

Introduction

Les paragangliomes (PGL) sont des tumeurs neuroendocrines rares, développées aux dépens des cellules neuro-ectodermiques du système nerveux autonome. La malignité des paragangliomes est estimée à environ 10% à 20%.

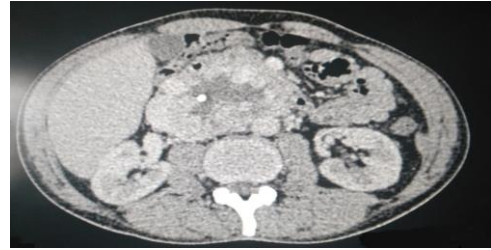
Nous présentons notre expérience concernant un patient atteint de paragangliome rétropéritonéal métastatique liée au SDHB et qui avait une excellente réponse à la chimiothérapie par Témzolomide.

Patient âgé de 44 ans, qui présente depuis 4 ans une douleur de la fosse iliaque droite. Il ne rapporte pas de triade de Ménard. L'examen clinique objective une masse de la voute crânienne pariétale et un contact lombaire droit. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien objective une masse rétropéritonéale droite mesurant 123 x 87mm avec une lésion lytique de l'aile iliaque droite et de multiples nodules pulmonaires. Une biopsie scanoguidée de la masse rétropéritonéale est en faveur d'un paragangliome dont l'indice de prolifération est estimé à 15%. Le dosage des dérivés méthoxylés urinaires et plasmatiques était normal. La scintigraphie à la MIBG montre une fixation pathologique au niveau rétropéritonéale, et des fixations traduisant des localisations secondaires. L'étude génétique objective une mutation du gène *SDHB Exon 6*. En raison du caractère non résecable de la tumeur et la présence de multiples localisations secondaires la prise en charge thérapeutique a consisté en un traitement systémique par le Témzolomide avec un traitement locorégional par une radiothérapie centrée sur la voute crânienne et l'aile iliaque droite. l'évolution a été marqué par une diminution de la taille de la masse tumorale de 50% ainsi les autres sites métastatiques.

Conclusion

Les paragangliomes rétropéritonéaux non fonctionnels sont des tumeurs rares. Ils sont définis comme des tumeurs chromaffines extra-surréaliennes, ils posent de difficiles problèmes de diagnostic, de pronostic, de traitement et de surveillance à long terme

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.



TDM abdominal en coupe transversale montrant

La masse rétropéritonéale

Discussion

Les paragangliomes ou phéochromocytomes extra-surréaliens sont des tumeurs rares développées aux dépens des cellules neuro-ectodermiques du système nerveux autonome [1]

Ces tumeurs sont caractérisées par la diversité de leurs localisations, moins de 2% se localisent en rétropéritonéal. La forme non sécrétante est exceptionnelle [1]. Elle reste longtemps asymptomatique, ce qui amène à la découvrir à des stades avancés. 30% des cas de PGL sont d'origine génétique, la mutation sur le gène SDHB est considérée comme un facteur de risque majeur de malignité, en absence de critère histologique fiable, ce diagnostic de malignité repose sur l'apparition d'une métastase à distance d'un site paraganglionnaire (ganglions, os, foie, poumons, etc.)

Plusieurs approches ont été préconisées pour le traitement systémique du paragangliome malin. Le Témzolomide est antitumoral efficace dans le traitement du paragangliome métastatique lié au *SDHB* Ces résultats sont constatés par plusieurs études [2].

Référence

- 1 Cavero Rebollo O, Urruchi Fernandez P, Cay Diarte A, Gil Sanz MJ, Gonzalez Enguita C, Rioja Sanz LLA. Non functioning retroperitoneal paraganglioma. Actas Urol Esp. 1991;15(2):181184
- 2 He J, Makey D, Fojo T, et al. Successful chemotherapy of hepatic metastases in a case of succinate dehydrogenase subunit B-related paraganglioma. Endocrine 2009;36:189-93.