

Case report

Parangliome non sécrétant rétropéritonéal: à propos d'une observation



Non-secreting paraganglioma retroperitoneal

Yddoussalah Othmane^{1,&}, Jakhil Nabil¹, Karmouni Tarik¹, Elkhader Khalid¹, Koutani Abdellatif¹, Ibn Attya Andaloussi Ahmed¹

¹Service d'urologie B, CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat- Université Mohamed V- Maroc

[&]Corresponding author: Yddoussalah Othmane, Centre Universitaire Hospitalier Ibn Sina, Hôpital Ibn Sina, Service D'urologie B, Rabat, Maroc

Mots clés: Tumeur rétropéritonéale, paragangliome, chirurgie

Received: 06/12/2015 - Accepted: 02/06/2016 - Published: 02/03/2017

Résumé

Les paragangliomes rétropéritonéaux non fonctionnels sont des tumeurs rares. Ils sont souvent asymptomatiques et peuvent atteindre des dimensions importantes. Les auteurs rapportent le cas d'une tumeur rétro péritonéale, découverte au cours d'un examen tomodynamométrique réalisé chez une femme âgée de 49 ans en raison de douleurs abdominales non spécifiques. Les formes malignes, plus fréquentes que les formes bénignes, présentent un envahissement locorégional et métastasent tardivement. Le traitement de ces tumeurs nécessite une exérèse chirurgicale la plus complète possible puisque le pronostic en dépend. Il n'existe par contre pas de consensus sur l'utilité des thérapeutiques complémentaires qui peuvent néanmoins constituer un appoint à titre symptomatique.

Pan African Medical Journal. 2017; 26:119 doi:10.11604/pamj.2017.26.119.8572

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/26/119/full/>

©Yddoussalah Othmane et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Non-functional retroperitoneal paragangliomas are rare tumors. They are often asymptomatic and can reach very large sizes. We report the case of a 49-year old woman with retroperitoneal tumor detected during CT scan examination performed to find the cause of non-specific abdominal pain. Malignant forms, more frequent than benign forms, show locoregional invasion and are characterized by delayed-onset metastases. The treatment of these tumors is based on the most complete degree of surgical resection, since prognosis depends on it. There is no consensus on the usefulness of complementary therapies which may nevertheless constitute a supportive treatment.

Key words: Retroperitoneal tumor, paraganglioma, surgery

Introduction

Le paragangliome ou phéochromocytome extrasurrénalien est une tumeur neuro-endocrine d'origine ectodermique se développant aux dépens des tissus chromaffines. Le siège surrénalien est habituel (90%), la localisation extrasurrénalienne est rare représentant 10% des paragangliomes avec un taux d'incidence de 2-8 cas par million de personnes / année [1]. Ils ont une topographie variable et la forme rétropéritonéale fonctionnelle représente 2% des cas [2]. La forme rétropéritonéale non fonctionnelle est encore plus rare. Leur diagnostic clinique est difficile car elles évoluent lentement. Le potentiel malin de ces tumeurs nécessite le recours à une chirurgie d'exérèse. Nous en rapportons un cas, diagnostiqué par l'étude histologique de la pièce opératoire.

