

## CAS CLINIQUES

## HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE MANDIBULAIRE UNIFOCALE : A PROPOS D'UN CAS

R. BEN M'HAMED, S. MEZRI, C. ZGOLLI, G. CHEBBI, H. BRAHEM, M. BALTI, K. AKKARI, S. BENZARTI.

SERVICE D'ORL ET DE CHIRURGIE MAXILLOFACIALE, HÔPITAL MILITAIRE PRINCIPAL D'INSTRUCTION DE TUNIS, TUNISIE.  
FACULTE DE MEDECIN DE TUNIS - UNIVERSITE DE TUNIS EL MANAR

### RESUME

L'histiocytose langerhansienne unifocale, anciennement connue sous le nom de granulome à éosinophile, est une maladie proliférative non maligne d'étiologie inconnue pouvant toucher un ou plusieurs organes. Il s'agit d'une affection rare, 1 à 2/100 000, touchant surtout l'enfant avec une prédominance masculine. Les localisations osseuses sont les plus fréquentes (60 à 90%). Il n'existe cependant pas de traitement bien codifié concernant la prise en charge de ces localisations. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 58 ans qui a consulté pour une tuméfaction génienne basse associée à un trismus évoluant depuis 5 mois. La radio panoramique dentaire a objectivé une opacité de la branche horizontale gauche de la mandibule avec des limites claires. L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'histiocytose langerhansienne à localisation unique. Ce travail a pour objectif de rappeler les caractéristiques de cette pathologie, et de préciser les données actuelles du diagnostic et du traitement.

**Mots clés :** Histiocytose X, Cellules de Langerhans, Mandibule.

### SUMMARY

Langerhans cell histiocytosis (LCH), formerly known as eosinophilic granuloma, is a non-malignant proliferative disease of unknown aetiology that can affect one or more organs. This is a rare disease, 1 to 2/100,000, affecting mainly children with a male predominance. The osseous lesions are the most frequent (60 to 90%). There is however no consensus treatment for the management of these sites. We report the case of a 58 years old male who present to our department with a 6 months history of swelling of the left mandible region with painful restricted mouth-opening. Preoperative panoramic radiograph showed an radiolucent areas with well demarcated borders the lefthorizontal branch of the mandible. Histological examination confirms that this is a unique location of LCH. This work aims to recall the characteristics of this disease, and to clarify the current data of diagnosis and treatment.

**Keywords :** Histiocytosis, Langerhans cell, Mandible.

les variables cliniques et/ou dermatologiques pouvant influencé les résultats fonctionnels de la septoplastie. Pour ce faire, nous avons utilisé le test t de Student pour les différences appariées, le test exact de Fisher et une analyse des variances. Pour tous les tests,  $P < 0,05$  était considérée comme significative.

### RÉSULTATS

Notre population était constituée de 296 hommes et 163 femmes avec un sexe ratio de 3/1. L'âge moyen était de 22 ans avec des extrêmes allant de 18 à 55 ans. Des antécédents de rhinite allergique mise sous traitement antihistaminique et/ou corticoïde ont été retrouvés chez 6,1% de nos patients. Des antécédents de chirurgie rhinosinusienne étaient retrouvés chez 8,9% des patients dont 1,96% de cas de rhinoplastie, 2,17% des cas de chirurgie sinusienne et 4,79% de cas de réduction d'une fracture des os propres du nez. 9,8% des patients étaient asthmatiques. 27% des nos patients étaient tabagiques. L'utilisation d'un décongestionnant nasal de façon répétée était rapportée par 6% des patients. La symptomatologie clinique associée de façon variable une obstruction nasale, une respiration buccale avec sensation de sèche-

resse buccale, une anosmie, une rhinorrhée, une épistaxis, des troubles du sommeil et un ronflement. L'obstruction nasale était unilatérale dans 79,7% des cas et bilatérale dans 20,2% des cas. La durée moyenne des signes fonctionnels était de 6,61 ans ( $SD + 3,51$  ans). 57,95% des patients avaient une déviation antérieure du septum nasal et 35,94% avaient une déviation postérieure. L'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par les différents chirurgiens était classée



modérée dans 32% des cas et sévère dans 67,97% des cas. 79,7% des patients ont eu une septoplastie isolée. Une turbinectomie inférieure était associée dans 20,2%



