



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2016

Thèse N° 71

Paragangliomes carotidiens à propos de 10 cas et revue de la littérature

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/05/2016

PAR

Mlle . LAMIA ELMAMCHOUK

Née Le 11/09/1989 à MARRAKECH

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Paragangliome - Carotide - Traitement chirurgical

JURY

Mme. N. MANSOURI HATTAB

PRESIDENTE

Professeur de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale

Mr. M. ALAOUI

RAPPORTEUR

Professeur agrégé de chirurgie vasculaire périphérique

Mr. H. AMMAR

Professeur d'Oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale.

Mr. Y. ROCHDI

Professeur agrégé d'Oto-rhino-laryngologie

} JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ

الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ وَأَنْ

أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي

بِرَحْمَتِكَ فِي عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ."

صدق الله العظيم

سورة النمل الآية 19



Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

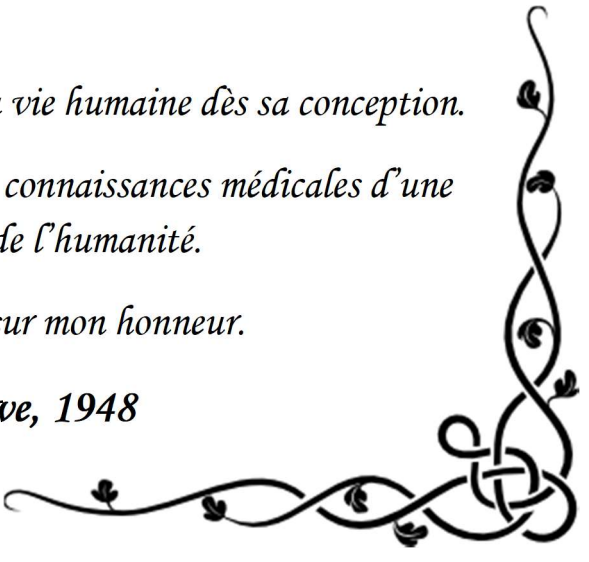
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr Badie Azzaman MEHADJI
: Pr Abdalheq ALAOUY YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

:Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr.Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogique

: Pr.EL FEZZAZI Redouane

Secrétaire Générale

:Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirumaxillofaciale
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHELLAK Saliha	Biochimie-chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique

CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie A		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirmaxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato-orthopédie B	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie

ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie A
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgieréparatrice et plastique	MAOULAININE FadlMrabihRabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENJILALI Laila	Médecine interne	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	MOUFID Kamal	Urologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Aziz	Chirurgie thoracique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie-réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Noureddine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SORAA Nabila	Microbiologie-virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Ilias	Hématologie- clinique

EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologiecytogénétique
ADALI Nawal	Neurologie	FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	GHAZI Miriame	Rhumatologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- pathologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophthalmologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	OUERAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie

DIFFAA Azeddine	Gastro-entérologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo-phtisiologie
EL AMRANI MoulayDriss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	SERHANE Hind	Pneumo-phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	MicrobiologieVirologie	TOURABI Khalid	Chirurgieréparatrice et plastique
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZIDANE MoulayAbdelfettah	ChirurgieThoracique

DÉDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, Le respect, la reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que*



Je dédie cette thèse.....✍

A MON ADORABLE MERE LATIFA AIT BOUHASSOUNE

Aucune parole ne peut être dite à sa juste valeur pour exprimer mon amour et mon attachement à toi. Tu as toujours été mon exemple car tout au long de ta vie, je n'ai vu que droiture, humanisme et bonté. Tu m'as toujours donné de ton temps, de ton énergie, de ta liberté, de ton cœur et de ton amour. Vos prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études.

En ce jour j'espère réaliser chère mère et douce créature un de tes rêves, sachant que tout ce que je pourrais faire ou dire ne pourrait égaler ce que tu m'as donné et fait pour moi. Que Dieu, tout puissant, te préserver du mal, te combler de santé, de bonheur et te procurer longue vie afin que je puisse te combler à mon tour...

Je t'aime profondément ♥

***A MON TRES CHER PERE ABDELOUAHAD
ELMAMCHOUK***

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices consentis pour mon instruction et mon bien être. Tu as été pour moi durant toute ma vie le père exemplaire, l'ami et le conseiller. Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien au cours de ce long parcours. J'espère réaliser ce jour un de tes rêves et être digne de ton nom, ton éducation, ta confiance et des hautes valeurs que tu m'as inculqué.

Que Dieu, tout puissant, te garde, te procure santé, bonheur et longue vie pour que tu demeures le flambeau illuminant mon chemin...

Je t'aime beaucoup ♥

"ربي ارحمهما كما ربياني صغيرا"

À LA MEMOIRE DE MES GRANDS PARENTS

Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir ce bonheur ensemble et de vous exprimer tout mon respect. Puisse vos âmes reposer en paix .Que Dieu, le tout puissant vous accorde sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son paradis.

À MES TRES CHERES SOEURS

HIND ELMAMCHOUK

En témoignage de l'attachement, de l'amour et de l'affection que je porte pour toi.

Tu as été toujours présente pour m'orienter et me conseiller. Je te dédie ce travail en te souhaitant bonheur, santé et réussite dans toute ta vie

MERIEM ELMAMCHOUK

Ton soutien et tes encouragements ont été pour moi d'un grand réconfort.

Je te souhaite tout le bonheur du monde

Je te dédie ce travail avec la plus grande reconnaissance, et la profonde affection.

♥Je vous aime mes chères sœurs ♥

À MES TRES CHERS FRERES

MOHAMED ELMAMCHOUK

Tu m'as soutenue et comblée tout au long de mon parcours. Tu sais que l'affection et l'amour fraternel que je te porte sont sans limite. Je te dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous unissent. Puissions-nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. J'implore Dieu qu'il t'apporte bonheur et t'aide à réaliser tous vos vœux.

MOAD ELMAMCHOUK

L'amour fraternel que je te porte est sans limites, j'ai beaucoup de chance de t'avoir à mes côtés. Puisse notre esprit de famille se fortifie au cours des années et notre fraternité demeure toujours intacte. Qu'ALLAH vous protège et vous assure bonne santé et une longue et heureuse vie.

À MON BEAU FRERE BRAHIM TAGARTE

Merci de m'avoir soutenu. Merci de m'avoir considéré comme ta sœur. Que dieu te procure longue vie.

À MES ANGES Mrd ANAS ET DOUAE

Vous illuminez notre vie comme des petits rayons de soleil. Vous êtes une source d'amour et de tendresse inépuisable. Je vous dédie ce travail avec toute mon affection. Je vous souhaite toute une vie plein de joie, de bonheur et de réussite.

Je vous aime très fort mes amours.

À MA TRES CHERE TANTE KHADIJA AIT

BOUHASSOUNE SON EPOUX

Depuis que je fais partie de ce monde, Tu as toujours été à mes cotés pour me soutenir et m'encourager, Puisse le Bon Dieu te protéger et te procurer longue vie et bonne santé.

***À LA MEMOIRE DE MON ONCLE OMAR ELMAMCHOUK
ET MA TANTE ZEHRÀ AIT BOUHASSOUNE***

*Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon cœur, Je vous dédie
aujourd'hui ma réussite. Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son
éternel paradis.*

***À MES ONCLES MOHAMED ELMAMCHOUK ET MOHAMED
AIT BOUHASSOUNE, MA TANTE KHADIJA
ELMAMCHOUK ET LEURS CHALEUREUSES FAMILLES***

*Je n'oublierai jamais tout ce que vous avez fait pour moi, toutes les joies que
vous m'avez faites depuis mon enfance jusqu'à ce jour. J'espère que vous
trouverez dans ce travail le témoignage de mon amour, et ma profonde
reconnaissance.*

***À MES COUSINES NAÏMA, BAHJA, AMINA, FATIMA
EZZAHRA, IMANE ET HAJAR.***

En témoignage de mon amour et ma profonde affection.

***À MES INTIMES CHERIES
AMAL ELOUAKHOUMI***

*Pour tous les moments forts, les folies et les petites aventures qui pimentent
notre jeunesse, T'avoir à mes coté depuis toutes ces années est un don du
Ciel, et j'en remercie le bon Dieu.*

*Je te souhaite tout une vie pleine de joie et de bonheur et que tu réaliseras
inchaallah tous tes rêves.*

SANA ELMOUAFFEQ

*Pour tous les moments que nous avons partagés, et toutes les dures
épreuves que nous avons surmontées côte à côte toutes ces années. Ton
amitié a apporté bonheur et joie de vivre à mes jours, puisse-t-elle durer et
perdurer. Et merci pour ton soutien pendant les durs moments.*

Bon courage à vous mes chéries, je vous aime énormément

À MA TRÈS CHÈRE AMIE FADOUA ELFARSSANI

Merci ma chérie "fdiwa" pour tous tes conseils et tes encouragements, je te dédie ce travail et je te souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

À TOUS MES AMIS

Imane, Fatima Ezzahra, Kawtar, Karima, Mariem, Soukaina, Asma, Salma, Jinane, Hanane, mariem, Sabah, Amine, Adnane, Walid, Ahmed, Anas, Med Amine.

Pour tous les beaux moments que nous avons passé ensemble.

***À MES ENSEIGNANTS DE PRIMAIRE,
DE COLLEGE ET DE LYCEE***

Je tiens à vous remercier pour tous les efforts que vous avez faits. Grace à vous que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisé. J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi. Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle.

***À TOUS CEUX DONT L'OUBLI DE LA PLUME N'EST PAS
CELUI DU CŒUR.***



À NOTRE MAÎTRE ET PRESIDENTE DU JURY
PR. MANSOURI NADIA

Je vous remercie infiniment, cher maître, pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger et présider le jury de cette thèse. Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect. Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre grande gratitude.

À NOTRE MAÎTRE ET RAPORTEUR DE THESE
PR. ALAOUI MUSTAPHA

Les mots ne suffisent certainement pas pour exprimer le grand honneur et l'immense plaisir que j'ai eu à travailler sous votre direction pour vous témoigner ma profonde reconnaissance de m'avoir confié ce travail, pour tout ce que vous m'avez appris, pour le précieux temps que vous avez consacré à diriger chacune des étapes de ce travail. J'ai toujours admiré votre rigueur scientifique, votre dynamisme et votre disponibilité. Je garderai toujours en mémoire votre gentillesse et votre modestie.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE PR. AMMAR HADDOU

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail. Vous nous avez reçus avec beaucoup d'amabilité, nous en sommes très touchées. Veuillez trouver ici, chère maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos sincères remerciements.

A NOTRE MAÎTRE ET JUGE PR. ROCHDI YOUSSEF

Nous vous remercions pour nous avoir honorés par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.

**A TOUT L'EQUIPE DE LA CHIRURGIE VASCULAIRE
PERIPHERIQUE DE L'HOPITAL MILITAIRE AVICENNE DE
MARRAKECH**

Je vous exprime mes plus sincères remerciements, pour le grand travail que vous faites, et je suis très reconnaissante pour votre aide pour la réalisation de ce travail.

**A TOUS LES ENSEIGNANTS DE LA FACULTE DE
MEDECINE ET DE PHARMACIE DE MARRAKECH**

Avec ma reconnaissance et haute considération

**ET A TOUTE PERSONNE QUI DE PRES OU DE LOIN
AYANT CONTRIBUE A LA REALISATION DE CE
TRAVAIL.**

ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

ORL	: Oto-rhino-laryngologie
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
ACCD	: Artère carotide commune droite
TABC	: Tronc artériel brachio-céphalique
ACCG	: Artère carotide commune gauche
ACI	: Artère carotide interne
ACE	: Artère carotide externe
SNED	: Système neuroendocrinien diffus
APUD	: Amine precursor uptake and decarboxylation
SIF	: Small I intensely Fluorescent
SDHB	: Succinate dehydrogenase subunit
PGL	: Paragangliome locus
COMT	: Catéchol-O-méthyltransférase
MAO	: Monoamine-oxydase
VMA	: Acide vanillylmandélique
HAV	: Acide homovanilique
NSE	: Neurone spécifique éolase
GFA	: Protéine fibrillaire gliale acide
TEP	: Tomographie par émission de positrons
MIBG	: Méta-iodobenzylguanidine
18F-2DG	: 18fluoro-2-désoxyglucose
18F- DOPA	: 18fluorodopamine.
SCM	: Sterno-cléido-mastoïdien
AVC	: Accident vasculaire cérébrale
ACP	: Artère carotid primitive
PVA	: Polyvinyl alcool
TCC	: Tumeur du corps carotidien
NC	: Nerfs craniens
IMRT	: intensity -modulated aradiation therapy



PLAN

INTRODUCTION	1
MATÉRIELS ET MÉTHODES	4
I. MATÉRIELS	5
II. MÉTHODES D'ÉTUDE	5
1. OBSERVATION N°1	5
2. OBSERVATION N°2	8
3. OBSERVATION N°3	11
4. OBSERVATION N° 4	14
5. OBSERVATION N°5	16
6. OBSERVATION N°6	19
7. OBSERVATION N°7	22
8. OBSERVATION N° 8	24
9. OBSERVATION N°9	26
10. OBSERVATION N° 10	28
RÉSULTATS	38
I. ÉPIDÉMIOLOGIE	39
1. FREQUENCE	39
2. ANTÉCÉDENTS MÉDICO-CHIRURGICAUX	42
3. DÉLAI DIAGNOSTIQUE	42
II. ÉTUDE CLINIQUE	43
1. SIGNES FONCTIONNELS	43
2. SIGNES PHYSIQUES	43
III. ÉTUDES PARACLINIQUES	44
1. IMAGERIES	44
2. BIOLOGIE	45
IV. TRAITEMENT	45
1. EMBOLISATION	45
2. CHIRURGIE	46
3. RADIOTHERAPIE	47
V. HISTOLOGIE	47
VI. ÉVOLUTION	47
DISCUSSION	48
I. HISTORIQUE	49
II. RAPPEL ANATOMIQUE DES DE LA REGION CAROTIDIENNE	50
1. LES LIMITES	51
2. LA CONSTITUTION	52
3. LA GOUTTIERE CAROTIDIENNE	52
4. LES ARTERE CAROTIDES :	52
III. LE SYSTÈME PARAGANGLIONNAIRE NORMAL	54
1. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	54
2. SYSTEME PARAGANGLIONNAIRE ET SYSTEME NEUROENDOCRINIEN DIFFUS	56

3. DISTRIBUTION ANATOMIQUE	57
4. ASPECT GENETIQUE	59
5. PHYSIOLOGIE	60
6. BIOCHIMIE	61
7. HISTOLOGIE	64
IV. MALIGNITE DES PARGANGLIOMES	68
V. EPIDEMIOLOGIE	70
1. FEQUENCE :	70
2. INCIDENCE :	70
3. SEXE ET AGE :	70
4. DELAI DIAGNOSTIQUE :	71
VI. ÉTUDE CLINIQUE	71
1. SIGNES FONCTIONNELS	72
2. SINGES PHYSIQUES	74
VII. ÉTUDES PARACLINIQUES	77
1. ÉCHO-DOPPLER	77
2. TOMODENSITOMETRIE	78
3. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE	80
4. ARTERIOGRAPHIE	82
VIII. AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	84
1. DOSAGE DES CATECHOLAMINES	84
2. SCINTIGRAPHIE ET LA TOMOGRAPHIE PAR EMISSION DES PROTONS	85
IX. SIGNES D'EXTENSION ET CLASSIFICATION	86
X. FORMES CLINIQUE	87
1. FORMES BILATERALES	87
2. FORMES FAMILIALES	88
3. FORMES MULTIPLES	88
4. FORMES MALIGNES	89
5. FORMES ASSOCIÉES	90
6. FORMES DE L'ENFANT	91
XI. AUTRES PARAGANGLIOMES CERVICAUX	91
1. PARAGANGLIOMES DU NERF VAGUE	91
2. PARAGANGLIOMES LARYNGES	92
3. PARAGANGLIOMES THYROIDIENS	93
4. PARAGANGLIOMES DU SYMPATHIQUE	94
XII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	94
1. LES ADENOPATHIES :	94
2. LES KYSTES CONGENITAUX LATERO-CERVICAUX :	94
3. LES TUMEURS NERVEUSES :	95
4. L'ANEVRYSME CARITIDIEN :	95
5. L'ECTASIE DU BULBE CAROTIDIEN :	95
6. UNE TUMEUR GLOMIQUE TYMANO-JUGULAIRE :	95
XIII. TRAITEMENT	95
1. MOYENS	96

2. INDICATIONS	115
XIV. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC.....	118
CONCLUSION	119
ANNEXES.....	121
RÉSUMÉS.....	124
BIBLIOGRAPHIE	128

INTRODUCTION

Les paragangliomes sont des tumeurs rares qui représentent 0,03% de l'ensemble des néoplasies du corps humain, en général bénignes. Ces tumeurs dérivent des paraganglions, amas des cellules neuroendocrines disséminés dans l'ensemble de l'organisme. (1, 2, 3)

De nombreux synonymes étaient utilisés pour qualifier ces tumeurs : chémodetome, paragangliome non chromoffine et tumeur glomique. (4, 5)

Actuellement ; seul le terme de paragangliome est validé par l'ensemble des histologistes. La nomenclature utilise le terme de paragangliome suivi de sa localisation : paragangliome carotidien, paragangliome tympanique, paragangliome vagal.... (6, 7)

Les paragangliomes carotidiens représentent 60 à 70% des paragangliomes de la région cervico-encéphalique. (8, 9, 11)

Le diagnostic est relativement aisé tant sur le plan clinique que paraclinique. Tout le problème est de l'évoquer de façon systématique devant une tuméfaction cervicale isolée chez un sujet d'âge moyen.

“ La première étape du diagnostic d'une tumeur du corpuscule carotidien, c'est d'abord d'y penser” MONRO 1950 (10, 11).

L'anatomo-pathologie constitue le seul examen de certitude, sans pouvoir affirmer le caractère malin des lésions primitives.

Différentes techniques d'imagerie médicale participent au diagnostic et au bilan préthérapeutique des paragangliomes. Ce bilan vise à proposer une prise en charge adaptée et standardisée du patient, ainsi qu'aux membres de sa famille dans les formes héréditaires.

Le traitement des paragangliomes carotidiens est avant tout chirurgical (9, 12). L'exérèse de ces tumeurs présente une difficulté variable mais, dans tous les cas, toujours plus difficile que les autres tumeurs cervicales.

A la lumière de l'étude de dix observations colligées dans le service de chirurgie vasculaire périphérique de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech et d'une revue de la littérature. Nous discuterons les données épidémiologiques, étiopathogéniques, les éléments du diagnostic cliniques, paracliniques et les modalités thérapeutiques de ces tumeurs.

*MATÉRIELS
ET
MÉTHODES*

I. MATERIELS

Nous avons réalisé une étude rétrospective analysant dix observations de paragangliomes carotidiens colligées dans le service de chirurgie vasculaire périphérique de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech au cours de la période s'étalant entre 2008 et 2013.

II. MÉTHODES D'ÉTUDE

Dix observations ont fait l'objet de cette étude.

L'exploration des dossiers médicaux a été basée sur l'analyse des éléments suivants :

- Identité
- Age
- Sexe
- Antécédents personnels et familiaux
- Signes cliniques
- Résultats de l'imagerie
- Traitement
- Histologie
- Evolution

La formule détaillée de cette fiche d'exploration est citée en (annexe 1).

Les données ont fait l'objet d'une étude statistique exprimant les variables quantitatives par le biais de la moyenne ainsi que les variables qualitatives via les fréquences et les pourcentages.

1. OBSERVATION N°1

M^{me} A.I. âgée de 38 ans, habite le grand Atlas, admise en Janvier 2009 pour une masse latéro-cervicale droite, sans antécédents pathologiques particuliers notamment pas de cas similaire dans la famille.

Le début de la symptomatologie remonte à 3 ans avant son admission, par l'installation d'une tuméfaction latéro-cervicale droite isolée ; augmentant progressivement de volume sans

autres signes associés. La patiente a consulté au début chez un médecin généraliste où une échographie de la région cervicale a été demandée, qui a objectivé une masse tissulaire droite, échogène, bien limitée, relativement homogène bien vascularisée, siège au niveau de la bifurcation carotidienne de 5cm/4cm de grand axe et associée à une adénopathie latérojugulaire droite ; puis adressée au service d'ORL où elle a été hospitalisée pour une biopsie. Vu le caractère hémorragique de la masse, le chirurgien a réalisé l'hémostase par des points de suture sans pouvoir faire cette biopsie. Et ensuite elle nous a été adressée.

L'examen clinique a montré une masse latéro-cervicale droite plus une incision de 2 cm avec des signes inflammatoires autour de l'incision et un hématome (le lieu de la biopsie). Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Un angioscanner a été réalisé qui a montré une masse tissulaire, bien limitée de 6 cm / 4,5 cm, englobant la bifurcation carotidienne avec refoulement de la carotide interne, prenant le produit de contraste et bien vascularisée ; faisant suspecter un paragangliome. (Figure 1a)

Un complément artériographique a montré une masse de la bifurcation carotidienne bien vascularisée au dépend des branches de la carotide externe évoquant un paragangliome carotidien droit. (Figure 1b)

L'examen ORL (à la recherche de localisation tympanique) était normal.

Le dosage des catécholamines urinaires, ainsi qu'une échographie abdominale ciblée sur les loges surrénaliennes n'ont pas été réalisés.

La patiente a bénéficié d'un traitement chirurgical, qui a consisté en une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens (Figure 1c). Une transfusion de 1 CG de groupe A+ a été faite vu le saignement per-opératoire.

Les suites postopératoires ont été marquées par une légère dysphonie régressant pendant un mois.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de paragangliome carotidien, dont le volume était de 81 cm³ soit (6cm/ 4,5cm/3cm).

L'échographie de contrôle était normale.

Les tomodensitométries de contrôle à 1 an et 2 ans étaient sans anomalies.

Un suivi tous les ans pendant 7 ans sans anomalies fut réalisé.

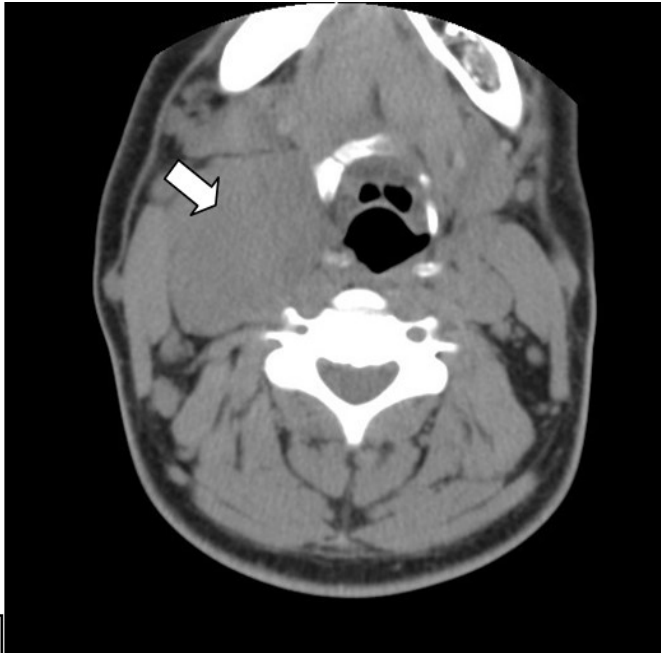


Figure 1a: TDM cervicale en coupe axiale, sans produit de contraste, objective une masse homogène de la région carotidienne droite (flèche), évoquant un paragangliome carotidien droit. (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 1b: Artériographie carotidienne droite montre un écartement de la bifurcation carotidienne (flèche), avec présence de blush vasculaire. (Iconographie Pr Alaoui).

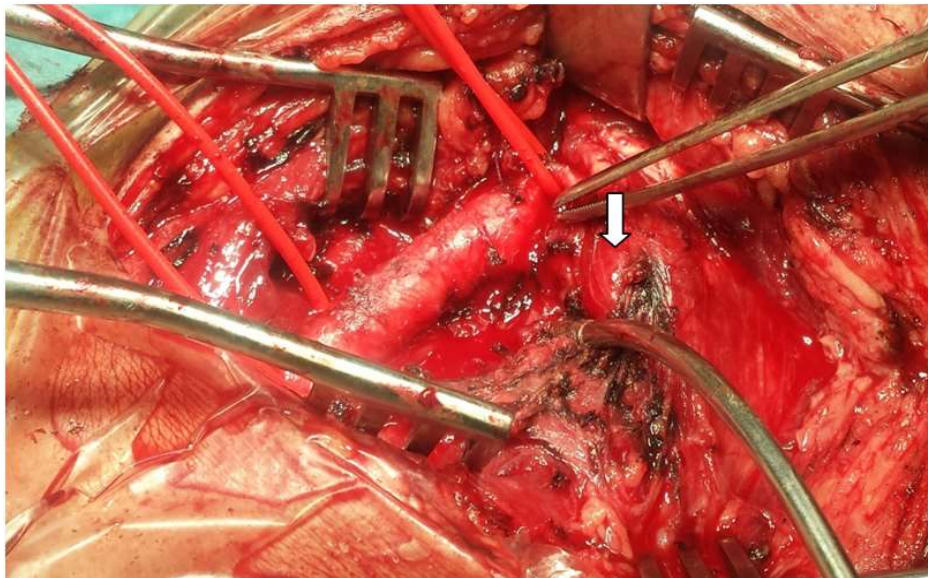


Figure 1c: Vue per-opératoire de la tumeur glomique (flèche), qui adhère à la bifurcation carotidienne droite. (Iconographie Pr Alaoui).

2. OBSERVATION N°2

Mr A.Y. âgé de 55 ans, habite à Ouarzazate, admis en Février 2012 pour une masse latéro-cervicale droite et connu tabagique chronique à 35 paquet/année.

Le début de la symptomatologie remonte à 3ans avant son admission, par l'installation d'une tuméfaction latéro-cervicale droite isolée qui a augmenté rapidement de volume 6 mois, avant son admission, devenue douloureuse avec notion de vertige et d'hypoacousie.

L'examen clinique a montré une masse latéro-cervicale droite mobile à la palpation par rapport au plan profond.

L'échographie a retrouvé une masse tissulaire échogène, hétérogène richement vascularisée, bien limitée de la région carotidienne droite de 5 cm, associée à une adénopathie latéro-cervicale gauche. (Figure 2a)

La tomodensitométrie a montré une masse hypervascularisée de la région carotidienne droite mesurant 6 cm, cette masse est de densité tissulaire fortement rehaussée après injection du produit de contraste. On note une petite masse moins de 2 cm au niveau de la carotide interne gauche qui prend le produit de contraste, avec une localisation tympanique gauche de 1 cm. (Figure 2b)

L'imagerie par résonance magnétique a objectivé une masse au niveau de la région carotidienne droite de 6 cm et une deuxième localisation au niveau de la région carotidienne gauche de moins de 2 cm, hyposignal en T1 et T2, avec un rehaussement après injection de gadolinium. A noter, la présence d'une petite masse tympanique gauche bien limitée, hyposignal en T1, hypersignal en T2. (Figure 2c)

Une artériographie sélective, avec embolisation de la localisation tympanique, fut réalisée.

Le dosage des catécholamines urinaires n'a pas été réalisé.

Le patient a bénéficié d'un traitement chirurgical qui a consisté en une résection totale de la tumeur du côté droit, après incision pré sterno-cléido-mastoïdienne, la résection a

nécessité une ligature de l'artère thyroïde supérieure avec résection anastomose de l'artère carotide externe et transposition de l'artère carotide interne. Une transfusion de 2 CG a été faite vu le saignement.

Les suites postopératoires étaient simples.

Après 14 mois le patient a présenté une augmentation du volume de la tumeur controlatérale. Une tomodensitométrie fut réalisée en faveur d'un chémodectome carotidien gauche de 4 cm.

L'examen ORL a objectivé l'intégrité du nerf laryngé du côté droit.

Le patient a bénéficié d'une deuxième opération qui a consisté en une résection totale de la tumeur controlatérale, sans sacrifice vasculaire.

L'examen histologique a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien bilatéral dont le volume était de 36 cm³ soit (6cm/3cm/2cm) à droite et 12 cm³ (4cm/2cm/1,5cm) à gauche.

Un suivi fut réalisé tous les ans pendant 4 ans sans anomalies.



Figure 2a : Echo-doppler objective un processus expansif cervical droit, hypervascularisé, écartant la bifurcation carotidienne. (Iconographie Pr Alaoui).

3. OBSERVATION N°3

M^R M.L. âgé de 28 ans, habite à Ouarzazate, admis en Août 2009 pour une masse latéro-cervicale droite. Ayant comme antécédent une embolisation d'un paragangliome tympano-jugulaire gauche il y a 13 mois, avec une notion de cas similaire familial : une masse latéro-cervicale chez le père qui a décédé il y a 5 ans ; mais jamais exploré et une masse latéro-cervicale gauche chez le frère (observation n°4).

Le début de la symptomatologie remonte à 18 mois avant son admission, par l'installation d'une tuméfaction latéro-cervicale droite, augmentant progressivement de volume qui est devenue douloureuse avec apparition d'une légère dysphonie et des céphalées brutale.

L'examen clinique a objectivé une masse latéro cervicale droite, douloureuse, sans signe inflammatoire en regard.

L'imagerie par résonnance magnétique en faveur d'une masse bien limitée de 8,5 cm avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2, se rehausse après injection de gadolinium, siège à 1 cm avant la bifurcation carotidienne, s'étend vers la base du crâne, sans lyse osseuse. On note un écartement des branches de la bifurcation carotidienne avec la présence d'un blush tumoral (Figure 3a).

L'artériographie a retrouvé une masse tumorale hypervascularisée et s'étend depuis la bifurcation carotidienne jusqu'à la carotide interne distale à la base du crâne. On note la présence d'un blush tumoral.

L'examen ORL n'a pas montré d'autre localisation.

Une tomodensitométrie thoracique a été faite sans anomalie.

Le bilan n'a pas été complété par le dosage des catécholamines urinaires.

Une résection totale de la tumeur par une incision longitudinale pré sterno-cléido-mastoïdienne, avec une ligature de l'artère carotide externe et sans sacrifice de l'artère carotide interne ont été réalisées. (Figure 3b)

Les suites postopératoires étaient simples.

On note qu'un résidu de moins de 1 cm est resté à la base du crâne ; des clips de repérage ont été réalisés,

Une radiothérapie complémentaire fut réalisée, avec une bonne évolution.

L'histologie a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien. L'extension vers la base du crâne était sans signe de malignité. Le volume de la pièce opératoire était de 119 cm³ soit (8,5cm/4cm/3,5cm). (Figure 3c)

Les tomodensitométries de contrôle à 1 an, 3ans puis 6 ans étaient normales.



Figure 3a: un Angio-IRM montre un écartement de la bifurcation carotidienne (flèche).
(Iconographie Pr Alaoui).

