

# Paragangliome rétropéritonéal fonctionnel sans HTA

G.Sabbar, J.Issouani, H.Lazrak, S.Bensaoud, G.Belmejdoub

Service d'Endocrinologie Hôpital Militaire Mohamed V

Mots clés : paragangliome – catécholamines - HTA

## INTRODUCTION :

les paragangliomes sont des tumeurs neuroendocrines rares dérivées du système nerveux sympathique et parasymphatique [1].

Nous rapportons l'observation d'une patiente qui présente un paragangliome sécrétant les catécholamines, sans la présence d'une hypertension artérielle.

## OBSERVATION :

Il s'agit d'une patiente de 45 ans, qui présente depuis deux mois des douleurs abdominales associées à une triade de Ménard.

Une échographie abdominale a objectivé une masse hépatique, volumineuse arrondie et bien limitée. Un complément d'exploration par une TDM abdominale (Image 1) a montré un processus tissulaire sous hépatique, rétropéritonéale, hétérogène, bien limité, de 8×10×14 cm avec quelques plages de nécrose. La surrenale et le rein droit étaient sans anomalie.

Dans le but d'explorer cette masse, on a demandé les dérivés méthoxylés plasmatiques et urinaires, qui se sont révélés supérieurs à 50 fois la normale.

Vu le caractère sécrétoire de la tumeur, on a demandé un holter tensionnel qui a permis d'éliminer la présence d'une hypertension artérielle.

Au titre des résultats des explorations réalisées, on a retenu le diagnostic d'un paragangliome fonctionnel sécrétant les cathécholamines sans hypertension artérielle associée. La patiente a été ainsi programmée pour exérèse chirurgicale.

