

Original Article



Paragangliome Sécrétant De L'organe De Zuckerkandl. A Propos D'un Cas

Issam Yazough¹, Barchid Anas¹, Bennour Omar¹, Brahim Kallout¹, Hajar El Bhali²,
Rajae Alkouh³, Agouri Youness¹, Ait Laalim Said¹

¹Service De Chirurgie Générale Chu Mohammed VI Tanger

²Service De Chirurgie Vasculaire Chu Mohammed VI Tanger

³Service De Réanimation Chu Mohammed VI Tanger

*Corresponding Author: Issam Yazough

Résumé:

Les paragangliomes sont des tumeurs endocrines développées aux dépens des cellules chromaffines du tissu extrasurrénalien. Ils peuvent survenir dans les paraganglions des nerfs crâniens, des plexus sympathiques paravertébraux, des plexus viscéraux et des plexus parallèles à l'aorte, en particulier dans les reliquats de l'organe de Zuckerkandl à l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 59 ans dont le diagnostic d'un paragangliome retro péritonéale sécrétant a été établi sur des critères clinique biologique scanographique et anatomopathologique ; suites auquel un traitement chirurgical a été réaliser chez cette patiente avec bonne évolution.

Mots clés : Tumeur rétro péritonéale, paragangliome, sécrétant, chirurgie

Introduction

Les paragangliomes sont des tumeurs développées aux dépens du tissu paraganglionnaire. Les principaux sites anatomiques de paragangliomes sont la médullosurrénale, la tête (glomus tympanicum et jugulaire) et le cou (glomus carotidien et vagal). Cependant, de telles tumeurs ont également été décrites dans le rétro-péritoine (organe de Zuckerkandl) à l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Ils se rapprochent par de nombreuses caractéristiques des phéochromocytomes qui sont développés à partir de la médullosurrénale. Plus fréquents chez l'enfant, ils représentent entre 10 et 30 % de l'ensemble des tumeurs sécrétant des catécholamines [1,2], nous rapportons un cas de paragangliome de Zuckerkandal.

Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 59 ans, ayant comme antécédents une hypertension artérielle sous

traitement associé à une hypothyroïdie depuis 11 ans, actuellement sous traitement, qui rapportait des douleurs abdominales atypique associée à la triade de Menard.

Un bilan biologique a révélé :

Que la normétanéphrine plasmatique a 31 fois la normale. Un scanner abdominale a montré (figure 1) une masse para-médiane gauche retro péritonéale, accolée à la jonction duodéno-jéjunale, ayant un contact avec l'aorte abdominale mesurant 66 x 49 x 59 mm, a un centre hypo dense nécrotique.

La patiente a bénéficié d'une biopsie scan guidée revenant en faveur d'une tumeur neuroendocrine en faveur d'un paragangliome.

Une exérèse chirurgicale a été réalisée par une laparotomie médiane (figure 2. 3. 4. 5) les suites post opératoire ont été bonne.



Figure 1 : Image scénographique montrant une masse retro péritonéale ayant un contact avec l'aorte.



Figure 2 : Image per opératoire montrant la masse rétro péritonéale.

