

LES PARAGANGLIOMES DE LA TETE ET DU COU : A PROPOS DE 4 CAS

PARAGANGLIOMAS OF THE HEAD AND NECK : ABOUT 4 CASES

S. KALLEL^{1,2,*}, M. MNEJJA^{1,2}, A. KHBOU^{1,2}, Z. BEN RHAÏEM^{1,2}, B. HAMMAMI^{1,2},
I. CHARFEDDINE^{1,2} ET A. M. GHORBEL^{1,2}

1 : Service ORL et CCF, Hôpital Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

2 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

*e-mail de l'auteur correspondant : souha.kallel@yahoo.fr

Résumé

Les paragangliomes sont des tumeurs rares dérivées de la crête neurale. Ils sont très vascularisés et souvent bénignes. L'objectif de notre étude est de détailler les caractéristiques diagnostiques des paragangliomes de la tête et du cou et étudier leur prise en charge thérapeutique. Nous présentons une étude rétrospective de 4 patients opérés d'un paragangliome de la tête et du cou entre 2000 et 2016. Il s'agissait d'un paragangliome tympanique, un tympano-jugulaire et deux paragangliomes carotidiens. L'imagerie a évoqué le diagnostic et a précisé l'extension de la tumeur et ses rapports avec les structures nobles. Le traitement était chirurgical dans tous les cas et l'évolution était marquée par une paralysie nerveuse dans un cas et par la persistance des acouphènes dans un autre cas. Avec la progression des moyens d'investigation diagnostique, les paragangliomes cervico-faciaux font l'objet d'une meilleure approche thérapeutique.

Mots clés : Paragangliome ; Glomus carotidien ; Tympano-jugulaire ; Imagerie ; Chirurgie.

Abstract

Paragangliomas are rare tumors of the neural crest. They are hyper vascular and usually benign. We will detail the clinical and paraclinical characteristics of the paragangliomas of the head and neck and study their therapeutic management. We present a retrospective study of 4 patients operated with a paraganglioma of the head and neck, collected in the ENT service of Sfax between 2000 and 2016. It was a tympanic paraganglioma, a jugular eardrum and two Carotid paragangliomas. The imaging has evoked the diagnosis and has specified the extension of the tumor and its relationship with the noble structures. The treatment was surgical in all cases and evolution was marked by nervous paralysis in one case and by the persistence of tinnitus in another case. Conclusion: With the progression of the means of diagnostic investigation, the cervico-facial paragangliomas are the object of a better therapeutic approach.

Key words: Paraganglioma; Carotid body; Jugular eardrum; Imaging; Surgery

ملخص

تعتبر الأورام جنيب العقدة العصبية من الأورام النادرة المستمدة من العرف العصبي. هي أورام غزيرة العروق وحميدة في كثير من الأحيان. الهدف من دراستنا هو تفصيل الخصائص التشخيصية لأورام جنيب العقدة العصبية في الرأس والرقبة ودراسة علاجهم.

نقدم دراسة استيعادية حول 4 مرضى وقع علاجهم جراحيا على ورم جنيب العقدة العصبية من الرأس والرقبة بين عامي 2000 و 2016. كان الورم جنيب العقدة العصبية من الموقع الطبلي، الوداجي الطبلي واثنين منهم من موقع ورم جنيب العقدة العصبية السباتي. وأثار التصوير الطبي التشخيص وحدد تمدد الورم وعلاقته بالهيكل النبيلة للجسم.

كان العلاج جراحيا في جميع الحالات وتميز التطور المرضي بظهور شلل عصبي في حالة واحدة واستمرار طنين في حالة أخرى.

الخلاصة: مع تقدم وسائل التشخيص للكشف، فإن أورام جنيب العقدة العصبية الدماغية والوجهية هو موضوع مقارنة علاجية أفضل.

الكلمات المفاتيح: ورم جنيب العقدة العصبية ; الشريان السباتي ; طبلة الأذن الوداجية ; التصوير الطبي ; عملية جراحية.