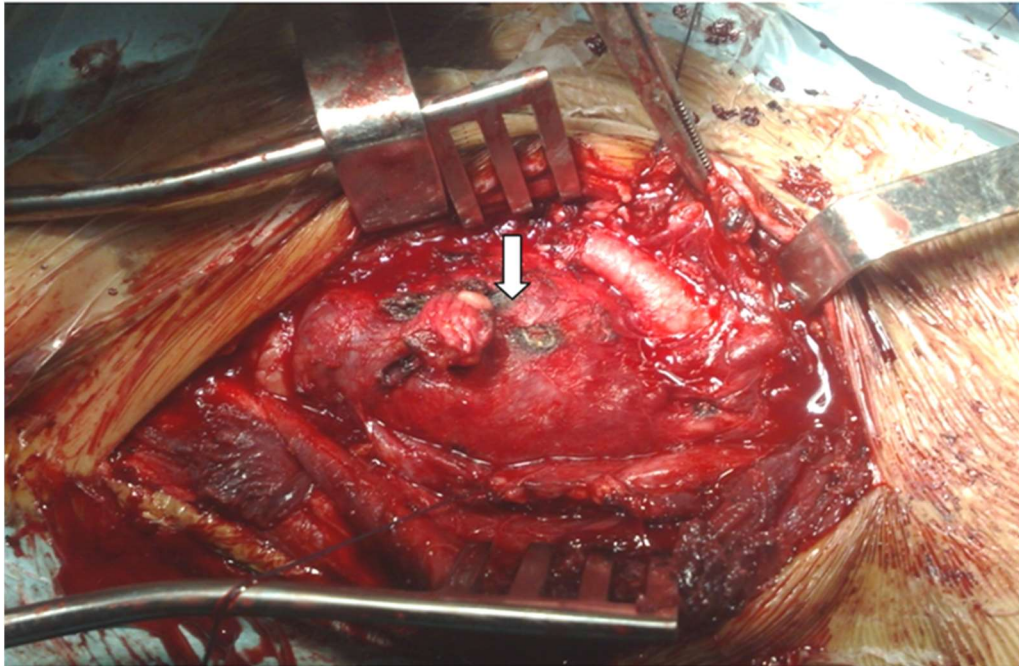


Figure 3b : Vue per-opératoire de la tumeur glomique (flèche), qui adhère à la bifurcation carotidienne droite. (Iconographie Pr Alaoui).

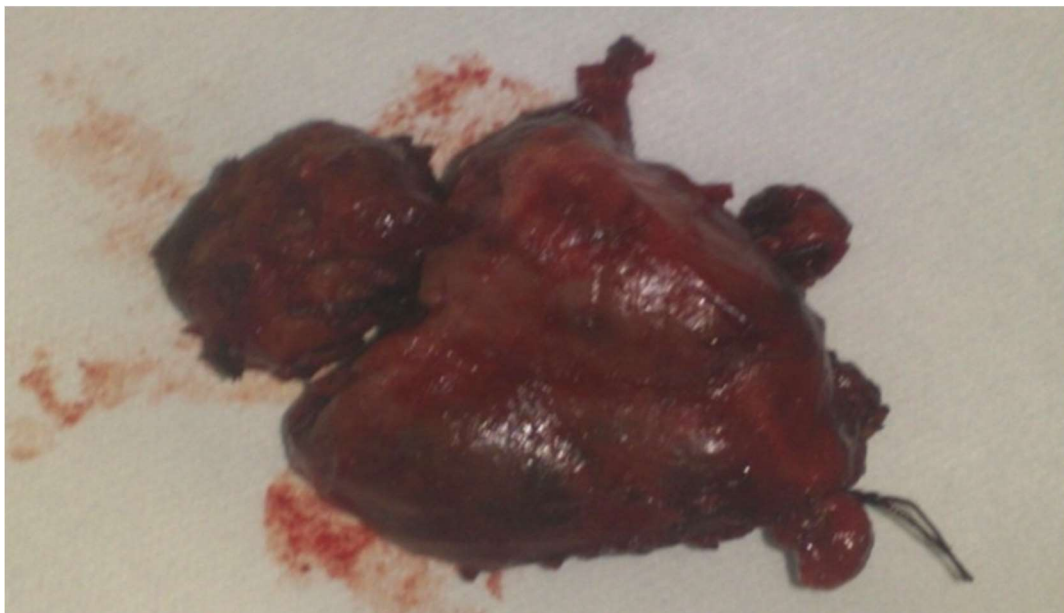


Figure 3 c: Aspect macroscopique d'un paragangliome carotidien qui mesure 8,5 cm/4cm/3,5cm du grand axe. (Iconographie Pr Alaoui).

4. OBSERVATION N° 4

Mr Z.L. âgé de 26 ans, habite à Ouarzazate, admis en Août 2009 pour une masse latéro-cervicale gauche, ayant comme antécédent familial : une masse latéro-cervicale chez le père et le frère.

Le patient a été exploré 16 jours après son frère (observation n° 3), mais chez qui on n'arrive pas à préciser la date d'apparition de la tuméfaction latéro-cervicale gauche.

L'examen clinique a montré une masse de petite taille mobile par rapport au plan profond sans aucun signe associé.

La tomodensitométrie a objectivé une masse bien limitée, hétérogène de densité tissulaire, refoulant la carotide externe en avant et la carotide interne en arrière, mesurant 4,5cm/3cm et faisant évoquer un paragangliome carotidien gauche. (Figure 4a)

L'examen ORL n'a pas montré d'autre localisation.

Une tomodensitométrie thoracique a été faite sans anomalie.

Le dosage des catécholamines urinaires n'a pas été réalisé.

Un traitement chirurgical fut réalisé 3 mois après, qui a consisté en une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des vaisseaux carotidiens ou nerveux et sans recours à la transfusion. (Figure 4b)

Les suites postopératoires étaient simples.

L'étude histopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien dont le volume était de 33.75 cm³ soit (4,5cm/3cm/2,5cm). (Figure 4c)

Les tomodensitométries de contrôle à 1 an, 3ans étaient sans anomalies, notamment pas d'envahissement tumoral.

Le suivi pendant 5 ans était sans anomalie.



Figure 4a : TDM cervicale, en coupe coronale, montre une masse tissulaire, au niveau de la bifurcation carotidienne gauche (flèche), évoquant un paragangliome carotidien. (Iconographie Pr Alaoui).

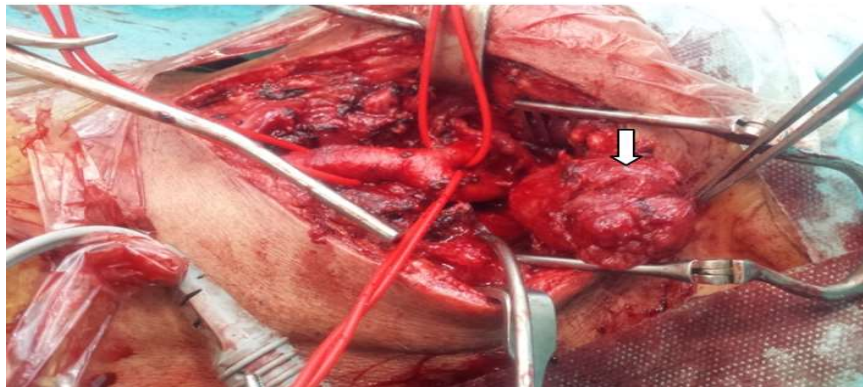


Figure 4b : Vue per-opératoire du paragangliome carotidien (flèche) après dissections de la carotide primitive, externe et interne, et avant la résection complète de la masse tumorale (Iconographie Pr Alaoui).

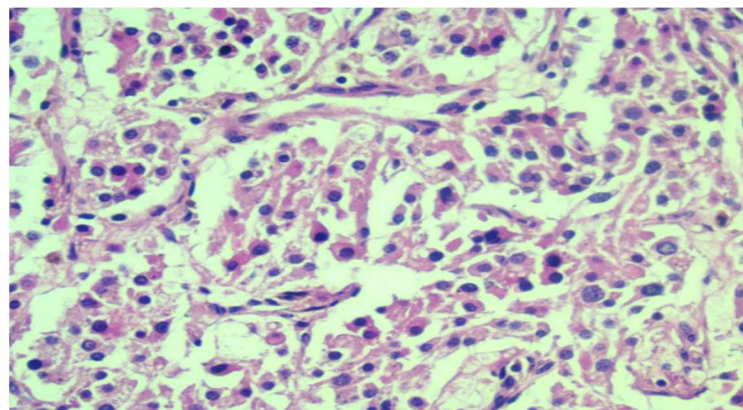


Figure 4c : coloration standard hématoxyline -eosine grossissement *400 montrant l'aspect histologique d'un paragangliome carotidien avec des noyaux monomorphes et absence d'atypie cytonucléaire. (Iconographie Pr Alaoui)

5. OBSERVATION N°5

Mme L.A. âgée de 45 ans, habite à Laayoune, admise en Mars 2011 pour une masse latéro-cervicale droite, connue asthmatique depuis l'âge de 18 ans sans notion de cas similaire dans la famille.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 ans avant son admission, par l'installation d'une petite masse latérocervicale droite augmentant progressivement de volume et sans autres signes accompagnateurs.

L'examen clinique a montré une masse latéro-cervicale droite, ferme, mobile à la palpation par rapport au plan profond. (Figure 5a)

L'écho-doppler en faveur d'une masse tissulaire, hypoéchogène, relativement homogène, de 6cm/3,5cm, hypervascularisée. Cette masse siège au niveau de la bifurcation carotidienne, responsable d'un écartement des vaisseaux carotidiens et faisant évoquer en premier lieu un paragangliome. (Figure 5b)

L'artériographie a retrouvé une masse de la région carotidienne hypervascularisée, avec écartement des deux carotides interne et externe, mesurant 6 cm du grand axe avec un blush tumoral, faisant évoquer un paragangliome carotidien. (Figure 5c)

Le bilan n'a pas été complété par un dosage des catécholamines urinaires.

L'examen ORL n'a pas montré d'autre localisation.

La patiente a bénéficié d'un traitement chirurgical qui a consisté en une résection totale de la tumeur par une incision latéro-cervicale, la résection est faite sans sacrifice vasculaire, ni nerveux et sans recours à la transfusion.

En peropératoire, on note cinq adénopathies cervicales, à l'examen : 4 adénopathies étaient d'allure inflammatoire, et une adénopathie adhère à la tumeur en faveur probablement d'une métastase ganglionnaire.

Les suites postopératoires étaient simples.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien dont le volume était de 31,5cm³ soit (6cm/3,5cm/1,5cm), avec suspicion d'une métastase ganglionnaire (1 adénopathie/5).

La tomodensitométrie à 1 an était sans anomalies.

Le suivi pendant 4 ans était sans anomalies.



Figure 5a : l'aspect clinique de la masse latéro-cervicale droite (flèche) (Iconographie Pr Alaoui).

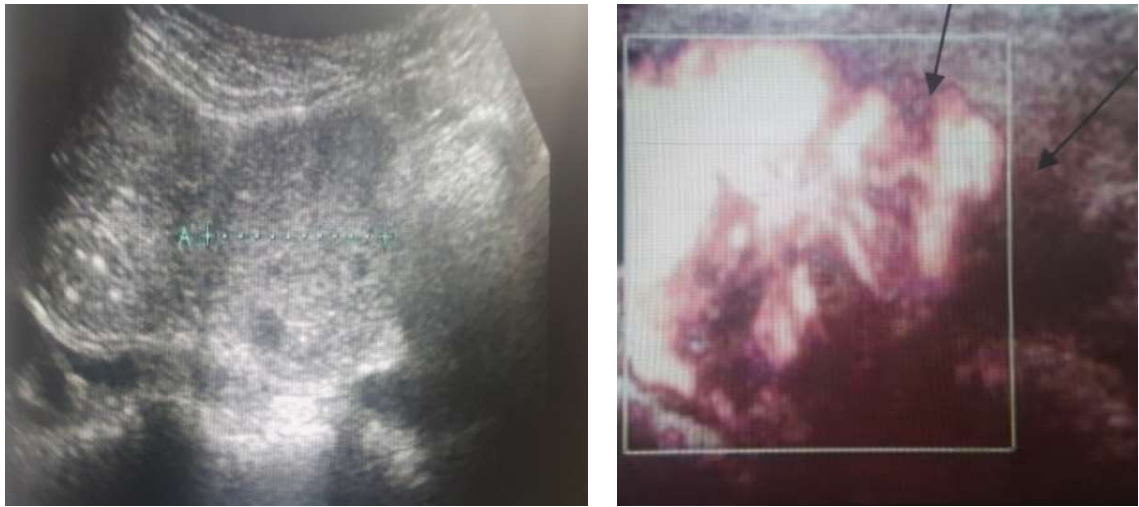


Figure 5b : Echo-doppler objective un processus expansif cervical droit au niveau de la bifurcation carotidienne, hypervascularisé au doppler. (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 5c: Artériographie carotidienne droite montre un écartement de la bifurcation carotidienne (flèche), avec présence de blush vasculaire. (Iconographie Pr Alaoui).

6. OBSERVATION N°6

Mr R.S. âgé de 29 ans, habite à Dakhla, admis en Mai 2012 pour une masse latéro-cervicale gauche, on note un antécédent d'une tuberculose pulmonaire traité il ya 3 ans.

Le début de la symptomatologie remonte à 4 ans avant son admission, par l'installation d'une petite masse latéro-cervicale gauche, augmentant progressivement de volume, avec notion de dysphonie et des céphalées il y a 3 mois.

L'examen clinique a montré une masse latéro-cervicale gauche, ferme, pulsatile, mobile par rapport au plan profond.

L'échographie a montré une masse tissulaire échogène, hétérogène, bien vascularisée, mesurant 8cm/4,5cm au dépend de la carotide primitive, s'étend vers la base du crâne et refoulant la carotide interne. Cette masse envahit la carotide externe et adhère à la veine jugulaire gauche. On note la présence de deux adénopathies latéro-jugulaires gauche.

L'angioscanner a objectivé un processus lésionnel au niveau de la région jugulo-carotidienne gauche, de forme ovalaire à grand axe verticale mesurant 9 cm/4,5cm. Ce processus est centré par la bifurcation carotidienne spontanément hyperdense et se rehausse de façon manifeste après injection du produit de contraste. (Figures 6a et 6b)

L'imagerie par résonance magnétique a objectivé une masse tissulaire latéro-cervicale englobant les vaisseaux jugulo-carotidiens de 9 cm/4,5cm, qui commence à 2 cm de la terminaison de la carotide primitive et s'étend vers l'espace parapharyngé jusqu'à la base du crâne. (Figure 6c)

Le dosage urinaire des cathécholamines n'a pas été réalisé.

Une embolisation première à été réalisée 48h avant la chirurgie.

Le patient fut opéré par une incision sterno-cléido-mastoïdienne, une résection de la tumeur fut réalisée sans sacrifice des vaisseaux et sans recours à la transfusion.

Les suites postopératoires étaient simples.

On note la persistance d'un petit résidu tumorale de moins de 0,5 cm, deux clips de repérage ont été réalisés.

L'étude histopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien, dont le volume était de 121.5 cm³ soit (9cm/4,5cm/3cm). L'extension vers la base du crâne était sans signes de malignité. Une radiothérapie complémentaire fut réalisée.

Les tomodensitométries de contrôle à 6 mois, 1 ans et 2 ans étaient sans anomalies avec une bonne évolution, sans métastase locale ou à distance. On note la persistance de cette petite masse de 0.5cm/1cm.

Le suivi à 4 ans était sans anomalies.

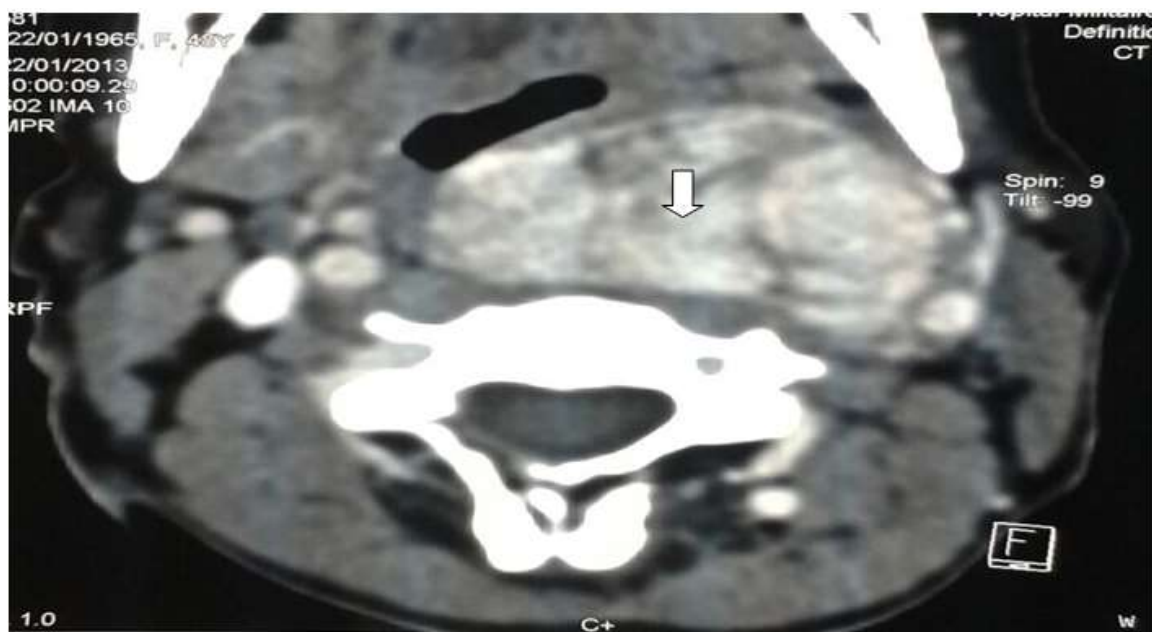


Figure 6a : TDM cervicale, coupe axiale, montre une masse tissulaire au niveau de la région jugulo-carotidienne gauche (flèche), se rehausse de façon manifeste après injection du produit de contraste. (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 6b : TDM cervicale, coupe coronale, montre une masse tissulaire, hétérogène, faisant évoquer un paragangliome carotidien gauche (flèche). (Iconographie Pr Alaoui).

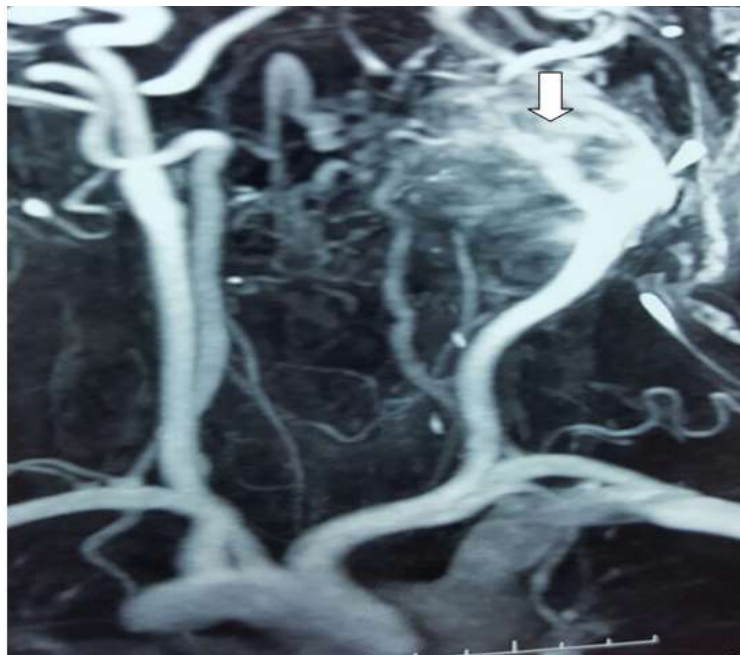


Figure 6c: un Angioscanner des artères cervicales montrant un processus lésionnel hypervasculaire au niveau de la région jugulo-carotidienne gauche (flèche), centré par la bifurcation carotidienne. (Iconographie Pr Alaoui).

7. OBSERVATION N°7

Mr Z.S. âgé de 31 ans, habite à Ouarzazate, admis en Janvier 2012 pour une masse latéro-cervicale droite, connu tabagique chronique 12 paquet/année et suivi pour HTA il y a 3 ans.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 ans avant son admission, par l'installation d'une masse latéro-cervicale droite augmentant progressivement de volume, avec notion des vertiges il y a 3 mois.

L'examen clinique a montré une masse ovoïde, ferme, sous maxillaire, mobile par rapport au plan profond.

L'échographie a retrouvé une masse, tissulaire échogène, relativement homogène, bien limitée de la région jugulo-carotidienne sous maxillaire droite, bien vascularisée et mesurant 5cm/3cm.

L'imagerie par résonance magnétique a mis en évidence une masse au niveau de la bifurcation carotidienne droite, bien limitée, mesurant 6 cm de grand axe, écartant la bifurcation carotidienne, hétérogène avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2. Cette masse se rehausse après injection de gadolinium. On note la présence de quelques adénopathies jugulaires droites.

L'artériographie a retrouvé une masse hypervascularisée de la région carotidienne droite avec un blush vasculaire évoquant un paragangliome carotidien droit.

A l'examen ORL, on ne note pas de localisation tympanique.

Un bilan biologique a été demandé pour confirmer le caractère sécrétoire : sans anomalies.

Le patient fut opéré par une incision sterno-cléido-mastoïdienne. Une résection de la tumeur fut réalisée sans sacrifice vasculaires, ni nerveux et sans recours à la transfusion. (Figure 7a et 7b)

Les suites postopératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du chémodéctome carotidien, dont le volume était de 52.5 cm³ soit (5cm/3cm/3,5cm). (Figure 7c)

On note une bonne amélioration des vertiges après un mois.

La tomodensitométrie de contrôle à 1 an était normale.

Le suivi à 3 ans était sans anomalies.

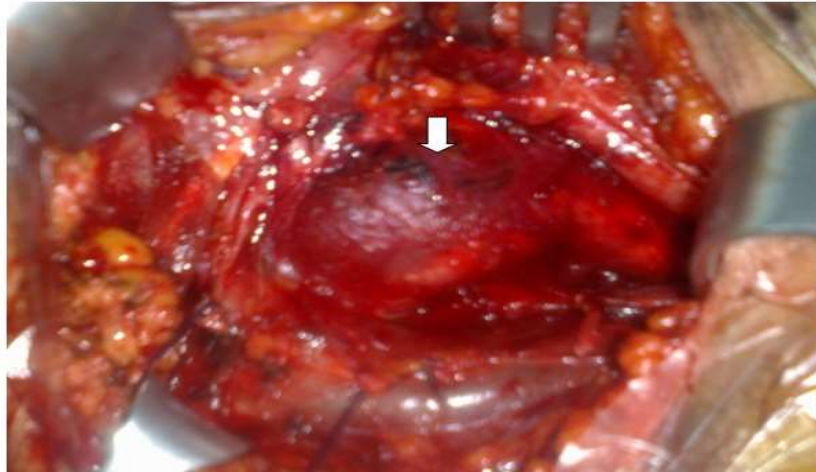


Figure 7a : vue per-opératoire de paragangliome carotidien (flèche) qui adhère à la bifurcation carotidienne droite. (Iconographie Pr Alaoui).

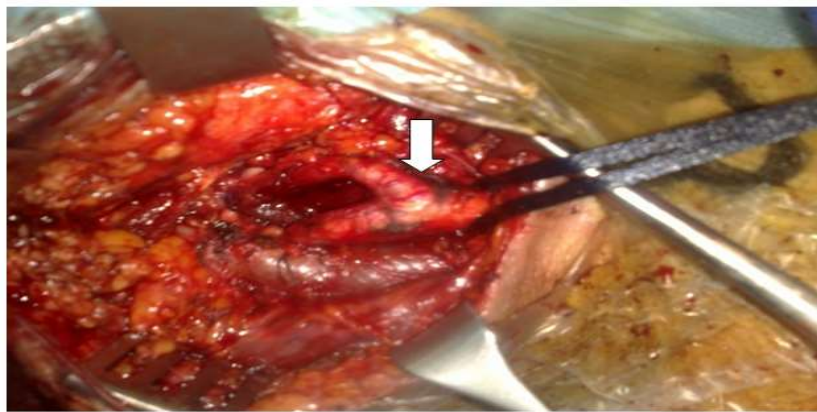


Figure 7 b : vue per-opératoire après résection de la tumeur (paragangliome) avec respect des vaisseaux carotidiens (flèche). (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 7 c : l'aspect macroscopique d'un paragangliome carotidien donc le volume est de 52,5 cm³. (Iconographie Pr Alaoui).

8. OBSERVATION N° 8

Mr R.M. âgé de 39 ans, habite à Dakhla, admis en Novembre 2008 pour une masse latéro-cervicale droite, connu tabagique chronique 10 paquet/année et diabétique sous insuline il y a 2 ans.

Le début de la symptomatologie remonte à 6 mois avant son admission, par l'installation d'une masse latéro-cervicale droite augmentant progressivement de volume, sans autres signes associés.

L'examen clinique a montré une masse ferme, pulsatile, mobile par rapport au plan profond.

L'échographie a objectivé une masse tissulaire échogène, sous maxillaire droite de 5cm/2,8cm, hétérogène et hypervascularisée. Cette masse refoule la veine jugulaire droite et responsable d'un écartement de la bifurcation carotidienne, en faveur d'un paragangliome carotidien.

La tomodensitométrie a retrouvé une masse tissulaire, hétérogène, bien vascularisée, se rehausse après injection du produit de contraste et mesure 5,5cm/3,2cm. On note la présence d'une deuxième localisation thoracique sous l'artère sus clavier droite en avant de la partie horizontale de la crosse de l'aorte, qui a la même densité que la masse cervicale, faisant évoquer une deuxième localisation thoracique. (Figure 8a)

L'examen ORL n'a pas montré d'autre localisation.

Le traitement a consisté en une résection première du chémodectome carotidien droite, et 3 mois après une résection de la masse médiastinale par une sternotomie fut réalisée, sans sacrifice vasculaire et sans recours à la transfusion. (Figure 8b)

Les suites postopératoires étaient simples.

L'étude histopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic d'une double localisation de paragangliome carotidien et thoracique. Le volume de chémodectome carotidien était de 52.5 cm³ soit (5cm/3cm/3,5cm).

Une tomodensitométrie de contrôle à 6 mois était sans anomalies.

Le patient a bénéficié d'un suivi de 5 ans sans anomalies. Perdu de vue il y a 18 mois.



Figure 8a : TDM thoracique montrant la localisation rétro-claviculaire droite d'une masse de densité tissulaire, faisant suspecter un paragangliome médiastinal (flèche). (Iconographie Pr Alaoui).

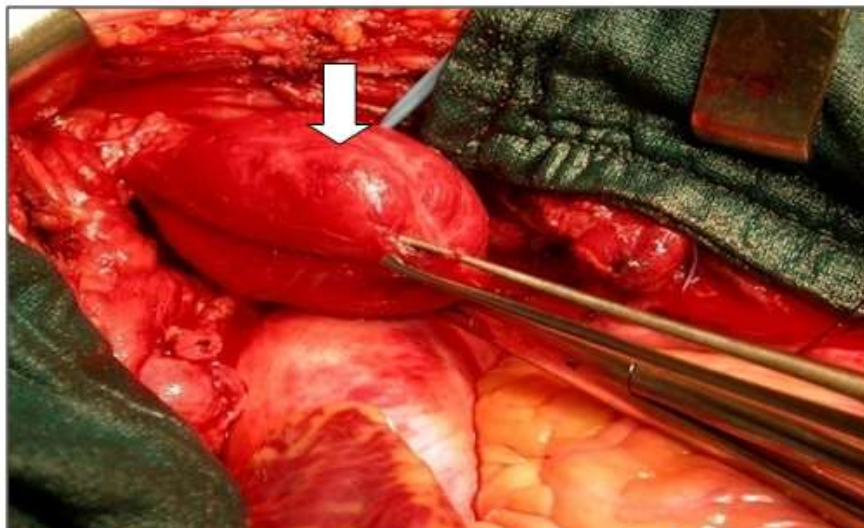


Figure 8b : Vue per-opératoire montrant la localisation médiastinale (flèche) (en arrière du TABC et qui s'étend à la crosse de l'aorte). (Iconographie Pr Alaoui).

9. OBSERVATION N°9

M^{me} M.I. âgée de 27 ans, habite à Marrakech, admise en Avril 2013 pour une masse latéro-cervicale gauche.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 ans et demi de son admission, par l'installation d'une masse latéro-cervicale gauche quia augmenté progressivement de volume.

L'examen clinique a montré une masse sous maxillaire gauche mobile par rapport au plan profond, sans autres signes accompagnateurs.

L'échographie a montré une masse tissulaire échogène, relativement homogène, bien limitée, d'aspect ovoïde et hypervascularisée. Cette masse siège au contact de la veine jugulaire interne et mesure 4,5cm/3cm/2cm du diamètre. (Figure 9a)

La tomodensitométrie a retrouvé une masse hypodense, mesurant 5cm/3,7cm/2,8cm et hypodense. Cette masse se rehausse de façon intense et précoce après injection du produit de contraste et englobe la bifurcation carotidienne, en faveur d'une tumeur glomique.

L'imagerie par résonance magnétique en faveur d'une masse tissulaire latéro-cervicale englobant les vaisseaux jugulo-carotidiens homolatéraux avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2. On ne note pas des signes d'extension locorégionale. (Figure 9b)

L'examen ORL était normal.

Le dosage des catécholamines urinaire n'a pas été réalisé.

La patiente a bénéficié d'une intervention chirurgicale qui a consisté en une résection totale de la tumeur, sans sacrifice vasculaire, ni nerveux et sans recours à la transfusion. (Figure 9c)

Les suites postopératoires ont été marquées par l'apparition d'une dysphonie qui a régressé pendant un mois.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien dont le volume était de 51.8 cm³ soit (5cm/3,7cm/2,8cm).

La tomodensitométrie de contrôle à 13 mois était normale.

La patiente a bénéficié d'un suivi pendant 2ans sans anomalies.

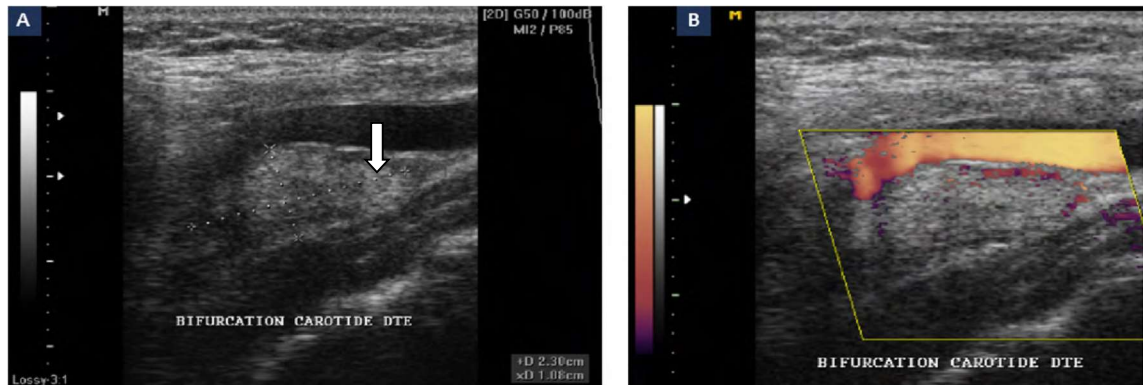


Figure 9a : Echo-doppler montre une masse tissulaire échogène au niveau de la bifurcation carotidienne gauche (flèche), d'aspect ovoïde et hypervascularisée. (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 9b: Angio-IRM montre une masse au niveau de la bifurcation carotidienne gauche (flèche). (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 9c : vue peropératoire avec contrôle des vaisseaux carotidiens (flèche) et dissection ascendante de la tumeur.(Iconographie Pr Alaoui).

10. OBSERVATION N° 10

Mr L.R. âgé de 36 ans, habite à Benimellal, admis en Janvier 2013 pour une masse latéro-cervicale gauche, sans antécédents pathologiques particuliers notamment pas de cas similaires dans la famille.

Le début de la symptomatologie remonte à 1 an avant son admission, par l'installation d'une masse latéro-cervicale gauche, augmentant progressivement de volume.

L'examen clinique a montré une masse au niveau de la région sous maxillaire gauche, ferme et mobile par rapport au plan profond.

L'échographie a montré une masse tissulaire échogène, homogène, ovoïde et bien limitée. Cette masse mesure 4 cm, siège au niveau de la région carotidienne, prend naissance de la terminaison de la carotide primitive et responsable d'un écartement des vaisseaux carotidiens externe et interne. A noter la présence d'une hypervascularisation importante au doppler très probablement au dépend des branches de la carotide externe.

L'angioscanner a retrouvé une masse hypoechogène, prend le produit de contraste, hypervascularisée, mesure 5cm/2,8cm avec un refoulement de la bifurcation carotidienne, évoquant en premier lieu un paragangliome carotidien. (Figure 10a)

L'examen ORL n'a pas montré d'autre localisation.

