

POSTER

Histiocytose langerhansienne de l'adulte : à propos d'un cas

S. Oujdad (Casablanca), S. Zafad (Casablanca), H. El Attar (Casablanca), I. Ben Yahya (Casablanca)

L'histiocytose langerhansienne est une maladie rare causée par la prolifération et l'infiltration d'un ou plusieurs organes, par des cellules dendritiques de type Langerhans. Elle s'exprime par des manifestations cliniques extrêmement polymorphes et peut toucher l'os, la peau, l'hypophyse, les poumons, le système nerveux central, et plus rarement le foie et le système digestif. Elle a été initialement décrite chez les enfants. L'histiocytose langerhansienne de l'adulte présente une entité particulière tant par ses manifestations cliniques que par sa prise en charge. Le cas présenté est celui d'un patient âgé de 53ans, en bon état de santé apparent et non fumeur, qui s'est présenté à la consultation pour des lésions nécrotiques et douloureuses des muqueuses gingivales mandibulaires et maxillaires, associées à des mobilités dentaires sévères. L'examen exobuccal ne révélait aucune asymétrie faciale ni adénopathies. L'examen endobuccal confirmait la présence de lésions nécrotiques gingivales et une parodontite sévère au niveau mandibulaire antérieur et maxillaire postérieur. Le secteur maxillaire antérieur présentait un parodonte sain. L'examen radiologique panoramique et Cone Beam CT, révélaient des lyses osseuses moyennes à terminales s'étendant de la 44 à la 38 et au niveau des molaires maxillaires droites et gauches. Les dents antérieures ne présentaient quant à elles pas de lyse. Par ailleurs des images lacunaires à l'emporte pièce siégeaient au niveau du secteur mandibulaire édenté. Ces manifestations évoquaient un lymphome ou une manifestation orale d'une infection virale type VIH. L'examen biologique révélait une légère hyperleucocytose et une augmentation de la vitesse de sédimentation à la première heure. L'examen anatomopathologique des lésions muqueuses, a rapporté la présence d'éléments histiocytaires se regroupant en nodules, concluant en une histiocytose langerhansienne de l'adulte. Le bilan d'extension ne révélait aucune atteinte associée, concluant en une histiocytose localisée. L'étude moléculaire a montré la présence d'une mutation V600E du gène BRAF (Facchetti et al, European journal of pathology, 471(4); 2017). Ce dernier est situé sur le chromosome 7, et il est impliqué dans l'envoi des signaux qui déterminent la croissance cellulaire. L'évolution et le pronostic de cette maladie sont étroitement liés à l'âge et aux organes atteints. Les régressions spontanées ont été rapportées, et peuvent être induites par un curetage ou par une simple biopsie. (Gonçalves et al, Biomedical research notes,9(19); 2016) Pour notre cas, les extractions des dents mobiles avec curetage des lésions ont permis une cicatrisation complète. La thérapeutique médicamenteuse peut comprendre une corticothérapie locale ou systémique, des bisphosphonates, voire même une radiothérapie. Par ailleurs la confirmation de la mutation BRAF permet d'oser un traitement spécifique par inhibition de l'enzyme produite par ce gène. (Martínez et al, Revisita Odontologica Mexicana, 16(2); 2012)