

Lymphome primaire non- hodgkinien de la mandibule, présentation d'un cas

Ronald Schimming et Arndt Loßnitzer¹⁾

Clinique de Chirurgie buccale et maxillofaciale
(Directeur: Prof. Dr U. Eckelt)

¹⁾ Institut de Pathologie (Directeur: Prof. Dr M. Müller)

Clinique universitaire Carl Gustav Carus, de Dresde (Allemagne)
Fetscherstrasse 74, D-01307 Dresden

Mots-clés:

Lymphome non-hodgkinien, mandibule, diagnostic,
néoformation

Adresse pour la correspondance:

Dr Dr Ronald Schimming
Clinique de chirurgie orale et maxillo-faciale
Clinique universitaire Carl Gustav Carus Dresde
Fetscherstr. 74, D-01307 Dresde
tél. +49-(0)351-458 3382, fax +49-(0)351-458 5382
E-mail: ronald.schimming@mailbox.tu-dresden.de

(Bibliographie et illustrations voir texte allemand, page 837)

Introduction

Définition

Le lymphome primaire osseux se définit comme un lymphome prenant son point de départ dans la moelle d'un os particulier, et chez lequel aucune participation des ganglions lymphatiques ou d'un autre organe ne se manifeste dans les 6 mois qui suivent le diagnostic (FECHNER & MILLS 1993). Cliniquement le lympho-

me osseux primaire se distingue du lymphome ganglionnaire par une croissance localisée mais très destructrice (UGAR et al. 1995).

Les lymphomes primaires de l'os mandibulaire constituent une maladie rare du système orofacial. Le diagnostic et la thérapeutique d'un lymphome primaire non-hodgkinien mandibulaire sont exposés sur la base du compte-rendu d'un cas clinique. Le diagnostic différentiel est décrit et les erreurs diagnostiques possibles sont signalées.

Un rôle important incombe au médecin-dentiste traitant dans le diagnostic précoce de ce tableau clinique, car fréquemment l'inflammation odontogène continue, réfractaire à tout traitement, constitue, pendant des semaines et des mois, le seul symptôme de cette maladie.

Localisation et fréquence

Contrairement au lymphome hodgkinien dont les localisations sont le plus souvent limitées aux structures du système lymphatique, les lymphomes non hodgkiniens (LNH) surviennent souvent également en dehors des tissus lymphatiques. En Allemagne le lymphome malin présente une incidence d'environ 3/100000 (RADTKE & MACHTENS 1990). La moitié environ des lymphomes malins sont des LNH, et parmi eux quelques 30%

présentent une manifestation primaire extra-ganglionnaire, entre autre osseuse (HASHIMOTO & KURIHARA 1982).

Le LNH primaire de la mandibule est par contre toujours une rareté. Jusqu'à présent la littérature n'en a rapporté que 100 cas (BAUCHAUD et al. 1992).

Par contre, l'implication de la mandibule dans un lymphome de Hodgkin n'a été décrite que dans 8 cas (STIENER 1943, STEG et al. 1959, FAUCILLA & HAMANN 1961, FORMAN & WESSON 1970, STERN & SHENSA 1973, LEHRER et al. 1976, JAHMSHED et al. 1997). Il s'agissait dans deux cas, de lymphomes hodgkiniens primaires de la mandibule (STERN & SHENSA 1973, JAHMSHED et al. 1997).

Les autres localisations favorites de LNH extra-ganglionnaires, en dehors du tractus digestif (estomac, intestin), sont cutanées, pulmonaires, ou touchent le système nerveux central, les glandes salivaires et la cavité buccale (TAKAHASHI et al. 1987, WOLVIUS et al. 1994).

Ainsi, SHIMA et ses collaborateurs, dans une étude portant sur 114 patients porteurs d'un LNH extra-ganglionnaire, ont-ils pu recenser parmi eux 12% de LNH localisés dans la cavité buccale (SHIMA et al. 1990).

Selon FECHNER und MILLS, les lymphomes osseux représentent 3,1% de toutes les tumeurs malignes osseuses (FECHNER & MILLS 1993).