Une résection totale de la tumeur fut réalisée sans sacrifice vasculaire, ni nerveux et sans recours à la transfusion.

Les suites postopératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic du paragangliome carotidien dont le volume était de 42cm³ soit (5cm/2,8cm/3cm). (Figure 10b)

La tomodensitométrie de contrôle était sans anomalies.

Le suivi pendant 3 ans était sans anomalies.

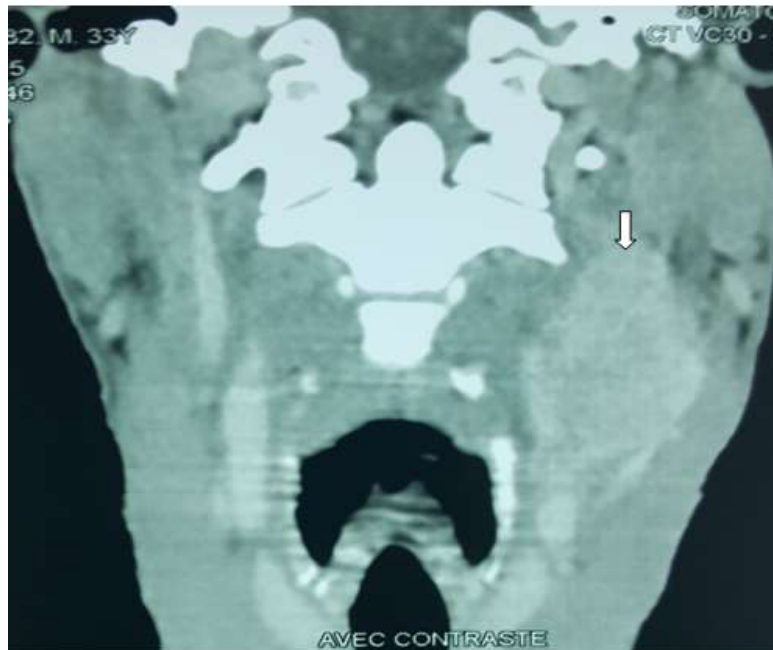


Figure 10a : TDM cervicale, coupe coronale, montrant une masse tissulaire hétérogène, prenant le produit de contraste au niveau de la bifurcation carotidienne gauche (flèche), évoquant un paragangliome carotidien. (Iconographie Pr Alaoui).



Figure 10b : Aspect macroscopique d'un paragangliome carotidien qui mesure 5cm/2,8cm/3cm de grand axe. (Iconographie Pr Alaoui).

Tableau récapitulatif

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Epidémiologie	Sexe	Féminin	Masculin	Masculin	Masculin	Féminin	Masculin	Masculin	Masculin	Féminin	Masculin
	Age	38ans	55 ans	28 ans	26 ans	45 ans	29 ans	31 ans	39 ans	27 ans	36 ans
	Côté atteint	Droit	bilatéral	Droit	Gauche	Droit	Gauche	Droit	Droit	Gauche	Gauche
	Délai diagnostique	3 ans	3 ans	18 mois	Non préciser	2 ans	4 ans	2 ans	6 mois	2 ans et demi	1 an
	Cas similaire dans la famille	-	-	Père et frère	Père et frère	-	-	-	-	-	-
	Autre localisation	-	tympanique	Jugulo-tympanique	-	-	-	-	thoracique	-	-

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Clinique	Signes fonctionnels	Tuméfaction latéro-Cervicale	Tuméfaction Latéro-cervicale douloureuse Vertige Hypoacousie	Tuméfaction latéro-cervicale douloureuse Dysphonie Céphalée	Tuméfaction latéro-Cervicale	Tuméfaction latéro-Cervicale	Tuméfaction latéro-cervicale Dysphonie Céphalée	Tuméfaction Latéro-cervicale Vertige	Tuméfaction latéro-cervicale	Tuméfaction latéro-cervicale	Tuméfaction latéro-cervicale
	Signes physiques	Masse + Incision de 2cm avec signes d'inflammation Et hématome	Masse latéro-cervicale droite mobile à la palpation par rapport au plan profond	Masse latéro-cervicale douloureuse sans signe inflammatoire en regard.	Masse latéro-cervicale droite de petite taille mobile à la palpation par rapport au plan profond	Masse latéro-cervicale droite, fermé, mobile à la palpation par rapport au plan profond	Masse latéro-cervicale droite, ferme, pulsatile, mobile par rapport au plan profond	Masse ovoïde, ferme, sous maxillaire, mobile par rapport au plan profond	Masse ferme, pulsatile, mobile par rapport au plan profond	Masse mobile sous maxillaire gauche	Masse sous maxillaire droite, ferme et mobile à la palpation

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Imagerie	Echo-doppler	Masse tissulaire échogène, bien limitée, relativement homogène au niveau de la bifurcation carotidien bien vascularisée	Masse carotidienne droite tissulaire échogène, hétérogène hypervascularisée, bien limitée, ADP gauche.	-	-	Masse tissulaire hypoéchogène, relativement homogène de la bifurcation carotidienne droite hypervascularisée en doppler, de 6cm/3,5cm	Masse tissulaire échogène, de la carotide primitive gauche hétérogène, bien vascularisée, s'étend vers la base du crâne 2 ADP latéro-jugulaire gauche	Masse tissulaire échogène, relativement homogène, bien limitée, de la région carotido-jugulaire sous maxillaire droite, bien vascularisée, mesurant 5cm/3cm.	Masse tissulaire échogène, sous maxillaire de 5cm/2,8cm, hétérogène, hypervascularisée, refoulant la veine jugulaire droite et responsable d'un écartement de la bifurcation carotidienne	Masse tissulaire échogène, relativement homogène, bien limitée, hypervascularisée d'aspect ovoïde, au contact de la veine jugulaire interne, mesurant 4,5cm/3cm/2cm du diamètre	Masse ovoïde de 4 cm, bien limitée de la région carotidienne, avec un écartement des carotides externe et interne. Cette masse est une hypervascularisée au doppler

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Imagerie	TDM	Masse tissulaire au niveau de la bifurcation carotidien de 6cm/4,5cm du grand axe prenant le produit de contraste, bien vascularisée	Masse carotidien droite hypervascularisée de 6 cm, de densité tissulaire, prenant le produit de contraste avec une autre localisation carotidienne controlatérale moins de 2 cm et une localisation tympanique gauche de 1 cm.	-	Masse carotidienne droite de 4,5 cm/3cm, bien limitée, hétérogène, refoulant la carotide externe en avant et la carotide interne en arrière.	-	Processus lésionnel au niveau de la région jugulo-carotidienne gauche, de forme ovale à grand axe verticale de 9 cm/4,5cm. Ce processus est centré par la bifurcation carotidienne hyperdense et se rehausse de façon manifeste après injection du produit de contraste	-	Masse tissulaire, hétérogène, bien vascularisée, se rehausse avec le produit de contraste, de 5,5cm/3,2cm. une deuxième localisation thoracique, qui a la même densité que la masse cervicale	Lésion de la région jugulo-carotidienne gauche mesurant 5cm/3,7cm/2,8cm, hypodense, rehaussée de façon intense et précoce après injection du produit de contraste	Masse hypoechogène, prend le produit de contraste, hypervascularisée de 5cm/2,8cm, avec refoulement de la bifurcation carotidienne

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Imagerie	IRM	-	2 masses bilatérales de la région carotidienne en hyposignal T1 et T2, rehaussant après injection du gadolinium de 6 cm du côté droit et moins de 2 cm du côté gauche. Avec une masse tympanique gauche de 1 cm en hyposignal T1 et hypersignal T2	Masse bien limitée de 8,5 cm, hyposignal en T1 et hypersignal en T2, rehaussant après injection de gadolinium, siégeant à 1 cm avant la bifurcation carotidienne et s'étendant vers la base du crâne, un écartement des branches de la bifurcation carotidienne	-	-	Masse latéro-cervicale englobant les vaisseaux jugulo-carotidiens de 9 cm/4,5cm, avec signal tissulaire, qui commence du 2 cm de la terminaison de la carotide primitive et qui s'étend vers l'espace parapharyngé et jusqu'à la base du crane	Masse de la bifurcation carotidienne droite, bien limité, de 6 cm de grand axe, hétérogène, hyposignal en T1 et hypersignal en T2, rehaussée après injection de gadolinium. On un écartement de la bifurcation carotidienne, Quelques adénopathies jugulaire droite	-	Masse latéro-cervicale englobant les vaisseaux jugulo-carotidiens homolatéraux de signal tissulaire, hyposignal en T1 et hypersignal en T2	-

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Imagerie	Artériographie	Tumeur de la bifurcation carotidienne bien vascularisée avec envahissement de la carotide externe. et un blush vasculaire	-	Tumeur de la bifurcation carotidienne bien vascularisée avec extension vers la base du crâne, et un blush tumoral	-	Tumeur de la bifurcation carotidienne bien vascularisée. Avec écartement des 2 carotides. On note un blush	-	Tumeur hypervascularisée de la région carotidienne droite avec un blush vasculaire	-	-	-
Biologie		-	-	-	-	-	-	Normal	-	-	-

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Traitement		–Chirurgie : une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens	–Chirurgie des chémodéctomes carotidiens : résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens –Embolisation du paragangliome tympanique.	–Chirurgie : résection totale de la tumeur, ligature de l'artère carotide externe, des clips de repérage pour le résidu – Radiothérapie	–Chirurgie : une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens	–Chirurgie : résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens, avec un curage ganglionnaire.	–Embolisation 48h avant la chirurgie – Chirurgie : résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens et 2 clips de repérage pour le résidu. –Radiothérapie	–Chirurgie : une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens	–Chirurgie : une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens 3 mois après, une résection de la masse médiastinale par une sternotomie	–Chirurgie : une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens	–Chirurgie: une résection totale de la tumeur, sans sacrifice des axes carotidiens
Histologie		Paragangliome carotidien	Paragangliome carotidien bilatéral	Paragangliome carotidien	Paragangliome carotidien	Paragangliome carotidien et suspicion de métastase ganglionnaire. 1 ganglion/5	Paragangliome carotidien	Paragangliome carotidien	Paragangliome carotidien et thoracique	Paragangliome carotidien	Paragangliome carotidien

Tableau récapitulatif « suite »

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7	Cas 8	Cas 9	Cas 10
Evolution		Les suites postopératoires : une légère dysphonie régressant pendant un mois. Suivi à 7ans est normal.	Les suites postopératoires simples suivi tous les ans pendant 4 ans sans anomalies	Les suites postopératoires simples Résidu au niveau de la base du crane TDM de contrôle 1ans, 3ans normale. Suivi 7 ans sans anomalies	Les suites postopératoires simples TDM de contrôle 1ans, 3ans normale Suivi 7 ans sans anomalie	Les suites postopératoires simples Suivi 5 ans sans anomalies	Les suites postopératoires simples Résidu au niveau de la base du crane TDM de contrôle 6mois, 1ans et 2ans normale. Disparition de la dysphonie 8 mois après chirurgie. Suivi 4 ans sans anomalies.	Les suites postopératoires simples TDM de contrôle à 1ans normale.. Disparition des vertige un mois après chirurgie. suivie à 3 ans est sans anomalies	Les suites postopératoires simples. TDM de contrôle à 6 mois est sans anomalies. suivi de 5 ans sans anomalies. Perdu de vu il y a 18 mois.	Les suites postopératoires ont été marquées par l'apparition d'une dysphonie qui a régressé pendant un mois. TDM de contrôle à 13 mois était normale. Suivi pendant 2ans sans anomalies.	Les suites postopératoires simples TDM de contrôle normale Suivi pendant 3ans sans anomalies.

RÉSULTATS

Entre 2008 et 2013, dix patients porteurs de paragangliome carotidien ont été pris en charge au service de chirurgie vasculaire périphérique de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech.

I. ÉPIDÉMIOLOGIE

1. FREQUENCE

1.1. Age :

L'âge moyen des patients de notre série était de 35,4 ans avec des extrêmes allant de 26 à 55 ans. (Figure 11)

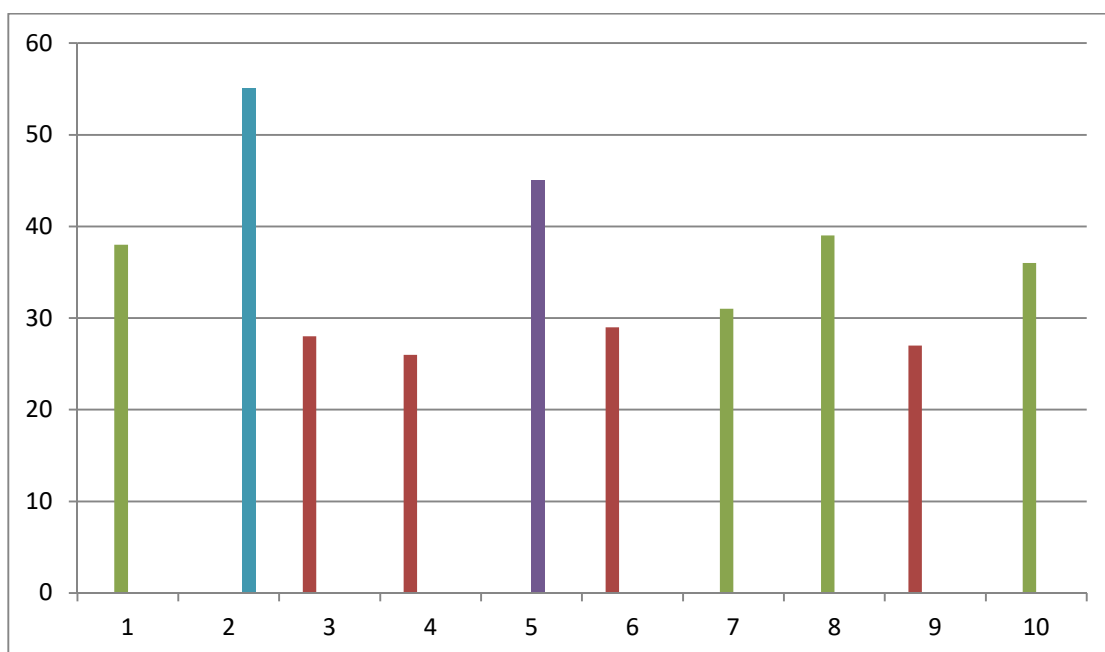


Figure 11 : Répartition de nos patients selon l'âge.

1.2. Sexe :

Dans notre étude, sept patients étaient des hommes (70%) et trois des femmes (30%), soit un sex-ratio H/F de 2,33 (Tableau I) (Figure 12)

Tableau I. L'âge moyen (années) et sexe des malades

	Hommes	Femmes
N°	7	3
Age moyen	34,8 (26-55)	36,6(27-45)

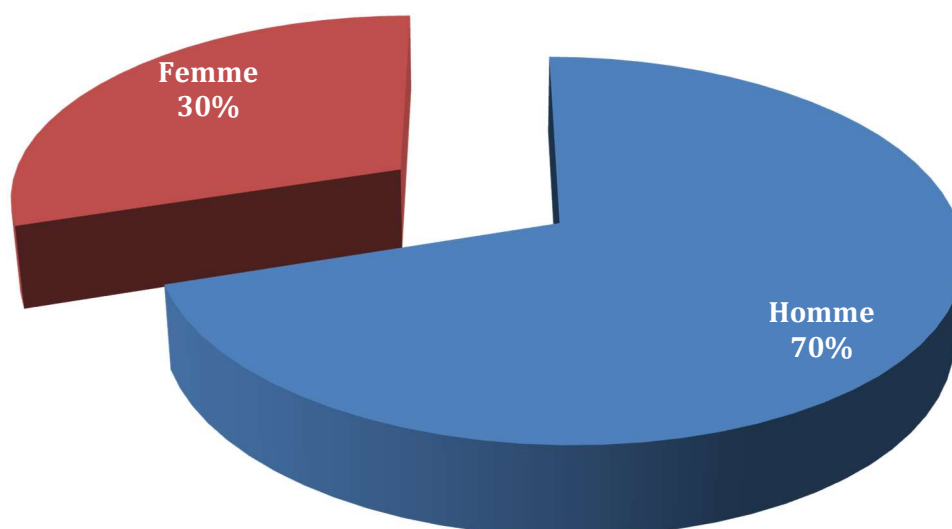


Figure 12 : Répartition de nos patients selon le sexe

1.3. Côté

Le côté droit a été touché chez cinq patients (soit 50% des cas), ainsi que le côté gauche a été touché chez quatre patients (soit 40% des cas), et un cas bilatéral (soit 10% des cas). (Figure 13)

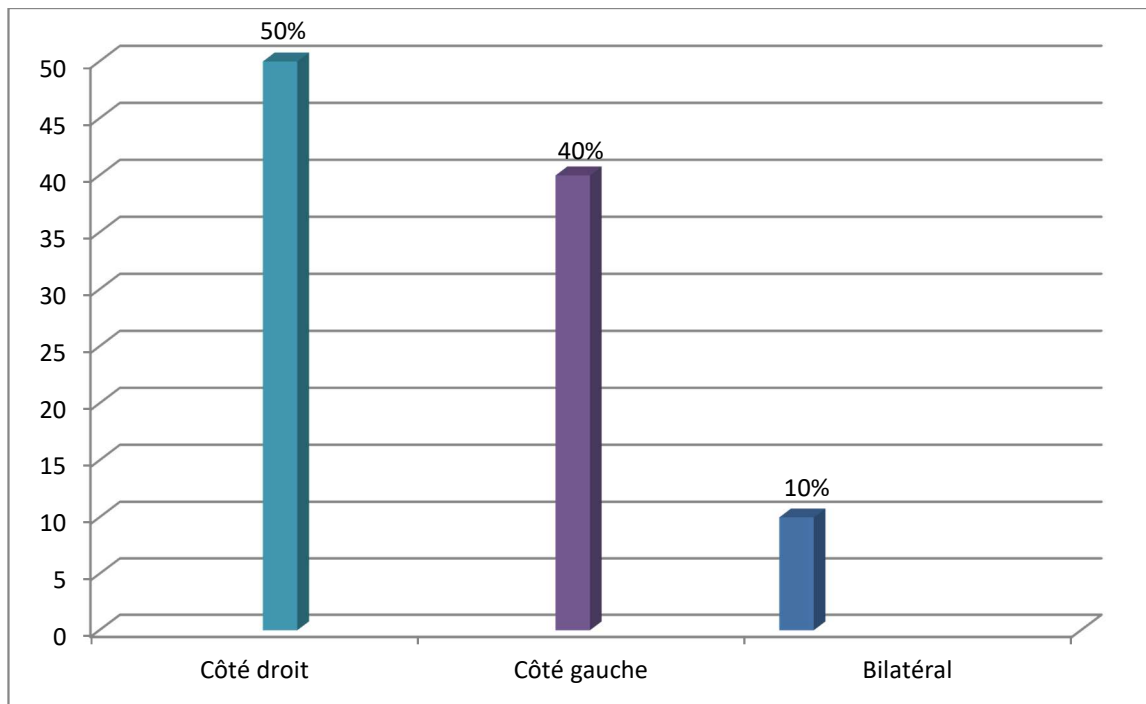


Figure 13: Répartition de nos patients selon le côté atteint.

1.4. Localisation

Dans notre étude, on note sept cas de paragangliomes carotidiens isolés (soit 70%) et trois cas de localisations multiples (soit 30%). (Figure 14)

Pour les localisations multiples, nous notons :

- Un cas présente un chémodectome carotidien bilatéral associé à un paragangliome tympanique gauche (observation n°2).
- Un cas de paragangliome carotidien droit associé à un paragangliome thoracique au niveau de la crosse de l'aorte (observation n°8).
- Un cas de paragangliome carotidien droit associé à un antécédent de paragangliome tympano-jugulaire gauche (observation n° 3).

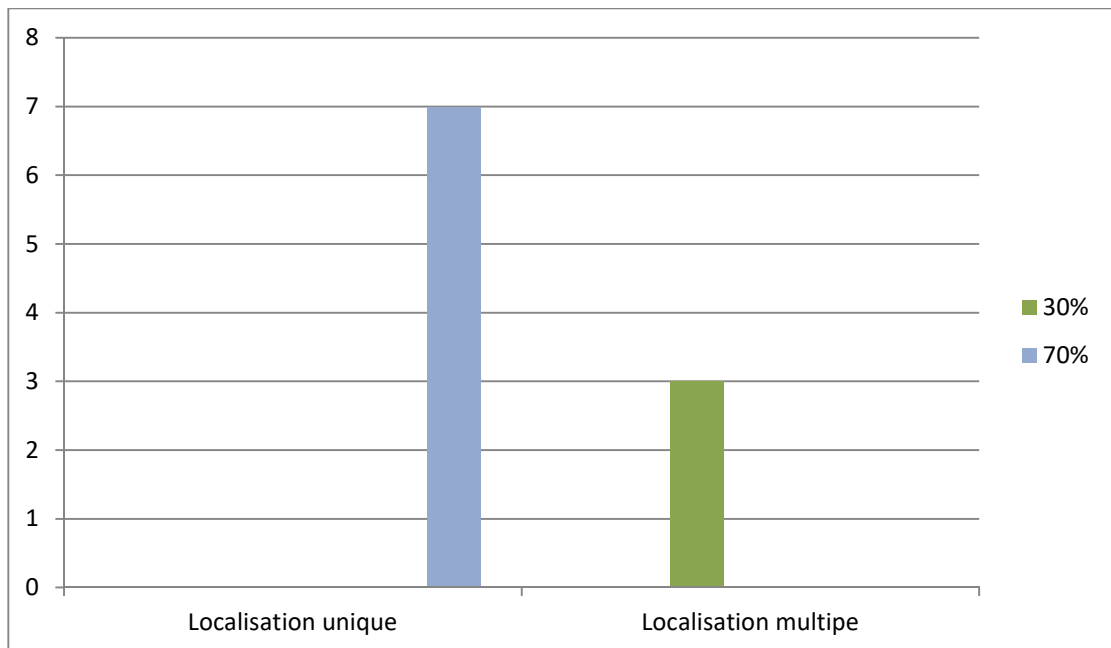


Figure 14 : Répartition de nos patients selon la localisation de la tumeur

2. ANTÉCÉDENTS MÉDICO-CHIRURGICAUX

- Asthme chez un cas.
- HTA chez un cas.
- Diabète chez un cas.
- Tuberculose pulmonaire chez un cas.
- Tabagisme chronique chez trois cas.
- Un paragangliome typanique chez un cas
- Deux cas de paragangliome familial (père et frère).

3. DÉLAI DIAGNOSTIQUE

Le délai diagnostique était en moyen de 26 mois avec des extrêmes allant de 6 à 48 mois. Chez un patient, le délai diagnostique n'était pas précisé.

II. ÉTUDE CLINIQUE (Tableau II)

1. SIGNES FONCTIONNELS

La découverte d'une tuméfaction latéro-cervicale augmentant progressivement de volume était le principal symptôme qui a conduit ces patients à consulter.

Chez un patient, la tuméfaction a augmenté de volume rapidement pendant 6 mois avant son admission. (Observation n°2)

Les autres signes retrouvés étaient :

- Douleur de la masse latéro-cervicale 2 cas
- Vertige 2 cas
- Céphalée 2 cas
- Dysphonie 2 cas
- Hypoacousie 1 cas

Tableau II: Mode de présentation de la tumeur

Présentation	N
unilatérale	9
Bilatérale	1
unifocale	7
Multifocale	3
Antécédent personnel de chémodectome	1
Antécédent familial de chémodectome	2

2. SIGNES PHYSIQUES

L'examen physique a mis en évidence, dans la majorité des cas, une masse latéro-crvicale sous maxillaire, ferme, mobile par rapport au plan profond. On note chez un cas une incision latéro-cervicale droite de 2 cm avec des signes d'inflammation, chez qui une biopsie a été réalisée.

III. ÉTUDES PARACLINIQUES

1. IMAGERIES (Figure 15)

1.1. Echo-doppler

Cet examen a été réalisé chez huit patients (soit 80%).

L'aspect était celui d'une masse :

– Tissulaire échogène :	8 cas
– Homogène :	5 cas
– Hétérogène :	3 cas
– Bien limitée :	5 cas
– Hypervascularisée :	8 cas
– Engainement des carotides ou de la jugulaire :	3 cas

1.2. Tomodensitométrie

La tomodensitométrie était réalisée chez sept patients de notre série (soit 70%). Elle a permis d'évoquer le diagnostic chez tous les patients, en montrant une masse tissulaire, bien limitée fortement rehaussée par le produit de contraste.

L'analyse topographique de la tumeur par rapport aux espaces parapharyngés, à la bifurcation carotidienne et une éventuelle extension endocrânienne était systématique.

1.3. Imagerie par résonnance magnétique

Cinq imageries par résonance magnétique (soit 50%) ont été réalisées. Elle nous a donné une évaluation plus précise de l'extension locorégionale.

1.4. Artériographie

Le bilan artériographique a été réalisé chez quatre patients de notre série (soit 40%), il a mis en évidence une tumeur hyper vascularisée, un blush vasculaire, avec un refoulement de la carotide interne et/ou externe ou un écartement de la bifurcation carotidienne.

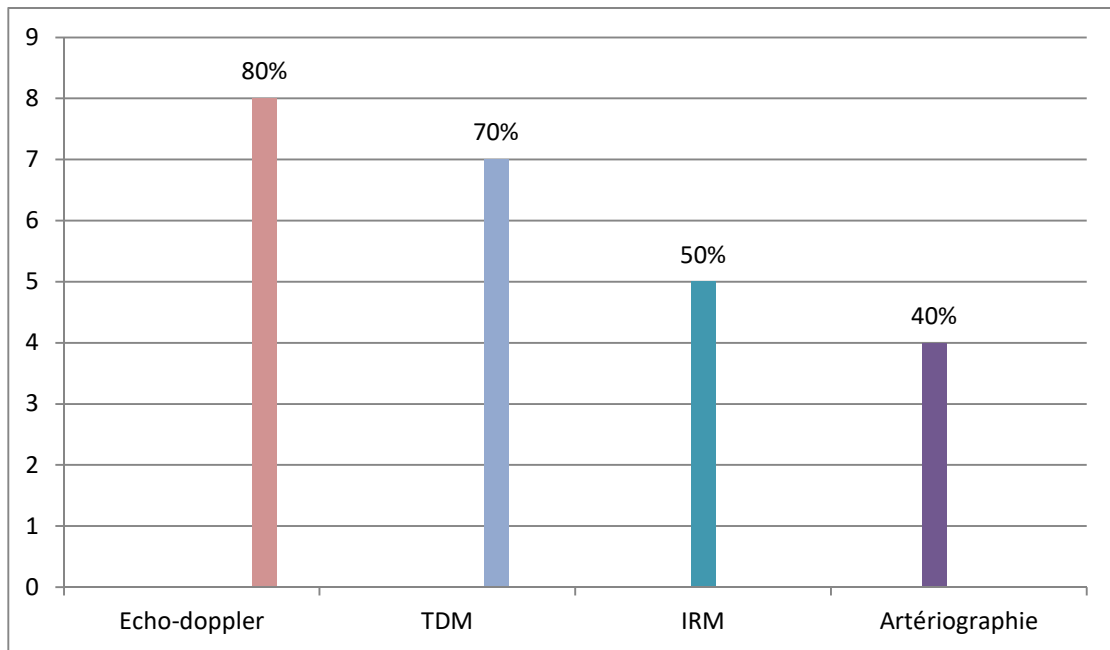


Figure 15: Type d'examens radiologiques

2. BIOLOGIE

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan préopératoires et d'une consultation pré-anesthésique.

Un seul patient (observation n°7) avait bénéficié de bilan endocrinien urinaire sans notion de signe d'hypersécrétion de catécholamines.

IV. TRAITEMENT

1. EMBOLISATION

Un patient, de notre série, a bénéficié d'une embolisation 48h avant la chirurgie. (Observation n°6)

A noter qu'une embolisation a été réalisée chez un patient pour le traitement de sa localisation tympanique. (Observation n°2)

2. CHIRURGIE

La prise en charge thérapeutique de nos patients était chirurgicale dans les dix cas (soit 100%).

La tumeur a été réséquée en totalité (résection sous adventitielle) sans sacrifice vasculaire ni nerveux dans huit cas (80%).

Dans deux cas (20%), la résection a été partielle (extension vers la base du crâne), nous avons procédé au repérage des résidus tumoraux par des clips dans les deux cas (observations n°3 et 6).

Une ligature de l'artère thyroïde était nécessaire chez un cas avec résection anastomose de l'artère carotide externe et transposition de la carotide interne (observation n°2).

Une ligature de la carotide externe, sans sacrifice de la carotide interne, était nécessaire chez un cas (observation n°3) (Tableau III).

Nous avons réalisé un curage ganglionnaire chez un cas. (Observation n°5)

Deux patients ont bénéficié d'une transfusion sanguine de 1 CG chez un cas (observation n°1) et 2 CG chez l'autre cas (observation n°2).

Un patient a bénéficié d'un traitement chirurgical avec une exérèse du chémodectome thoracique. (Observation n°8)

Les suites postopératoires étaient simples chez huit cas, nous avons noté l'apparition d'une dysphonie chez deux patients qui s'est régressée un mois et 8 mois après.

Tableau III: type d'exérèse

	Type d'exérèse	Nombre
Tumeur	Totale	8
	Partielle	2
	Abstention	0
Vaisseaux	Carotide externe (ligature)	1
	Carotide interne (transposition)	1
	Veine jugulaire	0
	Artère thyroïde (ligature)	1

Selon la classification de shamblin ; nous avons observé :

- Type I : deux cas (soit 20%).
- Type II : six cas (soit 60%).
- Type III : deux cas (soit 20%).

3. RADIOTHERAPIE

Nous avons procédé à la radiothérapie chez deux patients pour le traitement des résidus tumoraux (observations n° 3 et 6).

V. HISTOLOGIE

Dans tous les cas opérés, on note l'apport déterminant de l'anatomopathologie dans la confirmation du diagnostic du paragangliome.

Le volume moyen des pièces opératoire était de 57,59 cm³ avec des extrêmes allant de 12 à 121,5 cm³.

Une suspicion de métastase ganglionnaire a été trouvée chez un cas, chez qui nous avons réalisé l'exérèse de cinq adénopathies seule une adénopathie était suspectée de malignité. (Observation n°5)

VI. ÉVOLUTION

Tous nos patients sont revus à 15 jours puis un mois après la chirurgie. Nous notons une régression de la dysphonie à un mois et 8 mois après la chirurgie chez deux cas.

Le suivi à ce jour chez neuf patients est sans anomalie, nous n'avons pas noté de reprise tumorale.

Un patient a été perdu de vue il y a 18 mois avec un suivi qui a duré 5 ans sans notion de reprise tumorale.

DISCUSSION

Les paragangliomes sont des tumeurs neuroendocrines rares qui se développent à partir des paraganglions. Ils sont en général bénins et d'évolution lente. Le diagnostic est relativement aisé tant sur le plan clinique que paraclinique, le problème c'est de l'évoquer de façon systématique devant une tuméfaction latéro-cervicale.

Bien que les paragangliomes carotidiens soient des tumeurs rares, plusieurs études et des cas ont été publiées.

I. HISTORIQUE

La première description du tissu paraganglionnaire remonte à 1743 par VON HALLER qui découvre le corpuscule carotidien. (13, 14,15)

LUSCHKA en 1862, après une étude approfondie du corpuscule carotidien, a souligné que sa structure diffère de celle des ganglions ordinaires. Il a introduit donc le terme de "glomus". (16)

La localisation des paragangliomes au corpuscule carotidien a été reconnue et opérée pour la première fois par RIEGNER en 1880 ; mais ce fut un échec (10, 17).