INTRODUCTION

Les paragangliomes sont des tumeurs neuroendocriniennes dérivées de la crête neurale. Les paragangliomes de la tête et du cou sont rares, représentant environ 0,6% des tumeurs de la tête et du cou et environ 0,03% de toutes les tumeurs [1]. Les principales localisations de la tête et du cou sont : la bifurcation carotidienne, le golfe de la jugulaire, le plexus tympanique (dans l'oreille moyenne) et le nerf vague. La symptomatologie est otologique, neurologique et/ou tumorale. Elle est associée parfois à des manifestations d'hypersécrétion de catécholamines. Le diagnostic de ces tumeurs a bénéficié du développement de l'imagerie en coupes, la TDM et surtout l'IRM, qui permettent la caractérisation tissulaire de la lésion ainsi qu'une étude minutieuse de son extension et de ses rapports avec les éléments vasculaires et nerveux. Le seul traitement radical est chirurgical malgré les risques et les séquelles parfois inévitables. Les formes malignes et métastatiques sont rares et d'évolution lente.

L'objectif de notre étude était de détailler les caractéristiques cliniques et paracliniques des paragangliomes de la tête et du cou et d'étudier leur prise en charge thérapeutique.

PATIENTS ET METHODES

Notre étude est rétrospective à propos de 4 cas de paragangliomes de la sphère ORL, colligés dans notre service entre 2000 et 2016. Les tableaux cliniques et les données de l'imagerie sont rapportés. Tous nos patients ont été opérés. L'examen histologique a confirmé le diagnostic dans tous les cas.

RESULTATS

Observation 1

Femme âgée de 52 ans, hypertendue, qui a consulté pour des acouphènes pulsatiles du côté droit associés à une hypoacousie homolatérale évoluant depuis 4 ans sans vertige ni signes neurologiques associés. L'otoscopie a montré une masse rouge rétro-tympanique battante en regard des quadrants inférieurs. L'examen cervical et abdominal était sans anomalies.

L'audiométrie tonale a objectivé une surdité de transmission droite de 40 dB.

La TDM des rochers a montré une formation de densité tissulaire bien limitée vascularisée de siège

mésos et hypotympanique sans lyse ossiculaire mais avec une lyse partielle du plancher de la caisse du tympan. L'IRM des rochers a montré une lésion tissulaire de 5 mm en regard de l'hypotympanum en hyposignal T1 fortement rehaussée après injection de gadolinium avec extension au foramen jugulaire. Un dosage des VMA sanguines et urinaires et une échographie abdominale pratiqués se sont révélés normaux.

La patiente a été opérée par voie retro auriculaire. L'exploration peropératoire a objectivé une masse rouge en regard du promontoire étendue à la fenêtre ronde avec une petite déhiscence de l'os et extension au foramen jugulaire. L'exérèse de la masse a été complète. Les suites opératoires ont été simples.

L'examen anatomopathologique a conclu à un paragangliome. La patiente a gardé les acouphènes avec normalisation de l'audition. La TDM de contrôle n'a pas montré de récurrence tumorale avec un recul de 2 ans.

Observation 2

Femme âgée de 49 ans, hypertendue, suivie pour une connectivite, qui a consulté pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche évoluant depuis 6 mois sans signes de compression cervicale. L'examen a objectivé une tuméfaction sous digastrique gauche de 4x2 cm ferme, fixe et indolore.

L'échographie cervicale a été en faveur d'une adénopathie cervicale hyper vascularisée (figure 1). L'exploration peropératoire a montré une masse latéro-cervicale gauche très vascularisée située en regard de la bifurcation carotidienne et envahissant le nerf vague gauche. L'exérèse de la masse a été complète. Une section du nerf vague a été nécessaire.

Les suites opératoires ont été marquées par l'apparition d'un pic hypertensif jugulé par des antihypertenseurs et d'une paralysie du X et du XII gauches.

