

Prise en charge thérapeutique d'un paragangliome malin : à propos d'un cas

M. Stiti , M. Mezoued, D. Meskine

Service d'endocrinologie/ Laboratoire d'endocrinologie et métabolisme Alger1, EPH Bologhine Ibn-Ziri ALGER

Introduction : Les <<paragangliomes>> PGL sont des tumeurs rares qui se développent au dépens du tissu neuroendocrines des paraganglions, dont la prévalence est estimée à 1/30 000 [1]. Dix à 20% des PGL de localisation thoraco-abdomino-pelvienne sont malins [2], et posent un problème thérapeutique.

Observation : Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 25 ans, sans antécédents familiaux particuliers, qui présente un PGL malin. Le diagnostic a été posé devant une triade de menard avec une HTA sévère compliquée d'une rétinopathie hypertensive paradoxalement le taux de dérivés méthoxylés urinaire été normal (méthode utilisée non HPLC) , et Morphologiquement, la TDM met en évidence une masse hétéro dense latéro-vértébrale gauche à grand axe longitudinal de 51X90X50cm fixante à la scintigraphie à la MIBG- I131 sans autre localisation secondaire. La scintigraphie au Tc 99 OCTREOTIDES montre un aspect compatible avec un processus tumoral siégeant en avant du muscle psoas gauche et d'une localisation osseuse secondaire vertébrale de L4 . une étude génétique est en cours à la recherche en particulier d'une mutation du gène SDHB. La patiente a bénéficié d'une résection chirurgicale subtotal de la tumeur primitive. L'histologie confirme le diagnostic de Paragangliome avec un Ki 67 estimé à 10 %. La patiente a été perdu de vue pendant 4 ans, période durant laquelle elle a fait une grossesse menée à terme, avec un accouchement par césarienne ,sans incident majeur .

Quatre ans après , l' HTA est bien contrôlée sous monothérapie, Les dérivés méthoxylés urinaires sont à 6,5X la normal. La TDM thoraco abdominopelvienne objective une progression de la maladie par la présence de multiples localisations secondaires hépatiques (fig1. fig2), pulmonaire, osseuse (L4) et ganglionnaire en plus du reliquat de la Tumeur.

La scintigraphie à la MIBG-I131 retrouve l'aspect d'un paragangliome abdominal, avec localisation hépatique secondaire (fig3).