MARCHAND ; en 1891 ; décrit la tumeur du corpuscule carotidien. Il a ajouté à la littérature encore un autre nom pour le corps de la carotide, à savoir, "nodule carotidien". Il a été considéré par lui comme un organe rudimentaire, composé d'un réseau de petits vaisseaux, leurs cellules murales étant en intime contact avec les masses de cellules épithéliales et les nerfs entourant. (16).

KOHN en 1900 est le premier à utiliser le terme de paragangliome pour décrire la tumeur du corpuscule carotidien. (10, 16)

De 1920 à 1941 ; la physiologie du glomus sera bien connue grâce aux travaux de DA COSTA. (16)

HEYMANS et BOUCKAERT en 1930, ont pu montrer que le corpuscule carotidien a une fonction importante en tant que chemorecepteur. (16)

En 1949 ; LATTER et WAMTNER utilisent pour la première fois le terme : "paragangliome non-chromaffine". (18)

En 1950 ; MULLIGAN emploie le terme "chémodectome" ; car les tumeurs paraganglionnaires les plus fréquentes étaient au dépens du corpuscule carotidien qui est un chémorécepteur. (18)

PEARS en 1968 (10) ; inscrit ces tumeurs dans le système APUD défini par la potentialité fonctionnelle biochimique ; plus récemment avec l'édification du concept du SNED. Les cellules paraganglionnaires ont été considérées comme des paraneurones.

GLENNER et GRIMLEY, en 1974, abandonnent la classification basée sur la chromaffinité et avancent une classification anatomique des paragangliomes extrarrénaux (19, 20).

Les premières formes familiales de paragangliomes carotidiens ont été publiées en 1933. Dans l'année 1960, les formes familiales sont définitivement considérées comme une entité à part entière dont lesquelles on trouve les formes multiples. Ce n'est que dans les années 1990 qu'une équipe hollandaise identifie le locus chromosomique à l'origine des formes familiales. Il s'agit d'une mutation sur le chromosome 11. (11, 21)

La plus grande série à ce jour est à mettre au compte de Mayo Clinic d'Hallet et Coll qui a publié en 1988 une série de 153 cas sur une période de 50 ans (1935-1985). (22)

II. RAPPEL ANATOMIQUE DES DE LA REGION CAROTIDIENNE (23)

La région carotidienne est située sur la partie antéro-latérale du cou ; en arrière et en dehors des régions parotidienne, sus-hyoïdienne et sous-hyoïdienne, et en avant de la région sus-claviculaire.

On l'appelle la région carotidienne car elle est traversée par les artères carotides de bas en haut.

Elle répond au muscle sterno-cleido-mastoidien, ses limites superficielles sont représentées par les bords et les extrémités de ce muscle.

C'est pourquoi on l'appelle aussi "la région sterno-cleido-mastoidienne".

Profondément la région s'étend jusqu'à l'aponévrose prévertébrale et aux muscles prévertébraux.

1. LES LIMITES

La région carotidienne est quadrilatère très allongé ; oblique en arrière et en haut. Elle est limitée par (Figure 16) :

- En Avant : la saillie du bord antérieur de stérno-cleido-mastoidien.
- En Arrière : le bord postérieur de ce muscle.
- En Bas : la clavicule et la fourchette sternale.
- En Haut : une ligne horizontale allant de la mastoïde à l'angle mandibulaire.
- En Profondeur : la colonne cervicale en arrière et l'axe viscéral du cou en avant.

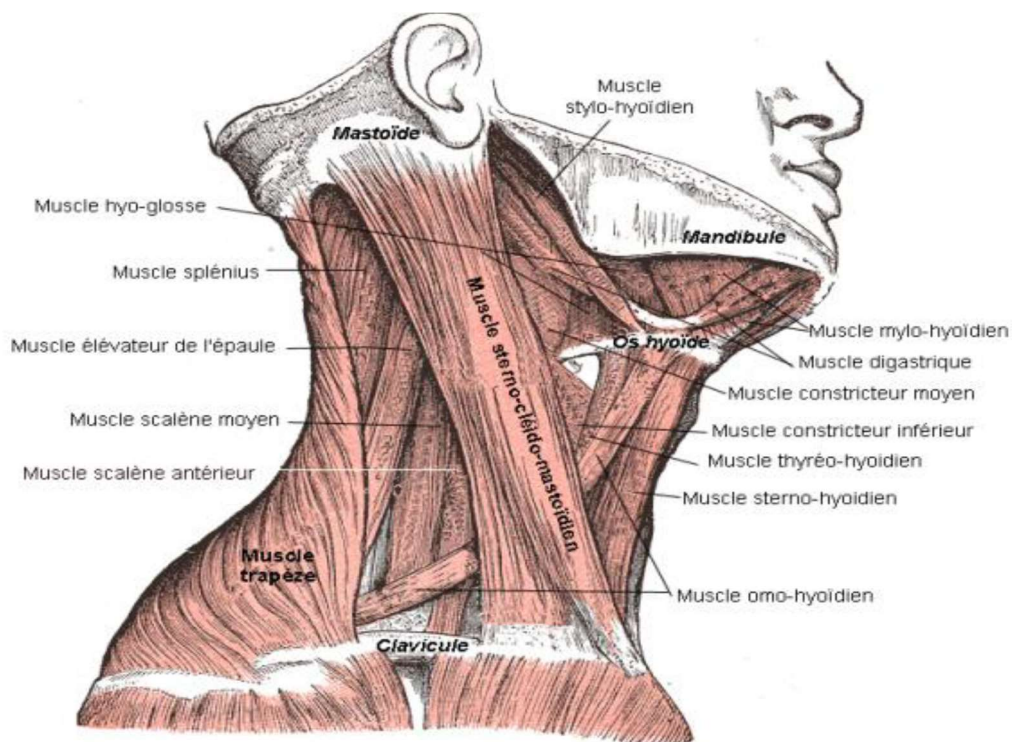


Figure 16 : Muscles de la région latérale du cou

2. LA CONSTITUTION

La région carotidienne comporte :

Les plans superficiels de la couverture formés par la peau, une couche sous cutanée et l'aponévrose cervicale superficielle.

Une loge ostéo-musculaire constituée du rachis cervical, des muscles prévertébraux, l'axe viscéral du cou et le muscle sterno-cleido-mastoidien.

La gouttière carotidienne contenant le paquet vasculo-nerveux du cou entouré de sa gaine vasculaire.

3. LA GOUTTIERE CAROTIDIENNE

Elle est constituée par :

Au niveau de sa partie interne, la couche cellulo-adipeuse et ganglionnaire sous sterno-mastoïdienne qui recouvre le paquet vasculo-nerveux du cou et la gaine vasculaire qui l'entoure.

Le paquet vasculo-nerveux se compose de :

- l'artère carotide primitive et ses branches de division.
- la veine jugulaire interne.
- la chaîne lymphatique jugulaire.
- les nerfs pneumogastriques (X) et grand hypoglosse (XII).

4. LES ARTERE CAROTIDES (Figure 17) :

4.1. L'artère carotide commune droite (ACCD) :

Elle naît à partir de la bifurcation du tronc artériel brachio-céphalique (TABC), à environ 3cm en arrière de l'articulation sternoclaviculaire à la hauteur de D2. (24)

Sa longueur moyenne est de 10 cm, avec un calibre moyen de 8mm. (24)

Elle a un trajet à peu près vertical dans la gouttière latérale du cou jusqu'au niveau de sa bifurcation en artères carotides interne et externe, qui se fait normalement à hauteur de C4 (25).

4.2. L'artère carotide commune gauche (ACCG) (24) :

Elle naît de la face supérieure de la crosse aortique à la hauteur de D3.

La longueur de l'artère carotide commune gauche intra thoracique est d'environ 3 cm, la portion cervicale quant à elle mesure 9 à 10cm, son calibre moyen est de 8 mm.

Après un trajet médiastinal à peu près vertical, elle chemine ensuite comme l'artère carotide commune droite dans la gouttière latérale du cou. En regard du cartilage thyroïde en avant et de C4 en arrière, l'ACCG se termine en se divisant en ses deux branches terminales : l'ACI et l'ACE.

4.3. L'artère carotide interne (ACI):

Branche de bifurcation postéro-externe, elle monte légèrement oblique en arrière vers la base du crâne. Elle traverse ensuite l'espace maxillo-pharyngien, puis le canal carotidien et le sinus caverneux pour enfin pénétrer dans le crâne.

Elle ne donne aucune collatérale en-dehors du crâne.

4.4. L'artère carotide externe (ACE) :

Branche de division antéro-interne, la carotide externe s'étend du bord supérieur du cartilage thyroïde jusqu'au voisinage du col du condyle du maxillaire inférieur où elle se divise en deux branches terminales : la temporale superficielle et la maxillaire interne après avoir donné cinq collatérales.

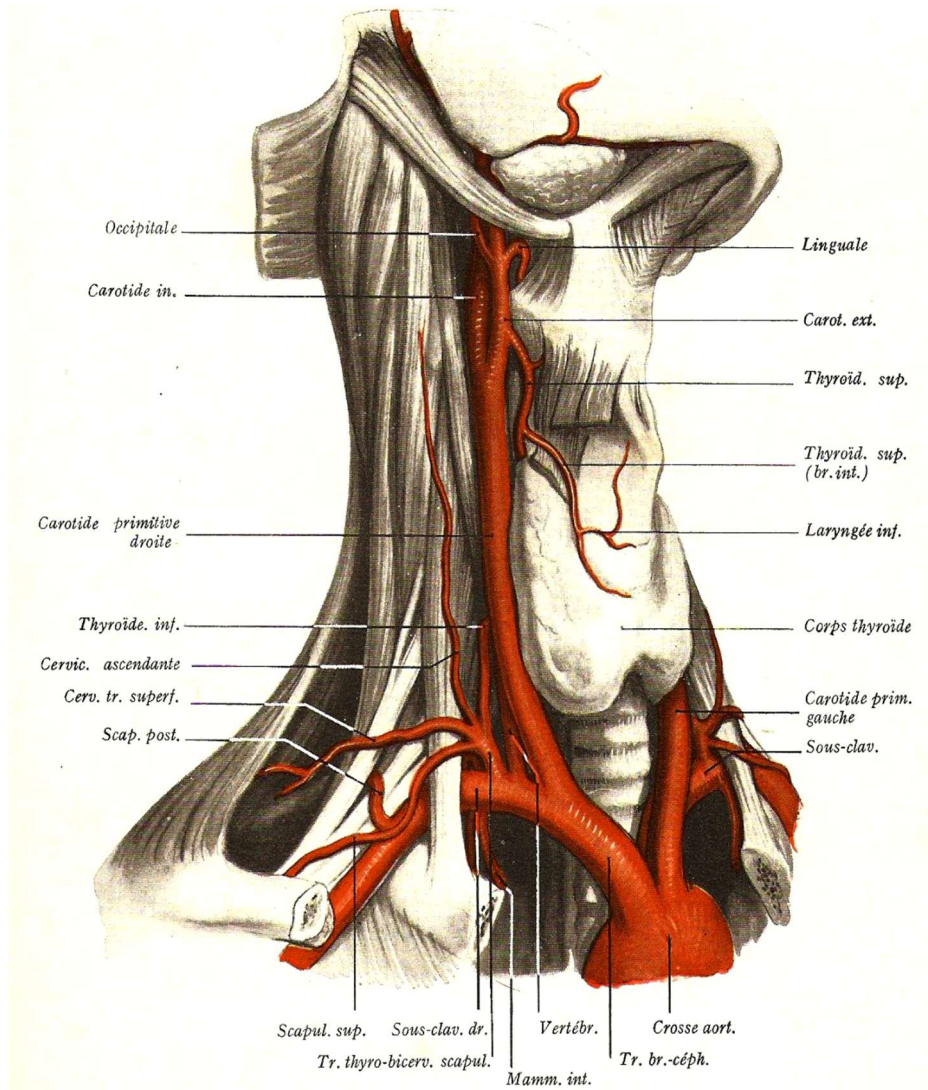


Figure 17 : schéma montrant le trajet des carotides primitives et de la partie proximale des carotides interne et externe. (26)

III. LE SYSTÈME PARAGANGLIONNAIRE NORMAL

1. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Les paraganglions sont des petites structures neuroectodermiques dérivées de la crête neurale et ayant migré parallèlement au système nerveux autonome. (27, 28, 29)

La crête neurale est une invagination d'une portion du feuillet ectoblastique qui se produit au 20ème jour du développement embryonnaire. Les deux bords de cette crête vont fusionner pour former le tube neural, prélude au développement de l'ensemble des tissus neurologique. A ce stade, les cellules des deux portions troncales et céphaliques vont migrer de façon diverse. La crête neurale troncale donne naissance aux paraganglions métamériques, la crête neurale aux paraganglions cervicofaciaux. (10) (Figure 18)

Au niveau thoracoabdominal, les futures cellules paraganglionnaires suivent la métamérisation thoracique et abdominale en restant étroitement liées aux éléments du système nerveux sympathique pour se distribuer médialement le long du rachis dorsolombaire (10).

Les cellules paraganglionnaires céphaliques sont soumises au développement des arcs branchiaux pour se situer finalement le long de la crête neurale rhombencéphalique postérieure et glosso- pharyngo-vagale. Ceci explique la localisation préférentielle du paragangliomes le long des IXème et Xème paires crâniennes (trainée de Terracol et guerrier) (10, 30).

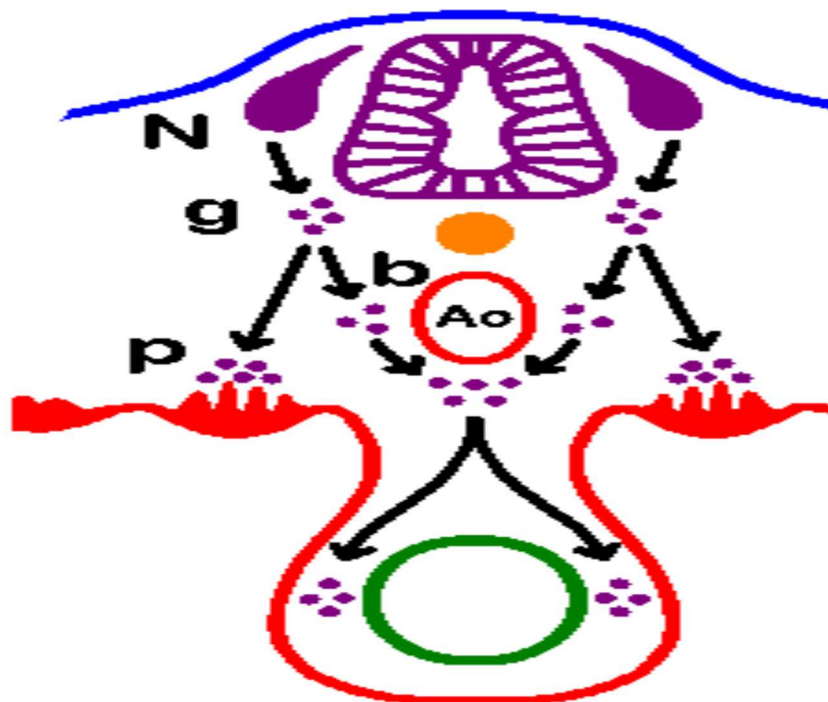


Figure 18 : Embryogenèse des cellules paraganglionnaires (31).

N: crête neurale, g: sympathogonie, b: sympathoblaste, p: phéochromoblaste.

2. SYSTEME PARAGANGLIONNAIRE ET SYSTEME NEUROENDOCRINIEN DIFFUS (32, 33, 34)

Le système paraganglionnaire fait partie d'un vaste ensemble anatomo-fonctionnel, le Système Neuro-Endocrinien Diffus (SNED) anciennement dénommé système Amine Precursor Uptake and Decarboxylation (APUD). Le système APUD, décrit par PEARSE (35), englobait l'ensemble des cellules capables de capter dans la circulation sanguine des précurseurs d'amines et de les décarboxyler. Ces unités fonctionnelles ont pu être séparées en deux groupes :

- Les cellules productrices de polypeptides : cellules endocrines du pancréas, de l'estomac, cellules C de la thyroïde.
- Les cellules productrices d'amines : phéochromocytes, cellules principales paraganglionnaires, cellules endocrines du grêle.

L'abandon du système APUD au profit de celui, plus large, de SNED provient des contestations sur l'origine embryologique des cellules APUD.

Le SNED est un concept anatomo-fonctionnel englobant le système APUD.

L'inclusion des paraganglions dans le SNED repose sur des caractéristiques communes :

- La synthèse de neurotransmetteurs et de peptides ayant une activité hormonale.
- Le stockage de ces substances au sein de vésicules intracellulaires.
- La fonction récepto-sécrétoire, c'est-à-dire la production d'une substance active en réponse à un stimulus spécifique.
- Le fait que ces cellules ne dérivant pas toutes d'une origine neuroectodermique.

Les cellules du SNED sont diffuses dans l'organisme, ont une origine embryologique variable et exercent une fonction de contrôle sur d'autres types cellulaires via les amines et les peptides produits (neurotransmetteurs, hormones, action auto/paracrine).

Les tumeurs, qui en dérivent, peuvent être divisées en deux groupes:

- tumeurs neurales (neuroblastomes, phéochromocytomes, paragangliomes),
- tumeurs épithéliales (tumeurs carcinoïdes, tumeurs neuroendocrines éparées).

Cellules du Système Neuro–Endocrinien Diffus (SNED).

1– Cellules dérivées du tube neural

- Cellules endocrines de l'épiphyse
- Cellules endocrines de l'hypothalamus
- Cellules endocrine de l'antéhypophyse

2–Cellules dérivées de la crête neurale (neuroectoderme)

- Phéochromocytes de la médullosurrénale
- Cellules principales des paraganglions extrasurréniens
- Neuroblastes cervico–faciaux et somatiques
- Cellules C de la thyroïde
- Cellules SIF (Small I intensely Fluorescent)
- Mélanocytes
- Cellules principales des parathyroïdes

3–Cellules dérivées de l'endoderme

- Cellules endocrines du pancréas
- Cellules endocrines du tube digestif

3. DISTRIBUTION ANATOMIQUE (10, 36)

Il est indispensable de connaître les sites anatomiques potentiels des tumeurs ectopiques ou multifocales.

3.1. Les paraganglions cervicocéphaliques

Ils se distribuent en rapports étroits avec les gros axes vasculaires depuis la crosse de l'aorte jusqu'à la base du crâne. Seul le corpuscule carotidien constitue une entité anatomique individualisable à l'état physiologique (Figure 19).

- Paraganglions inter-carotidiens :

Ce sont les plus volumineux à l'état physiologique (3 à 5 mm). Ils constituent, avec le sinus carotidien, un complexe fonctionnel régulateur des constantes hémodynamiques. Ils se situent de façon symétrique à la face postérieure de la bifurcation carotidienne, à l'origine de l'artère carotide externe. Leur vascularisation est considérable, équivalant à trois fois le débit sanguin cérébral ou à quatre fois le débit artériel thyroïdien. L'apport sanguin dépend des artères inter-carotidiennes, issues soit de l'artère carotide commune, soit le plus souvent de la carotide externe. L'innervation dépend essentiellement du nerf glossopharyngien via le nerf de Hering.

- Paraganglions vagues :

Ce sont des amas cellulaires épars, au nombre de 1 à 6 de chaque côté, mesurant entre 0,3 et 0,6mm. On les retrouve tout le long du trajet du nerf vague. Mais leurs sites de prédilection restent la bifurcation carotidienne et le ganglion plexiforme.

- Paraganglions laryngés

Il y a deux paires de paraganglions laryngés. Paraganglion laryngé supérieur localise dans le bord du cartilage thyroïde. Alors que paraganglion laryngé inférieur se trouve dans une partie quelconque de cornu inférieure du cartilage thyroïde au cartilage cricoïde. Les comptes de tissus paraganglions laryngés supérieurs pour 90% du paraganglion laryngé.

- Paraganglions orbitaires et nasosinusiens
- Paraganglions sous-claviers et médiastinaux supérieurs
- Paraganglions tympanojugulaires

3.2. Les paraganglions métamériques

Ils font le lit des phéochromocytomes surrénaliens, retro-péritonéaux ou ectopiques. Ils sont retrouvés au niveau des plexus sympathiques périviscéraux, périartériels et au niveau de la médullosurrénale.

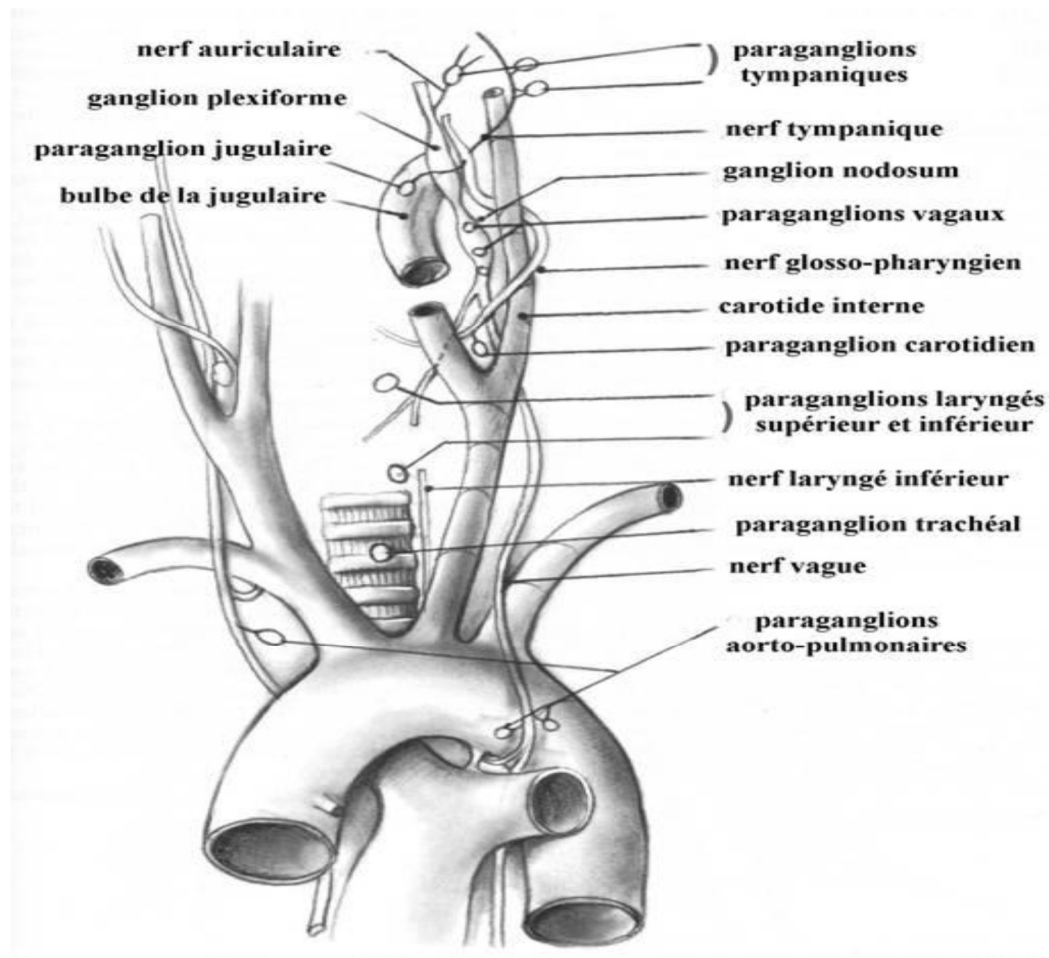


Figure 19: Répartition des différents paraganglions branchiaux le long des IXe et Xe paires crâniennes (10)

4. ASPECT GENETIQUE (37, 38, 39)

Quatre types de paragangliomes héréditaires ont été décrits, correspondant à des gènes différents. Le principal est le gène SDHD porté par le locus PGL1 qui est situé en 11q3.

En 1990 une équipe hollandaise identifie le locus chromosomique à l'origine des formes familiales. Il s'agit d'une mutation sur le chromosome 11 (bande 11 q23) ; il est appelé « paragangliome locus 1 » PGL1, d'autres locus mutés ont été depuis décrits : PGL2, PGL3, PGL4 (11).

Diverses mutations, dans des familles à paragangliomes ou phéochromocytomes, ont été décrites, telles que les mutations non-sens, faux-sens et des délétions dans les gènes SDHD et SDHB. Une seule voire deux mutations ont été retrouvées dans le gène SDHB.

La transmission des mutations semble différente selon le gène : pour le SDHB, le plus fréquemment concerné, elle est autosomique dominante, avec empreinte maternelle (40,41). En effet un sujet ayant reçu la mutation de son père pourra exprimer la pathologie. En revanche un sujet ayant reçu la mutation de sa mère ne présentera pas de paragangliomes, mais pourra être porteur de l'allèle muté et le transmettre à ses enfants. Ceci suppose une possibilité de sauts de génération, pouvant parfois simuler une pathologie sporadique (42) (Figure 20).

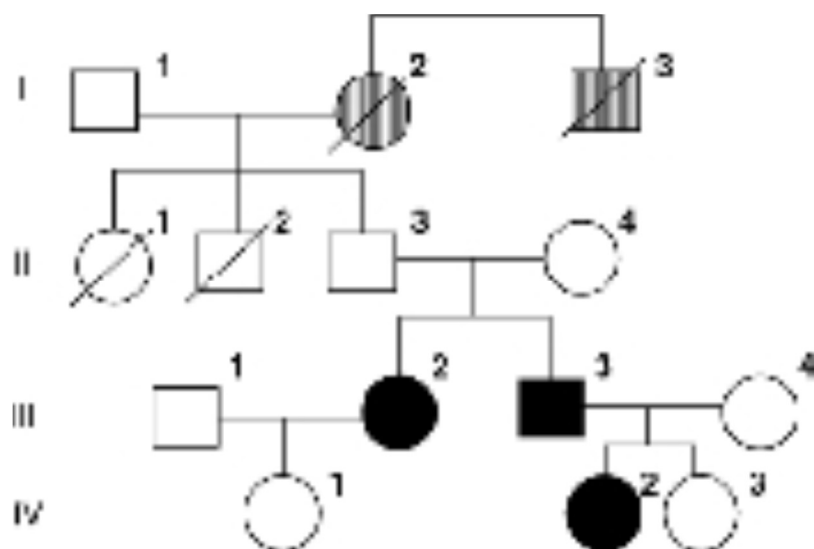


Figure 20 : Arbre généalogique typique d'une famille de paragangliomes. (10)

5. PHYSIOLOGIE (43)

L'ensemble des cellules ganglionnaires migrent pour se répartir le long des axes vasculo-nerveux.

Ces localisations expliquent leur rôle physiologique de régulateur de certaines constantes de l'organisme, avec possibilité de réponse rapide (proximité vasculaire) sous la dépendance d'une régulation neurologique (proximité d'éléments nerveux). Ils fonctionnent comme des

chémo-récepteurs, sensibles aux variations de pression artérielle en O₂, en CO₂ ainsi qu'au pH artériel. La conséquence de leur stimulation par ses trois critères (hypoxie, hypercapnie, acidose) est une augmentation de la fréquence respiratoire via les afférences glossopharyngiennes. Les paraganglions carotidiens et le sinus carotidien fonctionnent comme un véritable complexe régulateur, l'un de la fonction ventilatoire, l'autre de la fonction hémodynamique. Ainsi :

- Une plus forte prévalence de paragangliomes carotidiens a été rapportée chez les personnes soumises à une hypoxie chronique (44, 45).
- L'hypoxie chronique induite par une baisse de la pression partielle d'oxygène serait un facteur étiologique qui multiplie l'incidence de la maladie par un facteur 10 (46, 47, 48).
- Des anomalies des paraganglions carotidiens ont été relevées lors d'autopsie d'enfants victimes du syndrome de mort subite du nourrisson (44, 45).

En 1973 SALDANA (49), sur une série de 25 cas d'adultes péruviens nées et ayant vécu à une altitude au delà de 2100 m, estime que le taux de prévalence des paragangliomes était 10 fois plus élevé que chez la population vivant au niveau de la mer. L'étude de RODRIGUEZ (50) est arrivée à la même conclusion

Dans notre étude, un patient habite le grand Atlas.

6. BIOCHIMIE (33, 51, 52)

6.1. Synthèse des catécholamines

Les structures appartenant au SNED transforment les aminées en neurotransmetteurs. La synthèse des catécholamines (Figure 21) se fait dans la médullosurrénale tout comme dans les paraganglions. La capacité des paragangliomes à synthétiser les neuropeptides n'a pas toujours de traduction clinique. En effet, bien que tous les paragangliomes aient des granules neurosécrétoires, seuls 1 à 3% sont fonctionnels ou sécrétant (43). Pour être symptomatique, le

niveau de noradrénaline doit être à 4 ou 5 fois la normale. Ce taux peut être mesuré dans le sang (catécholamine sérique) et aussi dans les urines (catécholamines urinaires).

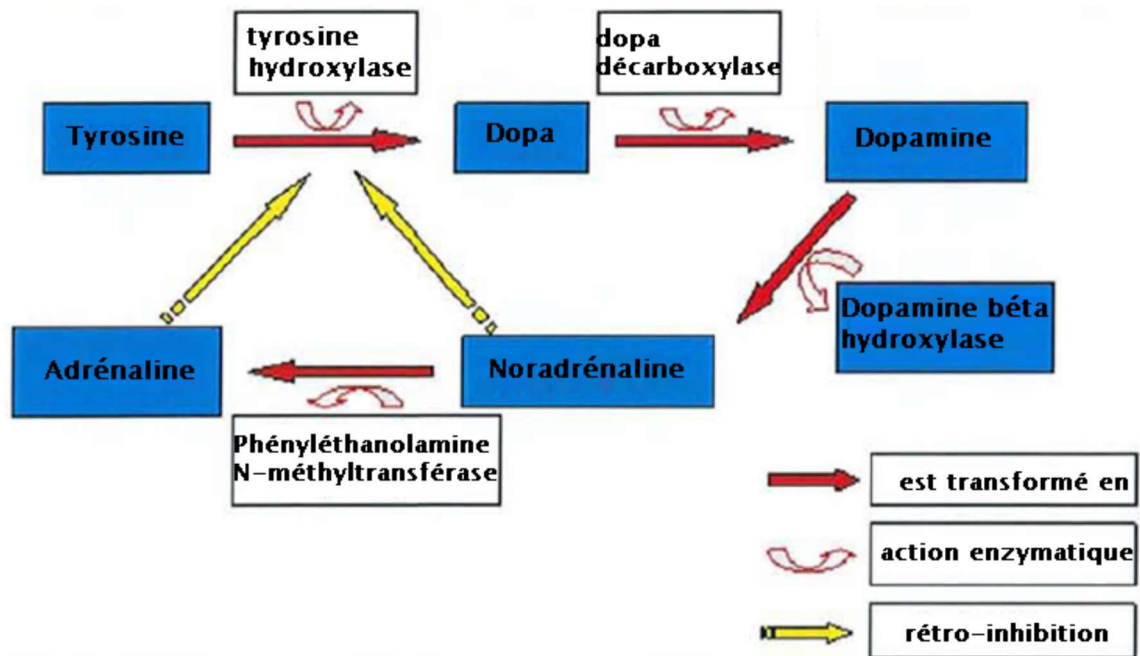


Figure 21 : Biosynthèse des catécholamines.

6.2. Catabolisme des catécholamines

La dégradation des catécholamines fait intervenir deux enzymes (Figure 22) : la catéchol-O-méthyltransférase (COMT), et la monoamine-oxydase (MAO). L'action de la COMT sur l'épinéphrine (ou l'adrénaline) et la norépinephrine (ou la noradrénaline) conduit respectivement à la métanéphrine et la normétanéphrine. Ces deux métabolites sont ensuite dégradés en acide vanillylmandélique (VMA) par la monoamine oxydase (53).

L'action conjointe de la COMT et de la monoamine-oxydase sur la dopamine produit de l'acide homovanilique (HVA).