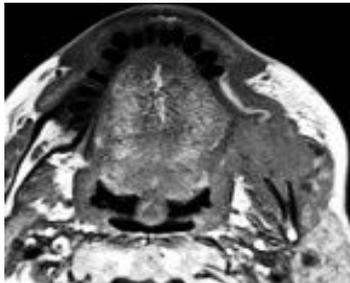
les variables cliniques et/ou dermatographiques pouvant influencer les résultats fonctionnels de la septoplastie. Pour ce faire, nous avons utilisé le test t de Student pour les différences appariées, le test exact de Fisher et une analyse des variances. Pour tous les tests,  $P < 0,05$  était



considérée comme significative.

## RÉSULTATS

Notre population était constituée de 296 hommes et 163 femmes avec un sexe ratio de 3/1. L'âge moyen était de 22 ans avec des extrêmes allant de 18 à 55 ans. Des antécédents de rhinite allergique mise sous traitement antihistaminique et/ou corticoïde ont été retrouvés chez 6,1% de nos patients. Des antécédents de chirurgie rhi-



nosinusienne étaient retrouvés chez 8,9% des patients dont 1,96% de cas de rhinoplastie, 2,17% des cas de chirurgie sinusienne et 4,79% de cas de réduction d'une fracture des os propres du nez. 9,8% des patients étaient asthmatiques. 27% des nos patients étaient tabagiques. L'utilisation d'un décongestionnant nasal de façon répétée était rapportée par 6% des patients. La symptomatologie clinique associée de façon variable une obstruction nasale, une respiration buccale avec sensation de sécheresse buccale, une anosmie, une rhinorrhée, une épis-



taxis, des troubles du sommeil et un ronflement. L'obstruction nasale était unilatérale dans 79,7% des cas

et bilatérale dans 20,2% des cas. La durée moyenne des signes fonctionnels était de 6,61ans (SD+3,51ans). 57,95% des patients avaient une déviation antérieure du septum nasal et 35,94% avaient une déviation postérieure. L'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par les différents chirurgiens était classée modérée dans 32% des cas et sévère dans 67,97% des cas. 79,7% des patients ont eu une septoplastie isolée. Une turbinectomie inférieure était associée dans 20,2% des cas. Le recul moyen était de 18 mois avec des extrêmes de 13 à 44 mois.

77,12% des patients ont rapporté une amélioration globale de la symptomatologie clinique. 75,18% ont rapporté une régression totale de l'obstruction nasale, 21,56% n'ont noté aucune amélioration et 2,6% ont rapporté une aggravation de l'obstruction nasale.

Il ressort de l'analyse univariée des variables dermatographiques (âge, sexe, niveau culturel, etc), que seul le sexe féminin affecte de façon négative et statistiquement significative les résultats de la septoplastie ( $p=0,018$ ). Les antécédents de rhinite allergique n'ont pas affecté les résultats thérapeutiques de la septoplastie ( $P=0,1$ ). L'analyse univariée des variables cliniques a retrouvé une corrélation très significative ( $P=0,017$ ) entre une déviation antérieure du septum nasal et un bon résultat chirurgical. Aucune corrélation n'a été retrouvée entre l'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par nos chirurgiens et le résultat final de la septoplastie ( $P=0,2$ ). Les patients ont eu une diminution importante des troubles du sommeil, du ronflement et de la sécheresse buccale après septoplastie ( $P=0,001$ ).

La fréquence des épistaxis n'a pas montré de différence significative malgré la faible prévalence initiale de ce symptôme.

18/28 patients ont rapporté une diminution significative d'utilisation des corticoïdes nasaux ( $P=0,01$ ). L'utilisation des antihistaminiques et des décongestionnants en pulvérisation nasale n'a pas été affectée par la chirurgie.

4,13% patients ont nécessité une deuxième chirurgie : 7 patients ont eu une méatotomie moyenne et 12 patients ont eu une reprise de la septoplastie.

