

MÉDECINE TROPICALE

Diplôme de Médecine Tropicale des Pays de l'Océan Indien

Lymphome de Burkitt à localisation maxillo-faciale chez un Burundais VIH positif : cas clinique

www.medecinetropicale.com

Observation

Un homme de 30 ans, Burundais, est admis au CHU de Kamenge à Bujumbura (Burundi) pour une tuméfaction de la joue gauche évoluant depuis 3 mois avec chute spontanée des dents.

On note dans ses antécédents une tuberculose pulmonaire traitée à titre externe il y a 2 ans par isoniazide, rifampicine, pyrazinamide pendant 2 mois, puis par isoniazide rifampicine pendant 4 mois.

A l'examen, le signe clinique essentiel est une tuméfaction dure, non douloureuse, au niveau de la joue gauche qui est par ailleurs tendue. Le malade ne parvient pas à articuler correctement. La tumeur présente des zones de nécrose en regard des prémolaires gauches. C'est une tumeur très hémorragique, saignant au moindre contact.

Le malade est asthénique, il a maigri de 8 kg depuis la fin du traitement antituberculeux.

Le reste de l'examen clinique est sans anomalie.

Examens paraclinique :

VSH : 70 à la 1^{ère} heure

NFS : GR : 3 560 000 /mm³, Hb : 8,3 g/100 ml ; GB : 7 500/mm³, PN : 72%, PE : 1%, L : 27% (2025/mm³) ; plaquettes : 477 000/mm³

Radiographie pulmonaire normale

Radiographie des mâchoires : lésions osseuses ostéolytiques de la branche montante et ascendante de la mandibule gauche et tuméfaction importante des tissus mous

Biopsie de la tumeur avec empreintes : tumeur lymphomateuse nécrotico-hémorragique, constituée de lymphocytes de petite taille, à cytoplasme basophile, à noyau arrondi, avec des nucléoles multiples ; les cellules tumorales présentent de nombreuses mitoses avec un caractère cytolitique très marqué ; on note également entre les cellules tumorales de grands histiocytes déposés en amas, contenant des globules rouges, des lymphocytes et des débris cellulaires donnant à l'ensemble un aspect « en ciel étoilé ».

La sérologie VIH revindra positive

Questions

1. Quel est votre diagnostic ?
2. Quelles sont les formes clinique de cette maladie ?
3. Quelle en est la pathogénie.
4. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) sont indispensables pour définir la forme clinique de cette maladie ?
5. Quel en est le pronostic ?

Réponses

1. Le diagnostic est clinique. Le malade présente une tumeur maxillo-faciale cliniquement identique à la forme endémique du Lymphome de Burkitt (LB) africain. Le diagnostic est confirmé par l'histologie dont l'aspect est caractéristique : prolifération de cellules lymphoïdes de petite taille, à noyau rond contenant 3 à 4 nucléoles, à cytoplasme très basophile contenant plusieurs vacuoles claires. Il y a de très nombreuses mitoses et de nombreux macrophages, donnant la classique image « en ciel étoilé ».

2. On distingue trois formes du LB :

- la forme endémique de l'enfant africain, caractérisée par une distribution quasi-exclusive des lésions aux massifs osseux faciaux, plus rarement à l'abdomen et au rétropéritoine ;

- la forme non endémique ou sporadique de l'enfant et de l'adulte jeune en Occident : la présentation clinique est presque toujours abdominale, iléo-coecale, ovarienne, médullaire osseuse, voir sanguine ;
- le LB lié à l'infection à VIH/SIDA où l'atteinte est multiviscérale d'emblée, les localisations médullaire et neuro-méningée étant prédominantes.

3. La pathogénie du LB comprend l'existence d'une translocation le plus souvent t (8;14) (q24;q32), et dans la forme africaine et la forme liée à l'infection à VIH/SIDA une infection par le *virus Epstein-Barr*.

4. Compte tenu de la prévalence de l'infection à VIH au Burundi, des antécédents tuberculeux du malade, une recherche des anticorps anti-VIH est demandée. La sérologie VIH est positive en ELISA (2 tests).

L'incidence des lymphomes malins non hodgkiniens est augmentée chez les sujets séropositifs pour le VIH. Le LB lié à l'infection à VIH/SIDA se manifeste tôt dans la progression vers le sida, avant que les réponses immunitaires de l'hôte soient sévèrement diminuées. Notre malade a présenté une tuberculose pulmonaire, infection opportuniste qui survient tôt dans l'histoire naturelle du sida africain. Cliniquement, le LB associé à l'infection à VIH/SIDA est caractérisé par une forte masse tumorale avec d'emblée des localisations viscérales multiples : atteinte médullaire, méningée, splénique, hépatique, rénale, ...