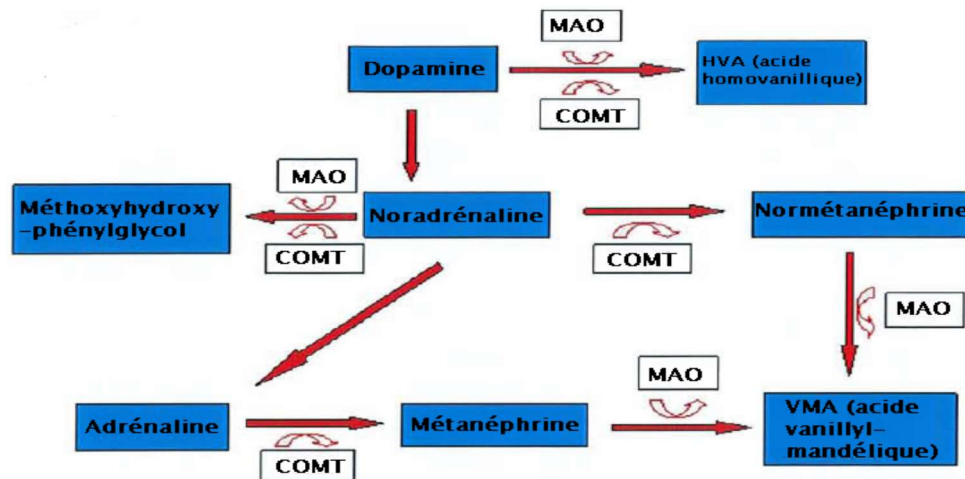


Figure 22: Catabolisme des catécholamines.

6.3. Effets des catécholamines

Les catécholamines exercent leurs actions en se fixant à des sites récepteurs spécifiques situés sur les membranes cellulaires des organes cibles. Il existe deux types de ces récepteurs, dits «adrénergiques ». Ceux qui lient principalement la noradrénaline sont appelés récepteurs «alpha». Ceux liant principalement l'adrénaline sont dits «bêta ».

La stimulation alpha adrénergique déclenche une vasoconstriction artériolaire, exceptée au niveau cardiaque.

Par opposition, celle des récepteurs bêta-adrénergiques entraîne la dilatation des vaisseaux des muscles squelettiques et du cerveau. Elle provoque également le relâchement des muscles bronchiques et augmente surtout le rythme et la force de contraction cardiaque.

Dans le muscle et à un moindre degré dans le foie, l'adrénaline intervient dans le mécanisme d'activation de la phosphorylase et stimule la glycogénolyse. Dans le tissu adipeux, les catécholamines favorisent la lipolyse et la mobilisation des acides gras.

7. HISTOLOGIE

7.1. Macroscopie (1, 2, 10)

Le corpuscule carotidien se présente sous forme d'une masse ovoïde, parfois lobulée de couleur allant de rose pâle au rouge brun (Figure 23), sa consistance est ferme ou molle selon l'importance de la vascularisation, sa surface est lisse ou bosselée et bien encapsulée, il est tellement vascularisé qu'il apparaît angiomateux et saigne au contact, la taille est variable d'un cas à l'autre, le plus souvent comprise entre 1 et 8.5cm, quelque cas de 10 cm ont été décrite avec une moyenne de 3.5cm, il a une croissance lente de 5 mm/an, son poids est de 5 à 20g.

Dans notre série la taille moyenne était de 5.8cm avec des extrêmes allant de 4.5 et 9 cm.

Il est encapsulé dans l'adventice à la face postéro-interne de la bifurcation carotidienne, avec respect longtemps du média et l'intima, entouré de tissu alvéolaire lâche et amarré à son pôle inférieur par le ligament de MAYER qui contient une artériole.

Sa tranche de section d'aspect homogène, laisse entrevoir une discrète lobulation, elle peut présenter des zones hémorragiques ou nécrotiques correspondant à des remaniements.

Sa vascularisation est assurée pour l'apport artériel par 1 ou 2 artérioles ou rameaux glomériques provenant principalement de la carotide externe. Le retour veineux s'effectue par les veines laryngo-pharyngées ou linguales.

L'innervation est assurée par le nerf glosso-pharyngien via le nerf de Hering ; naissant du tronc du IX, 1.5cm environ après son émergence du foramen jugulaire.



Figure 23: Aspect macroscopique d'un chémodectome carotidien. (Iconographie Pr Alaoui)

7.2. Microscopie (1, 10)

a. Aspect histologique.

a.1. En microscopie optique

L'architecture microscopique est faite de petites unités ayant la forme de cordons appelées « zellballen » constitués de 10 à 20 cellules polygonales, séparés par un réseau réticulinique et entourés d'un stroma très vascularisé (10, 54) (Figure 24).

Le tissu paraganglionnaire est caractérisé par la présence de 2 types de cellules disposées en amas ou en nids qui représente l'unité de structure fondamentale. (55)

- Les cellules principales ou de types I : ou « chief cell » qui représentent 55 à 65% de la population cellulaire des paragangliomes, elles sont de grande tailles, polygonale ou sphérique, elles ont un cytoplasme éosinophile, très abondant et finement granulé et un noyau rond central.
- Les cellules sustentaculaires ou de types II : elles sont beaucoup moins nombreuses, d'origine schwannienne, de plus petite taille, irrégulières, aplaties, leur noyau est rond ou ovalaire. Leur cytoplasme est de couleur plus foncée et finement granulaire. Elles sont en périphérie des réseaux des cellules principales.

Le tout est entouré d'une membrane basale et entre en contact étroit avec des capillaires à l'endothélium fenêtré.

a.2. En microscopie électrique.

On distingue deux sortes de cellules épithéliales :

- Cellules claires les plus nombreuses ayant un cytoplasme clair, bien colorables avec des granules sphériques, un noyau bien rond volumineux et pauvre en chromatine.
- Cellules sombres, plus rares ayant un cytoplasme de densité électrique plus élevée, des granules plus anguleux et plus irréguliers, un noyau plus petit, riche en chromatine.

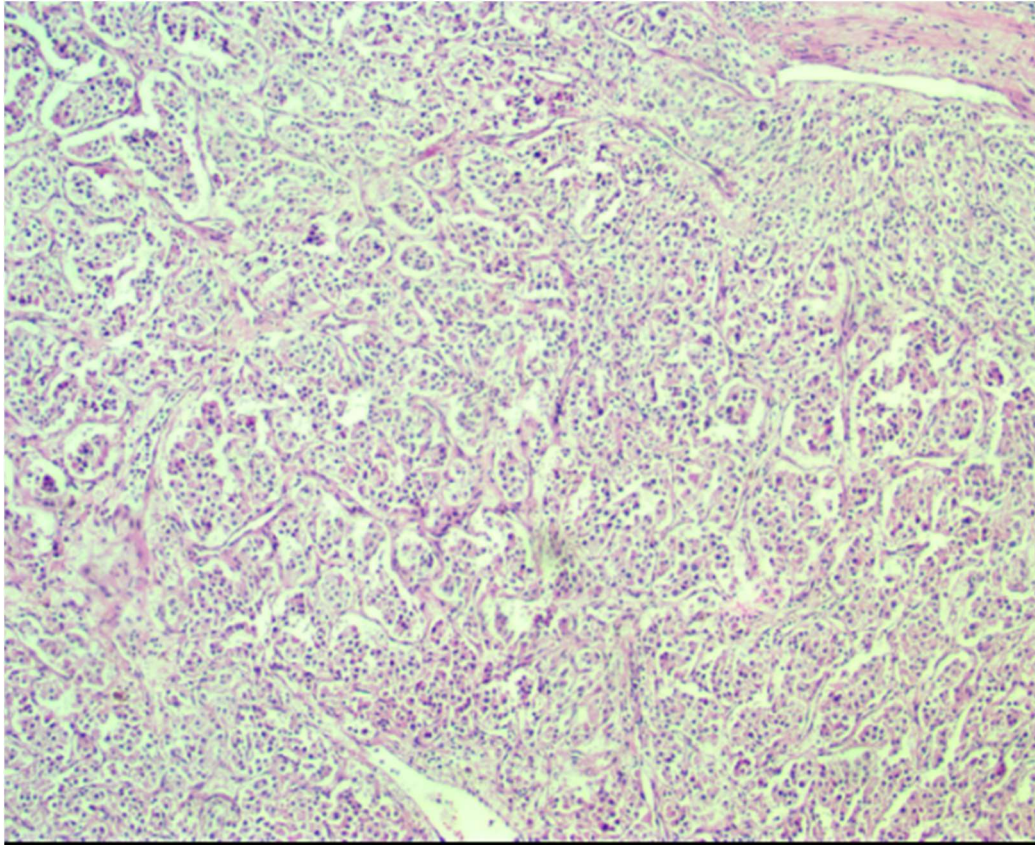


Figure 24 : coloration standard hématoxyne – eosine grossissement *100 montrant l'aspect histologique d'un paragangliome carotidien avec architecture en nids (Zellballen) (iconographie Pr Alaoui).

b. Immunohistochimie (1, 7, 56)

Le système paraganglionnaire est composé de nombreux amas de cellules spécialisées de même type que celle de la medullo-surrénale : les cellules principales neuro-ectodermiques contiennent des granules sécrétoires denses de 100 à 300µ, les cellules sus-tentaculaires entourent les nids des cellules principales (cellules de schwann modifiées ou cellules satellites des ganglions du système nerveux autonome).

Les techniques immunohistochimiques permettent d'affirmer le diagnostic des paragangliomes grâce à l'identification plus précise des cellules : principales et sus-tentaculaires (2).

- Les cellules principales expriment les marqueurs neuro-endocrines généraux (Figure 25)
; tels que :
 - La NSE (neurone spécifique éolase).

- La chromogranine et la métenképhaline. (57)

Le marquage est très intense pour la NSE. La chromogranine, de même que la métenképhaline, donne un immunomarquage moins intense mais plus spécifique.

L'association de ces trois marqueurs permet de marquer les cellules principales dans 100% des cas.

Ces cellules n'expriment pas les marqueurs épithéliaux (cytokeratine, ACE, Ag de membrane épithéliaux).

- Les cellules sus-tentaculaires ou cellules de schwann modifiée, difficilement identifiables sur les colorations ordinaires, sont mises en évidence par l'anticorps antiprotéine S100 et par l'anticorps anti GFA (protéine fibrillaire gliale acide).

Les études immunohistochimiques permettent par ailleurs de :

- Préciser les différents types de sécrétions peptidiques produites par la tumeur, outre la dopamine, la métenképhaline, l'épinéphrine et la norépinéphrine produites en moins grande quantité que les phéochromocytomes, de la sérotonine, de la bombésine et de la substance P.
- Orienter l'histopronostic de la tumeur, en sachant que la densité des cellules sus-tentaculaires et inversement proportionnelle au degré de malignité de la tumeur.
- Faire le diagnostic différentiel entre paragangliomes et les carcinomes neuroendocrines.

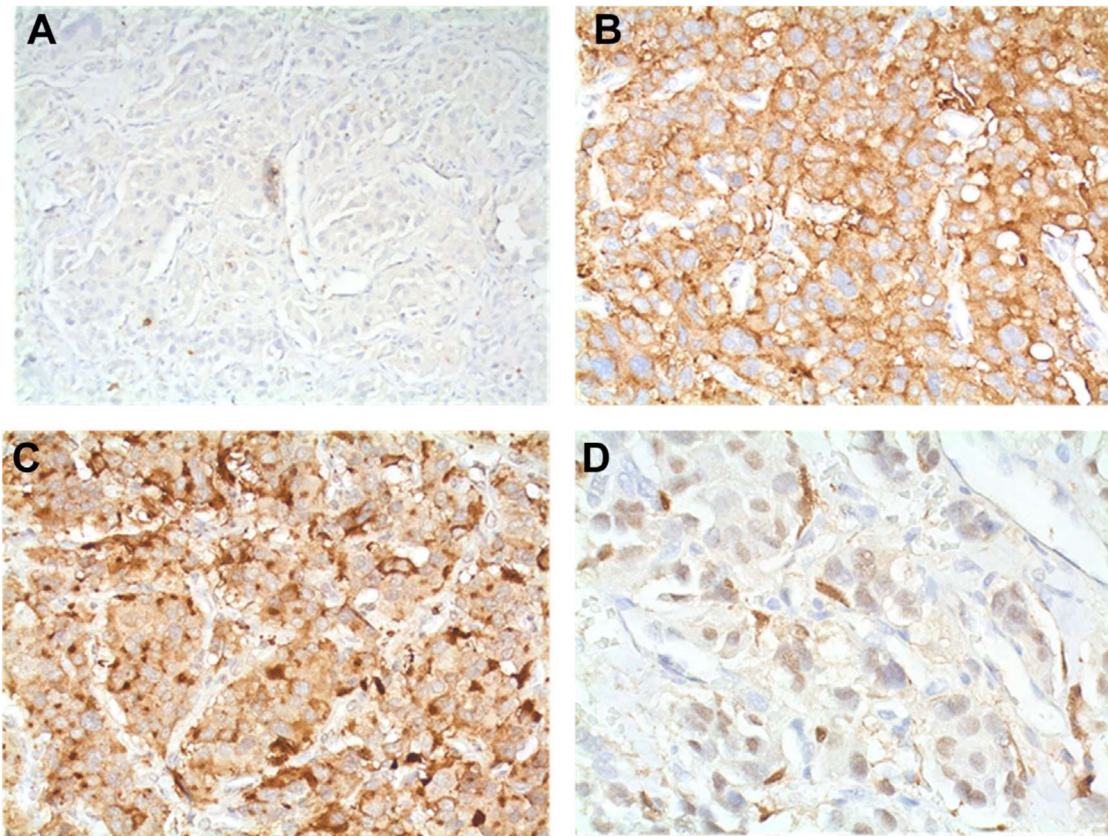


Figure 25 : (A) Les cellules néoplasiques de paragangliome négatives pour cytokeratine AE1 / AE3; (B) de coloration cytoplasmique pour le marqueur synaptophysine; (C) de coloration cytoplasmique pour le marqueur neuroendocrine chromogranine; et (D) S-100 sustentaculaires positif les cellules autour des amas de cellules principales. (Grossissement *400). (37)

IV. MALIGNITE DES PARGANGLIOMES (58, 59, 60)

Ces tumeurs sont le plus souvent d'évolution lente et bénigne. Le caractère malin éventuel d'un paragangliome ne peut être affirmé que sur l'évolution clinique devant l'apparition de métastases locales ou à distance, confirmées histologiquement.

Les critères histologiques de malignité différenciant les formes bénignes des formes malignes sont discutés. La présence de zones nécrotiques, l'absence de corpuscules hyalins et l'absence de cellules sustentaculaires marquées par la protéine S semblent d'importants indicateurs de malignité, mais leur utilité comme prédictateur de malignité reste à prouver. (61)

LACK et coll (62, 63) ont considéré une tumeur du corpuscule carotidienne maligne s'elle a présenté d'une nécrose centrale de grappes, l'invasion des espaces vasculaires et les mitoses.

FRITZSCHE et coll (64, 65) ont considéré une tumeur du corpuscule carotidienne maligne s'elle a présenté une augmentation de son poids, une nécrose et une invasion des espaces vasculaires.

L'existence ou l'apparition de métastase(s) reste en définitive le seul critère valable pour affirmer la malignité, à condition qu'elles siègent dans un tissu ne contenant pas normalement de reliquats embryologiques de cellules chromaffines, (61).

Leur malignité est d'environ 8 % pour les paragangliomes carotidiens et tympano-jugulaires et de 7 à 13 % pour les localisations médiastinales. (4)

- Métastases ganglionnaires loco-régionales : c'est la localisation secondaire la plus fréquente. Elle s'effectue par dissémination lymphatique.
- Métastases viscérales : la dissémination se fait par voie hématogène.

Dans notre série, on a suspecté chez un cas une métastase ganglionnaire (observation 5)

Les trois sites métastatiques les plus fréquents sont par ordre décroissant de fréquence les poumons, l'os et le foie (33).

La prise en charge préthérapeutique d'un paragangliome et plus particulièrement l'imagerie préthérapeutique doit donc réaliser à la fois le bilan d'extension général d'une tumeur potentiellement maligne et le bilan régional d'une tumeur agressive localement. C'est en donnant au clinicien tous ces éléments, qu'une solution thérapeutique adaptée pourra être entreprise.

V. EPIDEMIOLOGIE

1. FREQUENCE :

Les paragangliomes sont des tumeurs rares ; ils représentent 0.03% de tous les néoplasies et 0.6% des tumeurs de la tête et du cou (3, 66).

Les paragangliomes carotidiens représentent (60 –70%) des paragangliomes de la tête et du cou. (8, 9, 27)

Les formes familiales représentent 10% des cas (47, 67). Les lésions sont bilatérales dans 40% des cas. (47).

Les localisations multiples de paragangliomes sont constatées dans environ 4% des formes sporadiques et 30% des formes héréditaires soit environ 20% toutes formes confondues. (4)

Dans la série de LUNA-ORTIZ et coll. (48), trois cas ont présenté de forme bilatérale soit (4,5%)

Dans l'étude de RODRIGUEZ et coll. (50) six cas avaient plusieurs paragangliomes de la tête et cou (5%).

Dans notre étude on note des formes familiales chez 2 patients de la même famille soit 20% des cas (observations 3 et 4), une forme bilatérale chez un patient soit 10% des cas (observation 2) et des formes multiples chez 3 patients soit 30% des cas (observations 2, 3 et 8).

2. INCIDENCE :

Leur incidence est faible ; entre 1/30000 et 1/100000 (2).

3. SEXE ET AGE :

On note une prédominance féminine dans la plupart des séries, le sexe ratio Femme/Homme est très variable d'une série à une autre, il atteint 8,3/1 dans la série de RODRIGUEZ (50), 31,2/1

dans celle de LUNA-ORTIZ (48), de 1,9/1 dans celle de PATETSIOS (68) et dans notre série on note une prédominance masculine avec sexe ratio femme/homme de 0,42/1.

Les paragangliomes carotidiens se rencontrent à tout âge, mais avec une particularité fréquence entre 30 et 60 ans avec un moyenne d'âge de 40 ans.(2) Dans l'étude de RODRIGUEZ et coll. (50) l'âge moyen était de 49 ans (des extrêmes allant de 21-82 ans), dans la série de GAD et coll. (15) l'âge moyen était de 42 ans (des extrêmes allant de 32-47 ans) et dans notre étude l'âge moyen est de 35,4 ans avec des extrêmes allant de 26 à 55 ans.

4. DELAI DIAGNOSTIQUE :

Les paragangliomes carotidiens sont caractérisés par leur lenteur d'évolution. Le délai moyen entre l'apparition d'une anomalie cervicale et la première consultation est de 4 ans et demi dans la littérature ; ce délai est en réalité très variable d'un malade à un autre ; allant de 3 à 10 ans(4).

Dans notre étude le délai diagnostique est de 26 mois avec des extrêmes allant de 6 à 48 mois.

Chez un patient le délai diagnostique n'était pas précisé (observation n°4).

VI. ÉTUDE CLINIQUE (69)

La latence clinique est la règle et aucun signe clinique n'est spécifique. (4, 11)

Le caractère hautement vasculaire et localement invasif des paragangliomes carotidiens est à l'origine de la symptomatologie clinique qui s'installe insidieusement et qui est en fonction du volume de la tumeur.

1. SIGNES FONCTIONNELS

1.1. Signes cervicaux

L'apparition d'une tuméfaction cervicale latéralisée ; pulsatiles ; indolore ; lentement croissante ; souple à la palpation est le mode de révélation habituel de ces tumeurs (7) (Figure 26).

Cette tuméfaction est le plus souvent découverte par autopalpation (4, 11). 97% selon l'étude de PADBERG (46, 71).

Dans notre série, c'était le motif de consultation de 100% de nos patients, il faut cependant insister qu'une simple tuméfaction cervicale peut résumer la symptomatologie sans aucun autre signe d'appel.



Figure 26 : une tuméfaction cervicale latéralisée (fèche). (Iconographie Pr Alaoui).

1.2. Signes d'emprunt

Parfois la clinique est dominée par des signes d'emprunt. Se sont des signes d'apparition rarement brutale au décours d'une poussée évolutive. Cette augmentation de volume peut être due à une éventuelle hémorragie, intratumorale ou à des poussées inflammatoires périumorales, sinon le plus souvent d'apparition progressive, ils traduisent une invasion ou compression d'élément anatomique de voisinage outre que les nerfs crâniens.

Ces signes d'emprunt sont : (2, 11, 14)

- des signes douloureux : céphalées, douleurs cervicales simples ou de type torticollis, gêne pharyngée en rapport un prolongement parapharyngé ;
- des signes de compression laryngée responsable d'une toux irritative ; spontanée ou provoquée par la palpation cervicale ;
- des signes en rapport avec une compression pharyngée : dysphagie, odynophagie, rhinolalie (72).
- des signes de stimulation vagale (accès de pâleurs, sueurs avec malaise, voire lipothymie) par compression du sinus carotidien
- Otolgie homolatérale, acouphène, hypoacousie.
- Apnée du sommeil par compression du pharynx.

Dans notre étude nous avons noté les signes d'emprunt chez quatre patients dont une douleur plus vertige et hypoacousie chez un patient (observation n°2), une douleur plus céphalées chez un patients (observation n°3), des céphalées chez un patient (observation n°6) et un vertige chez un patient (observation n°7).

1.3. Signes neurologiques

Se sont des signes rares, retrouvés essentiellement dans les tumeurs de grande taille.

Selon THABET (63), l'incidence d'atteinte des nerfs crâniens est de 19 %.

Le mécanisme d'atteinte des nerfs crâniens résulte de la compression ou de l'infiltration par la tumeur qui s'étend même à l'intérieure de la boîte crânienne. (73) Cette évolution est souvent lente et jusqu'à présent seule l'invasion de la fosse cérébrale postérieure avait été observée dans les paragangliomes cervicaux. (73)

Des signes neurologiques déficitaires :

- Dysphonie (paralysie du X), troubles de la déglutition (X et XII), chute du moignon de l'épaule (XI) et syndrome de Claude Bernard–Horner (chaîne sympathique cervicale) (11, 27, 47).

Nous avons noté dans notre étude l'apparition d'une dysphonie chez deux patients.

Il est décrit aussi la survenue d'accidents ischémiques cérébraux dans l'évolution des paragangliomes carotidiens qui entraînent un rétrécissement sévère de l'artère carotidien à la hauteur de la bifurcation. Aucun de nos patients n'a présenté d'accident ischémique cérébral.

1.4. Signes endocriniens

Les manifestations cliniques des chémodectomes sécrétant sont le flash vasculaire : diarrhée, hypertension artérielle, lipothymies. Ces signes doivent faire éliminer avant tout la présence synchrone d'un phéochromocytome associé. (11)

Une hypotension orthostatique due à la sécrétion exagérée des cathécholamines a été rapportée dans la littérature.

2. SINGES PHYSIQUES

2.1. Examen général

L'état général est le plus souvent conservé vu le caractère bénin et l'évolution lente des paragangliomes.

La prise de la tension artérielle est intéressante puisqu'elle peut orienter vers la forme sécrétante.

Le paragangliome carotidien, est de diagnostic clinique, notamment devant une masse indolore, ferme, mobile par rapport au plan profond. Il faut penser toujours à ce diagnostic, compléter l'examen par une échodoppler et ne pas se précipiter à la biopsie, car ce geste est très dangereux et peut entraîner des hémorragies importantes.

2.2. L'examen cervical (27, 44)

L'examen clinique de la région cervicale va d'abord permettre de préciser les caractères de la tumeur.

a. Inspection

Masse de siège au niveau de la face latéro-cervicale, le long du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien.

Sa taille varie entre 2 et 10 cm environ.

La peau en regard n'est pas modifiée ; parfois elle peut être le siège d'une cicatrice d'intervention préalable (témoins de biopsie ou de tentative d'exérèse sur faux diagnostic d'une adénopathie ou masse non vasculaire en particulier) et alors la peau apparaît inflammatoire ; comme le cas d'une patiente de notre série (observation n°1).

b. Palpation

La palpation cervicale retrouve une masse latérale isolée, en arrière de l'angle de la mandibule, pouvant s'étendre en haut vers la région mastoïdienne et le long du sterno-cléido-mastoïdien, rarement bilatérale.

La consistance de la tumeur est ferme, élastique et peut avoir un caractère pulsatile témoignant uniquement de son contact avec l'axe carotidien.

Certaines signes classiques ont été décrits, notamment la mobilité horizontale contrastant avec une fixité verticale, ainsi que la diminution du volume tumoral après compression carotidienne avec retour rapide à l'état initial en deux ou trois saccades à la levée de la compression (signe de Reclus et Chevassu). (10)

c. Auscultation

On perçoit parfois, mais pas toujours, un souffle systolique artériel sans véritable thrill, qui ne provient pas de la région glomique elle-même, mais bien de la artère carotidienne dont la lumière vasculaire est rétrécie par la compression tumorale.

2.3. Examen neurologique

L'examen des paires crâniennes doit constituer un réflexe élémentaire, lorsqu'on évoque le diagnostic du paragangliome. Il fournit des renseignements importants relatifs à l'extension

de la tumeur. (10)

2.4. Examen ORL

Un examen ORL complet est nécessaire.

La laryngoscopie est utile afin d'apprécier l'intégrité des cordes vocales puisque 30% des paralysies récurrentielles sont asymptomatiques lors du premier examen de ces tumeurs (74, 75)

Un prolongement parapharyngé doit être recherché systématiquement par l'examen du pharynx.

L'examen des tympans, à la recherche des signes de dysfonctionnement tubaire (62), ou une autre localisation tympano-jugulaire.

En cas de la localisation tympanique, L'otoscopie révèle une masse rougeâtre rétro-tympanique. Le caractère pulsatile de la tumeur n'est pas toujours observé (76) (Figure 27).

L'existence d'une érosion osseuse de la partie profonde du conduit auditif externe confirme une origine jugulaire du paragangliome.

La plupart du temps, l'acoumétrie et l'audiogramme tonal révèlent un déficit auditif de transmission, plus rarement un déficit de perception.

En raison de l'importante vascularisation de la tumeur, une biopsie est fortement contre-indiquée.

Dans notre série l'examen ORL était normal chez tous nos patients.

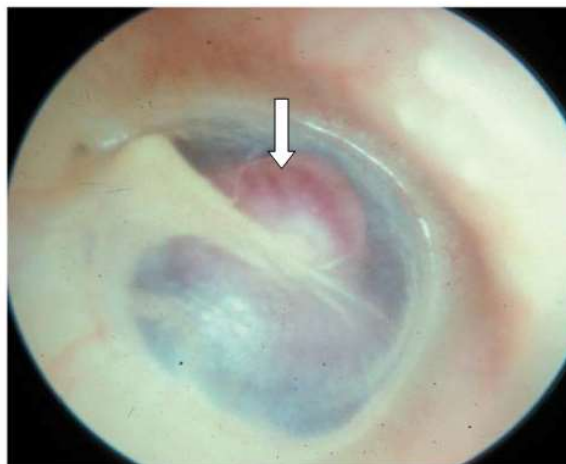


Figure 27 : L'otoscopie révèle une masse rougeâtre rétro-tympanique (flèche), caractéristique d'un paragangliome tympanique (76).

VII. ÉTUDES PARACLINIQUES (77, 78)

Le bilan réalisé pour un paragangliome a pour but de confirmer le diagnostic, préciser sa taille, l'envahissement local, d'évaluer la possibilité de réaliser une résection tumorale totale, rechercher des localisations secondaires et réaliser une éventuelle embolisation préopératoire (11).

En pratique, les coûts et la disponibilité des examens, leur sensibilité, la morbidité qu'ils engendrent sont des limites. Mais un bilan minimal doit inclure :

- Le bilan topographique de la tumeur : Echographie, TDM et IRM.
- La recherche d'une autre localisation : les dosages hormonaux urinaires sur 24 heures, une scintigraphie corps entier.
- Le bilan préopératoire entre autre l'artériographie.

Dans notre série, les variations des bilans paracliniques demandés viennent du fait que tous nos patients nous ont été adressés avec leur bilan soit par les chirurgiens ORL soit par les médecins généralistes.

1. ÉCHO-DOPPLER

Elle est réalisée en première étape dans le bilan d'une masse cervicale. Sa spécificité est médiocre et n'autorise pas de différencier un paragangliome, d'une adénopathie. Le doppler permet de caractériser l'hypervascularisation de ces tumeurs et restreint le diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs solides très vascularisées ; comme les adénopathies métastatiques des cancers de la thyroïde ou du rein. De plus l'échodoppler peut donner des informations concernant les dimensions de la tumeur et l'association possible à une pathologie occlusive carotidienne. (2, 10, 79)

L'aspect échographique des paragangliomes carotidiens est celui d'une masse hétérogène, hypoéchogène, siégeant dans la bifurcation carotidienne. (5, 11, 80)

Le diagnostic différentiel échographique avec d'autres tumeurs cervicales, en particulier certaines adénopathies très vascularisées, peut être difficile à l'échographie. C'est donc un examen qui permet un certain degré d'orientation.

Toute tumeur cervicale vascularisée à l'échographie doit être expertisée par d'autres examens d'imagerie. (11)

Dans notre série, pour les dix cas, 8 patients (soit 80%) ont bénéficié d'écho-doppler, ayant évoqué le diagnostic d'un chémodectome, sauf un cas qui a été biopsié.

2. Tomodensitométrie

La tomodensitométrie (TDM) donne des informations sur la nature vasculaire de la tumeur, sa localisation, ainsi toute infiltration intracrânienne et la présence de paragangliome controlatéral. (5) Elle assure une analyse précise de la tumeur en définissant des caractéristiques morphologiques et topographiques. (2, 10)

Le paragangliome apparaît comme une masse tissulaire homogène, à contours nets, de densité tissulaire moyenne. Lors de l'injection iodée la prise de contraste est rapide, intense et fugace du fait de phénomènes de lavage vasculaire. La distinction des vaisseaux carotidiens peut être difficile lorsqu'ils sont englobés par une tumeur du corpuscule. (10, 11) (Figure 28)

L'analyse topographique, en localisant la tumeur par rapport aux espaces parapharyngés et à la bifurcation carotidienne, qui est l'élément fondamental de l'étude TDM, en notant toutefois que les tumeurs du corpuscule carotidien de plus de 5 cm ont fréquemment un prolongement parapharyngé. (2, 10)

Les tumeurs du corpuscule carotidien se situent entre le sterno-cléido-mastoïdien en avant et en dehors et le scalène en arrière.

Les paragangliomes carotidiens, se développent au niveau de la bifurcation, écartent celle-ci en déplaçant la carotide externe vers l'avant et l'interne vers l'arrière. (6, 10, 11)

L'examen TDM précise l'extension tumorale vers la base du crâne et le foramen jugulaire et recherche des adénopathies ou d'autres localisations cervicales. (2, 10)

La tomodensitométrie a été réalisée chez 17 patients (21%) dans l'étude de RODRIGUEZ et coll (50) et chez 18 patients (60%) dans celle de O'NEILL et coll (81).

Dans notre étude, la tomodensitométrie était réalisée chez 7 patients (soit 70%). Elle a permis d'évoquer le diagnostic chez tous les patients, en montrant une masse tissulaire, bien limitée et fortement rehaussée par le produit de contraste.