Après étude multivariée, la seule variable indépendante pouvant influencer les résultats fonctionnels de la septoplastie, était la déviation antérieure de la cloison nasale.

## DISCUSSION

plupart des patients doivent bénéficier de sa correction chirurgicale, laquelle éliminerait un possible facteur contributif dans la pathogénie de la rhinosinusite chronique. Cette théorie n'a été validée que récemment (2). En effet, il a été montré que les déviations septales influençaient la pathogénie de la pathologie sinusienne de façon proportionnelle au degré de la déviation septale en regard de l'éthmoïde antérieur (2). Il est admis aussi que le rétrécissement du passage nasal est le facteur patho-



## HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE MANDIBULAIRE UNIFOCAL : A PROPOS D'UN CAS

les variables cliniques et/ou dermatographiques pouvant influencer les résultats fonctionnels de la septoplastie. Pour ce faire, nous avons utilisé le test t de Student pour les différences appariées, le test exact de Fisher et une analyse des variances. Pour tous les tests,  $P < 0,05$  était considérée comme significative.

### RÉSULTATS

Notre population était constituée de 296 hommes et 163 femmes avec un sexe ratio de 3/1. L'âge moyen était de 22 ans avec des extrêmes allant de 18 à 55 ans. Des antécédents de rhinite allergique mise sous traitement antihistaminique et/ou corticoïde ont été retrouvés chez 6,1% de nos patients. Des antécédents de chirurgie rhinosinusienne étaient retrouvés chez 8,9% des patients dont 1,96% de cas de rhinoplastie, 2,17% des cas de chirurgie sinusienne et 4,79% de cas de réduction d'une fracture des os propres du nez. 9,8% des patients étaient asthmatiques. 27% des nos patients étaient tabagiques. L'utilisation d'un décongestionnant nasal de façon répétée était rapportée par 6% des patients. La symptomatologie clinique associée de façon variable une obstruction nasale, une respiration buccale avec sensation de sécheresse buccale, une anosmie, une rhinorrhée, une épistaxis, des troubles du sommeil et un ronflement. L'obstruction nasale était unilatérale dans 79,7% des cas et bilatérale dans 20,2% des cas. La durée moyenne des signes fonctionnels était de 6,61ans (SD+3,51ans). 57,95% des patients avaient une déviation antérieure du septum nasal et 35,94% avaient une déviation postérieure. L'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par les différents chirurgiens était classée modérée dans 32% des cas et sévère dans 67,97% des cas. 79,7% des patients ont eu une septoplastie isolée. Une turbinectomie inférieure était associée dans 20,2% des cas. Le recul moyen était de 18 mois avec des extrêmes de 13 à 44 mois. 77,12% des patients ont rapporté une amélioration globale de la symptomatologie clinique. 75,18 % ont rapportée

une régression totale de l'obstruction nasale, 21,56% n'ont noté aucune amélioration et 2,6% ont rapporté une aggravation de l'obstruction nasale.

Il ressort de l'analyse univariée des variables dermatographiques (âge, sexe, niveau culturel, etc), que seul le sexe féminin affecte de façon négative et statistiquement significative les résultats de la septoplastie : ( $p=0,018$ ). Les antécédents de rhinite allergique n'ont pas affecté les résultats thérapeutiques de la septoplastie ( $P=0,1$ ). L'analyse univariée des variables cliniques a retrouvé une corrélation très significative ( $P=0,017$ ) entre une déviation antérieure du septum nasal et un bon résultat chirurgical. Aucune corrélation n'a été retrouvée entre l'évaluation clinique de la sévérité de la déviation septale jugée par nos chirurgiens et le résultat final de la septoplastie ( $P=0,2$ ). Les patients ont eu une diminution importante des troubles du sommeil, du ronflement et de la sécheresse buccale après septoplastie ( $P=0,001$ ). La fréquence des épistaxis n'a pas montré de différence significative malgré la faible prévalence initiale de ce symptôme.

18/28 patients ont rapporté une diminution significative d'utilisation des corticoïdes nasaux ( $P=0,01$ ). L'utilisation des antihistaminiques et des décongestionnants en pulvérisation nasale n'a pas été affectée par la chirurgie.