Patient et observation

E. M., âgée de 49 ans, ayant une hypertension artérielle connue et traitée depuis plus de 10 ans. L'histoire clinique de cette femme débutait par des douleurs abdominales du flanc gauche avec deux épisodes de colique néphrétique gauche. L'abdomen était souple, avec une masse palpable du flanc gauche. L'échographie abdominale a révélé l'existence en d' une masse du flanc gauche contenant une composante charnue et une composante liquidienne cloisonnée. Avec une hydronéphrose gauche. La tomodensitométrie abdominale, réalisée avant et après injection du produit de contraste, a montré une masse latéro aortique gauche mesurant 96 x 88mm, contenant une composante charnue qui prend le contraste et une composante nécrose (Figure 1), responsable d'une compression de l'uretère lombaire gauche entraînant une hydronéphrose homolatérale importante (Figure 2). Les dosages biologiques complémentaires avaient éliminé une sécrétion hormonale inhabituelle. Etant donnée la négativité du bilan et le caractère d'envahissement loco régional (uretère), une chirurgie d'exérèse a été décidée par abord para rectale gauche ce qui permettait de découvrir une tumeur rétropéritonéale d'environ 90 mm de grand axe, La tumeur était ferme, de contours réguliers, sans capsule. Elle adhérait aux structures du voisinage sans les envahir. On réalise alors une exérèse complète de la masse. Les suites opératoires ont été simples. A l'examen macroscopique, la masse pesé 240g mesurant 120x7x7mm, elle était d'aspect kystique et charnue, avec une paroi de kyste qui est épaissie. A la coupe aspect jaune acajou avec des zones de nécrose (Figure 3). L'examen histologique, a montre une prolifération tumorale faite de plage de cordon et d'amas se disposant autour de structure vasculaire réalisant une architecture neuroendocrine (Figure 4). Cette analyse morphologique a conclu à un Paragangliome rétropéritonéal. La patiente a été revue en consultation à un mois et six mois; son

examen clinique a été normal et la tomodensitométrie abdomino-pelvienne réalisée après six mois n'a pas montré de récurrence.

Discussion

Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte forment un groupe hétérogène de lésions, malignes dans 80 % des cas [3]. Parmi elles, les paragangliomes sont rares. Ils sont développés aux dépens des cellules ectodermiques du système nerveux autonome, ou de vestiges des tissus chromaffines primitifs se trouvant le long du squelette axial et dans la médullaire de la glande surrénale [4]. Deux pour cent des paragangliomes sont rétropéritonéaux. Quarante-vingt-dix pour cent d'entre eux sont d'origine surrénalienne, constituant le groupe des phéochromocytomes. Les 10 % restants proviennent du système nerveux autonome. Dans ce cas, leur localisation préférentielle est para aortique (43% des cas) [4]. Ils sont généralement vus dans les deuxième et troisième décennies et les deux sexes sont touchés de la même manière [5]. Ces tumeurs sont non sécrétantes dans 40% des cas, ce qui explique à la fois l'absence de signe fonctionnel spécifique (pas de sueur, pas de céphalée, de tachycardie, ou d'hypotension) et les difficultés rencontrées dans le diagnostic de cette affection. Notre observation résume parfaitement les caractéristiques principales des paragangliomes. Leur évolution est lente, pauci-symptomatique. Leur découverte est souvent fortuite ou tardive, la plupart du temps lorsque la masse est déjà palpable. L'association avec une adénomatose endocrinienne multiple (NEM) n'est pas fortuite, certaines formes s'inscrivent dans un contexte familial. Cette éventualité reste cependant rare, tout comme les formes multiples (16,5% des cas) ou associées à une phacomatose [6].

L'imagerie médicale (échographie, tomodensitométrie, IRM) pose le diagnostic de tumeur rétropéritonéale. Les paragangliomes peuvent prendre un aspect en imagerie [7]. Ils peuvent être uniquement tissulaires, contenir de la graisse ou se calcifier partiellement. Certaines tumeurs peuvent se nécroser avec des niveaux liquides-liquides hémorragiques ou donner un aspect de masse kystique avec capsule fibreuse. Les tumeurs de plus de 7cm sont le plus souvent de densité hétérogène. Il n'y a pas de spécificité dans le type de rehaussement. L'injection d'un produit de contraste iodé n'entraîne pas de crise hypertensive et n'est donc pas contre indiquée en cas de suspicion de paragangliome [8]. Les aspects sont également multiples en IRM. En l'absence d'hypersécrétion de catécholamines, il n'y a en préopératoire aucune indication à réaliser une scintigraphie à la méta-iodebenzyle-guanidine (MIBG) [9]. Par contre, cet examen serait positif dans beaucoup de paragangliomes non fonctionnels [9, 10]. En revanche, elle trouve une place prépondérante dans la surveillance post opératoire où elle permet la détection des récurrences ou métastases [9, 11]. La sensibilité de la scintigraphie au MIBG est

estimée entre 85 et 90% [4], mais elle peut aussi être révélatrice de tumeurs dont l'origine embryologique est proche de celles des paragangliomes (neuroblastes, ganglioneuromes, carcinoïdes, cancers médullaires de la thyroïde) [4, 12]. Malheureusement, il n'existe pas de critères fiables cliniques, biochimiques ou histologiques pour distinguer les formes malignes des formes bénignes. Seulement l'invasion loco régionale et la présence de métastases à distance du poumon, du foie, et des os ont été utilisés comme des indicateurs de malignité. Selon la littérature seulement 20% des paragangliomes étaient métastatiques [1].

