

Introduction

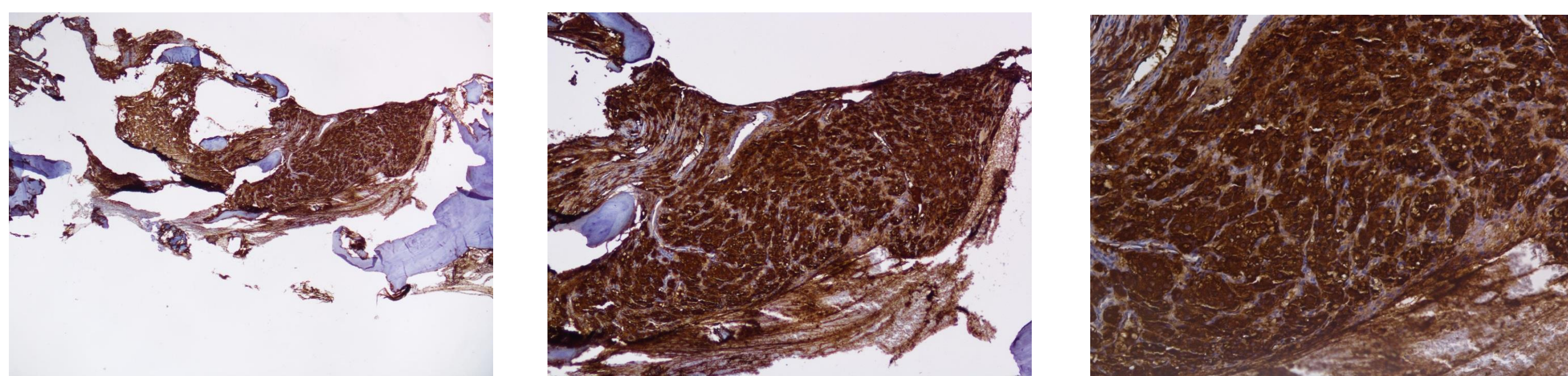
Les paragangliomes (PGL) sont des tumeurs neuroendocrines rares se développant aux dépens des ganglions sympathiques ou parasympathiques et pouvant sécréter des catécholamines en excès. Le diagnostic anatomopathologique différentiel entre paragangliome de localisation atypique et d'autres types de tumeurs neuroendocrines est parfois difficile.

Cas cliniques

Cas n° 1

Un homme de 43 ans bénéficie, pour le suivi d'un lymphome indolent, d'un scanner retrouvant une lésion ostéolytique C4-C5, à cinétique artérioveineuse à l'IRM et hypermétabolisme intense au PET-FDG évocateur d'un hémangiome agressif. La biopsie osseuse est en faveur d'un chordome mais les immunomarquages positifs à la chromogranine A, à la synaptophysine et à l'antiPS100, ainsi que la négativité pour les cytokératines sont évocateurs d'un paragangliome, confirmée par un marquage fortement positif à la tyrosine hydroxylase. La chromogranine A plasmatique est élevée 140 ng/ml (N < 85), de même que la 3-méthoxytyramine urinaire à 7264 nmol/24h (N: 500-1600). La lésion fixe intensément aux TEPs F-DOPA et DOTATOC. Aucune autre localisation de paragangliome n'est détectée.

Figure 2 : Immunohistochimie tumorale du cas n° 1

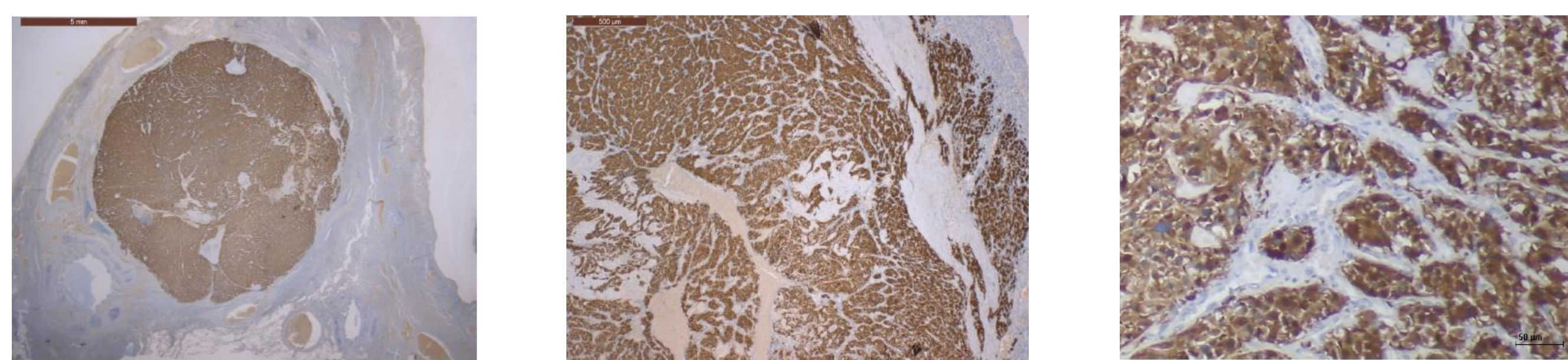


Biopsie osseuse : marquage à la tyrosine hydroxylase fortement positif

Cas n° 2

Un homme de 32 ans consulte pour des hémoptysies. Le scanner retrouve un nodule pulmonaire droit, fixant intensément au PET-FDG. A l'examen anatomopathologique de la pièce de lobectomie, on retrouve un aspect de tumeur neuroendocrine mais la négativité de la cytokératine et la positivité pour PS100 font discuter le diagnostic de paragangliome, sans écarter une tumeur carcinoïde endo-bronchique. Il n'a pas de signes cliniques d'hyperadrénérergie et les catécholamines plasmatiques et urinaires sont normales. Le marquage à la tyrosine hydroxylase se révèle fortement positif, conduisant au diagnostic de paragangliome. L'IRM cervicale ne retrouve pas de lésion évocatrice de paragangliome. La recherche de mutation SDHB est positive.

