (cyclophosphamide, vincristine, prednisolone, doxorubicin) pendant une durée de 75 jours. Une rémission complète des lésions tumorales a été obtenue, avec un recul d'un an.



**Fig. 1** Aspect clinique de tuméfaction maxillaire (photo à droite, flèche blanche) et mandibulaire (photo à gauche, flèche blanche) avec une mobilité dentaire



**Fig. 2** Coupe tomodensitométrique axiale montrant un processus tumoral envahissant le maxillaire et la fosse nasale gauche (photo à gauche) et la mandibule (photo à droite)



**Fig. 3** Aspect histologique du lymphome de Burkitt à l'immunomarquage avec l'anticorps anti-CD 20 (Grossissement x25)

## Discussion

La forme sporadique du lymphome de Burkitt est une tumeur maligne du système lympho-réticulaire [3,4]. Quelques cas seulement de localisations extra-ganglionnaires de la tête et du cou sont publiés dans la littérature [1-7]. Les sites rarement atteints comprennent l'os maxillaire, la mandibule, le palais, les joues, la langue, la gencive, la lèvre inférieure, les amygdales, le nasopharynx, le sinus maxillaire, l'orbite, l'ethmoïde, le sphénoïde, l'os mastoïdien, l'os occipital, l'os frontal et la thyroïde [4-7,11-13]. Les signes cliniques révélateurs sont la tuméfaction, la croissance exophytique, la mobilité ou l'éruption prématurée des dents puis la douleur et les troubles neurosensoriels. Les caractéristiques cliniques du lymphome de Burkitt peuvent varier d'aucun signe jusqu'à l'obstruction des voies respiratoires engageant le pronostic vital. L'extension tumorale du lymphome de Burkitt peut se faire vers tous les viscères, mais surtout vers l'intestin, le mésentère adjacent, le rétro-péritoine, le foie, la rate, la région iléale, l'utérus et les surrénales. La tomographie permet un bilan d'extension radiologique quasi-complet [1,2,13]. L'atteinte du système nerveux central est rare dans la forme sporadique. Elle est recherchée par l'imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire. Le bilan biologique peut retrouver une thrombocytopénie qui doit être corrigé avant la biopsie chirurgicale afin de prévenir les troubles d'hémostase [5].

Le lymphome de Burkitt est associé à des modifications chromosomiques caractéristiques. La translocation du gène « c-myc » est souvent provoquée par l'oncogène viral d'Epstein Barr. L'emplacement le plus courant de cette translocation dans le génome est depuis la région q24 du chromosome 8 vers la région q32 du chromosome 14 {t(8;14)(q24;q32)}.

D'autres variantes ont été décrites du chromosome 8 vers le chromosome 2 {t(8;2)(q24;p12)} ou vers le chromosome 22 {t(8;22)(q24;q11)}. La défaillance des mécanismes de surveillance anti-tumorale et l'immunodéficience acquise sont également des facteurs de risque de survenue du lymphome de Burkitt [13-16]. Le traitement actuellement recommandé est la polychimiothérapie selon le protocole COPAD (cyclophosphamide, vincristine, prednisolone, doxorubicin). Le pronostic du lymphome de Burkitt sporadique reste moyen avec une survie à 5 ans de 70% [9,10].

## Conclusion

Les tumeurs maxillo-mandibulaires sont très rarement révélatrices de lymphome de Burkitt. Néanmoins, il est capital que l'oto-rhino-laryngologiste pense au lymphome de Burkitt et leurs diagnostics différentiels. Il touche plus l'enfant jeune. Sa confirmation diagnostique est histologique et son traitement repose sur la chimiothérapie. Son pronostic est dépendant du stade, du degré d'extension tumorale. Sa prise en charge précoce augmente les chances de guérison et améliore la survie des patients.

**Liens d'intérêts :** les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

1. Manne RK, Madu CS, Talla HV (2014) Maxillary sporadic Burkitt's lymphoma associated with neuro-orbital involvement in an Indian male. *Contemp Clin Dent* 5:231-5
2. Jan A, Vora K, Sándor GK (2005) Sporadic Burkitt's lymphoma of the jaws: The essentials of prompt life-saving referral and management. *J Can Dent Assoc* 71:165-8
3. Valenzuela-Salas B, Dean-Ferrer A, Alamillos-Granados FJ (2010) Burkitt's lymphoma: A child's case presenting in the maxilla. *Clinical and radiological aspects. Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 15:479-82
4. Orem J, Mbidde EK, Lambert B, et al (2007). Burkitt's lymphoma in Africa, a review of the epidemiology and etiology. *Afr Health Sci* 7:166-75
5. Patton LL, McMillan CW, Webster WP (1990) American Burkitt's lymphoma: A 10-year review and case study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 69:307-16
6. Ugboko VI, Ndukwe KC, Adelusola KA, et al (1999) Burkitt's lymphoma presenting as lower lip paraesthesia in a 24 year old Nigerian. *Case report Aust Dent J* 44:58-60
7. Bosco JI, Appaji L, Aruna K, et al (2007) Clinical and radiological features of pediatric Burkitt's lymphoma - A four year study. *Indian J Med Pediatr Oncol* 28:14-7
8. Cardy AH, Sharp L, Little J (2001) Burkitt's lymphoma: A review of the epidemiology. *Kuwait Med J* 33:293-306
9. Ardekian L, Rachmiel A, Rosen D, et al (1999) Burkitt's lymphoma of the oral cavity in Israel. *J Craniomaxillofac Surg* 27:294-7

10. Nissenbaum M, Kaban LB, Troulis MJ (2007) Toothache, paresthesia, and Horner syndrome: An unusual presentation of disseminated Burkitt's lymphoma. *J Oral Maxillofac Surg* 65:1395–401
11. Hanazawa T, Kimura Y, Sakamaki H, et al (1998) Burkitt's lymphoma involving the mandible: Report of a case and review of Japanese cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 85:216–20
12. Wang MB, Strasnick B, Zimmerman MC (1992) Extranodal American Burkitt's lymphoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 118:193–9
13. Martos-Díaz P, Bances-del-Castillo R, Vidal-Laso R, et al (2009) Bilateral mental nerve neuropathy as the sole presenting symptom of Burkitt's Lymphoma. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 14:408–10
14. Pollock B, Jensen HB, Charles T (2003). Risk factors for pediatric human immunodeficiency virus related malignancy. *JAMA* 289 : 2393–9
15. Bonnet F, Balestre E, Thiebaut R (2006) Factors associated with the occurrence of AIDS related non hodgkin lymphoma in the era of the HAART, aquitaine cohort. *France Clin Infect Dis* 42: 411–7
16. Liu D, Shimonov J, Primanneni S, et al (2007) A 3-way chromosome translocation in two patients with Burkitt's lymphoma/leukemia ». *Mol Cancer* 6 : 35–7