La chirurgie représente la base du traitement de ces tumeurs en raison de leur potentiel malin [9]. L'exérèse, qui doit être totale pour être curative, nécessite parfois une extension aux organes adjacents [4, 11, 10]. La possibilité de pratiquer cette chirurgie de manière radicale est estimée à 75% des cas [4, 2]. Dans certains cas, une embolisation préopératoire a pu être proposée, permettant de réduire la vascularisation tumorale [9, 11]. La cœlioscopie reste une voie d'abord appropriée pour des lésions de moins de 5 cm [13]. Des thérapies complémentaires peuvent être associées: chimiothérapie, radiothérapie externe ou utilisation d'iode 131 associé au MIBG [4]. La radiothérapie trouve sa place à titre antalgique dans les métastases rachidiennes ou dans le but de stériliser en postopératoire des reliquats tumoraux [4, 9]. La chimiothérapie peut être envisagée dans les formes métastatiques et comprend en général une association de Décarbazine, Vincristine et Cyclophosphamide [4, 9]. Le Cisplatine a également donné des résultats encourageants [9]. Ces thérapies adjuvantes donnent une réponse positive dans environ 50% des cas, mais n'influencent pas le pronostic de manière significative [4,10].

Conclusion

Les paragangliomes Rétropéritonéale extra-surrénalien sont des tumeurs neuroendocrines relativement rares. Le diagnostic de paragangliome non sécrétant est difficile car il n'y a pas de signe clinique et biologique spécifique permettant de faire un diagnostic précoce. L'exérèse chirurgicale constitue le traitement de choix, les thérapies complémentaires constituent surtout un appoint à visée symptomatique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs mentionnés ont contribué à la réalisation de ce manuscrit.

Figures

Figure 1: Coupe tomodensitométrique mettant en évidence la masse rétro-péritonéale pseudo encapsule au dessous du pédicule rénale gauche, mesurant 96x88mm et refoulant la VCI et l'aorte vers la droite

Figure 2: Cliché d'un examen tomodensitométrique montrant l'hydronéphrose gauche secondaire à l'écrasement de l'uretère lombaire homolatérale par la masse RP

Figure 3: a) Aspect macroscopique: masse tumorale mesurant 120x7x7mm, d aspect kystique et charnue, la paroi est épaissie; b) coupe, aspect jaune acajou avec des zones de nécrose

Figure 4: Specthistologique d'une tumeur endocrine centrée sur les vaisseaux avec un très grand polymorphisme cellulaire et demultiples mitoses

