

PARAGANGLIOMES CAROTIDIENS : UNE ATTITUDE THERAPEUTIQUE A DEFINIR

Alexandre Buffet¹, Sebastien Vergez², Christophe Cognard³, Delphine Vezzosi¹, Antoine Bennet¹, Philippe Caron¹

¹Service d'endocrinologie, maladies métaboliques, hôpital Larrey CHU Toulouse ; ²Service d'ORL, hôpital Larrey CHU Toulouse ; ³Service de Neuroradiologie, hôpital Purpan CHU Toulouse

INTRODUCTION

Les paragangliomes cervicaux (PGL) sont des tumeurs rares développées aux dépens des glomus tympaniques, jugulaires, carotidiens et vagues. Ces tumeurs peuvent se révéler par un syndrome de compression, ou plus rarement par un syndrome sécrétant (1). Trente pour cent des PGL cervicaux sont génétiquement déterminés, secondaire dans la grande majorité des cas à des mutations de transmission autosomique dominante dans un des gènes *SDHx*, et le plus souvent dans le gène *SDHD* (2).

Les paragangliomes carotidiens (PGLc) sont les plus fréquents, et représentent environ 57 % des PGL cervicaux (1). Leur prise en charge thérapeutique peut reposer sur la chirurgie, l'embolisation, la radiothérapie ou la surveillance. Toutefois il n'y a pas à l'heure actuelle d'attitude thérapeutique consensuelle et aucune étude n'a comparé ces différentes modalités thérapeutiques.

PATIENTS ET METHODES

Etude rétrospective sur 23 patients, porteurs de 28 PGLc pris en charge au CHU de Toulouse de 1983 à 2013.

	n	%
patients	23	
âge	46,6 ans (16-81)	
nombre de PGL	28	
taille (mm)	35,3 (11-100)	
PGL multiples	9	40%
Sécrétant	1	4%
Malin	4	17%
Génétique	16	70%
<i>SDHD</i>	10	
<i>SDHB</i>	5	
<i>SDHC</i>	1	