L'examen anatomopathologique définitif a conclu à un paragangliome carotidien.

La patiente a été perdue de vue.

Observation 3

Femme âgée de 37 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui a consulté pour une tuméfaction sous digastrique droite évoluant depuis une année associée à des bouffées de chaleurs et des sueurs nocturnes.

L'examen a trouvé une tuméfaction de 3 cm de grand axe, ferme, pulsatile, fixée au plan profond et légèrement douloureuse à la palpation.

L'échographie cervicale a montré une formation tissulaire hyper vascularisée au contact de la carotide droite. La TDM cervicale a conclu à une tumeur du glomus carotidien droit (figure 2) et l'IRM cervicale a conclu à une tumeur bilatérale du glomus carotidien de 3 cm à droite et 2 cm à gauche (figure 3).

Le dosage des VMA sanguines et urinaires ainsi que l'échographie abdominale ont été sans anomalies.

La patiente a été opérée avec exérèse complète des 2 formations tissulaires.

L'examen anatomopathologique a conclu à un paragangliome du glomus carotidien droit et une hyperplasie lymphoïde réactionnelle pour la masse gauche. Les suites opératoires étaient simples avec disparition des différents symptômes.

Observation 4

Femme âgée de 65 ans, diabétique et hypertendue,

qui a consulté pour une hypoacousie gauche d'aggravation progressive évoluant depuis 7 ans associée à des acouphènes pulsatiles, sans vertige ni autres signes neurologiques associés. L'otoscopie gauche a trouvé un bombement tympanique postéro-inférieur rougeâtre et battant. L'audiométrie tonale a montré une surdité de transmission gauche de 50 dB.

La TDM des rochers a montré un comblement tissulaire de l'oreille moyenne à contours lobulés prenant le contraste, sans lyse ossiculaire ni osseuse (figure 4). A l'IRM, ce comblement correspond à une masse centimétrique en hypo signal T1, hyper signal T2 et rehaussée de façon intense après injection de gadolinium (figure 5).

La patiente a été opérée par voie rétro-auriculaire. L'exploration peropératoire a trouvé une tumeur hyper vascularisée de 1 cm de grand axe et une chaîne ossiculaire complète et mobile. L'exérèse de la tumeur a été complète. Les suites opératoires étaient simples.

La patiente a rapporté une amélioration de l'audition avec un recul de 6 mois.



Figure 1 : Echographie cervicale : Néoformation sous digastrique de 4x2 cm hyper vascularisée.

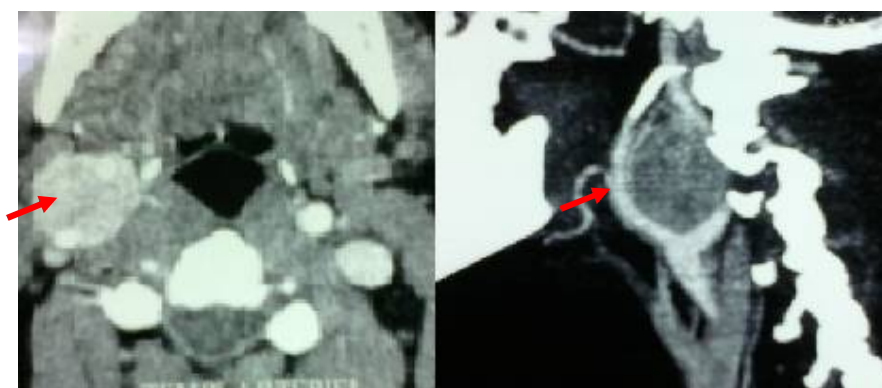


Figure 2 : TDM cervicale injectée (a : coupe axiale, b : reconstruction coronale): néoformation hyper vascularisée dépendante du glomus carotidien droit écartant les deux artères carotides interne et externe.