Figure 4 : Immunohistochimie tumorale du cas n° 2



Pièce de lobectomie pulmonaire : marquage à la tyrosine hydroxylase fortement positif

Discussion

Dans les cas de paragangliomes de localisation atypique (poumon, os, ...), l'examen anatomopathologique confirme le diagnostic de tumeur neuro-endocrine de bas grade. La négativité pour les cytokératines et le marquage positif de certaines cellules pour PS 100 orientent alors vers le paragangliome. La tyrosine hydroxylase (TH) est une enzyme impliquée dans la biosynthèse de la L-DOPA et permet ainsi de localiser les neurones catécholaminergiques. Le marquage immunohistochimique de la tyrosine hydroxylase peut donc se révéler utile pour différencier les paragangliomes de localisation inhabituelle des autres types de tumeurs neuroendocrines.

Bibliographie

- 1- Iwase K et al., Tyrosine hydroxylase indicates cell differentiation of catecholamine biosynthesis in neuroendocrine tumors. *J Endocrinol Invest.* 1994 Apr;17(4):235-9
- 2- Sun Mi Lee et al., Thyroid paraganglioma, *Arch Pathol Lab Med.* 2015;139:1062-1067
- 3- Asa SL et al., The Diagnosis and Clinical Significance of Paragangliomas in Unusual Locations. *J Clin Med.* 2018 Sep 13;7(9):280

Figure 1 : Imagerie du cas n° 1

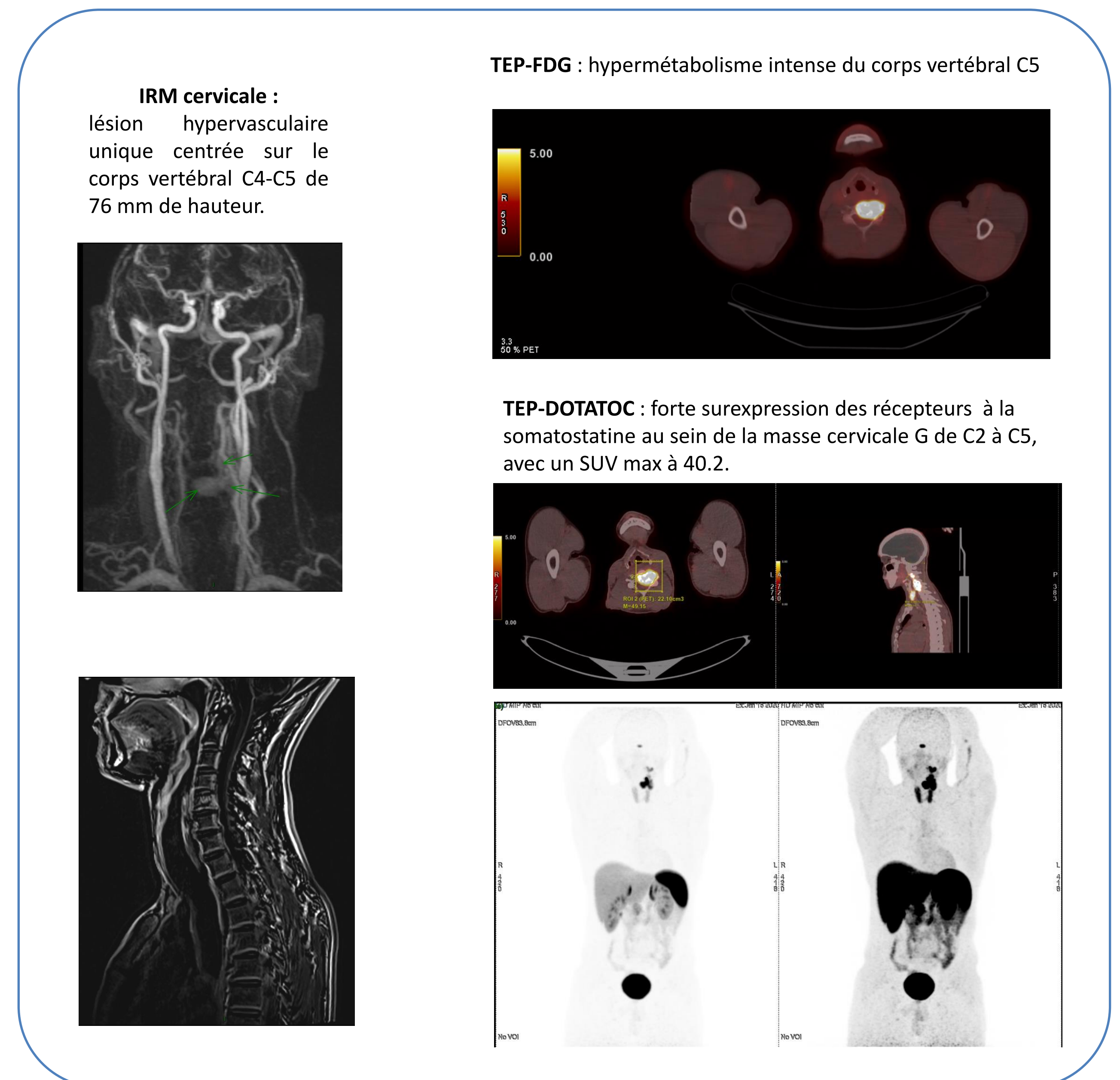


Figure 3 : Imagerie du cas n° 2