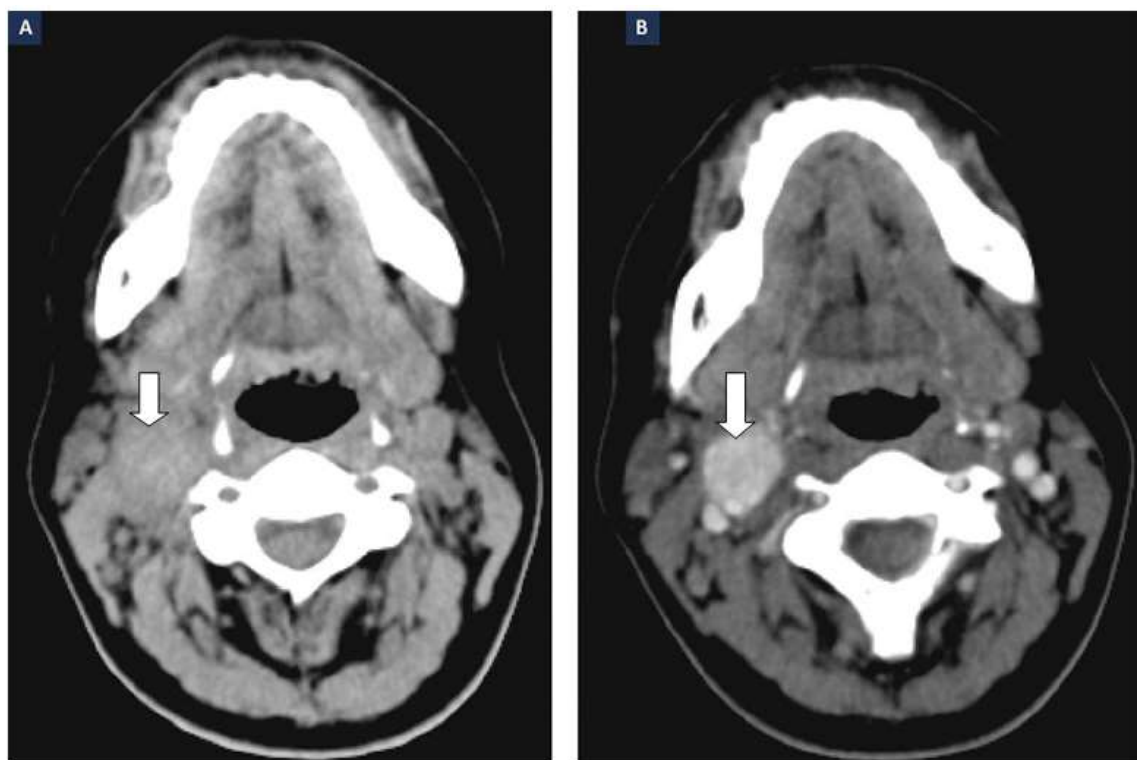


Figure 28 : Scanner cervical en coupe axiale avant (A) et après injection du produit de contraste au temps artériel (B), qui montre une chémoadénome carotidien avec l'écartement des deux carotides (flèche). (2)

3. Imagerie par résonance magnétique

C'est l'examen de choix. Elle donne une évaluation précise de l'extension locorégionale par la réalisation des coupes dans les trois plans de l'espace (6, 10) et montre l'hypervascularisation des tumeurs grâce à des séquences d'angiographie en coupes multiplanaires. (11)

L'IRM est l'examen qui semble le plus performant pour le bilan d'extension de la tumeur, mais il permet également d'estimer l'atteinte de l'axe carotidien et d'évaluer en préopératoire la possibilité de devoir réaliser une résection tumorale. (11)

Les séquences habituelles doivent comprendre du T1 en écho de spin, T2 en echo de turbo spin, T2 en suppression de graisse, et T1 gadolinium avec suppression de graisse et une angiographie 3D en temps de vol. (11)

Le paragangliome apparaît iso- ou hypo-intense en T1 et iso- ou hyper-intense en T2. De nombreuses plages serpiginieuses hyperintenses peuvent être vues, donnant l'aspect classique de « poivre » et « sel ». L'aspect « sel » est lié à un faible débit ou une hémorragie alors que l'aspect « poivré » est lié à un débit sanguin rapide. (14, 28, 82) (Figure 29)

En angio IMR 3D, les zones hyperintenses sont plus facilement repérables qu'avec des séquences en écho de spin classiques (83). Ainsi, la sensibilité de l'IRM permet de découvrir des tumeurs de 10 mm. (11, 83) Les avantages de cette technique qu'elle est moins invasive. (66)

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a été réalisée chez neuf patients (34,61%) dans l'étude d' O'NEILL et coll (81).

Dans notre étude, Cinq IRM (soit 50%) ont été réalisées. Elle nous a donné une évaluation plus précise de l'extension locorégionale.

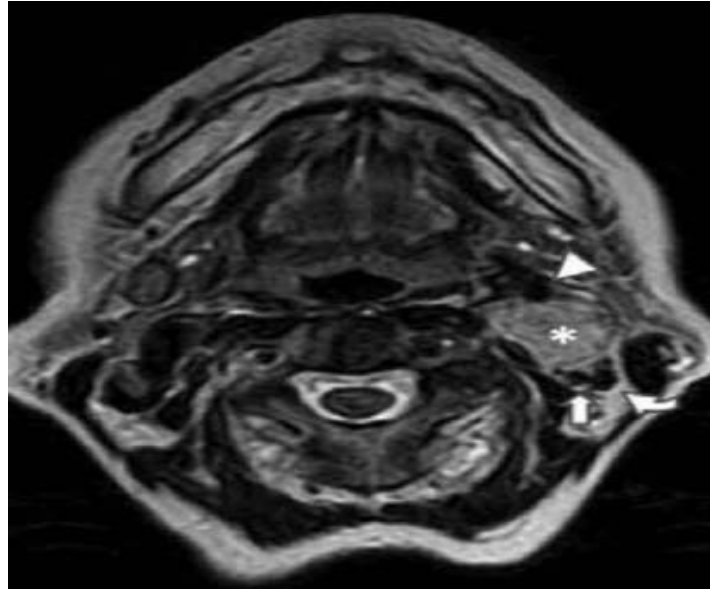


Figure 29 : IRM cervicale coupe axiale, montrant une lésion focale hypersignal en T2 (*) à la bifurcation carotidienne gauche, qui refoule et sépare les vaisseaux carotides externe (pointe de flèche) et interne (flèche) et la veine jugulaire interne (flèche courbe) (78)

4. Angiographie

L'angiographie sélective n'est plus indispensable pour confirmer le diagnostic de paragangliome (10). Elle est de moins en moins utilisée (11).

Elle est pratiquée dans un but thérapeutique, notamment quand une indication d'embolisation a été retenue, surtout dans les volumineuses tumeurs et dans les formes multifocales à savoir la localisation jugulo-tympanique (11) comme le cas de notre série (observation n° 2).

L'angiographie conventionnelle ou la soustraction angiographie numérique reste utile pour démontrer l'apport vasculaire (alimentation des navires et la fourniture garantie) de paragangliome, la relation de la masse à l'artère carotide interne et la veine jugulaire interne, sa perméabilité ou l'occlusion dans les grandes paragangliomes. (5)

L'angiographie donne une image tumorale hypervascularisée avec effet Blush. La tumeur écarte les deux branches de la carotide primitive donnant classiquement une image en « Lyre » ou en « pince de homard ».

L'angiographie a été réalisée chez 11 patients (42,3%) dans l'étude d' O'NEIL (81).

Dans notre étude, Le bilan artériographique a été réalisé chez 4 patients (soit 40%), il a mis en évidence une tumeur hyper vascularisée et un blush vasculaire, avec un refoulement de la carotide interne et/ou externe. (Image classique en pince de homard)

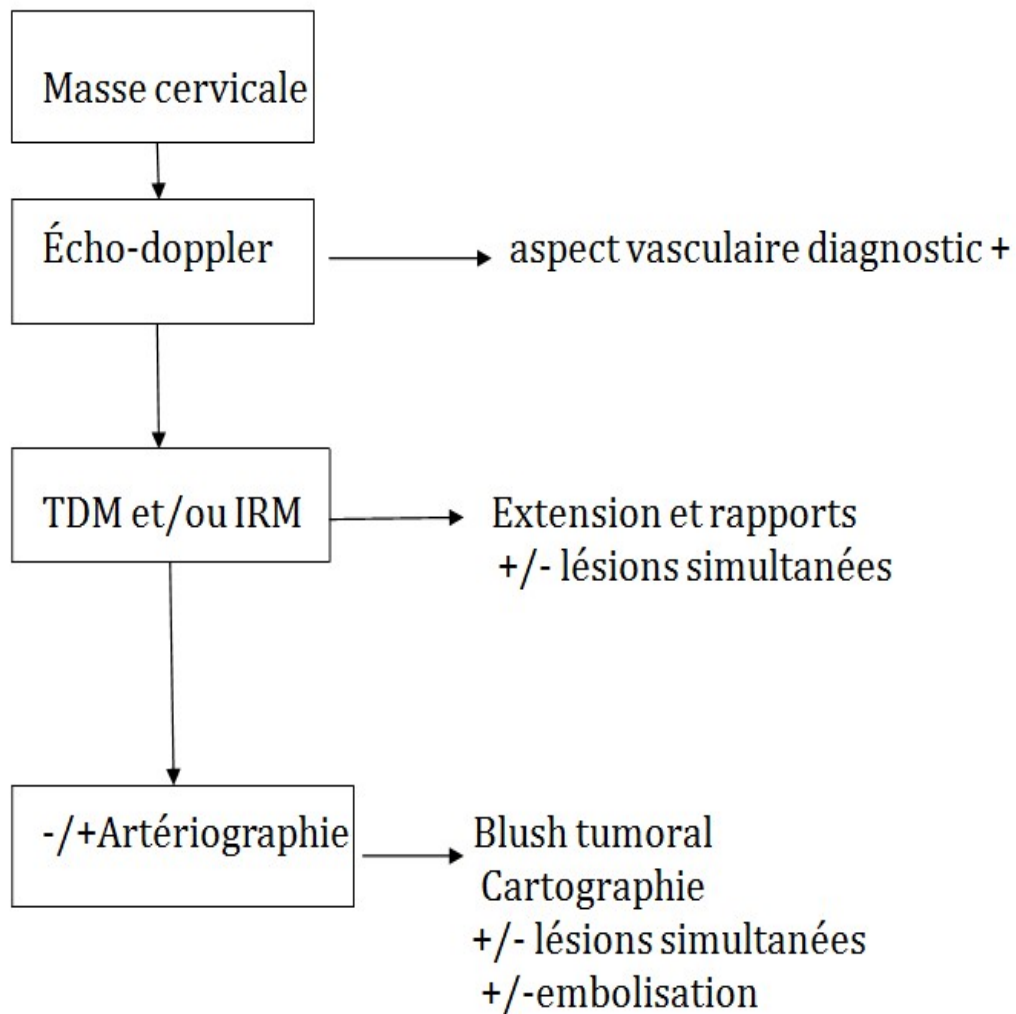


Figure 30: Stratégie du diagnostic paraclinique

VIII. AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. DOSAGE DES CATECHOLAMINES

Il est réalisé devant la présence des signes cliniques suggérant un paragangliome sécrétant afin de prévenir les effets de décharges des catécholamines lors de l'induction anesthésique ou des manipulations chirurgicales.

Dans deux revues de la littérature, sur 600 paragangliomes carotidiens publiés en 1998, seuls 13 étaient fonctionnels (2%), parmi eux, encore plus rares, sécrètent de la dopamine. Ces chiffres anciens semblent surestimer l'incidence des paragangliomes fonctionnels qui est cependant inférieure à 3%.(11)

Ce bilan comprend un dosage dans les urines de 24 heures des dérivés de catécholamine. (47, 84)

Le dosage urinaire et sanguin permet également une surveillance post-opératoire dans les formes sécrétantes.

Les valeurs de référence pour les dosages urinaires sont résumées dans le (Tableau IV).

Tableau IV : taux de référence des catécholamines urinaires.

VMA	<7µg/24h
Adrénaline	<10µg/24h
Noradrénaline	<60µg/24h
Dopamine	<400µg/24h

VMA : Acide Vanyl Mandelique.

Seul un patient de notre série (observation n°7) avait bénéficié d'un bilan endocrinien urinaire, qui était normal, sans notion de signe d'hypersécrétion de catécholamines, raison pour laquelle, nous n'utilisons pas systématiquement le dosage des catécholamines, sauf en cas de présence des signes endocriniens.

2. SCINTIGRAPHIE ET LA TOMOGRAPHIE PAR EMISSION DES PROTONS

La scintigraphie tandis que la tomographie par émission de positrons (TEP) est utilisé pour l'imagerie des tumeurs de l'activité métabolique très élevée. (47)

TEP et la scintigraphie des récepteurs de la somatostatine ont une sensibilité de 94%. (85)

La scintigraphie est considérée de nos jours comme une méthode d'exploration adjuvante non invasive indiquée essentiellement pour le diagnostic des tumeurs neuroendocriniennes et neuroblastomes. (47)

Cet examen n'a lieu d'être que si les dosages biologiques sont anormaux afin de détecter l'origine de leur sécrétion.

On injecte par voie intraveineuse du méta-iodobenzylguanidine (MIBG) : un analogue de la noradrénaline captée au niveau des paragangliomes. (11)

La programmation de cette scintigraphie ne doit s'effectuer qu'après les autres examens nécessitant une injection de produit de contraste iodé pour éviter les effets de sommation rendant l'examen peu sensible.

La scintigraphie au MIBG marqué l'iode 131 est utilisée depuis de nombreuses années. La sensibilité de cet examen est comprise entre 77 à 90 % avec une spécificité de 95 à 100%. La sensibilité est moins bonne dans les formes familiales où la capture de la noradrénaline est plus faible. (11)

La scintigraphie à l'octréotide, analogue de la somatostatine semble encore plus sensible et spécifique pour rechercher les paragangliomes (28). Elle représente les mêmes avantages que la scintigraphie au MIBG et semble appelée remplacer cette dernière.

TEP sont acquises avec l'utilisation de 18fluoro-2-désoxyglucose (18F-FDG PET) ou 18fluorodopamine (18F-DOPA PET) (47).

L'imagerie fonctionnelle est réalisée pour détecter des lésions multiples. Octreoscan (111 indium) est la modalité de référence, mais 18 FDOPA PET ou 18F-FDA PET sont également très fiables. (5)

IX. SIGNES D'EXTENSION ET CLASSIFICATION

La tumeur évolue très lentement sur plusieurs années, elle se développe progressivement dans tous les plans sans rémission spontanée et entraîne progressivement des signes de compression des structures avoisinantes dont le déficit est à l'origine de la consultation.

La tumeur peut s'étendre :

- En dedans comprimant le nerf vague et le nerf laryngé supérieur puis refoulant le pharynx.
- En dehors, écartant les deux carotides, soulevant la jugulaire interne, et refoulant le nerf vague et le SCM et étirant ou englobant le XII.
- En avant, vers la région sous-hyoïdienne, elle adhère à l'angle de la mandibule et gagne enfin la loge sous maxillaire.
- En arrière refoulant le vague.
- En haut dans l'espace sous parotidien postérieur avec envahissement de trou déchiré postérieur et atteint conjuguée du IX, X et XI.
- En bas par contre, l'extension est très limitée, la tumeur ne descend pas au dessous de la fourche carotidienne qui l'enclave.

La classification SHAMBLIN est basée sur la relation circonférentielle de la tumeur et la carotide ainsi que le degré d'infiltration. (14)

Suivant l'aspect évolutif des lésions, SHAMBLIN en 1971 a proposé une classification en trois groupes :(37, 86, 87) (Figure 30)

- Stade 1 : situé sur la bifurcation carotidienne, facilement clivable de l'adventice.
- Stade 2 : engainant tout ou partie de l'artère interne, mais sont clivables par le biais de la dissection sous-adventitielle.
- Stade 3 : enserrant l'axe carotidien et nécessitent une résection carotidienne.

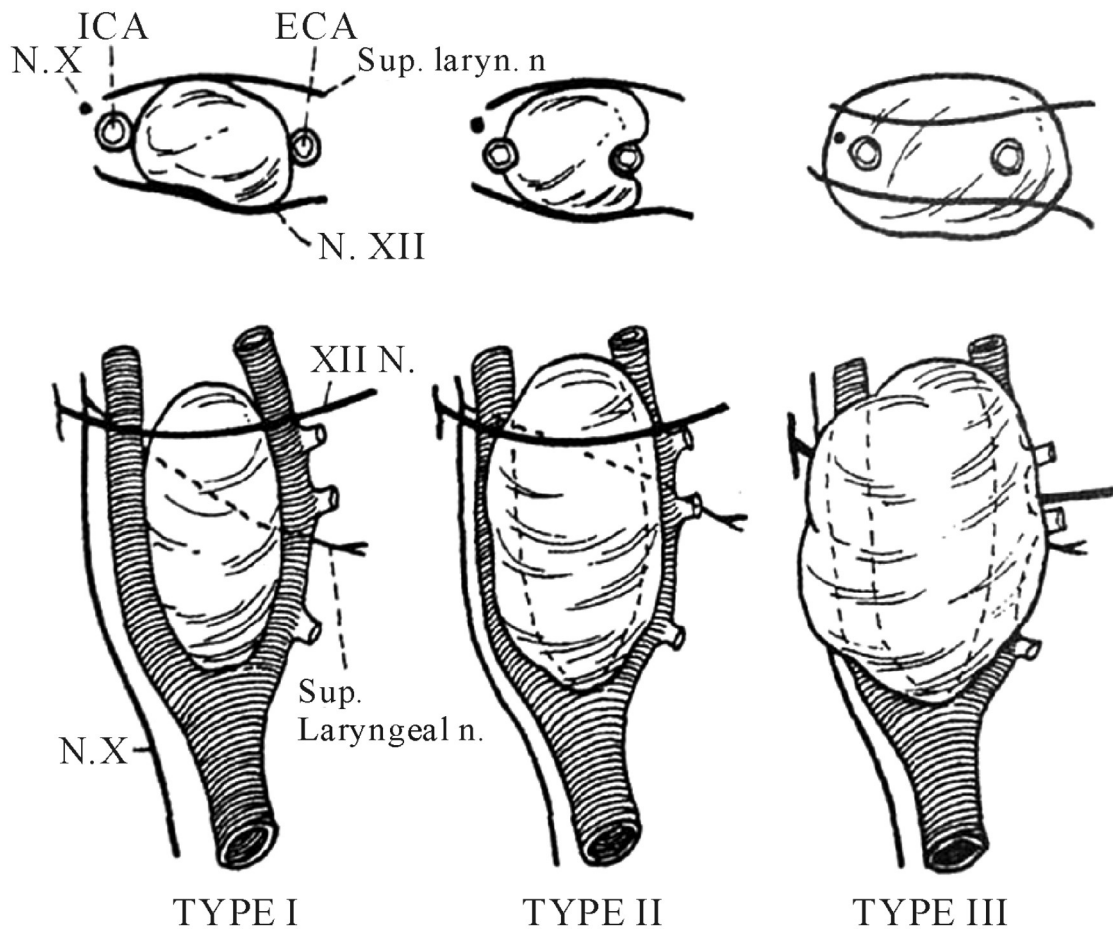


Figure 31 : classification SHAMBLIN des paragangliomes carotidiens (22)

Dans notre série, nous avons noté deux cas de type I, six cas de type II et deux cas de type III.

X. FORMES CLINIQUES (48, 88)

1. FORMES BILATERALES

Les tumeurs du corpuscule carotidien peuvent être bilatérales, et qui a été observée dans 5– 10% des tumeurs sporadiques, et ceci en dehors de toute malignité.

Les plus larges revues de la littérature rapportent, sur 923 patients porteurs de tumeurs carotidiennes, les prévalences suivantes : 88 patients avaient une histoire familiale de

paragangliomes ; parmi ceux-ci, 31,4 % présentaient des tumeurs bilatérales contre seulement 4,4 % des 835 cas non familiaux. (10)

Dans notre série, un seul patient avait un chémodectome bilatéral (soit 10% des cas) (observation n° 2).

L'apparition des tumeurs peut se faire de manière synchrone ou métachrone à intervalles plus ou moins éloignés. (12)

2. FORMES FAMILIALES

La prévalence des cas familiaux est variable selon les auteurs, entre 5 et 10 % pour la plupart, jusqu'à 50 % pour VAN DER MEY sur une série néerlandaise (10)

Elle serait à transmission autosomique dominante.

DROVDLIC retient comme critère de formes familiales :(89)

- Le jeune âge.
- La bilatéralité et la multifocalité de l'atteinte.
- Les antécédents familiaux de paragangliomes.

Dans notre étude, la forme familiale était chez deux patients de la même famille (observations n° 3 et 4).

3. FORMES MULTIPLES

Les formes multiples se voient environ dans 4% des paragangliomes (4). La localisation carotidienne expose le plus à la multifocalité. L'apparition des tumeurs peut se faire de façon simultanée ou successive.

Le taux de multiplicité reste important en présence des paragangliomes carotidiens : il varie de 78% dans l'étude de NETTERVILLE (90), 89% dans celle d'URQUHART (91) et atteint 100% dans celle de BRADSHAW (92).

La multiplicité se définit par l'association d'au moins deux localisations différentes de paragangliomes. La ou les lésions associées aux paragangliome carotidien peuvent être une tumeur du glomus tympanique, une tumeur du glomus jugulaire ou une localisation thoraco-abdominale qui restera une association possible.

La combinaison la plus fréquente est l'association d'une tumeur de corpuscule carotidien à un paragangliome tympanique.

Dans notre série, trois patients avaient des chémodectomes multiples :

- Localisation carotidienne et tympanique chez un cas (observation n° 2)
- Localisation carotidienne et jugulo-tympanique chez un cas (observation n°3)
- Localisation carotidienne et thoracique chez un cas (observation n°8)

4. FORMES MALIGNES (93, 94)

Le diagnostic de malignité de ces tumeurs est particulièrement difficile à porter sur les seuls critères histopathologiques classiques.

La présence d'une nécrose (très liée à la taille de la tumeur), d'une mauvaise différenciation histologique et de mitoses ne seront que des éléments de suspicion.

En fait, le plus souvent ces tumeurs sont bénignes, mais cette certitude ne peut être apportée que par l'évolution. Seule la présence d'un envahissement net d'un tissu ou organe de voisinage, et bien entendu de métastases ganglionnaires ou viscérales seront des éléments de certitude.

Les métastases ganglionnaires sont les plus fréquentes (95), et se font préférentiellement au niveau cervical, mais parfois dans le médiastin supérieur.

Les métastases viscérales :

- Le poumon : sous forme de lésions nodulaires multiples bilatérales ou sous forme de métastases unique.

- Le foie : les localisations hépatiques sont les plus péjoratives avec le décès en moyenne deux ans après la découverte.
- L'os : c'est le troisième site métastatique par ordre de fréquence après les localisations ganglionnaires et pulmonaires. On note un tropisme au niveau du rachis, du crâne et du bassin.

Dans l'ensemble, les métastases sont caractérisées par leur latence, et en fin de compte, la plupart des cas entraînant des décès sont le fait d'un envahissement basi-crânien.

5. FORMES ASSOCIÉES

Les paragangliomes peuvent être associés à d'autres tumeurs dérivées de la crête neurale. En pratique, deux situations cliniques se distinguent :

- L'association au sein d'une entité pathologique entrant dans le cadre nosologique des neurocristopathies tels que : (10, 96)
 - Phacomatoses : on citera la maladie de Von Hippel-Lindau (hémangioblastome retino-cérébelleuse). La sclérose tubéreuse de Bourneville et la neurofibromatose de Von Recklinghausen.
 - Néoplasie endocriniennes multiples : type I, IIa, IIb et III.
 - Syndrome de Carney : c'est l'association, synchrone ou non, d'un paragangliome extra-surrénalien fonctionnel avec un léiomyoblastome gastrique et/ou un chondrome pulmonaire.
- L'association avec une autre tumeur du SNED, tel un carcinome médullaire de la thyroïde, un adénome hypophysaire, un méningiome, un schwannome, un mélanome.

Dans notre étude, nous n'avons pas trouvé des formes associées.

6. FORMES DE L'ENFANT(97)

Les cas chez les enfants sont extrêmement rares. Seuls quelques cas ont été signalés dans la Littérature. Dans une série de 89 patients par SHAMBLIN et coll., un seul cas chez un enfant de 12 ans a été reporté (58, 98). De même, DICKINSON et coll. dans leur examen de 37cas, décrit un seul cas d'une jeune de 12 ans. (98, 99)

Bien qu'on ne retrouve pas énormément de cas rapportés chez l'enfant dans la littérature, on peut néanmoins tirer un certain nombre de conclusions concernant les formes pédiatriques en comparaison avec les formes de l'adulte.

- L'évolution plus rapide et plus agressive
- L'origine congénitale est probable
- Les formes sécrétantes sont les plus fréquentes
- Les formes multiples sont également plus fréquentes, elles représentent 50% des cas
- Mais les formes associées sont extrêmement plus rares.

XI. AUTRES PARAGANGLIOMES CERVICAUX

1. PARAGANGLIOMES DU NERF VAGUE

Ce sont des paragangliomes rares, représente 5% des paragangliomes cervicaux (100). Très peu sont décrits dans la littérature ; la série la plus importante porte sur 46 patients, la prédominance féminine est ici nette entre 50 et 80% selon les auteurs (11).

Les signes cliniques sont les mêmes que ceux décrits pour les paragangliomes carotidiens avec parfois certaines particularités qui peuvent les distinguer, notamment par leur possibilité à se développer dans l'espace parapharyngé ou vers la base du crâne, donnant ainsi une symptomatologie de tumeurs parapharyngées avec une dysphagie ou une rhinolalie.

A l'examen du pharynx, l'amygdale est refoulée en avant et en dedans avec un bombement du pilier postérieur.

L'extension plus fréquente vers la base du crane explique la possibilité d'atteintes des nerfs crâniens. Les paraganliomes vagues sont responsables d'une compression des paires crâniens dans 30% des cas. Cette atteinte est retrouvée chez 36% des patients, dans la série de NETTERVILLE et coll. dans laquelle l'atteinte du X est la plus fréquente. (11, 90)

L'échographie est l'examen pratiqué en général en première intention devant une masse cervicale. Elle montre une masse hypoéchogène hétérogène circonscrite siégeant en arrière de la bifurcation carotidienne. L'utilisation du Doppler permet de montrer l'hypervascularisation de la tumeur.

Les paragangliomes du nerf vague à la TDM et l'IRM ont le même aspect que les paragangliomes carotidiens. Leur siège est plus postérieur, ils refoulent la bifurcation carotidienne médialement et vers l'avant. L'extension se fait généralement vers la loge sus hyoïdienne.

La chirurgie de ces paragangliomes est le traitement du choix, elle obéit aux mêmes règles que celles de la chirurgie des paragangliomes carotidiens. Elle ne pose en générale pas de difficulté majeur en ce qui concerne l'axe carotidien. En revanche, se pose le problème de son extension à la base du crâne, au foramen jugulaire ou en intracrânien avec la possibilité de devoir réaliser des voies d'abord complexes (voies infra-temporales, voies transmandibulaires). En cas d'atteinte bilatérale, la chirurgie sera source de séquelles majeures, il faudra savoir poser une contre-indication et proposer une alternative thérapeutique notamment la radiothérapie ou l'abstention.

2. PARAGANGLIOMES LARYNGES

C'est une localisation rare. Les paragangliomes laryngés sont les seuls des tumeurs neuroendocrines laryngés qui se sont produits chez les femmes et le rapport des femmes aux hommes est 3 à 1. (101)

La localisation supraglottique est la plus fréquente. (102)

La localisation laryngée est la plus grave des paragangliomes cervicocéphaliques. Le pourcentage de malignité retrouvé dans la littérature est d'environ 25%. (102)

Dans cette localisation également, la notion de malignité ne peut être affirmée que par l'existence de métastase.

L'emplacement et la taille des tumeurs représentent les caractéristiques cliniques du paragangliome laryngé, et l'enrouement est un symptôme majeur (101). Le changement de voix, compromis des voies aériennes et hémoptysie sont aussi présents. (102)

Des signes en rapport avec des formes sécrétantes ont été également rapportés.

L'imagerie notamment : la TDM, l'IRM et l'angiographie montre des signes spécifiques comme le reste des paragangliomes.

L'immunohistochimie est une méthode importante pour distinguer le paragangliome laryngé d'un cancer du larynx (angiosarcome et le carcinome neuroendocrine). (101)

La chirurgie reste le traitement de référence. (7)

3. PARAGANGLIOMES THYROIDIENS

Est une localisation possible mais rare des paragangliomes cervicaux (103, 104) qui ne semble pas avoir de symptomatologie propre. Il s'agit le plus souvent d'une masse solide asymptomatique de la thyroïde, augmentant progressivement de volume avec prédilection nette chez le sexe féminin.

Sur le plan paraclinique : outre le bilan classique d'un nodule thyroïdien, il faut insister sur la TDM, l'IRM et l'angiographie à la recherche d'une extension tumorale ou d'autres lésions associées(102). A l'examen anatomopathologique, les paragangliomes thyroïdiens peuvent être confondus avec un carcinome médullaire, un adénome trabéculaire hyalinisant de la thyroïde et des tumeurs neuroendocriniennes.

L'étude immunohistochimique permet de confirmer le diagnostic et d'éliminer les principaux diagnostics différentiels. (104)

Les formes malignes sont aussi possibles et seule l'évolution métastatique permet d'affirmer la malignité.

Le traitement de choix dans cette localisation est l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur.

4. PARAGANGLIOMES DU SYMPATHIQUE

Ce sont des paragangliomes exceptionnels, seuls trois cas sont décrits dans la littérature, ils ne se distinguent en rien cliniquement des autres paragangliomes si ce n'est qu'ils peuvent se présenter avec un syndrome de Claude Bernard–Horne. (11, 105)

Les autres paragangliomes latéro-cervicaux sont encore plus exceptionnels et ne présentent aucune caractéristique clinique permettant de les différencier d'autres tumeurs cervicales. 11)

XII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (10, 106)

1. LES ADENOPATHIES :

Les adénopathies tuberculeuses, les adénopathies des lymphomes malins ou surtout les adénopathies métastatiques de la filière aéro-digestive supérieure, ou de la thyroïde et du rein.

En règle, il y a plusieurs unités ganglionnaires qui sont envahies.

2. LES KYSTES CONGENITAUX LATERO-CERVICAUX :

Appelés amygdaloïdes, plus aisément reconnus car ils siègent plus haut dans la région sus et rétro-angulo-maxillaire à cheval sur le bord antérieur du SCM souvent volumineux, arrondis, de consistance tendue et d'apparition brutale, la palpation permet de découvrir une fluctuation pathognomonique et la ponction dans les formes kystiques ramène un liquide purulent caractéristique qui lève les doutes.

3. LES TUMEURS NERVEUSES :

Neurinomes du vague, du grand hypoglosse, du laryngé supérieur, du sympathique se présentent tout à fait comme des paragangliomes du fait de leur proximité anatomique avec la bifurcation carotidien.

4. L'ANEVRYSME CAROTIDIEN :

Il réalise parfois une tumeur ferme battante mais présente habituellement une expansion que n'ont jamais les paragangliomes.

5. L'ECTASIE DU BULBE CAROTIDIEN :

Elle est plus fréquente que l'anévrisme et réalisé sur un cou maigre, une tuméfaction large, dure, battante, sensible à la palpation parfois soufflante.

6. UNE TUMEUR GLOMIQUE TYMANO-JUGULAIRE :

Extériorisée à la région cervicale, peut poser un problème diagnostic avec les paragangliomes carotidiens.

XIII. TRAITEMENT

Pour la majorité des auteurs, le traitement curatif des paragangliomes carotidiens ne peut être que chirurgical, toute autre thérapeutique ne peut prétendre qu'à une stabilisation de la tumeur (46), mais certaines tumeurs sont inopérables du fait de l'état général des patients, de leur volume et de leur extension locale. Les formes bilatérales posent également des problèmes de prise en charge liés aux complications de la chirurgie. L'alternative peut être la radiothérapie, dont l'efficacité sur ce type de tumeur a été démontrée. (17)

1. MOYENS

1.1. Embolisation

L'embolisation a été employée avec succès pour la première fois sur un paragangliome malin volumineux par SCHICK et Coll. en 1980 (107,108). Ils ont montré que la taille de la tumeur diminuait de 30 à 50% (67).