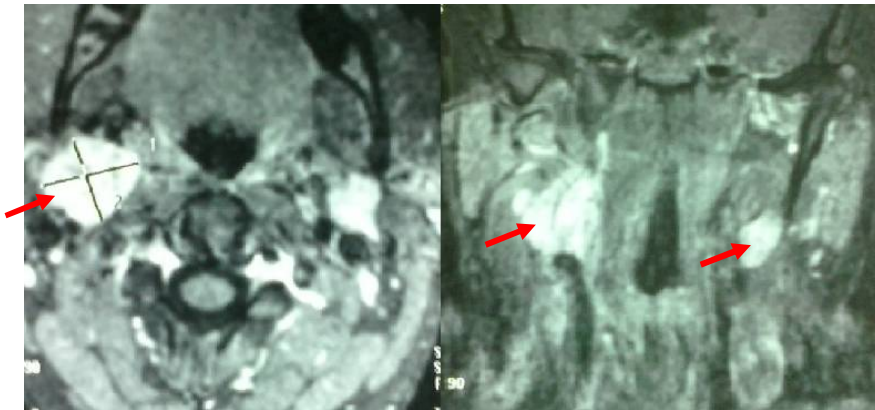


Figure 3 : IRM cervicale en séquence pondérée T1 avec injection du Gadolinium (coupes axiale et frontale) : Paragangliome carotidien bilatéral.

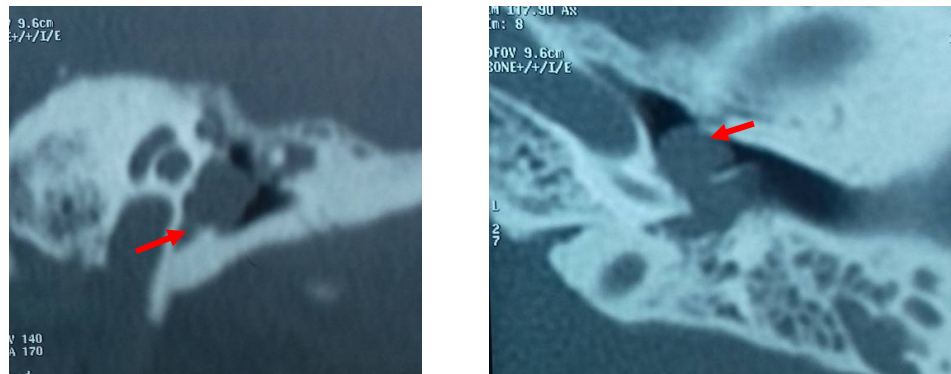


Figure 4 : TDM des rochers (coupe axiale et reconstruction coronale) : Comblement tissulaire subtotalement de l'oreille moyenne méso et hypotympanique évoquant un paragangliome tympanique.

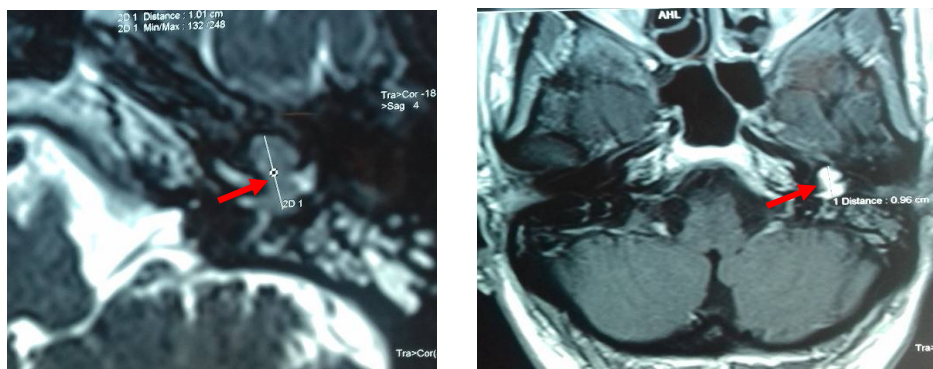


Figure 5 : IRM des rochers en coupe axiale : masse centimétrique en hyposignal T2, se rehaussant de façon intense après injection de gadolinium.

