

# Particularités des paragangliomes (PG): à propos de 5 cas

N. Kesri\*<sup>a</sup>, L. Selmoun<sup>a</sup>, I. Boushaki<sup>a</sup>, S. Mimouni<sup>a</sup>

<sup>a</sup> EHS CPMC, Alger, ALGÉRIE

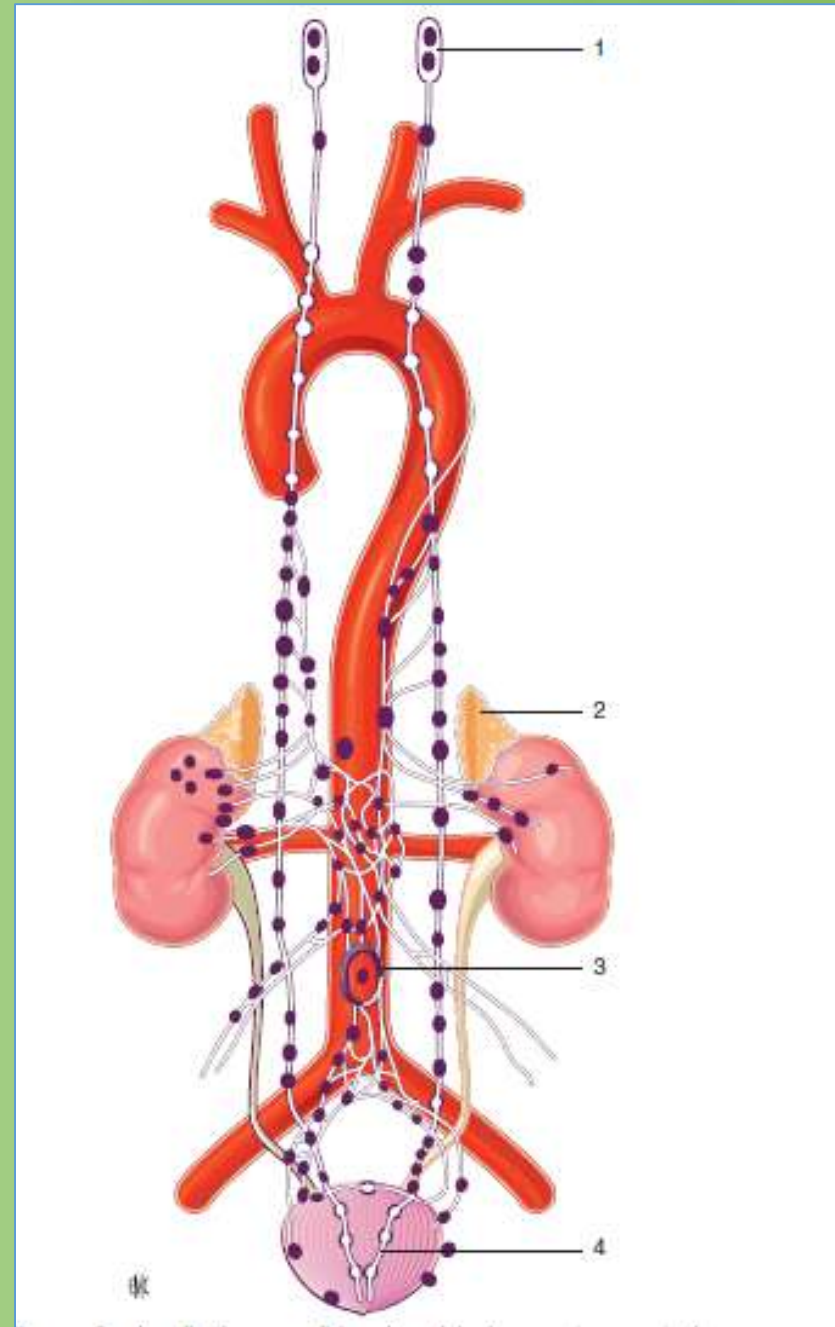
Le PG est une tumeur développée au dépens des paraganglions, groupement de cellules neuroendocrines situées le long des axes vasculaires et nerveux de la tête, du cou et le long de la colonne vertébrale. Certains PG peuvent produire des CTCM responsables d'un Sd clinique adrénérgique identique à celui des phéochromocytomes.