Un bilan d'extension est demandé chez le malade. Il est limité, compte tenu des conditions de travail. L'échographie abdominale ne montre pas de localisation abdominale : absence d'atteinte hépatique, splénique, rénale, absence d'adénopathies abdominales. Le médullogramme est normal. La ponction lombaire est normale : LCR clair, 5 lymphocytes/mm³, protéinorachie : 0,15 g/l.

Le bilan pratiqué ne permet pas, car trop limité, une classification de l'extension qui a des implications thérapeutiques et pronostiques.

5. Le pronostic du LB lié au sida est extrêmement sévère. Une réponse initiale toujours partielle peut être cependant obtenue, en l'absence de déficit immunitaire important, par une polychimiothérapie associée à une cobaltothérapie crânienne prophylactique. Ces traitements n'ont pas pu être pratiqués sur place et l'évolution est rapidement fatale. L'objectif est de privilégier le confort du malade.

L'évolution a été chez notre malade marquée par l'augmentation rapide de la tumeur, qui a rapidement triplé de volume, empêchant le malade de s'alimenter. Il est décédé après un mois d'hospitalisation.

Références

Aubry P., Touze J.E. Lymphome de Burkitt maxillo-facial. Cas cliniques en Médecine Tropicale. La Duraulié édit. , mars 1990, pp. 187-189.

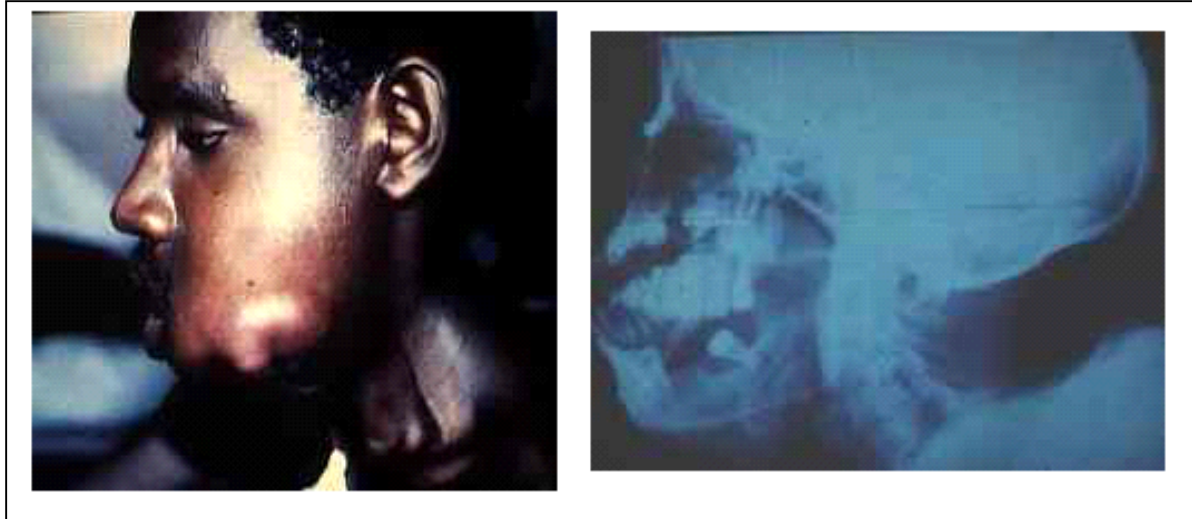
Aubry p., Buhabe A., Bugirimana V. et coll. Un cas de lymphome de Burkitt à localisation maxillo-faciale chez un jeune adulte burundais séropositif pour le virus de l'immunodéficience humaine (VIH). *Med. Trop.* , 1991, 51, 219-222.

Joab I. Le virus d'Epstein Barr et le lymphome de Burkitt. *Med Trop.*, 1999, 59, 499-502.

Iconographies

Photographie du malade.

Radiographie de la face : plages d'ostéolyse au niveau de la mandibule avec chute des dents.



Collections : Pr. Pierre Aubry et I.M.T.S.S.A. Le Pharo (Marseille).

Professeur Pierre Aubry, Docteur Bernard-Alex Gaüzère. Texte revu le 19/08/2005.