Fig 1: Métastase hépatique à la TDM abdominale



Fig 2: Métastase hépatique à la TDM abdominale

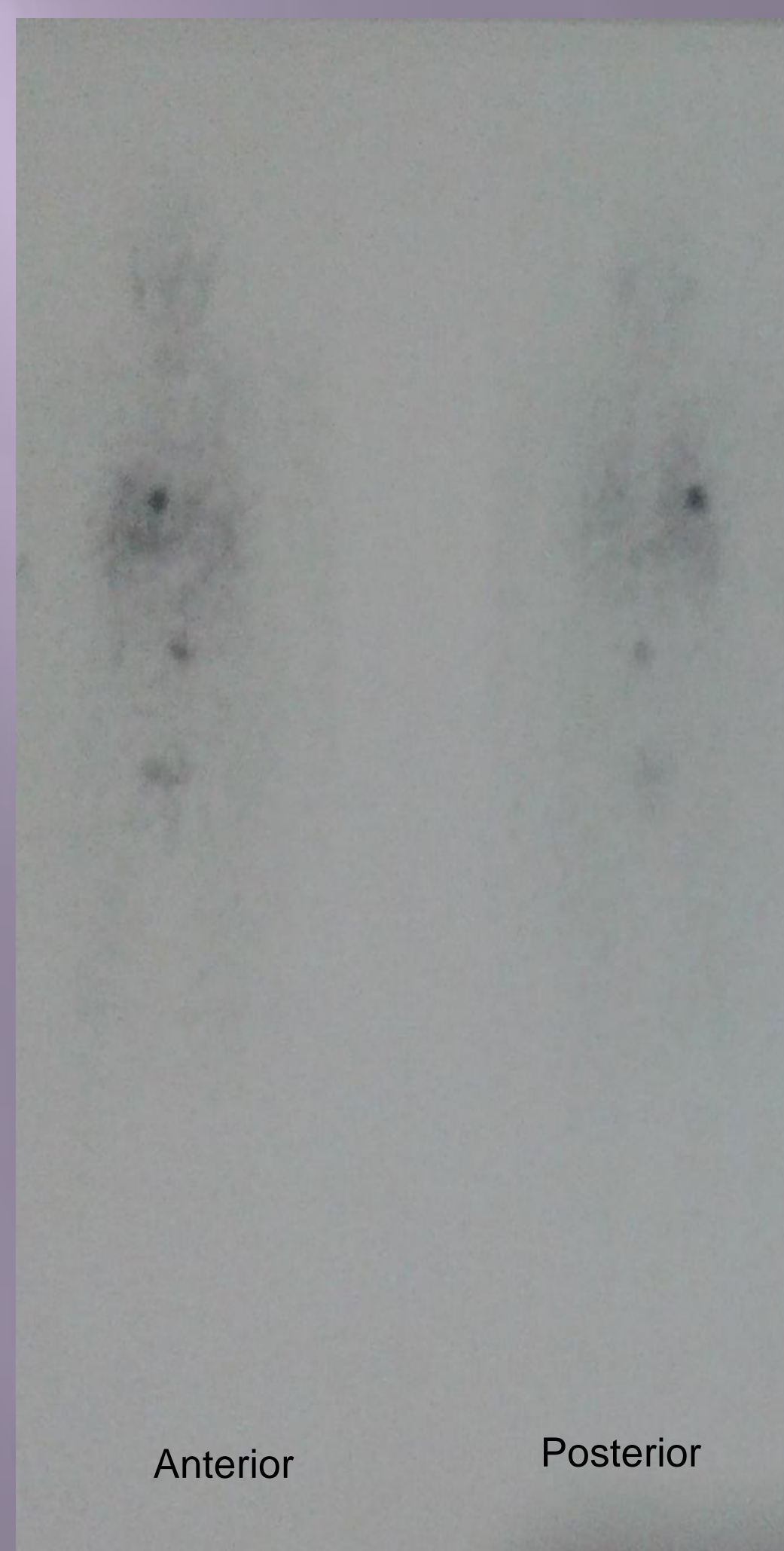


Fig 3: Scintigraphie à la MIBG-I131

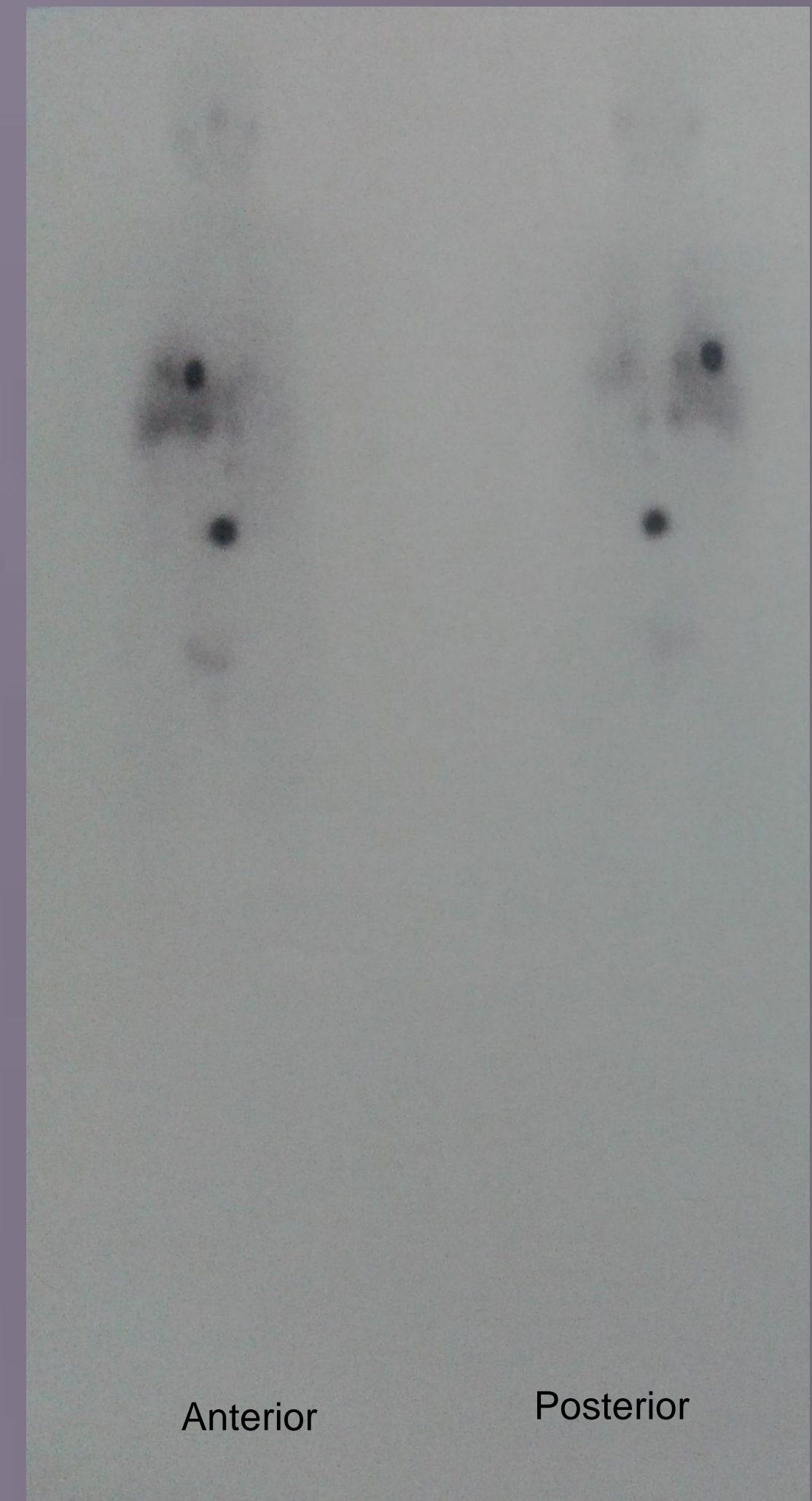


Fig 4: Balayage post thérapeutique

Du fait de la fixation de la tumeur à la MIBG, et de l'évolutivité de la maladie, la patiente à bénéficié d'une MIBG thérapeutique, comme traitement adjuvant, à la dose de 78 mCi de MIBG-I131 .

Le balayage toto corporel post thérapeutique (BPT), confirme la fixation lombaire et hépatique essentiellement (fig 4), avant traitement. La cure s'est déroulée sans incidents, l'hémogramme est resté correcte avec contrôle régulier de la FNS. L'évaluation RECIST, à 3 mois post MIBG-I131 thérapeutique, montre une évolutivité de la maladie (nouvelle lésion hépatique), le taux de dérivés méthoxylés est en cours et le taux de chromogranine A est passé de 113 à 106 ng/ml.

Discussion : Notre patiente présente un PGL abdominal para-aortique gauche malin, dans leur localisation thoraco-abdomino-pelvienne, 10 à 20% des cas de PGL, sont malins, avec présence de localisations métastatiques à distance. Seule la chirurgie peut être curative ce qui pose un problème de prise en charge lorsque la maladie est métastatique, et que chirurgie sans résidus ne peut être réalisée, et les options thérapeutiques