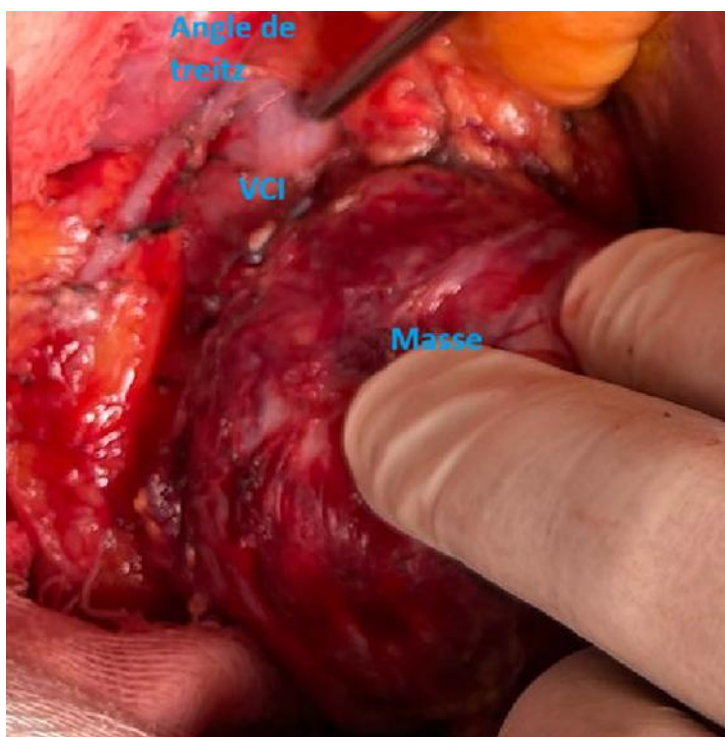


Figure 3 : Image per opératoire montrant le contact de la masse avec la Veine cave inferieure.

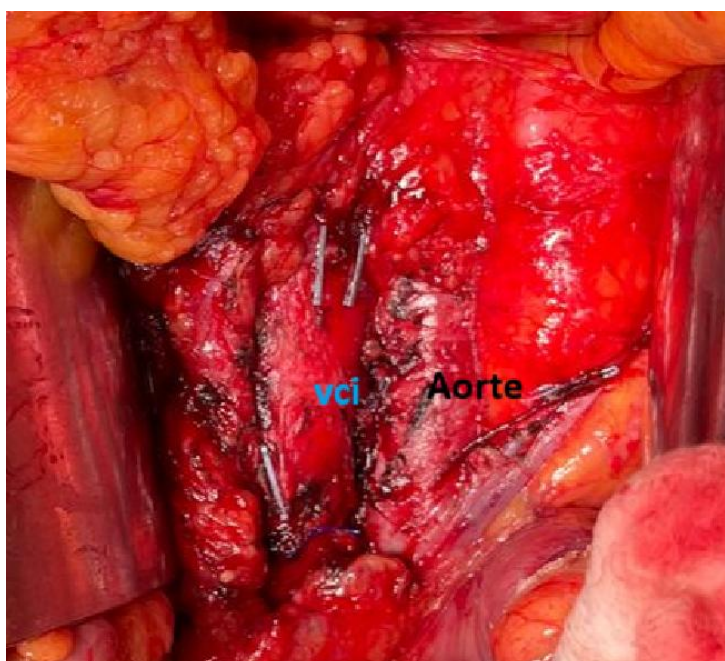


Figure 4 : Image per opératoire après résection de la masse montrant la veine cave inferieur et l'aorte.

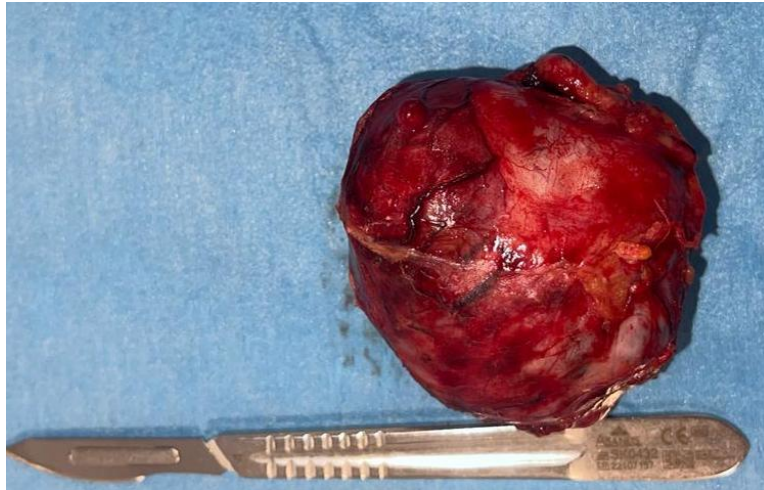


Figure 5 : Image montrant la pièce de résection en monobloc.

Discussion :

Les paragangliomes sont des tumeurs rares 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 [3] mais leur incidence est probablement sous-estimée [1] malgré l'avènement de l'imagerie moderne qui facilite leur diagnostic ; Deux pour cent des paragangliomes sont rétro péritonéaux. Ils sont généralement vus dans les deuxièmes et troisièmes décennies et les deux sexes sont touchés de la même manière [4].