C'est une occlusion endovasculaire préthérapeutique, qui représente à l'heure actuelle, un instrument thérapeutique désormais incontournable, facilitant et permettant des exérèses autrefois non envisageables. (109, 110)

Les objectifs de cette technique sont la diminution de la vascularisation ainsi que le volume tumoral et la diminution des pertes sanguines en per-opératoire. (111, 112)

VOGEL et coll. ont démontré que l'embolisation réduit la morbidité et la mortalité et raccourcit la durée de la chirurgie en réduisant le saignement peropératoire (113, 114, 115)

En 1992, LA MURAGLIA et coll ont effectué avec succès 16 embolisations préopératoires avec des particules de PVA (plage, 150–300 mm) (116, 117)

Nous n'avons procédé à l'embolisation que chez un patient 48h avant la chirurgie (observation n°6).

a. Techniques et protocoles

Le matériel d'embolisation est constitué d'emboles solides (ivolon), de matériels polymérisants (isobutyls-2 accrylate melangé au lipidol), de solutions liquides (Ethylene-vinyl Alcohol Copolymer, bucrylate et silicone) ou de matériel absorbable (particule d'éponge). (118, 119)

Les modalités générales de l'embolisation sont les suivants :

- Le choix entre les différents matériels dépend de l'importance des shunts, du calibre des vaisseaux intéressés et de l'origine des vaisseaux.
- La durée de l'occlusion dépend du matériel employé.

- L'embolisation est réalisée dans un temps différent du bilan artériographique. Elle va être réalisée sous anesthésie locale par un abord fémoral, et un cathétérisme sélectif des pédicules artériels de la tumeur.

Le premier temps est dédié à une cartographie complète de l'ensemble des pédicules supra-aortiques, pouvant être responsable de la vascularisation du paragangliome. Ainsi, il est effectué un cathétérisme sélectif de l'artère carotidienne externe et de ses branches (thyroïdienne supérieure, linguale, faciale, laryngée supérieure, occipitale, maxillaire interne, stylo-mastoïdienne, auriculaire postérieure, palatine ascendante et pharyngienne ascendante), de l'artère sous-clavière et du tronc thyro-bicervico-scapulaire homolatéraux.(120) Les différents vaisseaux nourriciers sont repérés ainsi que les anastomoses entre ses vaisseaux et les artères carotide et vertébrale. L'embolisation est le second temps de la procédure. (11)

L'embolisation peut également comporter l'occlusion du tronc de l'artère carotide externe. L'artère carotide interne n'est jamais cathétérisée du fait du risque d'embolisation ou de lésion pariétale dans le territoire cérébral carotidien. (9)

La procédure doit être organisée 24 à 48 heures avant la chirurgie (11, 121, 122), car un délai trop long permet le développement de branches collatérales après occlusion des vaisseaux nourriciers principaux.

b. Résultats et Complications

Les effets de l'embolisation sur la vascularisation tumorale sont :

- Facilitation de l'exérèse chirurgicale de ces tumeurs hypervascularisées et moins de dommage nerveux périphérique. (112)
- Réduction jusqu'à 75% de l'hémorragie en per-opératoire(121).
- Transformation des conditions opératoires en diminuant le temps de la résection.
- Régression tumorale peut arriver jusqu'au 50% selon des auteurs. (11)

Les principaux accidents sont : (11, 118, 123)

- AVC ischémiques transitoires ou définitifs par décollement ou migration d'embols, de plaque d'athérome ou d'air lors du cathétérisme (124).
- L'ischémie des nerfs crâniens par micro-particules d'embolisation.
- Le spasme artériel de la carotide externe, favorisant le flux du matériel d'embolisation vers les artères à destinée cérébrale.
- Risque hémodynamique par modification de la TA si la tumeur est sécrétante.
- Anastomoses entre territoires carotide externe et carotide interne, explique que l'embolisation d'une branche extra-crânienne puisse engendrer des complications neurologiques (125).

Ces complications peuvent être réduites au minimum par :

- L'évaluation méticuleuse de l'angiogramme de la tumeur.
- Le contrôle fluoroscopique pendant l'embolisation afin d'éviter l'introduction accidentelle d'embols dans les artères voisines.
- La prémédication par des alpha-bloquants en cas de tumeur sécrétante.
- Le respect d'un délai de 1 à 2 jours entre l'embolisation et le geste chirurgical. (Ce délai permet la formation d'un caillot et une fibrose en aval de l'embol évitant ainsi la mobilisation lors de l'acte chirurgical).

Ainsi, la connaissance de l'anatomie neurovasculaire et l'expérience de neuroradiologiste sont d'un grand intérêt pour avoir une embolisation sûre des paragangliomes.

1.2. Chirurgie

Le traitement des paragangliomes carotidiens est avant tout chirurgical. (126, 127)

La chirurgie des paragangliomes carotidiens est une des interventions les plus difficiles en chirurgie cervico-faciale. Elle est parfois décevante. L'équipe d'anesthésie-réanimation doit être prête à assurer une intervention longue et hémorragique.

Ce traitement ne se conçoit à l'heure actuelle que dans le cadre d'une intervention réglée avec une bonne observation des principes de la chirurgie vasculaire et sur un diagnostic réalisé en préopératoire et complété par un bilan précis ayant éliminé une forme multifocale ou sécrétantes. (106)

Le principe de ce traitement est de pratiquer l'exérèse complète de la tumeur. (11, 128)

a. Technique (27)

L'intervention se déroule sous anesthésie générale. (11, 129) Une intubation nasotrachéale est préférée si une subluxation temporo-mandibulaire est prévue. Le patient est installé en décubitus dorsal, la tête tournée du côté opposé à celui qui doit être opéré. (120) Une légère extension de la tête est obtenue par un billot glissé sous les épaules. Le patient est placé en léger proclive de 25°. La préparation pour la prise éventuelle d'une veine saphène interne est obligatoire (11) (figure 32), quelque soit le stade de la tumeur et sa topographie.

Dans notre série, aucune greffe vasculaire n'a été réalisée.

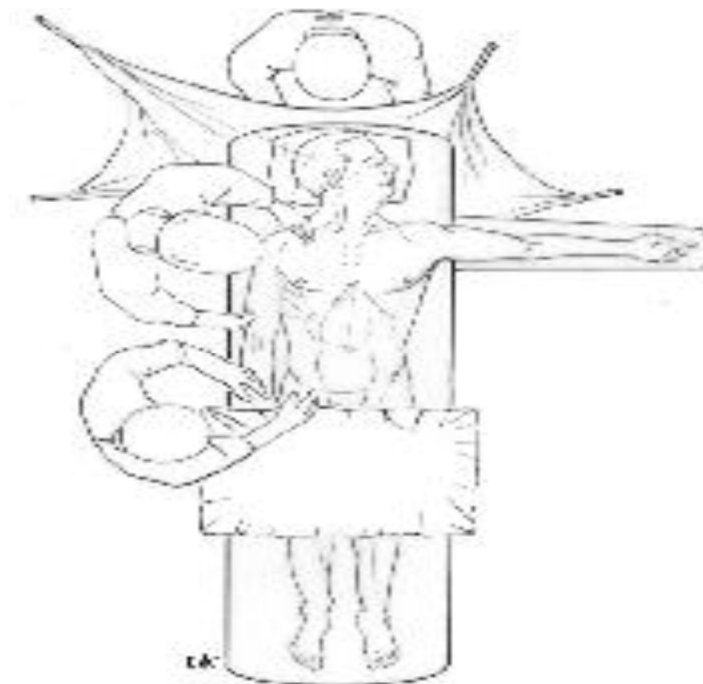


Figure 32 : Installation de l'équipe (130).

a.1. Voie d'abord :

La réalisation correcte de la voie d'abord et la qualité de l'exposition sont les premières conditions nécessaires pour permettre l'exérèse de la tumeur en toute sécurité. Il est nécessaire d'avoir une ouverture large de l'espace latéro-cervical pré-sterno-cléido-mastoïdien permettant une dissection des trois axes carotidiens et des structures nerveuses. L'incision doit permettre également une extension possible vers le haut. (11) Il est préférable d'avoir un excès d'exposition plutôt qu'une insuffisance.

L'incision pré-sterno-cléido-mastoïdienne est la plus utilisée (131).

On comprend qu'une exposition correcte impose une voie d'abord spécifique en fonction du stade tumoral.

Après ouverture des différents plans, on contrôle le trépied carotidien avec mise en place d'un lac sur la carotide primitive dans un premier temps puis la carotide externe et la carotide interne en dernier (123) (Figures 33 et 34). Un lacis vasculaire adventiciel flexueux caractéristique de ce type de tumeur rend parfois ce temps un peu hémorragique. Pour éviter des réactions neuro-végétatives inopinées, quelque ml de xylocaïne sont injectés en arrière de l'origine de l'ACI près du nerf X (124). Ensuite on procède à la dissection de la veine jugulaire interne que l'on réclinera en dehors. En cas de volumineuse tumeur, la résection de la jugulaire interne et des fois une partie du SCM peuvent être nécessaires. Le nerf X est ensuite identifié dans sa partie basse puis suivie vers le haut (125). On repérera le nerf XII qui par son empreinte, divise souvent la tumeur du corpuscule en deux lobes ainsi que sa branche descendante.

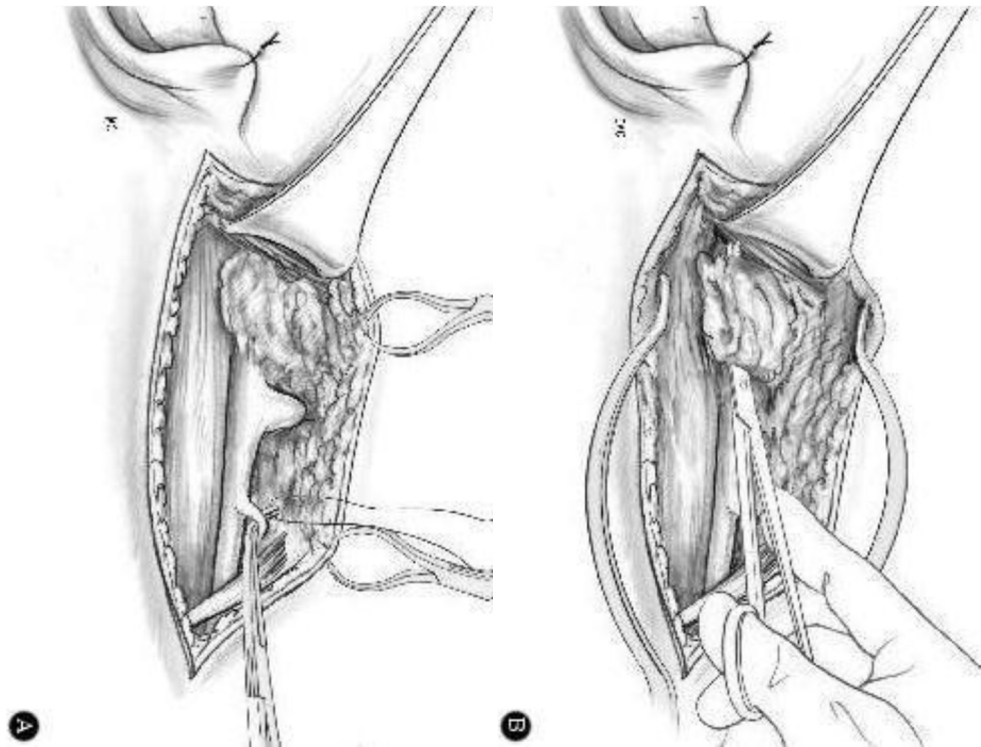


Figure 33 : Exposition des plans moyens (130) A. Dégagement du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien. B. Libération de l'amas ganglionnaire sous-digastrique.

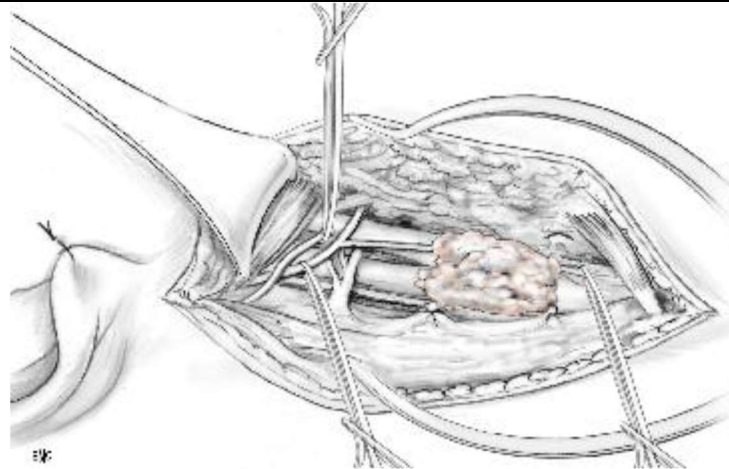


Figure 34: Découverte du plan artériel (130)

La dissection est poursuivie sans contrôle d'aval avec, en cas d'effraction carotidienne accidentelle, le recours à un clamage interne à l'aide d'une sonde de Fogarty n°3 (132). La mobilisation de la tumeur de façon circonférentielle se fait le plus souvent au doigt: cette libération est aisée avec le SCM, un peu moins avec le plan postérieur (une attention particulière

doit être portée au nerf laryngé supérieur) et plus délicate en dedans, nécessitant alors la ligature de certaines branches de l'ACE : l'artère faciale et l'artère thyroïdienne supérieure. La dissection artérielle proprement dite débute au niveau de la face antérieure de l'ACP et se poursuit le long de l'ACI.

Abord de la partie haute de l'artère carotide cervicale :

- Abord de l'espace rétrostylien (11): dans les cas de développement haut, il est nécessaire, après analyse du bilan morphologique, d'aborder l'espace rétrostylien et l'artère carotide interne à son entrée dans le trou carotidien. Cet abord demande plusieurs temps opératoire :
 - L'extension de l'incision cervicale en avant du tragus, contournant la base de l'implantation du lobule de l'oreille,
 - Le nerf facial VII intraparotidien est repéré, dérouté permettant la résection de l'apophyse styloïde et l'ouverture du rideau stylien. Sa branche cervicofaciale et son rameau mentonnier seront systématiquement repérés ;
 - La parotide est écartée en haut et en avant ;
 - La pointe de la mastoïde peut être réséquée, le muscle sterno-cléido-mastoïdien désinséré de son attache osseuse.
- Abord infratemporal antérieur de Pech : Cet abord direct permet le dégagement de la carotide interne jusqu'à l'orifice du canal carotidien. Il n'entraîne pas de dégâts auditifs ni de déroutement du facial (128). En revanche il faut disséquer le nerf facial, dégager la face antérieure du conduit auditif externe et l'arcade zygomatique, luxer l'articulation temporomandibulaire de 1 cm pour ouvrir l'espace inter-jugulo-carotidien en évitant une traction du VII, ruginer l'apophyse styloïde et enfin récliner le rideau stylien (11) (Figure 35).

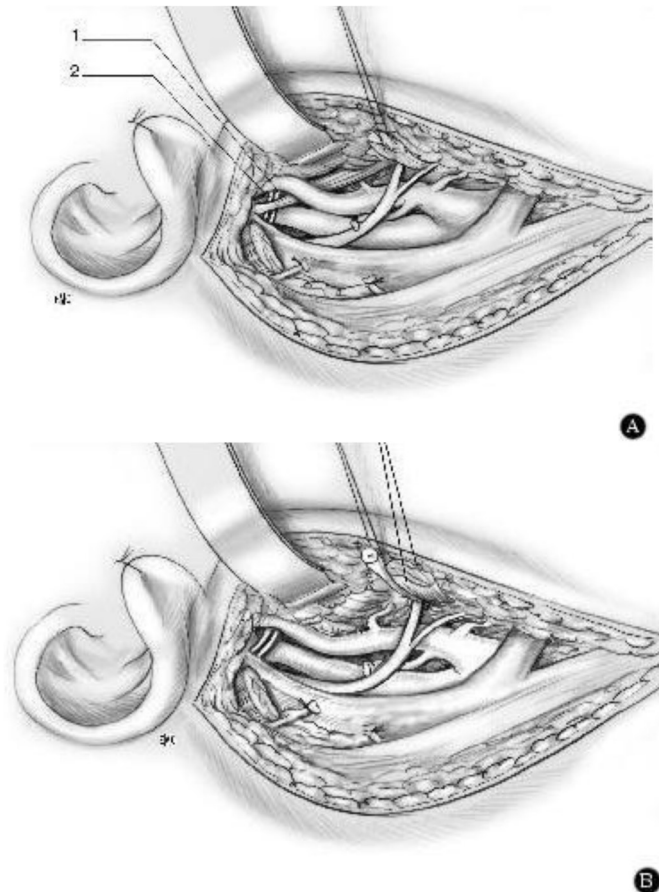


Figure 35: Extension haute, les éléments du rideau stylien sont réclinés par une valve malléable fine A. Exposition du rideau stylien. 1. Nerf glossopharyngien ; 2. Pointe de l'apophyse styloïde B. Exposition après résection de l'apophyse styloïde

a.2. Type d'exérèse :

➤ Exérèse avec conservation de l'axe carotidien

Une dissection dans le tissu conjonctif lâche périadventiciel ou clivage en sous-adventiciel selon la « ligne blanche de Gordon-Taylor » avec contrôle de l'hémostase à la pince bipolaire (133, 134, 135) (Figures 36 et 37). Ce plan de clivage diminue le risque d'effraction artérielle et peut entraîner un spasme artériel parfois important au niveau de la portion distale de l'artère carotide interne. La présence d'un spasme confirmé par la vérification du calibre artériel oblique parfois à réchauffer l'artère, à y appliquer localement un anesthésique local non adrénaliné (exemple : Xylocaine 1%), voire un vasodilatateur dérivé nitrée (exemple : sérum chaud). (11, 136)

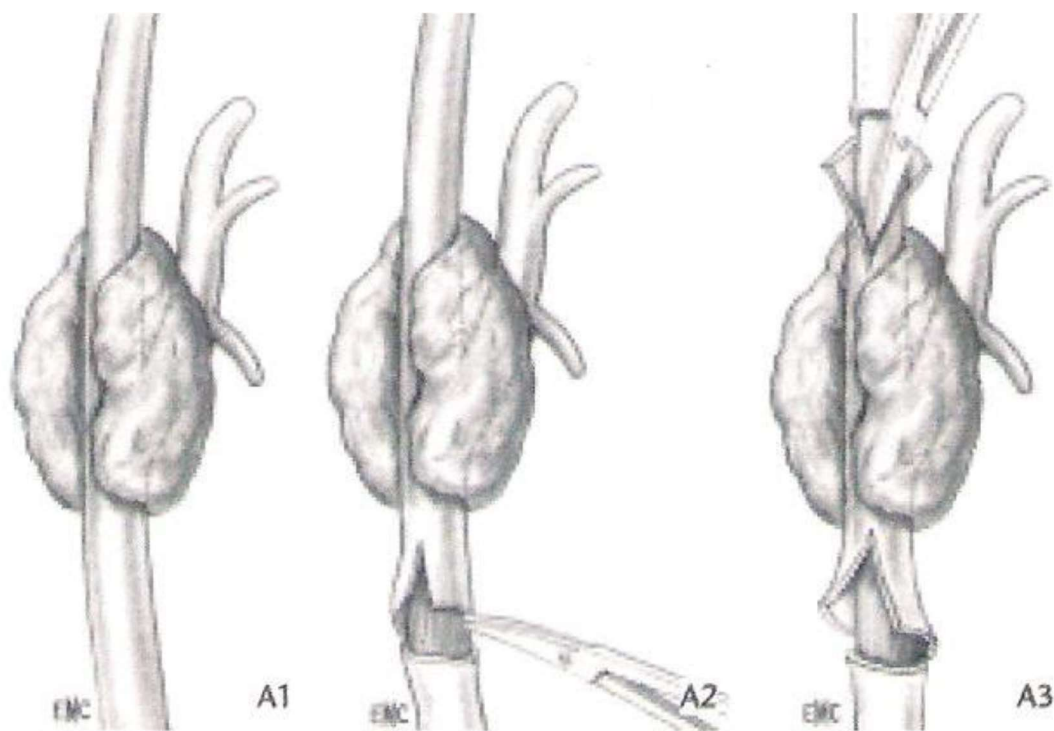


Figure 36 : Principe de l'exérèse en sous-adventitielle le long de l'axe carotidien interne de haut en bas et de bas en haut (130)

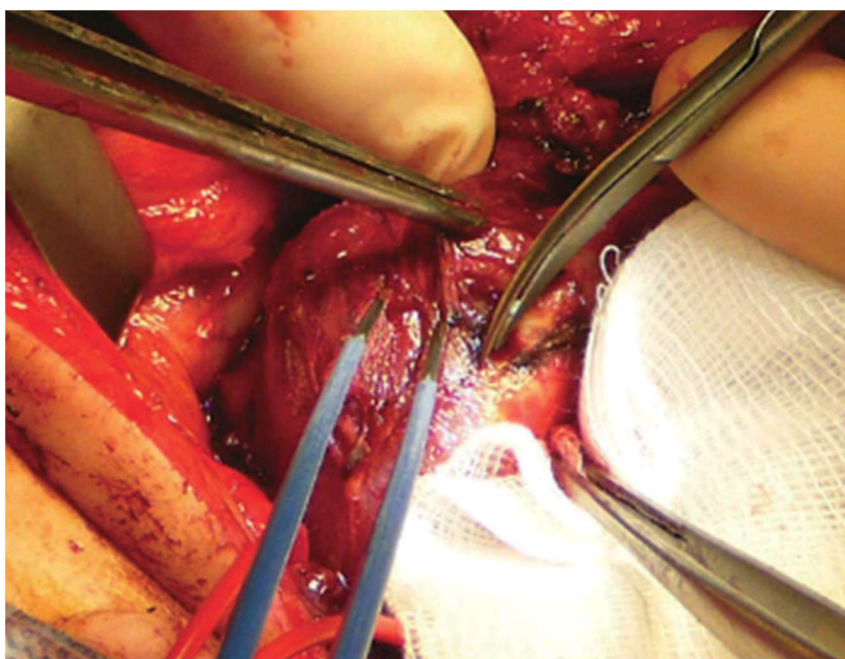


Figure 37: dissection sous adventitielle : libération pas à pas aux ciseaux fins de la tumeur glomique, de l'artère carotide interne. (11)

➤ Exérèse tumorale sous shunt carotidien

Il est possible d'effectuer la dissection tumorale sous shunt carotidien (shunt de Javid, de Brenner). Le shunt est implanté après avoir contrôlé les artères carotides (Figure 38). Cette technique facilite la dissection et semble réduire l'hémorragie. Elle doit être réalisée sous héparinothérapie.

Elle ne paraît indiquée que si la dissection tumorale s'avère être difficile ou qu'un remplacement artériel paraît nécessaire. (11)

Cependant, son utilisation n'est pas anodine. La pose de shunt a été incriminée dans la survenue de complications neurologiques, voire un décès postopératoire. (11, 67, 137)

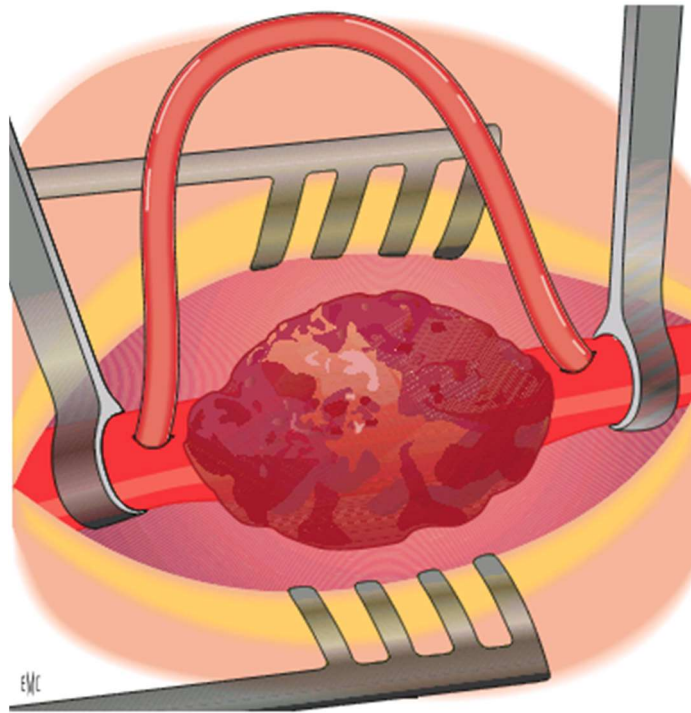


Figure 38 : shunt provisoire en cas de pression résiduelle postopératoire insuffisante et niveau de la carotide interne (11)

➤ Exérèse tumorales et sacrifice de l'artère carotide externe

Ce sacrifice précoce de la carotide externe permet de limiter l'hémorragie per-opératoire et facilite la mobilisation de la tumeur surtout sur sa face postérieure. (11, 138)

Il est parfois souhaitable de sectionner l'artère carotide externe et/ou ses branches de division contrôlées en zone saines.

Il est préférable ensuite de réanastomoser l'artère sectionnée. (11)

Dans la littérature (Tableau V), le sacrifice de la carotide externe n'est le plus souvent pas mentionné. SHAMBLIN et coll. dans la volumineuse expérience de la Mayo Clinic rapportent 15 exérèses de la carotide externe et ne mentionnent dans ce sous-groupe aucune récurrence. Le suivi à long terme n'est cependant pas précisé pour l'ensemble de cette cohorte de patients, ce qui ne permet guère de conclure (58). Il en va de même dans le travail de LITTLE concernant 7 cas de sacrifice de la carotide externe sur les 21 cas de la série, avec un suivi moyen de 33 (1-105) mois (139). Cette limitation est aussi valable pour BASTOUNIS et coll. avec cinq perdus de vue et deux décès dans sa série dont la durée de suivi n'est pas précisée (140). La série la plus importante faisant mention du sacrifice premier de la carotide externe provient de KOSKAS et Coll. Cela concerne 22 cas de sacrifice de la carotide externe sur 39 cas. En utilisant leur technique modifiée, KOSKAS et coll. rapportent des pertes sanguines périopératoires de 490 mL et un taux de lésions persistantes des nerfs crâniens comparable avec la littérature contemporaine (138).

Tableau V : Résumé de la littérature concernant le sacrifice premier de la carotide externe (138)

	Année	Patients (n)	Sacrifice Carotide externe	Récidive locale
Shamblin et coll.	1971	58	15	
Lack et coll.	1977	43		
Hcoll.let et coll.	1988	37		NR
Little et coll.	1996	21	7	
Muhm et coll.	1997	28		3
Bastounis et coll.	1999	17	7	
Plukker et coll.	2001	45		NR
Patetsios et coll.	2002	34		NR
Luna Ortiz et coll.	2006	69		NR
Notre série	2016	10	2	

NR : non rapporté

➤ Exérèse avec restauration de l'axe carotidien

En cas d'envahissement carotidien ou lorsque la dissection tumorale se complique de nombreuses plaies artérielles, il est alors nécessaire de réaliser une exérèse complète de la bifurcation carotidienne associée à la restauration de la vascularisation carotidienne interne. (11, 141, 142)

- Restauration artérielle par résection–anastomose carotidienne : lorsqu'une courte résection carotidienne interne est nécessaire (difficulté de dissection, plusieurs plaies artérielles contigues), il peut être intéressant de réanastomoser la partie distale directement. Il est possible de réaliser cette procédure pour les pertes de substances de 20 à 30 mm, en profitant parfois de l'excès de longueur artériel créé par le développement tumoral. (11, 143)

La résection s'effectue sous clampage carotidien, après avoir vérifié la tolérance hémodynamique et neurologique du clampage.

- Restauration artérielle par greffe vasculaire carotido–carotidienne : en cas de paragangliome invasif ou l'impossibilité de pratiquer un geste de résection–anastomose simple, il est nécessaire d'assurer la vascularisation carotidienne interne par une greffe ou un pontage. (11, 113, 144) (Figure 39)

L'artère carotide externe est le plus souvent sacrifiée par une ligature. L'artère carotide interne d'aval est revascularisée en zone saine par l'intermédiaire d'un greffon veineux saphène en position inversée, par un greffon artériel fémoral superficiel ou biomatériau prothétique.

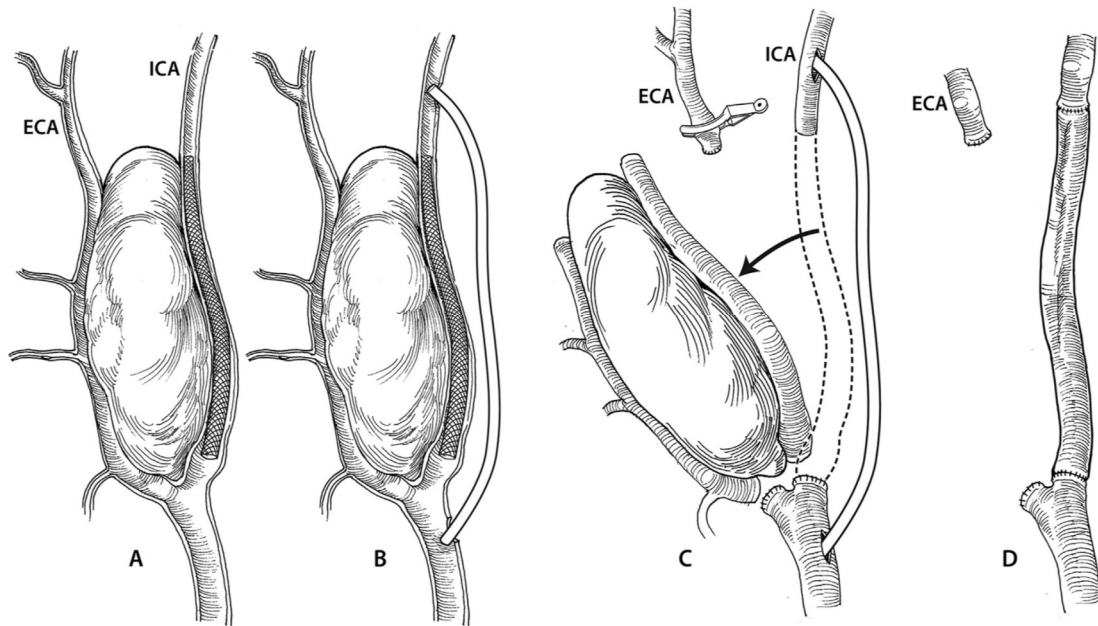


Figure 39 : Gestion des tumeurs avec l'extension céphalique après échec du test d'occlusion par ballonnet. (A) Un stent est placé en pré-opératoire, (B) Un shunt est placé, si possible, et (C) La tumeur est réséquée, dans ce cas en bloc et (D) Un greffon est placé entre la ACP à la ACI, et la ACE est libre. (154)

Fermeture du site opératoire : la fermeture se fait sur un drainage aspiratif, qui pourra être retiré après 24 heures de surveillance.

Dans l'étude de RODRIGUEZ et coll, (50) Quatre-vingts patients (67%) ont subi une intervention chirurgicale, 70 avec une résection complète (87,5%), 10 avec une résection partielle (13%).

Dans notre étude nous avons réalisé une résection totale de la tumeur (résection sous adventitielle) sans sacrifice vasculaire ni nerveux chez 8 patients (80%). Dans 2 cas (20%), la résection a été partielle (extension vers la base du crane), nous avons procédé au repérage des résidus tumoraux par des clips dans les deux cas. Une ligature de l'artère thyroïde était nécessaire chez un cas avec résection anastomose de l'artère carotide externe et réimplantation de l'artère carotide interne. Une ligature de l'artère carotide externe, sans sacrifice de l'artère carotide interne était nécessaire chez un cas.

a.3. Temps opératoire :

Schématiquement, nous vous résumons le temps opératoire par une série des images per-opératoires, depuis l'incision jusqu'à la fermeture du site opératoire (observation n° 10) (Iconographie Pr Alaoui) (Figure 40).