Références

1. Arrabal-Polo MA, Arrabal-Martin M, Lopez-Leon VM, Abad-Menor F, Valle-Diaz de la Guardia F, Mijan-Ortiz J L, Zuluaga-Gomez A. Spontaneous retroperitoneal abscess as the first clinical manifestation of a non-functioning retroperitoneal paraganglioma. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*. 2010; 92(3): W17-W19. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Pagbe JJ, Andze G, Angwafo F, Youmbissi J, Eteme E, Yomi J, Edzoa T. Association rare d'un paragangliome rétropéritonéal non fonctionnel et d'un syndrome néphrotique. *Journal de chirurgie*. 1995; 132(3):152-156. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Crozier F, Lechevallier E, Eghazarian C, Andre M, Sammama D, Wilshire P et al. Retroperitoneal non-secreting paraganglioma. *J Radiol*. 1999; 80:150-2. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Farthouat P, Platel, JP, Meusnier F, Pourriere M, Thouard H. [Secreting retroperitoneal paraganglioma: about a case]. *Journal de chirurgie*. 1997; 134(5-6): 248-251. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Clements RH, Holzman MD, Blevins LS, Molpus K, Goldstein RE. Endoscopic retroperitoneal resection of a para-aortic paraganglioma: report of a case and description of a technique. *Surgery*. 1999; 126(5):977-979. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, van Heerden JA, Young Jr WF. Benign paragangliomas: clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2001; 86(11):5210-5211. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
7. Blake MA, Kalra MK, Maher MM, Sahani DV, Sweeney AT, Mueller PR, Boland GW. Pheochromocytoma: An Imaging Chameleon 1. *Radiographics*. 2004; 24(suppl 1): S87-S99. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Bessell-Browne R, & O'Malley ME. CT of pheochromocytoma and paraganglioma: risk of adverse events with iv administration of nonionic contrast material. *American Journal of Roentgenology*. 2007; 188(4): 970-974. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
9. Sagliano G, Michel PH, La Fay Th, Duverger V. Paragangliomes de l'organe de Zuckerkandl. *Chirurgie*. 1994-95; 120: 128-133. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
10. Sclafani LM, Woodruff JM, & Brennan MF. Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: natural history and response to treatment. *Surgery*. 1990; 108(6): 1124-9. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

11. Maniere-Constantin D, Bachet P, Chevallier M, Ferrini M, Kepenekian G, Lapras C, Pelegrin-Mollard I. Paragangliome para-aortique d'écouvert en artériographie: à propos d'un cas et revue de la littérature. *Archive des maladies du coeur et des vaisseaux.* 1997; 90(8):1185-1188. **PubMed | Google Scholar**

12. Pfister Ch, Scotté M, Sibert L, Meunier Y, Kuhnj M, Michot F, Ténrière P. Tumeur chromaffine ectopiquesous-hépatique non sécrétante. *Ann Chir.*1995; 49(10): 963-967. **PubMed | Google Scholar**

13. Whitson BA, Tuttle TM. Laparoscopic resection of periaortic paragangliomas. *The American surgeon.* 2005; 71(5) : 450-454. **PubMed | Google Scholar**

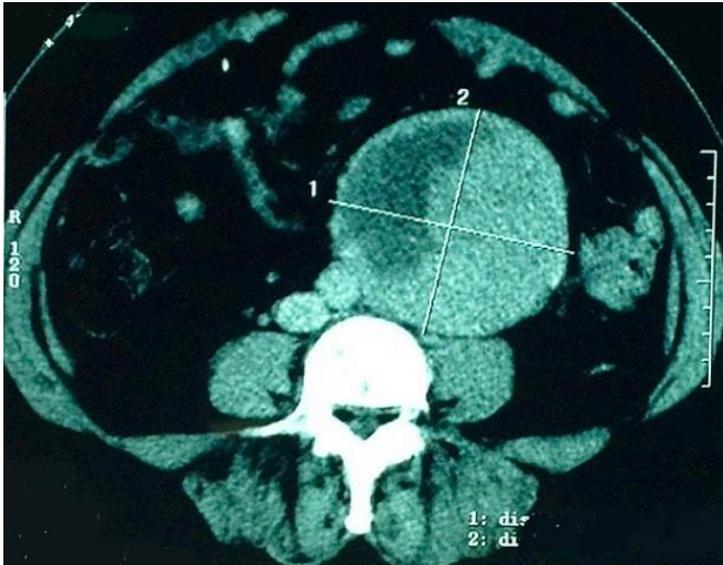


Figure 1: Coupe tomodensitométrique mettant en évidence la masse rétro-péritonéale pseudo encapsule au dessous du pédicule rénale gauche, mesurant 96x88mm et refoulant la VCI et l'aorte vers la droite



Figure 2: Cliché d'un examen tomodensitométrique montrant l'hydronéphrose gauche secondaire a l'écrasement de l'uretère lombaire homolatérale par la masse RP

