

## Observation clinique

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée actuellement de 38 ans, opérée en 2004 d'un paragangliome rétro-hépatique malin révélé par une HTA maligne, associée à une élévation des dérivés méthoxylés à 10N.

Le geste chirurgical a comporté une tumorectomie + surrénalectomie droite + résection de la VCI avec prothèse cave).

Au plan histologique: Ki67 30% , absence d'atteinte surrénalienne, VCI non infiltrée.

Au plan génétique : mutation SDHB.

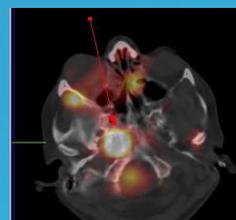
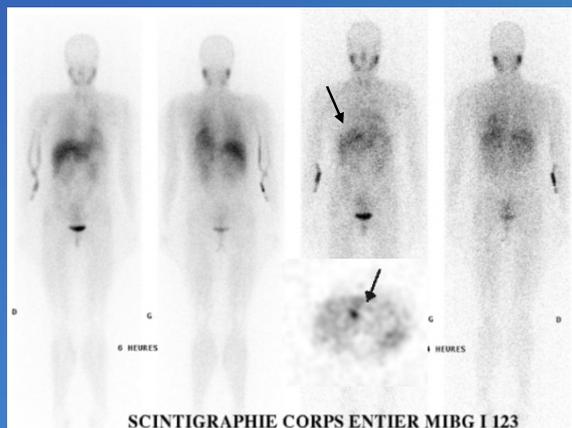
L'évolution post-opératoire a été favorable avec une normalisation tensionnelle, des dérivés méthoxylés à 1.2N et bilan annuel par TDM et scintigraphie MIBG normal.

Fin 2008, déménagement à Montpellier.

En 2009 : réapparition d'une hypertension avec élévation des dérivés méthoxylés à 3N. TDM TAP injecté normal.

Scintigraphie MIBG -I123: **hyperfixation pathologique tardive isolée du segment IV hépatique.** (flèches noires)

Un 18-FDG TEP-TDM est également réalisé mettant en évidence de multiples localisations secondaires : hépatiques (segment IV), osseuses (base du crane, C6, D8, L3 et L5...), ganglionnaires et vasculaires médiastinales, ainsi qu'en périphérie de la prothèse de la VCI.



Un traitement par Sunitinib 50mg/j est alors instauré en Février 2009.

Après 3 mois de traitement:

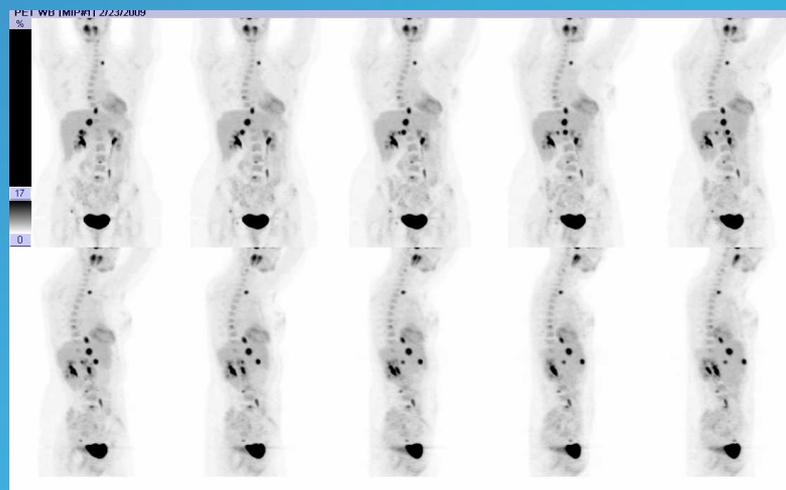
- TA normalisée sous ARA2
- dérivés méthoxylés à 1.5N
- hypothyroïdie centrale. N
- nette diminution de l'intensité de fixation des lésions secondaires au 18-FDG-TEP TDM

Efficacité maintenue à 6 mois puis 1 an.

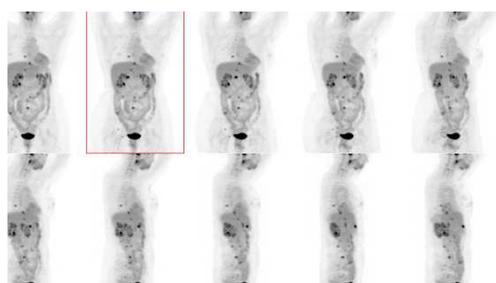
Début 2010 : syndrome mains pieds invalidant.

Arrêt du sunitinib 15 jours puis reprise à 25mg/jour.

TEP SCAN au 18-FDG 3 mois après le changement de posologie : augmentation de fixation des lésions secondaires. Augmentation posologique à 37.5 mg/jour.



Mars 2014 : Lésions secondaires stables, dérivés méthoxylés 1.5N, TA normale sous ARA2. Traitement bien toléré.



18FDG-TEP TDM  
MARS 2014

L'efficacité du Sunitinib a déjà été décrite dans la littérature.

Joshua et al, J Clin Endocrinol Metab 2008

Park et al, JPN J Clin Oncol 2009

Jimenez et al, Curr Oncol Rep 2013

Cependant, les résultats sur l'efficacité à moyen et long termes sont peu nombreuses.

## Conclusions:

Nous décrivons l'efficacité antihypertensive et anti-tumorale prolongée du traitement par Sunitinib dans un contexte de paragangliome sécrétant multimétastatique génétiquement prédisposé, avec une bonne tolérance clinique et des effets secondaires bien maîtrisés.