Les PG sont essentiellement caractérisés par :

- 1/ La grande diversité de leur localisation, car ils peuvent se développer au niveau du cou et de la partie basse du crâne, du thorax, de l'abdomen ou du petit bassin.
- 2/ Une importante hétérogénéité de leur profil clinique et évolutif

Nous analysons dans cette étude la présentation initiale de 5 cas colligés dans un service d'Endocrinologie.

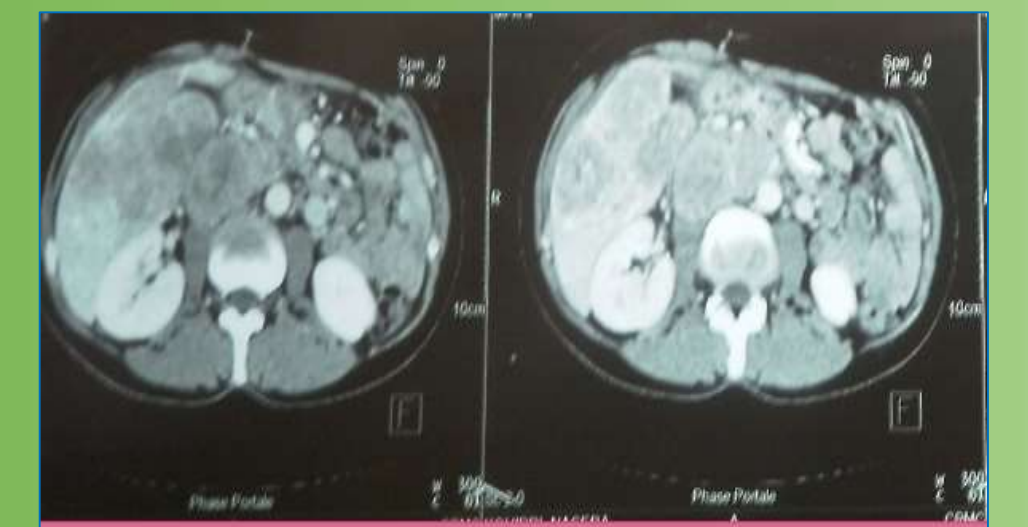
## DONNEES CLINIQUES



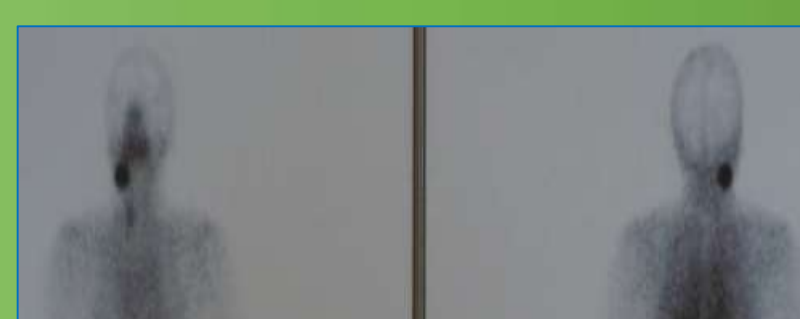
Patient	cas1	cas2	Cas 3	Cas4	Cas 5
Age (ans)	29 Célibataire	38 G4P4 4EVBP	46 G7P6A1 5EVBP	61 ménopausée	62
Sexe	F	F	F	F	M
Antécédents F P	Phéo sœur à 18ans	-HTA ++ -HTA gravidique gr III à 30ans 1 <sup>er</sup> trim 2 <sup>e</sup> grossesse Persistante	- -Eclampsie 1 <sup>er</sup> grossesse puis normalisation TA	-Goitre +/- néo sein -HTA à 60ans Equilibrée -Thyroïdectomie totale pour goitre compressif 3ans plus tôt	- -DT2/3ans -HTA /15j
Délai évolution	12ans ?	8ans	11ans	3ans	1an
Signes révélateurs	DA à 17ans Triade Ménard +	Tuméfaction Sus claviculaire gauche 31x35mm, richement vascularisée	Récidive HTA après 11 ans = 6 <sup>e</sup> grossesse, aggravative résistante à trithérapie	Masse laterocervicale Droite	DA HPCDt
Signes physiques	-HTA s/s BB - Triade Ménard +	-HTA gr III s/s loxen -Triade Ménard + -Masse latero-ombilicale droite 5cm ferme irrégulière bosselée non douloureuse ( ?ADP)	-HTA SD gr III -Ménard +	-Masse cervicale sensible Ovale battante molle bien limitée -HTA 15/9 équilibrée	-HTA 15/8