Table 1 : Caractéristiques des 23 patients

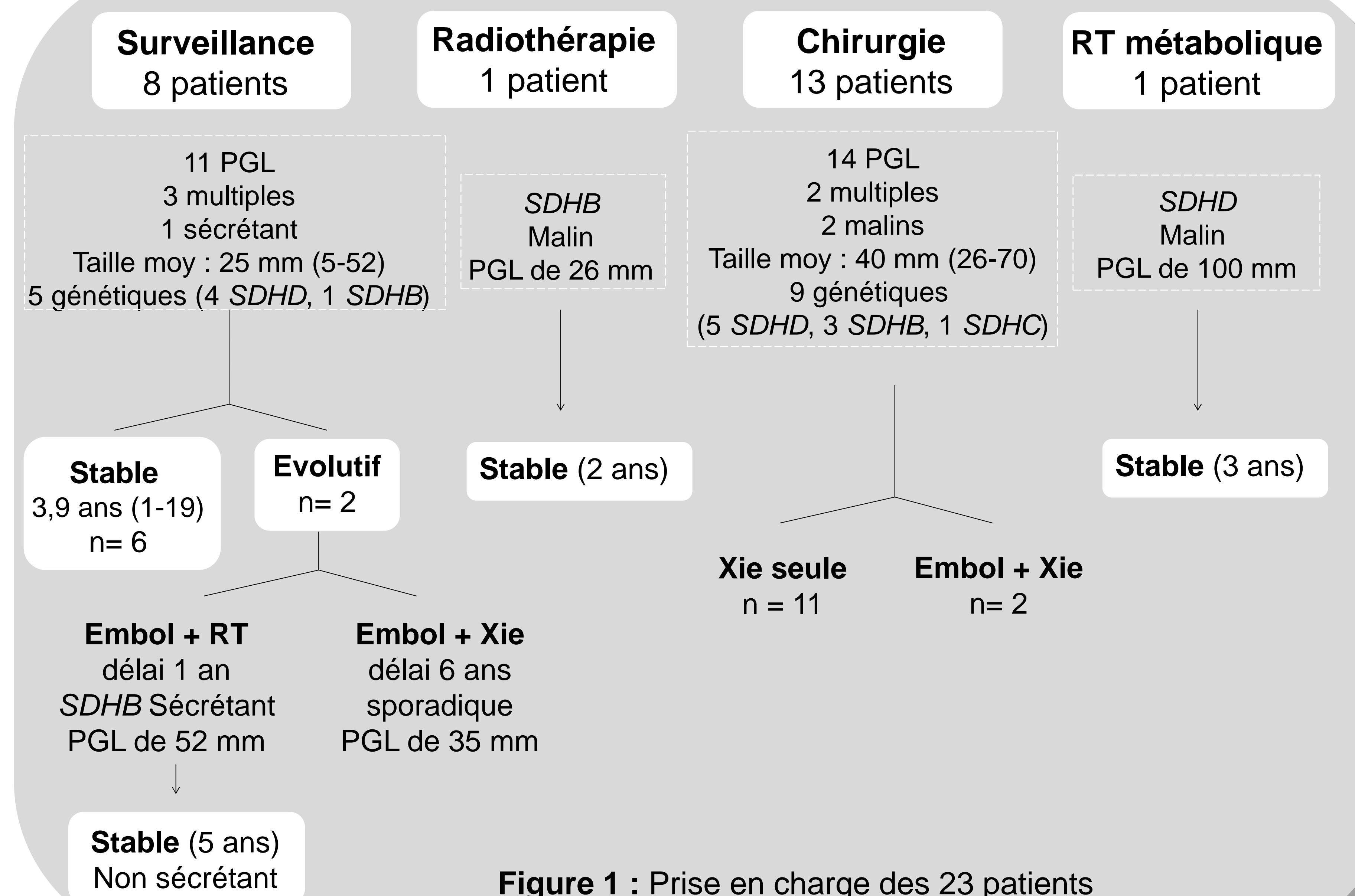


Figure 1 : Prise en charge des 23 patients
Embol : embolisation ; Xie : chirurgie ; RT : radiothérapie

LES SUITES DE LA PRISE EN CHARGE

Chirurgie

7/14 patients ont eu suite à la prise en charge chirurgicale de leur PGLc une paralysie définitive d'un nerf crânien (deux ont bénéficié de chirurgies multiples).

La taille moyenne des PGLc de ces patients est de 52 mm. Une patiente est décédée suite à une fausse route secondaire à une paralysie du IX et X.

Embolisation

Une patiente a fait un AVC sur dissection carotidienne post embolisation.

Radiothérapie

Un patient se plaint d'hyposialorrhée suite à la radiothérapie.

DISCUSSION

La chirurgie est le traitement de référence des PGLc. Elle permet un contrôle local avec un taux de complication neurologique définitive d'environ 20 % (3, 4). Dans notre série, aucun des patients n'a récidivé. Par contre, 50 % des patients ont des complications post-opératoires définitives.

Parmi les autres modalités thérapeutiques, la radiothérapie semble être intéressante. Elle permet le contrôle tumoral des deux patients, et explique en partie le contrôle hormonal chez un. En outre, peu d'effets indésirables sont rapportés par nos patients, mais le délai de surveillance est faible. Ces données sont conformes à ce qui est décrit dans la littérature (5), où un contrôle de la maladie est décrit dans 94 % (suivi de 10 ans).

Enfin, les trois quart des patients surveillés n'ont pas présenté de progression. Les deux patients dont les PGLc ont été progressifs étaient les patients ayant les PGLc les plus gros (25 versus 43 mm p= 0,058) et l'un d'entre eux était porteur d'une mutation dans le gène *SDHB*. Une seule étude a évalué l'histoire naturelle de 43 patients ayant un PGLc. Elle rapporte une stabilité à 5 ans chez 42 % des patients, et une progression chez 38 %. Cependant l'influence du statut génétique sur la progression n'a pas été évalué (6).

CONCLUSION

La place relative des différentes thérapeutiques reste à définir chez les patients ayant des paragangliomes carotidiens. La décision thérapeutique doit se discuter au cas par cas avec les différents acteurs de la prise en charge.

REFERENCES

- (1) Erickson D, Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2001 ; (2) Burnichon N, Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism 2009 ; (3) Fruhmman J, European Journal of Vascular and Endovascular Surgery 2013 ; (4) Kruger AJ, Journal of Vascular Surgery 2010 ; (5) Hinerman RW, Head Neck 2008 ; (6) Langerman A, Archive of Otolaryngology and Head Neck Surgery 2012