sont limitées. Compte tenu de la fréquence d'une évolutivité souvent lente de la maladie, le bénéfice /risque d'une thérapeutique systémique doit être considéré. Notre choix s'est porté sur la MIBG thérapeutique qui est une alternative à un traitement systémique plus agressif. Le protocole habituellement utilisé est une MIBG- I131 de 100 à 300 mCi / Cycle [3-4] de 6-8 semaine d'intervalle [4] avec réévaluation de la réponse au traitement après 2 à 4 cycles [5] La MIBG-I131 thérapeutique lorsque la tumeur fixe le MIBG-I131, offre une alternative à la chimiothérapie. La réévaluation morphologique chez notre patiente montre une évolutivité, à 3 mois du première cycle, Après discussion collégiale nous maintenons deux nouvelles cures de MIBG-I131 à la dose de 200 mCi, à l'issue de la prochaine réévaluation la décision de la poursuite du traitement par la MIBG-I131 ou non sera prise, et la chimiothérapie sera discutée.

Conclusion : Les options thérapeutiques des PGL malins sont limitées, le choix d'une thérapeutique systémique est le sujet de nombreux débats, à cause de l'évolutivité souvent lente de la maladie, et le bénéfice/risque d'une thérapeutique systémique palliative. La MIBG thérapeutique lorsque la tumeur fixe le MIBG, offre une alternative à la chimiothérapie avec stabilisation de la maladie chez 57% des patients [2]