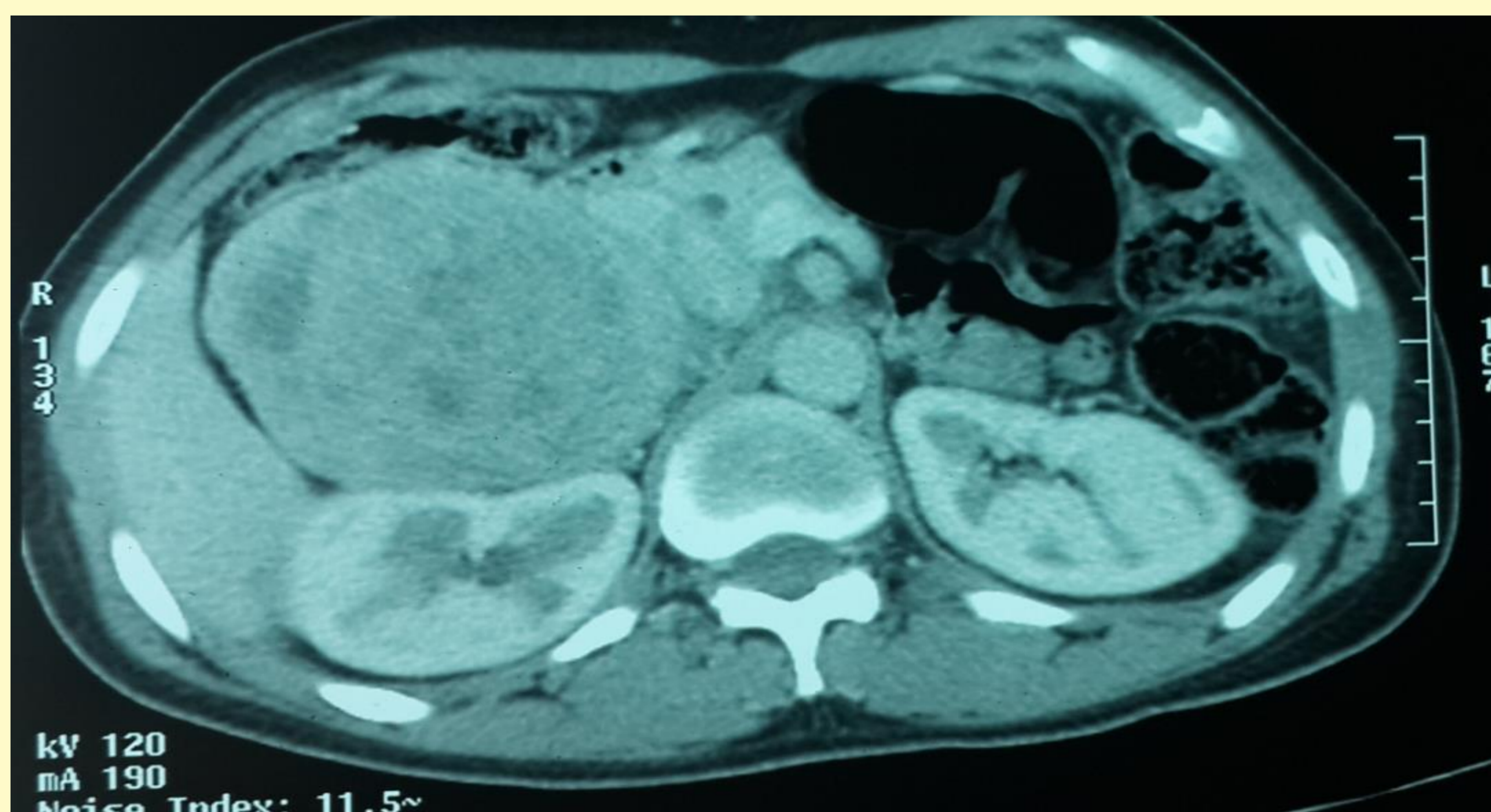


Image 1 : TDM abdominale montrant une masse rétropéritonéale

## DISCUSSION :

les paragangliomes sont des tumeurs neuroendocrines rares dont le diagnostic est souvent tardif par rapport à l'apparition des symptômes, source de morbidité, voire de mortalité. La triade de Ménard est retrouvée dans 90% des cas, alors que l'hypertension artérielle n'est présente que dans 0,5% des cas [1,2]. Actuellement, une dizaine de gènes de prédisposition ont été identifiés, et des mutations constitutionnelles d'un de ces gènes sont présentes chez plus de 35 % des malade [3].

Le diagnostic positif préopératoire est surtout biologique. Les tests les plus sensibles et les plus spécifiques sont les dosage plasmatiques et urinaires des méthanéphrines et norméthanéphrines. Le dosage de la chromogranine A manque de spécificité et de sensibilité, mais peut être utile en cas de tumeur non fonctionnelle et pour le suivi des patients.

Le scanner abdominal est un examen équivalent à l'IRM pour localiser la tumeur mais de moindre performance pour le diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs. La scintigraphie au MIBG a une spécificité et une sensibilité de 99 et 90% pour le paragangliome rétropéritonéal fonctionnel et permet la mise en évidence de localisations multiples, ectopiques et métastatiques [4].

Le traitement des paragangliomes nécessite une prise en charge multidisciplinaire, et repose sur la chirurgie qui est le seul traitement curatif à la condition qu'elle soit complète. Une fois l'exérèse tumorale réalisée, le pronostic des formes bénignes est excellent. Une surveillance est toutefois requise[3].

## CONCLUSION :

La prise en charge des paragangliomes s'est améliorée de façon importante grâce aux progrès récents dans le diagnostic, l'imagerie, la chirurgie et l'anesthésie. Actuellement, une dizaine de gènes de prédisposition ont été identifiés. La prise en charge de ces tumeurs s'en trouve donc modifiée : dépistage et conseil génétique des apparentés et organisation de la surveillance des porteurs d'une mutation.

## Références :

- [1] R Badaoui, J Dalmas, Prise en charge d'un paragangliome rétropéritonéale, la revue de médecine interne 32, 2011
- [2] Perrot G, Milou F. Diagnostic difficile d'un paragangliome pancréatique. Rev Med Interne 2007;28:701-4.
- [3] S. Laboureau, V. Rohmer, Phéochromocytome et paragangliome, volume 11, n 1, Janvier 2014 EMC
- [4] Puche P, Jacket E. prise en charge chirurgicale d'un paragangliome préaortique. Ann chirurgie 2006