Classification

Si l'on tente des comparaisons internationales en matière de LNH, on se heurte à un problème de classification (SLOOTWEG et al. 1985). La nomenclature de Kieler basée sur des critères histologiques s'est imposée en Europe, laquelle distingue les tumeurs LNH à haute ou basse teneur en cellules malignes B et T (LENNERT & FELLER 1980).

En Amérique du nord, jusqu'à la mise en place par l'Institut National du Cancer (National Cancer Institut 1982) de la «Working Formulation» aujourd'hui généralement acceptée, coexistaient simultanément deux classifications distinctes (RAPAPORT et al. 1956, LUKES & COLLINS 1974).

Entre-temps la classification REAL (Revidierte-Europäisch-Amerikanische-Lymphom) a été mise au point. Elle est reconnue partout et rend possible une comparaison internationale des lymphomes (STEIN 1995).

La classification des stades cliniques des lymphomes hodgkiniens et non-hodgkiniens chez l'adulte s'inspire de celle de Ann Arbor Staging Classification (CARBONE et al. 1971).

Après cette introduction, la présentation de cas et la discussion qui vont suivre devraient souligner l'importance d'un diagnostic précoce des LNH de la cavité buccale. Les diagnostics clinique et histologique sont en effet la base d'une thérapie précoce et efficace. A cet égard, il importe de souligner le rôle clé qui incombe au médecin-dentiste traitant.

Compte-rendu d'un cas

Anamnèse et diagnostic

Le patient, un homme de 36 ans, se présente à notre clinique 8 semaines après l'extraction des dents 37 et 38, pour un trouble de cicatrisation de la plaie, avec un tableau clinique d'abcès alvéolaire. Auparavant, son médecin-dentiste traita par des rinçages ce qu'il diagnostiqua comme une inflammation locale. Après incision intra-buccale et antibiothérapie à la Clindamycin (Sobelin® 4×300mg/d), aucun changement notable ne fut constaté. Une semaine plus tard, se manifesta l'apparition d'une hypoesthésie de la lèvre inférieure gauche, et le lendemain se produisit une fracture mandibulaire spontanée dans la

région 36. La radiographie présentait l'image d'une ostéomyélite mandibulaire. Ce résultat fut immédiatement confirmé par un examen en coupe scannographique de la mandibule par T.D.M. (tomodensitométrie) (fig. 4).

Le traitement consista par conséquent en une immobilisation rigide maxillo-mandibulaire. De plus, plusieurs biopsies des régions décrites furent effectuées pour confirmer le diagnostic radiologique par des données histopathologiques. L'examen histologique des prélèvements révéla, outre une ostéomyélite, également un lymphome diffus de haute malignité présentant des grandes cellules B (fig. 2 et 3). Il s'écoula ainsi 2,5 mois jusqu'à l'établissement du diagnostic définitif. Tout de suite après la confirmation histologique du diagnostic, on pratiqua une coupe scannographique par tomodensitométrie T.D.M. (computertomogramm) (fig. 4a et 4b) qui objectiva la destruction dans la branche horizontale gauche de la mandibule avec un oedème considérable des tissus mous avoisinants, sans limite visible de la tumeur ni présence de séquestre.

Après présentation du cas en réunion oncologique interdisciplinaire de la Clinique universitaire, l'évaluation du stade tumoral permit l'instauration d'une chimiothérapie antinéoplasique systémique. L'évaluation du stade, comprenant une ponction de moelle osseuse n'apporta aucune preuve nouvelle de la manifestation lymphomateuse (stade IE.- de l'échelle de classification Ann Arbor des lymphomes).

Ainsi put-on arriver à la conclusion définitive que l'on avait affaire, compte tenu de ces diverses données, à un LNH primaire de la mandibule.

Traitement et évolution

Sur le plan thérapeutique, on administra d'abord deux cycles de chimiothérapie selon le schéma CHOP (Cyclophosphamide, Adriamycine, Vincristine, Prednisone). En raison des effets secondaires émétogènes de cette chimiothérapie et des risques consécutifs d'aspiration accrus, on dut supprimer l'immobilisation rigide de la mandibule.