## DONNEES IMAGERIE

Données	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5
Siege	Abdominal Laterovertébral Gauche Sous rénal gauche	Abdominal Lombo-aortique droit	Abdominal Pré-vertébral droit inter aortico cave	Cervical	Abdominal Latéro-aortique droit rétrocave
Taille	27x24mm	75.5x59.5x54mm	48x40x80mm	50mm H x31mm	46x66x80mm
Cytoponction cervicale		Non contributive Métastase GG d'un Kc peu différencié d'origine non thyroïdienne.		Non contributive Aspect de métastase GG d'un carcinome neuroendocrine	-
TDM abdominale +/- AngioTDM +/-TAP +/-IRM	Masse tissulaire vasculaire bien limitée	Volumineuse masse tissulaire vasculaire	Volumineuse masse Tissulaire vasculaire engaine aorte comprime VCI	Processus vasculaire péricarotidien droit : serpigneux indissociable de la carotide cervicale aspect de tumeur du glomus carotidien	Vasculaire hétérogène Infiltré comprime VCI /VR Engaine l'artère rénale
Localisations secondaires	ADP nécrosées para vertébrales Dte 6.5mm gche 8.7mm	-ADP satellites étagées -sus clavic 65mm -Hilaire hépatique 31mm -Iliaque primitive 14mm -Multiples métastases hépatiques -Meta osseuses multiples costales et rachidiennes	-RAS	-	Meta hépatique / sgmt 7de 20mm -2 microkystes hépatique Calcifications ADMG calcifiées mésentériques, la plus volumineuse en projection iliaque primitive de 20mm -kyste rénal gauche



## DONNEES bio/Isotopiques



DONNES	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5
DM urinaires	-	-	-	Normaux	-
Metanéphrine	-	0.18mg/24h (N 0.04-0.2)	- 4.8mg/24h	-	-1.74mg/24h
Normétanéphr	-	9.6mg/24h élevé (0.07-0.38)	-	-	-2510 mmol/l (300-2200)
3ortodopamine	-	-	-	-	-7277 nmol/l (200-1400)
Chromogranine	-	1576 ng/ml (N<100) ++ 420 ng/ml /Tg Normale	-228 mg/l (<100)	54.5 (<100) +++	-1016ng/ml
NSE	-	-	-	40 (N<15)	23 (N<15)
MIBG	-	-	Fixation paravertébrale droite	Fixation laterocervicale droite	Fixation latero-aotique dte Para rénale interne
Octréoscan	-	-	-	Aspect de PG cervical droit sans autre localisation secondaire à distance	-

## DONNEES THERAPEUTIQUES

DONNEES	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5
Chirurgie	Exerese/lombotomie 2 formations collées à l'adventice en s/s renal gauche refoulant l'uretère G	Réssection incomplète de la Masse rétropéritonéale. Réssection de la méta hépatique du sgmt III + ADP latéro-cave	chirurgie vasculaire	Chirurgie vasculaire	Biopsie exerese dôme du nodule hépatique S8 ADP
Incidents per op	pic TA	2 brèches VCI Plaie Embouchure V. rénale G	complic hémorragiques	complic hémorragiques	Pics hypertensifs à la manipulation de la masse rétropéritonéale.
Anapath	PG Lombo-aortique G	PG malin +méta hépatique/gg/osseuses			PG malin + méta hépatique
IHC	-	Chromogr+ /synaptophysine+			Chromogr +/-NSE +/-PS100+ CK116- /CD34 ; CD31 + dans tous les vaisseaux
Suites post op	Simple TA normalisée s/s ½ cp lopressor DM normaux	Maladie évolutive +++	DECEDEE	DECEDEE	Maladie évolutive bio/Rx
Complément TRT	non	Radiothérapie /MIBG*			Radiothérapie /MIBG*

## Commentaires :

Nos PG se caractérisent par leur prédominance féminine, leur longue latence clinique responsable d'un retard diagnostique. Leur localisation abdominale est plus fréquente où ils sont plus souvent fonctionnels.

Leur important volume, leur caractère expansif, notamment vasculaire en limite souvent les possibilités d'une exérèse chirurgicale curatrice.