4,13% patients ont nécessité une deuxième chirurgie : 7 patients ont eu une méatotomie moyenne et 12 patients ont eu une reprise de la septoplastie.

Après étude multivariée, la seule variable indépendante pouvant influencer les résultats fonctionnels de la septoplastie, était la déviation antérieure de la cloison nasale.

### DISCUSSION

plupart des patients doivent bénéficier de sa correction chirurgicale, laquelle éliminerait un possible facteur contributif dans la pathogénie de la rhinosinusite chronique. Cette théorie n'a été validée que récemment (2). En effet, il a été montré que les déviations septales influençaient la pathogénie de la pathologie sinusienne de



## CONCLUSION

L'histiocytose langerhansienne osseuse unique ou multifocale sans atteinte viscérale reste une affection rare et bénigne, spontanément résolutive le plus souvent. L'HL fait partie du diagnostic différentiel des ostéolyses maxillaires mal délimitées.

Si les formes focales ne nécessitent qu'une prise en charge limitée, la gravité des formes multisystémiques avec

dysfonctionnement d'organes justifie l'utilisation de nouvelles drogues

et d'essais thérapeutiques. La réalisation d'un protocole diagnostique et thérapeutique permettra de mieux appréhender les mécanismes étiopathogéniques et permettra d'améliorer le pronostic des formes graves multisystémiques.

## REFERENCES

- Zucker JM. Histiocytose langerhansienne mettre un espace devant : guide pratique d'évaluation, traitement et de surveillance. Andrieu JM & Colonna P, Ed. ESTEM, 1997.
- Chomette G, Auriol M, Ragot JP, Guilbert F. Histiocytose X des maxillaires. Étude anatomo-clinique à propos de 61 cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1987;88:334-8.
- Cartensen H, Ornvold K. The epidemiology of Langerhans cell Histiocytosis in children in Denmark 1975-1989. Med Pediatr Oncol 1993; 21; 387-8.
- Lallemant B, Fayoux P, Nelken B, Leroy X, Vaneecloo FM. Du diagnostic à la prise en charge des localisations ORL de l'histiocytose langerhansienne chez l'enfant. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2003;120:30-9.
- Emile JF, Donadieu J, Thomas C, Brousse N. L'histiocytose Langerhansienne: Données récentes sur le diagnostic et la physiopathologie. Ann Pathol 1995; 15; 252-9.
- Uckan S, Gurol M, Dumus E. Recurrent multifocal Langerhans cell eosinophilic granuloma of the jaws: report of case. J Oral Maxillofac Surg 1996; 54; 906-9.(6)
- Nguyen K, Tazi A. Histiocytose Langerhansienne de l'adulte. Rev Prat 2006; 56; 1863-71.
- Benjelloun A, Essakalli L, Alaoui-Rachidi F, Amarti A, Benchaqroun L, Kzadri M. Histiocytose X à localisation :mandibulaire. À propos d'un cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1997; 98; 31-6.
- Azouz EM, Saïgal G, Rodriguez MM, Podda A. Langerhans cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. Pediatr Radiol 2005; 35; 103-15.
- Steen AE, Steen KH, Bauer R, Bieber T. Successful treatment of cutaneous Langerhans cell histiocytosis with low-dose methotrexate. Br J Dermatol 2001; 145; 137-40.
- Thomas C, Donadieu J. Histiocytose langerhansienne: prise en charge thérapeutique. Arch Pediatr 2008; 15; 529-31.
- Putters TF, De Visscher JGAM, Van Veen A, Spijkervet FKL. Intralesional infiltration of corticosteroids in the treatment of localised Langerhans' cell histiocytosis of the mandible. Report of known cases and three new cases. Int J Oral Maxillofac Surg 2005; 34; 571-5.
- Antonios M, Martin K, Norbert K, et al. Intralesional corticosteroid therapy for mandibular Langerhans cell histiocytosis preserving the intralesional tooth germ. Oral Maxillofac Surg 2008; 12; 105-11.
- Gaundong Mbéthé GL, Dejean C, De Figueiredo H, et al. Histiocytose langerhansienne osseuse multifocale place de la radiothérapie. Cancer/Radiothérapie 2010; 14; 759-62.