DISCUSSION

Les paragangliomes ou chémodectomes ou encore tumeurs glomiques sont des tumeurs rares [2,3]. Ce sont des tumeurs neuroendocrines qui se développent à partir des paraganglions. Ces derniers sont de petites structures neuroectodermiques dérivées de la crête neurale et ont migré parallèlement au système nerveux autonome pour se trouver dispersées le long de l'adventice des axes vasculaires et nerveux [3]. Le paraganglion est un chémorécepteur sensible aux variations d'O₂, de la capnie et du pH sanguin et intervient dans la régulation hémodynamique.

On distingue 2 formes de paragangliome : familiale (héréditaire) et sporadique. La forme héréditaire (20-40%) est secondaire à une mutation du gène codant pour une enzyme « succinate déshydrogénase » dans 70% des cas[4,5]. Cette forme doit être suspectée devant un sujet de sexe masculin, âge inférieur à 40 ans, les formes multiples et les antécédents de phéochromocytome. Elle peut être isolée ou associée. Pour la forme sporadique, les facteurs d'hypoxie (altitude, insuffisance respiratoire chronique) sont évoqués dans l'éthiopathogénie de l'hypertrophie du paraganglion[5].

Certains syndromes s'associent à une incidence élevée de paragangliomes comme : néoplasie endocrinienne multiple (NEM II), maladie de Von Hippel-Lindau et la neurofibromatose type I [6]. 90% des paragangliomes se retrouvent au niveau de la surrenale s'appelant ainsi phéochromocytomes. 85% des paragangliomes extra-surrénaux sont trouvés au niveau de l'abdomen, 12% au niveau thoracique et 3% au niveau de la tête et du cou [7]. Les sites de prédilection des paragangliomes de la tête et du cou sont par ordre décroissant : la bifurcation carotidienne, le golfe de la jugulaire, le plexus tympanique (dans l'oreille moyenne) et le nerf vague. D'autres sites moins fréquents ont été rapportés : larynx, cavités nasales, orbite et trachée. Le paragangliome tympano-jugulaire est la 2^{ème} tumeur commune de l'os temporal après le neurinome de l'acoustique [2].

Les paragangliomes sont souvent bénins. La prévalence de malignité est entre 3 et 20% selon le siège : 1.41% pour le glomus carotidien, 5.1% au niveau jugulaire, entre 10 et 19% au niveau vagal et 3% dans les paragangliomes laryngés [2]. Le diagnostic de malignité est retenu devant la présence de métastases dans un tissu non neuroendocrine [2].

Une fréquence relativement élevée est retrouvée entre 30 et 60 ans [8]. (âge moyen de 51 ans dans notre série). Le sex ratio est proche de 1 pour les paragangliomes carotidiens alors qu'on note une prédominance féminine (70%) pour les paragangliomes vagues [8].

La symptomatologie est généralement pauvre [2]. Pour les paragangliomes cervicaux, il s'agit essentiellement d'une tuméfaction latéro-cervicale unique, isolée, indolore et ayant évolué progressivement sur plusieurs années [3]. Des phénomènes douloureux et des signes de compression pharyngée et/ou laryngée ont été décrits [3]. Pour les paragangliomes tympano-jugulaires, les signes otologiques dominent le tableau. Ils sont à type d'acouphènes pulsatiles, une hypoacousie et parfois des vertiges. Une atteinte des nerfs crâniens peut se voir surtout les nerfs VII et XII témoignant d'une extension à la base du crâne [9].