Leur localisation principale est au niveau de la région para-aortique inférieure entre le diaphragme et la bifurcation aortique [5]. La localisation la plus classique étant au niveau de l'organe de Zuckerkandl. [1]. La localisation viscérale la plus fréquente est au niveau de la paroi vésicale et leur diagnostic est le plus souvent porté de première intention par les urologues [2].

Lorsqu'un bilan biologique a permis de faire le diagnostic d'une hypersécrétion de catécholamines, les moyens modernes d'imagerie médicale (échographie, tomodensitométrie, IRM) ont permis dans la majorité des cas de localiser les lésions [1,5]. Ces examens permettent également de rechercher d'autres localisations primitives ou des métastases dans le cadre d'un bilan d'extension.

La chirurgie représente la base du traitement de ces tumeurs en raison de leur potentiel malin [6]. L'exérèse, qui doit être totale pour être curative,

nécessite parfois une extension aux organes adjacents [3, 7, 8]. La possibilité de pratiquer cette chirurgie de manière radicale est estimée à 75% des cas [3, 9]. Dans certains cas, une embolisation préopératoire a pu être proposée, permettant de réduire la vascularisation tumorale [6, 8]. La cœlioscopie reste une voie d'abord appropriée pour des lésions de moins de 5 cm [10]. Des thérapeutiques complémentaires peuvent être associées : chimiothérapie, radiothérapie externe ou utilisation d'iode 131 associé au MIBG [3]. La radiothérapie trouve sa place à titre antalgique dans les métastases rachidiennes ou dans le but de stériliser en postopératoire des reliquats tumoraux [3, 6]. La chimiothérapie peut être envisagée dans les formes métastatiques et comprend en général une association de Décabazine, Vincristine et Cyclophosphamide [3,6]. Le Cisplatine a également donné des résultats encourageants [6]. Ces thérapeutiques adjuvantes donnent une réponse positive dans environ 50% des cas, mais n'influencent pas le pronostic de manière significative [3,7].

La surveillance postopératoire pourrait être également modifiée par l'avancée de l'enquête génétique. Jusqu'à peu, la fréquence des formes héréditaires de paragangliomes variait selon les études de 10 à 50 % [11].

Conclusion :

Les paragangliomes Rétro péritonéale touchant l'organe de Zuckerkandl sont des tumeurs neuroendocrines relativement rares. Le diagnostic de paragangliome sécrétant repose sur des signes clinique et biologique spécifique permettant de faire un diagnostic précoce. L'exérèse chirurgicale

constitue le traitement de choix, les thérapeutiques 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.

Références :

1. O'Riordain DS, Young Jr. WF, Grant CS, Carney JA, Van Heerden JA. Clinical spectrum and outcome of functional extraadrenal paraganglioma. *World J Surg* 1996;20:916–21.
2. Ali-el-Dein B, El Sobky E, El Baz M, Shaaban AA. Abdominal and pelvic extra-adrenal paraganglioma: a review of literature and a report on 7 cases. *In Vivo* 2002;16:249–54
3. 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
4. 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
5. Nguyen HH, Proye CA, Carnaille B, Combemale F, Pattou FN, Huglo D. Tumour size: the only predictive factor for ¹³¹I MIBG uptake in pheochromocytoma and paraganglioma. *Aust N Z J Surg* 1999;69:350–3.
6. Sagliano G, Michel PH, La Fay Th, Duverger V. Paragangliomes de l'organe de Zuckerkandl. *Chirurgie*. 1994-95; 120: 128-133. PubMed | Google Scholar
7. Scalfani LM, Woodruff JM, & Brennan MF. Extraadrenal retroperitoneal paragangliomas: natural history and response to treatment. *Surgery*. 1990; 108(6): 1124-9. PubMed | Google Scholar
8. Maniere-Constantin D, Bachet P, Chevallier M, Ferrini M, Kepenekian G, Lapras C, Pelegrin-Mollard I. Paragangliome para-aortique découvert 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
9. 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
10. Whitson BA, Tuttle TM. Laparoscopic resection of periaortic paragangliomas. *The American surgeon*. 2005; 71(5) : 450-454. PubMed | Google Scholar
11. Baysal BE. Hereditary paraganglioma targets diverse paraganglia. *J Med Genet* 2002;39: 617–22.