L'instabilité mandibulaire qui en résulta entraîna une recrudescence considérable de la symptomatologie douloureuse.

On convint donc, en consultation interdisciplinaire, d'interrompre la chimiothérapie après chacun des premiers cycles et de poursuivre le traitement du lymphome au moyen des rayons. Après irradiation locale avec 45 Gy (MeV-photons) et l'amélioration qui s'ensuivit sur le plan des douleurs, on réinstaura une immobilisation rigide maxillo-mandibulaire et on tenta de reprendre la chimiothérapie antinéoplasique commencée avec 4 cycles CHOP (objectif global 6 cycles CHOP). La thérapie fut cette fois bien tolérée par le patient. La réévaluation («restaging») effectuée ensuite fut menée conjointement avec une résection mandibulaire partielle de 034 à 036 pour éliminer les zones présentant des lésions ostéomyélitiques, dont l'examen clinique et le diagnostic par imagerie n'avaient pas montré l'existence de tissu tumoral. Le diagnostic histopathologique des tissus réséqués confirma ces résultats.

Le patient n'a pas connu de récidive depuis 21 mois et l'on envisage une reconstruction plastique de sa mandibule au moyen d'un transplant de crête iliaque avec pédoncle microvasculaire.

Discussion et conclusions

Le diagnostic de lymphome primaire de la mandibule peut se révéler comme très difficile à poser sur la base d'un tableau symptomatologique non spécifique aussi bien cliniquement que radiologiquement. Ce problème a déjà été signalé il y a long-

temps dans la littérature (SCHUBERT & WAGNER 1979, EISENBUD et al. 1984, BARKER 1984). BARKER évalua à 2,5 mois le retard moyen apporté à l'institution d'un traitement (BARKER 1984). Des délais encore plus importants, de 0 à 7 mois avec une moyenne de 3,9 mois, sont rapportés par TERHEYDEN et al. Jusqu'à l'établissement du diagnostic définitif et l'instauration du traitement (TERHEYDEN et al. 1997).

Très souvent les errements diagnostiques débouchent sur la confusion avec des inflammations odontogènes, comme ce fut pour nous le cas dans ce cas clinique que nous rapportons ici, et provoquent ainsi le retard de diagnostic (SLOOTWEG et al. 1985, GUCKEL et al. 1992).

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec l'ostéomyélite qui présente une série de symptômes cliniques communs avec le lymphome pouvant expliquer les troubles sensoriels (SLOOTWEG et al. 1985). La consolidation du diagnostic ne peut par conséquent advenir que grâce à l'examen histologique. A ce sujet il faut signaler qu'un résultat histopathologique négatif ne permet pas d'exclure définitivement un LNH. Dans 5 cas parmi 11 (ROBBINS 1986) et dans 4 parmi 7 (TERHEYDEN et al. 1997) la première biopsie n'avait pas permis de poser le diagnostic de LNH (résultat faux négatif), diagnostic qui s'est cependant

confirmé histologiquement plus tard. La cause en est principalement que, outre l'infiltrat inflammatoire qui peut masquer les cellules tumorales, le lymphoblaste est très vulnérable. C'est la raison pour laquelle il conviendrait de pratiquer, en plus d'une biopsie multilocale, une exérèse modérée.

Le LNH primaire mandibulaire est une maladie rare. Plus fréquemment la participation de la mandibule représente un symptôme d'accompagnement précoce d'un lymphome ganglionnaire.

Dans un cas comme dans l'autre, le signe évocateur en est une inflammation dentaire réfractaire à tous les traitements prodigués par le médecin-dentiste traitant pendant des mois.

Dans tous ces cas d'incertitude diagnostique persistante, une exérèse tissulaire prudente, suivie d'un examen histopathologique, devrait permettre d'exclure un LNH par diagnostic différentiel.

Comme pour toute néoplasie maligne, le diagnostic précoce du lymphome primaire de la mandibule est le meilleur garant d'une thérapeutique efficace. Tout retard de diagnostic hypothèque significativement les chances de guérison du patient concerné.