À l'examen, dans les formes cervicales, typiquement la tumeur est de localisation latéro-cervicale sous digastrique ferme ou élastique, peu ou pas sensible, mobile dans un plan horizontal avec une fixité verticale (signe de Fontaine) [2]. La taille est variable pouvant exercer un effet de masse sur les structures de voisinage. La présence d'un battement transmis ou d'un souffle à l'auscultation sont en faveur du diagnostic. Les principaux diagnostics différentiels qui se posent avec la forme cervicale : les adénopathies, les kystes branchiaux, les tumeurs salivaires, les tumeurs nerveuses et l'anévrisme de la carotide [10]. Le paragangliome tympano-jugulaire se présente sous forme d'une masse rouge battante rétro-tympanique qui peut concerner un seul quadrant ou holotympanique.

L'échographie est utile mais non décisive pour l'orientation diagnostique [11]. Elle objective bien la tumeur. Des précisions sur la tumeur et ses rapports anatomiques ainsi que le bilan d'extension sont apportées par le scanner et l'IRM [12]. Au scanner, la tumeur se présente sous forme d'une masse bien limitée, hyper-vascularisée qui se rehausse de façon intense et homogène après injection de produit de contraste. Elle est parfois hétérogène, délimitant une zone centrale de nécrose. La TDM est nécessaire pour l'analyse des lésions osseuses dans les paragangliomes tympano-jugulaires pour la classification qui détermine la meilleure approche chirurgicale [13].

À l'IRM, la tumeur apparaît en hypo signal T1 avec un rehaussement précoce et massif après injection de produit de contraste. Le signal diminue rapidement sur les coupes plus tardives. C'est l'angiographie qui permet de mettre en évidence les

éléments caractéristiques d'une tumeur vasculaire qu'est le paragangliome. Par ailleurs, elle peut préciser l'état fonctionnel du polygone artériel du cou et être le premier temps thérapeutique par la réalisation d'une embolisation sélective du pédicule nourricier [2,14].

La recherche d'une forme sécrétante est obligatoire par le dosage des catécholamines et de leurs métabolites. En cas de positivité il faut rechercher un phéochromocytome associé. Une hypertension artérielle et un nodule thyroïdien doivent aussi être recherchés.

La biopsie et la cytoponction sont à éviter vu le risque hémorragique [1]. Le diagnostic de paragangliome est confirmé par l'examen histologique de la pièce opératoire [3,14].

Le traitement radical est l'exérèse chirurgicale [2,3,12,14,15]. Elle permet de lever ou prévenir la compression, l'extension et la cancérisation de la tumeur. La particularité de la zone de dissection nécessite une surveillance stricte de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque en per et post-opératoire. Une perte sanguine éventuellement importante est également à prévoir et à prendre en compte. Une embolisation préopératoire pourrait être pratiquée pour faciliter l'exérèse [16].

Ces paragangliomes sont considérés comme peu radiosensibles, notamment pour les paragangliomes cervicaux. La radiothérapie est indiquée en cas de contre-indication chirurgicale (paragangliome tympano-jugulaire à extension basi-crânienne, paragangliome cervical avancé ou forme bilatérale du sujet âgé) ou en complément à la chirurgie (récidive, forme maligne ou résidu tumoral) [11,14].

Les complications majeures de la chirurgie sont classiquement d'ordre neurologique (20%) et vasculaire en relation avec la difficulté de la dissection [7]. Ce type de complication a été observé chez l'une de nos patientes (observation 3) avec une atteinte des nerfs vague et hypoglosse gauches. Le sacrifice du nerf vague est souvent nécessaire en cas de paragangliome vagal [17], ceci peut être évité en présence de moyens de micro chirurgie.

L'évolution sans traitement peut se faire vers l'extension et l'augmentation de volume de la tumeur avec risque de compression vasculo-nerveuse, ainsi que vers la cancérisation surtout chez les sujets jeunes [3].

