

DEBERGE S^a, HENAUX PL^a, CHIFOREANU DC^b, GALLAND F^c

^a Service de neurochirurgie CHU Rennes, Hôpital Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 RENNES Cedex

^b Service d'anatomie et cytologie pathologiques CHU Rennes, Hôpital Pontchaillou, 2 rue Henri Le Guilloux 35033 RENNES Cedex

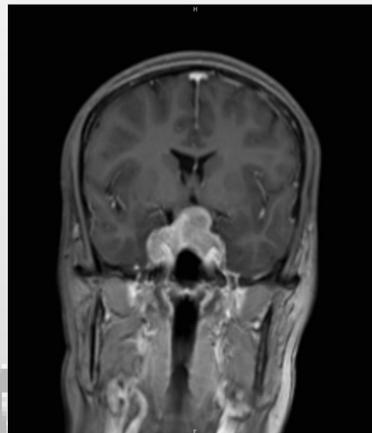
^c Service d'endocrinologie, diabétologie et nutrition CHU Rennes, Hôpital Sud, 16 boulevard de Bulgarie, 35203 RENNES Cedex 2

Introduction:

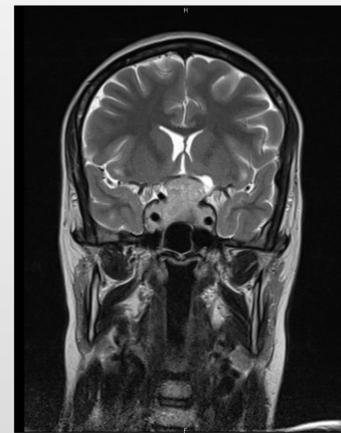
Le paragangliome est une tumeur neuroendocrine exceptionnellement développée en région sellaire.

Case Report

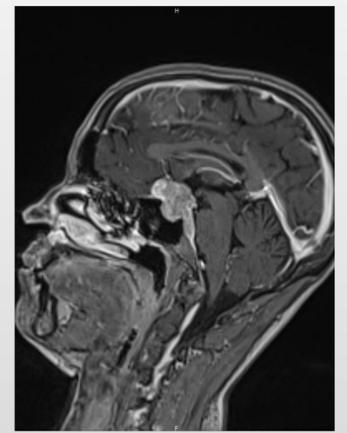
Nous rapportons le cas d'une femme de 36 ans sans antécédent, chez qui sont apparus depuis plusieurs mois une hémianopsie bitemporale et une aménorrhée secondaire. L'IRM montrait une lésion sellaire et suprasellaire (hypointense en T1, hyperintense en T2, avec un rehaussement hétérogène après injection) envahissant les deux sinus caverneux, avec compression du chiasma optique. Il existait une insuffisance antéhypophysaire. Elle a été opérée par voie transsphénoïdale, avec une exérèse incomplète du fait de l'extension latérosellaire et du caractère fibreux, ferme et hémorragique de la lésion. L'histologie était en faveur d'une tumeur neuro endocrine de bas grade type paragangliome avec forte positivité de la chromogranine A et de la synaptophysine sans signe de malignité. En post-opératoire, les troubles visuels se sont améliorés (scotome résiduel bilatéral) et l'insuffisance antéhypophysaire a persisté. Le bilan a confirmé la nature bénigne et sporadique en ne mettant pas en évidence d'autre localisation de paragangliome ni de mutation de gènes connus. L'octréoscan montrait une hyperfixation en projection des résidus tumoraux intracaverneux pour lesquels une radiothérapie complémentaire a été réalisée.



Séquence T1 avec injection de Gadolinium, coupe coronale



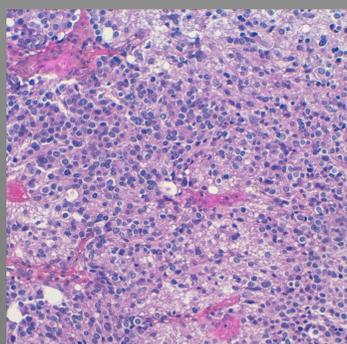
Séquence T2, coupe coronale



Séquence T1 avec injection de Gadolinium, coupe sagittale

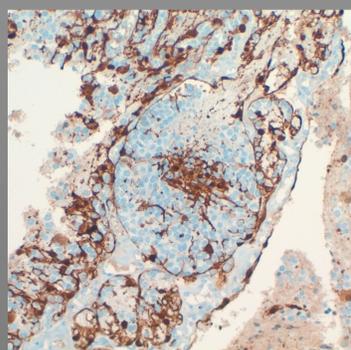
Discussion

Dans la littérature, vingt – deux cas ont été décrits, majoritairement sporadiques et bénins. L'hypothèse supposée quant à l'origine des paragangliomes au niveau de cette région, est la migration anormale des paraganglions le long du nerf tympanique (branche du nerf glossopharyngien) jusqu'au sinus caverneux. Habituellement, la majorité des paragangliomes volumineux, dans d'autres localisations, sont embolisés en pré-opératoire afin de diminuer le risque hémorragique. Cependant, dans les cas recensés, aucune complication hémorragique n'est survenue lors de la chirurgie dans cette zone. Tous ces paragangliomes ont eu une chirurgie subtotale et la moitié d'entre eux ont bénéficié d'une radiothérapie adjuvante. Pour la majorité d'entre eux, un bon contrôle tumoral local à long terme a été obtenu. Seuls deux cas étaient malins avec apparition de métastases à distance.



Coloration standard HPS, grandissement * 200:

Prolifération de cellules à noyaux ronds et monomorphes dans un fond fibrillaire comprenant quelques septas fibro-vasculaires



Immunohistochimie anti protéine S100, grandissement * 200:

Encorbellement des cellules tumorales par des cellules d'aspect sus-tentaculaire exprimant la PS100

Bibliographie

- Albert A et al. (2011). Sellar paraganglioma: A unique route to a rare destination case report and literature review. Clin Neurol Neurosurg 113:675-7
- Nauman S et al (2013). Suprasellar and sellar paraganglioma presenting as a nonfunctioning pituitary macroadenoma. J Clinical Neurosc 20: 1615-18