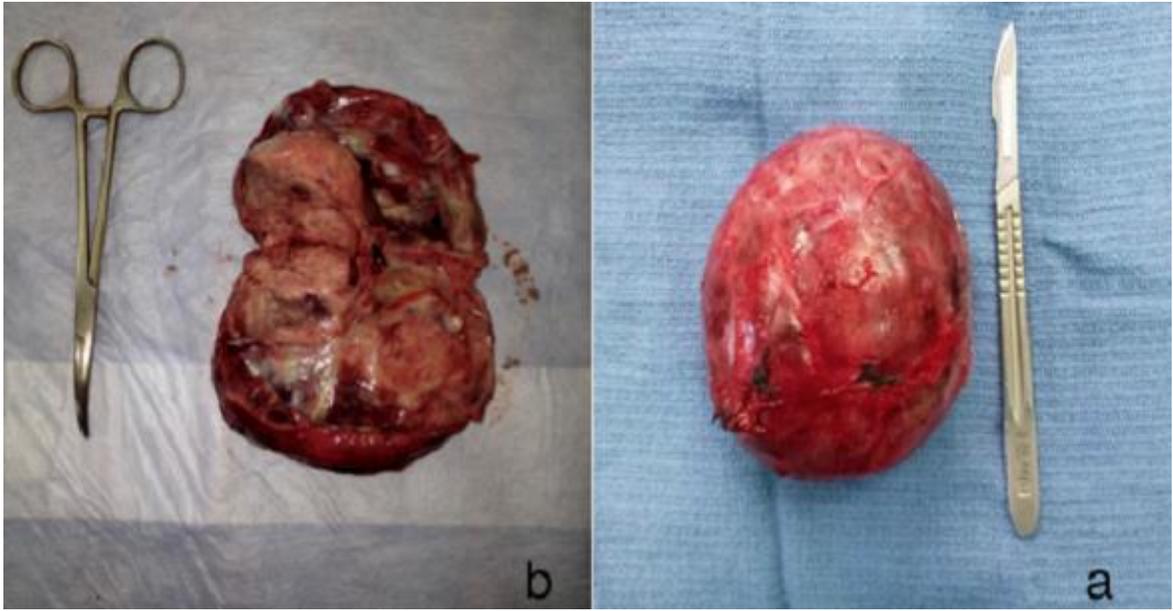


Figure 3: a) Aspect macroscopique: masse tumorale mesurant 120x7x7mm, d aspect kystique et charnue, la paroi est épaisse; b) coupe, aspect jaune acajou avec des zones de nécrose

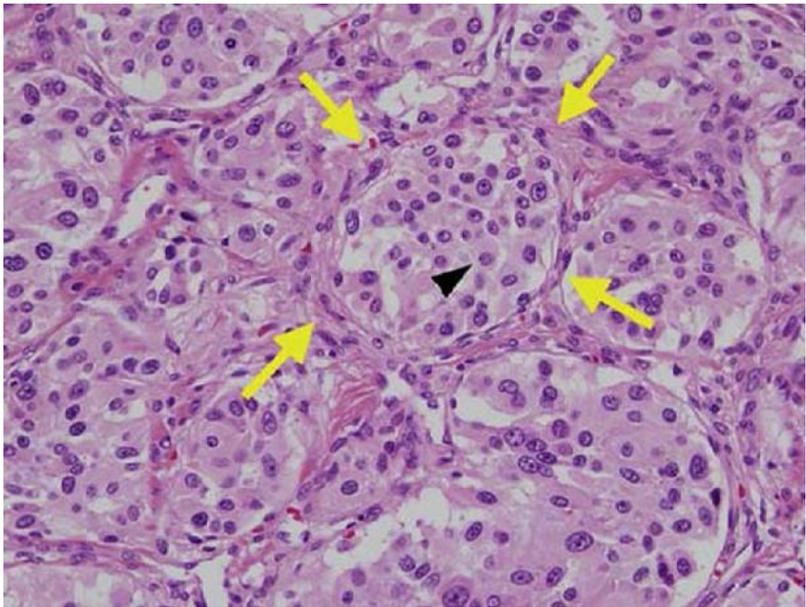


Figure 4: Specthistologique d'une tumeur endocrine centrée sur les vaisseaux avec un très grand polymorphisme cellulaire et demultiples mitoses