CONCLUSION

Avec la progression des moyens d'investigation diagnostique, les paragangliomes cervico-faciaux font l'objet d'une meilleure approche thérapeutique. Le bilan initial est essentiel, tant pour éliminer une forme sécrétante, multifocale ou maligne, que pour dépister d'autres cas familiaux. La prise en charge thérapeutique nécessite une équipe multidisciplinaire entraînée (chirurgiens ORL, chirurgiens vasculaires, radiologues et anesthésistes). La chirurgie est le traitement de choix pour obtenir une survie sans récurrence au prix d'une faible morbidité et mortalité.

REFERENCES

- [1] Lee JH, Barich F, Karnell LH, Robinson RA, Zhen WK, Gantz BJ, et al. National Cancer Data Base report on malignant paragangliomas of the head and neck. *Cancer*. 2002;94:730-737.
- [2] García MAS, Pendás JLL, Tapia JPR, Rostán GG, Fente VS, Pelaz AC, et al. Head and neck paragangliomas: Revision of 89 cases in 73 patients. *Acta Otorrinolaringol Engl Ed*. 2007;58(3):94-100.
- [3] Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Fam Cancer*. 2005;4(1):55-59.
- [4] İşik ACU, Erem C, Imamoğlu M, Cinel A, Sari A, Maral G. Familial paraganglioma. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 2006;263(1):23-31.
- [5] Handa U, Bal A, Mohan H, Dass A. Parapharyngeal paraganglioma: diagnosis on fine-needle aspiration. *Am J Otolaryngol*. 2005;26(5):360-361.
- [6] İşik ACU, Imamoğlu M, Erem C, Sari A. Paragangliomas of the head and neck. *Med Princ Pract Int J Kuwait Univ Health Sci Cent*. 2007;16(3):209-214.
- [7] Jyung RW, LeClair EE, Bernat RA, Kang TS, Ung F, McKenna MJ, et al. Expression of angiogenic growth factors in paragangliomas. *The Laryngoscope*. 2000;110(1):161-167.
- [8] Rinaldo A, Myssiorek D, Devaney KO, Ferlito A. Which paragangliomas of the head and neck have a higher rate of malignancy? *Oral Oncol*. 2004;40(5):458-460.
- [9] Tall A, Diarra O, Dieng M-M, Diallo B-K, Ndiaye M, Niang E, et al. [Head and neck paragangliomas in Senegal. About 8 cases]. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Soc Oto-Laryngol Hopitaux Paris*. 2005;122(6):287-294.
- [10] Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am*. 2001;34(5):829-836.
- [11] Hinerman RW, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Antonelli PJ, Cassisi NJ. Definitive radiotherapy in the management of chemodectomas arising in the temporal bone, carotid body, and glomus vagale. *Head Neck*. 2001;23(5):363-371.
- [12] Anand VK, Alemar GO, Sanders TS. Management of the internal carotid artery during carotid body tumor surgery. *The Laryngoscope*. 1995;105(3 Pt 1):231-235.
- [13] Baysal BE, Ferrell RE, Willett-Brozick JE, Lawrence EC, Myssiorek D, Bosch A, et al. Mutations in SDHD, a

LES PARAGANGLIOMES DE LA TETE ET DU COU

mitochondrial complex II gene, in hereditary paraganglioma. *Science*. 2000;287(5454):848-851.

[14] Rodríguez AMC, Delgado GH, Caballo MRB, Morte SG. Head and neck paragangliomas: imaging diagnosis and embolization. *Acta Otorrinolaringol Engl Ed*. 2007;58(3):83-93.

[15] Maier W, Marangos N, Laszig R. Paraganglioma as a systemic syndrome: pitfalls and strategies. *J Laryngol Otol*. 1999;113(11):978-982.

[16] Makeieff M, Thariat J, Reyt E, Righini C-A. Treatment of cervical paragangliomas. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2012;129(6):308-314.

[17] Stoeckli SJ, Schuknecht B, Alkadhi H, Fisch U. Evaluation of paragangliomas presenting as a cervical mass on color-coded Doppler sonography. *The Laryngoscope*. 2002;112(1):143-146.