Figure 40a : tracé de l'incision cervicale. abord cervical pre-sterno-cliedo-mastoidien

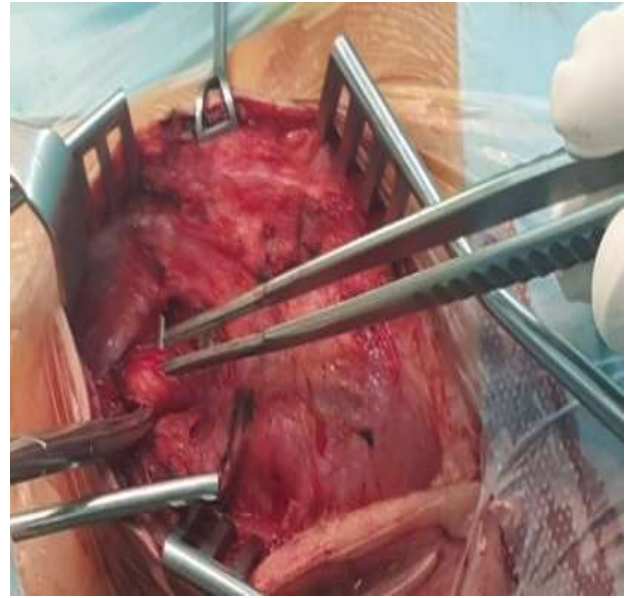


Figure 40b : contrôle premier de l'artère carotide primitive



Figure 40c : contrôle de la carotide Primitive et le début de la dissection de la carotide externe



Figure 40d : dissection de la carotide externe puis la carotide interne

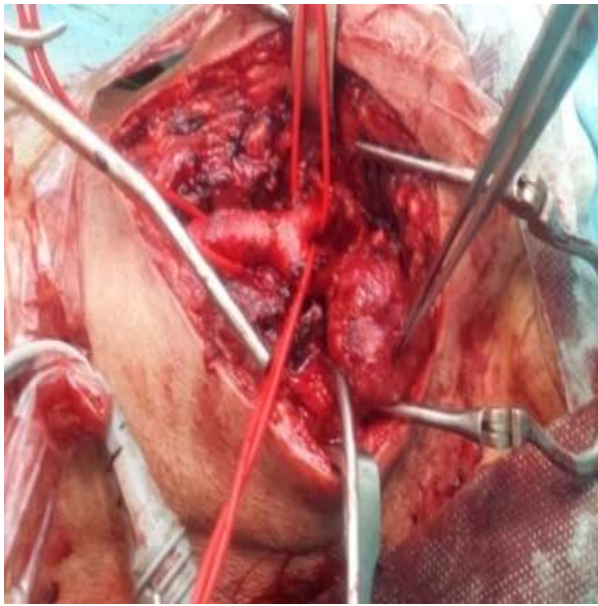


Figure 40e : la dissection est Progressivement ascendante après libération des vaisseaux carotidiens



Figure 40f : exérèse totale de la tumeur avec respect des vaisseaux carotidiens



Figure 40j : la pièce opératoire (chémodectome)



Figure 40h : fermeture du site opératoire

b. Les complications (27, 146, 147)

La chirurgie des paragangliomes n'est pas dénuée de complications. Elles sont le plus souvent d'ordre neurologique (148, 149, 150) (Tableau Vi). Elles sont inévitables lorsqu'elles découlent de l'ablation en masse d'une tumeur avancée et en cas de ligature définitive de l'artère carotide interne (ACI).

Les complications accidentelles surviennent soit pendant la dissection, soit du fait de la voie d'abord. La médialisation de la corde vocale, une rééducation précoce postopératoire et la protection des voies aériennes par sonde nasogastrique temporaire limitent la morbidité de telles lésions (Figure 41).

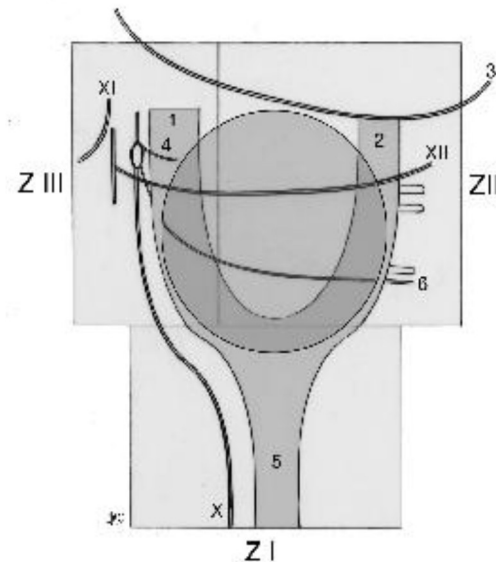


Figure 41 : Zone de dissection et risques vasculo-nerveux associés d'après Hallet (22)

1.Carotide interne ; 2. Carotide externe ; 3. Nerf sous-mentonnier ; 4. Branche pharyngée du X ; 5. Carotide primitive ; 6. Nerf laryngé supérieur

Les complications neuroendocriniennes sont de deux types : soit les décompensations tensionnelles lors de l'exérèse de tumeurs sécrétantes ou du fait de la présence méconnue d'un phéochromocytome, soit une labilité tensionnelle observée en cas d'exérèse bilatérale d'un paragangliome carotidien du fait de la suppression du complexe paragangliome carotidien – sinus carotidien (136, 151)

Dans notre étude, deux patients (soit 20% des cas) ont présenté une dysphonie postopératoire qui s'est regressée à un mois et 8 mois après la chirurgie.

Les tumeurs du glomus carotidien sont des tumeurs très vascularisées et la résection peut avoir comme conséquence des pertes sanguines importantes pendant l'intervention associée à des taux élevés de paralysie des nerfs crâniens et même d'accidents vasculaires cérébraux et de mortalité.

Tableau VI : Revue de la littérature (152)

Etudes (Chirurgie TCC)	Patients	paralysie NC	AVC	Mortalité
Luna-Ortiz et al.	46	49%	0	1.5%
Patetsios et al.	29	17%	0	3%
Dardik et al.	25	33%	4%	0
Huang et al.	30	36%	0	0
Plukker et al.	35	11%	8%	0
Wang et al.	29	41%	0	0
Westerband et al.	31	19%	0	0
Torres et al.	96	23%	0	1%
Yang et al.	27	30%	2%	7.4%
Gaylis et al.	44	18%	2.5%	4.5%
Dickinson et al.	32	19%	4%	0
Notre série	10	20%	0	0

TCC : tumeur du corps carotidien ; NC : nerfs craniens ; AVC : accident vasculaire cérébral.

1.3. Radiothérapie

Les paragangliomes ont la réputation d'être peu radiosensible (11, 123)

Initialement proposée comme traitement exclusif, des paragangliomes en raison de leur caractère hémorragique, un moment détrônée par le développement des techniques chirurgicales puis angiographiques, la radiothérapie connaît aujourd'hui un certain regain d'intérêt (153, 154).

Elle n'est pas considérée comme traitement curatif parce qu'en général, elle ne permet pas l'éradication de la lésion. Elle entraîne une régression de la tumeur, le résidu reste stable pendant longtemps.

Pourtant de nombreux arguments militent en sa faveur :

- La stabilisation prolongée de l'évolution tumorale, avec réponse initiale souvent remarquable.
- La faible fréquence des récives par rapport à la chirurgie.
- La préservation des structures anatomiques et fonctionnelles en comparaison avec les complications neurologiques post-opératoire et la possibilité de chirurgie en cas de récive.

HINERMAN rapport une série de 80 paragangliomes temporaux, carotidiens et vagues. La radiothérapie à été le traitement exclusif pour 72 d'entre eux. Dans 8 cas, la radiothérapie à été un complément du traitement chirurgicale. Cette étude rapport un taux de contrôle local de 94% avec un taux de complication faible. (155)

Dans la série de SHAMBLIN et coll. (58), onze patients ont eu une radiothérapie complémentaire pour résidu tumoral. L'évolution de ces patients n'est pas précisée dans le suivi. Les autres séries sont encore plus limitées et concernent des tumeurs paraganglionnaires diverses et plus rarement glomiques.(137)

Dans l'étude de RODRIGUEZ et coll, (50) 9 patients ont subi une radiothérapie soit (11,5%).

Dans notre étude, 2 patients ont bénéficié d'un traitement par la radiothérapie postopératoire suite à la persistance des résidus tumoraux.

a. Protocole

La dose de radiothérapie nécessaire n'est pas établie, elle varie de 30 à 70Gy dans l'ensemble des études rapportées. Il semblerait qu'il y ait une relation dose réponse. Selon KIM et coll. (127), la dose optimale serait supérieure à 40Gy, le taux d'échec local étant moindre (1 %) pour les patients ayant reçu un dosage supérieur à 40Gy et plus élevé (25 %) chez les patients ayant reçu un dosage inférieur à 40Gy. (9, 156)

Un fractionnement habituel de 2Gy par séance, en six semaines.

Dans une cohorte récente de 21 patients ayant reçu une radiothérapie externe à la dose de 50 Gy pour des paragangliomes cervico-encéphaliques, le taux de contrôle local à cinq ans était de 95 % sans toxicité majeure après un suivi moyen de 55 mois. (9, 157)

L'évaluation du volume à irradier est grandement facilité par la TDM aussi de le situer avec précision par rapport aux organes critiques.

Un choix judicieux des champs d'irradiation et la meilleure association des différents types de rayonnements permettent de délivrer une dose homogène à la totalité de la tumeur tout en minimisant les risques de complications.

b. Les effets de la radiothérapie sur les paragangliomes

L'efficacité de la radiothérapie a été rapportée en 1962 par ALFORD et GUILDFORD (158), qui ont analysé les données de 106 cas de paragangliome recueillies dans la littérature. Bien que les lésions plus avancées aient été traitées par radiothérapie, le taux de contrôle local était comparable à celle de la chirurgie (72% contre 78%) (159)

GIBLO et coll ont récemment rapporté les résultats de 131 patients avec 156 paragangliomes tête et du cou bénignes traités par radiothérapie à l'Université de la Floride entre 1968 et 2011; la médiane de suivi était de 8,7 ans a objectivé une stabilisation de la tumeur ou régression. (160, 161)

- Au plan clinique : l'efficacité est largement admise, on note une diminution du volume de la tumeur et par conséquent une amélioration des symptômes dus au syndrome de masse, et des symptômes généraux voir leur disparition. (152)
- Au plan histologique : l'architecture générale reste reconnaissable, la radiothérapie ne semble pas détruire les cellules glomiques mais induit une fibrose qui semble être le résultat direct d'une hypervascularisation secondaire à l'irradiation.
- Au plan angiographique : les modifications sont très variables, on peut trouver une diminution de la taille de l'image tumorale, une diminution de la densité d'opacification et une diminution de l'effet shunt artério-veineux. (150)

c. Accidents et incidents de la radiothérapie : (11, 159)

Des doses trop importantes peuvent provoquer une morbidité importante car les complications sont lourdes : (162)

- complications cérébrales, y compris une nécrose et un abcès.
- Otite chronique externe

- dermatite, l'alopecie, mucite, épilation, et altérations du goût et de la salive.
- Ostéonécrose mandibulaire.
- Tumeurs malignes : ostéosarcomes, fibrosarcomes.

De plus les nouvelles techniques de la radiothérapie intensity -modulated aradiation therapy (IMRT) permettent de limiter encore les toxicités tardives. (11)

2. INDICATIONS

L'indication thérapeutique doit, dans l'idéal, être posée après concertation pluridisciplinaire (11) ;

8.1. Embolisation

En théorie, l'indication de l'embolisation concerne uniquement les grandes tumeurs vasculaires de plus de 5 cm (163). En pratique, elle est également, beaucoup utilisée pour les tumeurs de taille moyenne.

L'embolisation préopératoire est employée comme un moyen adjuvant à la chirurgie (111), pour réduire soit le volume de la tumeur, soit leur vascularisation, soit les deux.

8.2. Chirurgie (11)

Il est maintenant établi que le traitement curatif ne peut être que chirurgical.

La décision chirurgicale est consensuelle et dépend de l'état général du patient, de la taille de la tumeur, de son potentiel évolutif et de son retentissement fonctionnel, ainsi que de son éventuelle multifocalité (10, 143).

Les résultats de l'exérèse de petites tumeurs sont excellents. De ce fait, la proposition de la chirurgie d'exérèse à un stade précoce doit être systématique, en particulier en cas de tumeur unique avec un risque neurologique et opératoire faible.

En cas de risque élevé de séquelles postopératoires, il faudra savoir proposer une abstention thérapeutique ou une radiothérapie. (164, 165)

On peut considérer que la chirurgie est contre indiquée chez un patient ayant un état général précaire ou un âge trop avancé, lorsqu'il existe une importante extension intracrânienne ou en cas de métastases viscérales à distance.

8.3. Radiothérapie

Bien que certains auteurs aient rapporté de bons résultats même lorsque des doses modérées sont utilisées. Proposer la radiothérapie comme traitement de choix pour les paragangliomes carotidiens est une attitude excessive (140).

En effet, la radiothérapie peut être utilisée (160, 166) :

- Chez les patients où des contre indications médicales font récuser l'intervention chirurgicale.
- En présence de lésions volumineuses et fixées avec infiltration de la base du crâne et qui ne sont pas résécables (167).
- En post-opératoire de principe ou de nécessité, ou il sera mise en œuvre quand l'exérèse n'a pas pu être totale. (142)
- En cas de récides importantes survenues rapidement après exérèse apparemment complète.

8.4. Au total : (10)

a. Tumeur isolée (72) :

Les stades I et II sont réséqués le plus souvent sans nécessité de réparation vasculaire.

Pour les stades III, l'extension endocrânienne rend délicate la réparation vasculaire et l'exérèse. Un geste étendu avec un abord intrapétreux de la carotide peut se discuter au cas par cas. Ces situations constituent, pour certains, des contre-indications opératoires. (116)

b. Tumeur bilatérale :

La stratégie est délicate. La plus petite tumeur est réséquée en premier pour minimiser les risques vasculaires et neurologiques (168, 169). Le second temps opératoire est réalisé 1 an après environ. Les conséquences potentielles d'une exérèse bilatérale sont :

- la diplégie laryngée : en cas de paralysie laryngée controlatérale, le second paragangliome n'est pas opéré. Une radiothérapie est souhaitable. L'exérèse peut néanmoins être permise sous couvert d'une surveillance étroite postopératoire. Une détresse respiratoire nécessite une trachéotomie en urgence.
- la réparation vasculaire bilatérale : une telle situation est à haut risque. Le taux de complications vasculaires potentielles (accident vasculaire cérébral) est plus élevé.
- la décompensation tensionnelle : la suppression du complexe « sinus carotidien-paraganglion carotidien » par exérèse chirurgicale ou désafférentation est responsable d'une labilité tensionnelle et cardiaque déjà évoquée plus haut. Une surveillance étroite de ces patients est indispensable. La situation s'améliore en quelques jours ; le relais fonctionnel étant assuré par d'autres structures baro- et chémoréceptrices (paraganglion interaortiques...) (44).

c. Paragangliomes malins

Le diagnostic est affirmé par la présence de métastases. Ces métastases ont une évolutivité lente et des survies prolongées sont possibles. Leur traitement relève de la radiothérapie à visée symptomatique. (169, 170)

d. Récidives tumorales

Elles doivent bénéficier d'une nouvelle exérèse chirurgicale. Si une nouvelle chirurgie est trop risquée, un traitement par radiothérapie palliative est envisagé. (115)

XIV. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

La croissance des paragangliomes est lente mais inexorable, le comportement de ces tumeurs n'est pas celui d'une tumeur bénigne, il peut en effet envahir les structures vasculaires, nerveuses et osseuses, menaçant le pronostic vital.

CONCLUSION

Les paragangliomes carotidiens demeurent des affections rares, mal connues et souvent bénignes. Ils nécessitent un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate multidisciplinaire à savoir les chirurgiens, les oncologues et les radiothérapeutes selon les stades.

Cependant, des métastases rapportées ont prouvé la possible malignité des paragangliomes

Le tableau clinique n'est pas toujours évocateur d'un paragangliome. Il s'agit d'une masse cervicale d'évolution lente provoquant des signes fonctionnels (à partir d'un certain volume), à cause des compressions d'éléments anatomiques de voisinage.

MONRO avait dit : « la première étape du diagnostic d'une tumeur du corpuscule, c'est d'abord d'y penser ».

C'est un diagnostic à évoqué devant toute masse latéro-cervicale pulsatile, bien limitée à fin d'éviter la biopsie qui est contre indiquée vue le risque majeur de saignement.

A ce jour l'écho doppler, l'IRM et l'angioscanner constituent les bilans morphologiques indispensables.

La chirurgie reste le traitement curatif de référence, en dépit de ses risques notamment dans les tumeurs évoluées. De toute évidence une analyse préopératoire est indispensable pour diminuer la morbidité de cette tumeur, le plus souvent bénigne. L'exérèse sous-adventitielle avec sacrifice premier de la carotide externe nous semble la méthode la plus simple et la plus sûre pour l'éradication des paragangliomes de la bifurcation carotidienne.

La radiothérapie n'a de place qu'en cas de récurrence, de tumeur inextirpable ou de contre indication opératoire.

Un suivi clinique et des examens complémentaires morphologiques régulièrement est souhaitable pour dépister toute récurrence.

Un dépistage génétique est nécessaire dans les formes familiales.



ANNEXE 1

FICHE D'EXPLOITATION

Nom : Prénom :
Age : Sexe : M F
Origine :
ATCDs :
Notion de cas familiaux : Oui ☐ Non ☐
Côté atteint Droit ☐ Gauche ☐ Bilatéral ☐
Délai diagnostic :

Données cliniques :

- Signes d'appel :
- Signes fonctionnels :
 - Masse remarquée par le malade : Oui ☐ Non ☐
 - Manifestation neuroendocriniennes : Oui ☐ Non ☐
 - Si oui les quelles :
 - Atteintes des nerfs crâniens : Oui ☐ Non ☐
 - Si oui les quelles :
 - Autres signes :
- Signes physiques :
 - Caractère de masse :
 - Siège :
 - Consistance :
 - Mobilité :
 - Dimension :
 - Inflammatoire : Oui ☐ Non ☐
 - Pulsatile : Oui ☐ Non ☐
 - Douleur : Oui ☐ Non ☐

Données paracliniques :

- Biologie :
- Echodoppler cervicale :
- TDM :
- IRM :
- Angiographie :
- Scintigraphie :

Traitement :

Histologie :

Evolution :

RÉSUMÉS

Résumé

Les paragangliomes sont des tumeurs composées d'amas de cellules neuroendocrines, dérivant de la crête neurale et disséminés dans l'ensemble de l'organisme. Ces tumeurs sont hypervascularisées et souvent bénignes. Le diagnostic est relativement aisé, repose sur un faisceau d'argument clinique et paraclinique.

Nous avons analysé rétrospectivement dix observations de chémodectomes carotidiens colligées dans le service de chirurgie vasculaire périphérique de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech au cours de la période s'étalant entre 2008 et 2013, afin de préciser les données épidémiologiques, étiopathogénique, les caractéristiques diagnostiques et les modalités thérapeutiques.

L'âge moyen de nos patients était de 35,4 ans (26 à 55 ans). Nous avons noté une prédominance masculine avec un sexe-ratio H/F de 2,33. Le côté droit a été touché chez cinq patients, ainsi que le côté gauche a été touché chez quatre patients et un cas bilatéral. Nous avons noté sept cas de localisations carotidiennes isolées et trois cas de localisations multiples. Le délai diagnostique était en moyen de 26 mois (6 à 48 mois).

La symptomatologie clinique était dominée par une tuméfaction latéro-cervicale augmentant progressivement de volume. Les autres signes retrouvés étaient la douleur au niveau de la masse, la dysphonie, le vertige, les céphalées et l'acouphène.

L'examen physique a montré, dans la majorité des cas, une masse latéro-cervicale, ferme, mobile par rapport au plan profond.

Les examens paracliniques réalisés étaient un écho-doppler chez huit cas, une TDM chez sept cas, une IRM chez cinq cas et une artériographie chez quatre cas. Un dosage biologique des catécholamines chez un cas.

Les données cliniques et radiologiques ont fortement évoqué le diagnostic de paragangliome carotidien chez tous les cas.

La prise en charge thérapeutique était chirurgicale dans les dix cas associé à une embolisation pré-chirurgicale chez un cas et une radiothérapie postopératoire chez deux cas. La confirmation histologique a été obtenue sur l'étude de la pièce opératoire chez tous les cas. Avec suspicion de métastase ganglionnaire chez un cas.

L'évolution a été favorable chez tous nos patients.

Abstract

The paragangliomas are tumors made of bundle of neuroendocrinic cells, derived from the neural crest and spread throughout the organisme. These tumors were benign and hypervascularized. Diagnosis is relatively easy, based on clinical and paraclinical arguments.

We retrospectively analyzed ten cases of carotid chemodectomas collected in the service of the peripheral vascular surgery, in the Military Hospital Avicenne of Marrakech during the period between 2008 and 2013 to clarify the epidemiologic, etiologic, diagnostic and therapeutic modalities.

The average age of our patients was 35.4 years (26 to 55 years). We noted a male predominance with a sex-ratio M/W of 2,33. The right side was affected in five patients, as well as the left side was affected in four patients, and one case was bilateral. We noted seven cases of isolated carotid locations and three cases of multiple locations. The average time to diagnosis was 26 months (6 to 48 months).

The clinical symptomatology was dominated by a side-to-neck mass which progressively increased the volume. Other signs found were pain at the mass level, the dysphonia, the dizziness, the headache and tinnitus.

Physical examination showed, in most cases, a side-to-neck mass, firm, movable relative to the deep plane.

The realized paraclinical examinations were an ultrasound in eight cases, a TDM in seven cases, an IRM in five cases, an arteriography in four cases. a bioassay of catecholamines in own case.

The clinical and radiological data strongly evoked the diagnosis of carotid paraganglioma in all cases.

The therapeutic treatment was surgical in ten cases associated with a pre-surgical embolization in own case and a post-operative radiotherapy in two cases. The histologic confirmation was obtained on the study of the surgical specimen in all cases, and a lymph node metastasis was suspected in own case.

The evolution was favorable in all our patients.

ملخص

إن أورام المستقيمات عبارة عن تكس خلايا غدد عصبية مشتقة من العرف العصبي و منتشرة في كل الجسم. هذه الأورام ذات تكون مفرط للأوعية و غالبا ما تكون حميدة. يعتبر التشخيص سهلا نسبيا, و يركز على مجموع من الحجج السريرية و الشبه سريرية. قمنا بتحليل رجعي لعشر حالات أورام المستقيمات جمعت في مصلحة جراحة الأوعية الدموية الطرفية بالمستشفى العسكري ابن سينا خلال الفترة الممتدة ما بين 2008 و 2013, و ذلك من أجل تحديد المعطيات الوبائية, المسببات المرضية, خصائص التشخيص و طرق العلاج.

كان متوسط السن لدى مرضانا يساوي 35.4 سنة و يتراوح ما بين 26 و 55 سنة, لاحظنا غلبة للرجال مع وجود نسبة-جنس ر/ن تساوي 2.33. و قد أصيب الجانب الأيمن عند خمسة مرضى, في حين أصيب الجانب الأيسر عند أربعة مرضى, و كانت لدى مريض واحد إصابة ثنائية الجهة. لاحظنا سبع حالات لإصابة مفردة للشريان السباتي و ثلاث حالات لإصابة متعددة المواقع. كان متوسط أجل التشخيص يساوي 26 شهرا و يتراوح ما بين 6 و 48 شهرا.

كان تورم جنب العنق العلامة السريرية الغالبة, و عرف زيادة متدرجة في الحجم. العلامات الأخرى التي وجدنا هي ألم على مستوى التورم, خلل في النطق, دوخة, صداع الرأس, طنين الأذن. و أظهر الفحص البدني, في معظم الحالات, كتلة على مستوى جنب العنق, متماسكة و متحركة بالنسبة للطبقة العميقة.

الفحوصات الشبه سريرية التي أجريت تمثلت في تخطيط الصدى دوبلر لدى ثماني حالات, التصوير المقطعي لدى سبع حالات, تصوير بالرنين المغناطيسي لدى خمس حالات, تصوير الشرايين لدى أربع حالات و تقدير الجرعات البيولوجية للكاتكولامين لدى حالة واحدة. المعطيات السريرية و تلك المتعلقة بالفحص الشعاعي أثارت تشخيص أورام المستقيمات الكيمائية للشريان السباتي بقوة لدى جميع الحالات.

العلاج كان جراحي في جميع الحالات, إضافة إلى إنصمام قبل العملية الجراحية لدى حالة واحدة و معالجة بالإشعاع بعد العملية الجراحية لدى حالتين. و التأكيد النسيجي اعتمد على تحليل القطع المستأصلة لدى جميع الحالات.

التطور كان إيجابي لدى جميع الحالات

BIBLIOGRAPHIE

1. **Bougrine F, Maamouri F, Doghri R, Msakni I, Sabbegh Znaidi N, Chouchane O, Bouzaine A.**
Une tumeur rare du glomus carotidien.
Journal des Maladies Vasculaires 2008 ; 33:214–7.
2. **drissia M, Lamrania Y, Maaroufia M, Essatarab Y, et coll.**
Masse cervicale chez un adulte.
Feuillets de radiologie 2010 ;50:268–72.
3. **Roden D, Myssiorek D.**
Neck management in malignant head and neck paragangliomas.
Operative Techniques in Otolaryngology. 2016;Mars 27(1):41–6.
4. **Alaoui M, Bouzarwata A, El Idrissi R, Benzirare A, et coll**
Paragangliomes multiples : à propos de deux cas.
Archives des maladies du cœur et des vaisseaux 2007 ;juin/juillet100(6/7) :582–6.
5. **Guercio L.D, Narese D, Ferrara D, Butrico L, Padricelli N, Porcellini M.**
Carotid and Vagal Body Paragangliomas.
Translational Medicine 2013;6(3): 11–5.
6. **Peric B, Marinsek Z.P, Skrbinc B, Music M, Zagar I, Hocevar M.**
A patient with a painless neck tumour revealed as a carotid paraganglioma: a case report.
World J Surg Oncol 2014;Aug12:267–71.
7. **Pellitteri P.K, Rinaldo A, Myssiorek D, Jackson C.G, et coll.**
Paragangliomas of the head and neck.
Oral Oncology 2004;40:563–75.
8. **Gonzalez–Orus Alvarez–Morujo R.J, Aristegui Ruiz M.A , et coll.**
Head and Neck Paragangliomas: Experience in 126 Patients With 162 Tumours.
Acta Otorrinolaringol Esp 2015;Nov/Dec66(6):332–41.
9. **Lalyaa I, Mechchat A, Lalya I, Kebdani T, et coll.**
Efficacité de la radiothérapie en première intention d'un paragangliome carotidien non résécable.
Journal des Maladies Vasculaires 2011 ;36 :185–8.
10. **Thomassin J.M, Deveze A, Marciano S.**
Paragangliomes latéro-cervicaux.
EMC Oto–rhino–laryngologie 2002 ; 20 :955–A–10 :1–14.

11. **Céruse P, Ambrun A, Cosmidis A, Dubreuil C, Feugier P.**
Paragangliomes latéro-cervicaux.
EMC Oto-rhino-laryngologie 2013 ; 8(4) :1-15.
12. **Makeieff M, Thariat J, Reyt E, Righini C.A.**
Traitement des paragangliomes cervicaux.
Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale
2012 ;129 :361-7.
13. **Davidovic L.B, Djukic V.B, Vasic D.M, Sindjelic R.P, Duvnjak S.N.**
Diagnosis and treatment of carotid body paraganglioma: 21 years of experience at a
clinical center of Serbia.
World Journal of Surgical Oncology 2005; 3(10):1-7.
14. **Ng E, Duncan G, Choong AM, Francis L, Foster W, Kruger A.**
Sclerosing Paragangliomas of the Carotid Body: A Series of a Rare Variant and Review of
the Literature.
Ann Vasc Surg 2015;Oct29(7):1454e5-e12.
15. **Gad A, Sayed A.**
Carotid body tumors: a review of 25 years experience in diagnosis and management of
56 tumors.
Ann Vasc Dis 2014;7(3):292-9.
16. **Engstrom H, Holmer M, Rignell N.S.**
The Carotid Body: Historical.
Acta Oto-Laryngologica 1957;48(5-6): 379-89.
17. **Silva E.S, Tozzi F.L, Paiva F.H.M, Sukys G.A.**
Bilateral carotid body paraganglioma: case report.
Sao Paulo Med J/Rev Paul Med 2000; 118(1):13-6.
18. **Barrie J.D.**
Intrathoracic tumors of carotid body type (chemodectome).
Thorax 1961;16:78-86.
19. **Glenner G.G, Grimeley P.M.**
Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors).
Atlas of tumor pathologie. Washington. Armed Forces in statute of pathology 1974;2:1-9.

20. **Blin V, Picquet J, Enon B, Rohmer V.**
Paragangliome sécrétant de l'organe de zuckerkandl, à propos d'un cas.
Journal des Maladies Vasculaires (Paris)© Masson 2002 ;27(4) :239-42.
21. **Martin T.P, Irving R.M, Maher E.R.**
The genetics of paragangliomas: a review.
Clin Otolaryngol 2007;32:7-11.
22. **Hallet J, Nora J, Hollier L .**
Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas: a fifty years experience with 153 tumors.
J Vasc Surg 1988;7: 284-91.
23. **Maillot C, Luckahn J.**
Tête et cou : Anatomie Topographique 2003 :160-4.
24. **Bouchet A, Cuilleret J.**
Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle -Tome 2- le cou, le thorax-Simpep, 1983.
25. **Kieffer E.**
Chirurgie des troncs supra-aortiques.
Encyclopédie.Méd.Chir. (Paris, France), Techniques chirurgicales, chirurgie vasculaire 1987 ;12 :1-16.
26. **Rouvière H.**
ANATOMIE HUMAINE: Tome 1. Tête et cou. 11^{ème} ed. Masson et Cie.
27. **Tijani Y, Chtata H, Kouvidjin B.T, Abissegue Y, Taberkant M.**
Les paragangliomes cervicaux : Une expérience chirurgicale à propos de 12 cas.
Journal des Maladies Vasculaires 2012 ;37 :291-4.
28. **Amato A, Bianco T, Compagna R, Siano M, Esposito G, Buffone G, Serra R, Franciscis S.**
Surgical resection of carotid body paragangliomas: 10 years of experience.
The American Journal of Surgery 2014;207:293-8.
29. **FMEYER F.B, SUNDT T.M, PEARSON B.W.**
Carotid body tumors: a subject review and suggested surgical approach.
J Neurosurg 1986;64:377-85.

30. **Terracl J, Guerter Y, Gulber H.L.**
Le glomus jugulaire.
Monographies ORL Internationales Paris :Masson 1956.
31. **Langman J.**
Embryologie médicale. Paris: Masson 1996;23:123-54.
32. **Tall A, Diarra O, Dieng M.M, Diallo B.K, et coll.**
Paragangliomes de la tête et du cou au Sénégal :à propos d'une série de 8 cas.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2005; 122(6) :287-94.
33. **Righini Ch, Pecher M, Halimi S, Magne J.L, Reyt E.**
Paragangliome carotidien malin à propos d'un cas.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac, 2003; 120(2) :103-8.
34. **Schlumberger M, Baudin E.**
Tumeur neuroendocrines. Ann Endocrinol Paris 1997 ;58 :95-9.
35. **Pearse A-G.**
The diffus neuroendocrine system and the APUD concept : related « endocrine » Peptides in brain, intestine, Pituitary, Placenta, and anuran cataneous glands.
Med Biol 2006;juin55:115-25.
36. **Kjaergaard J.**
Anatomie of the non chromaffin paraganglion.
Arch Pathol Lab Med 2000;99:123-72.
37. **Peterson L.A, Litzendorf M, Ringel M.D,**
Vaccaro P.S. SDHB gene mutation in a carotid body paraganglioma: case report and review of the paraganglioma syndromes.
Ann Vasc Surg 2014:1-4.
38. **Sridhara S.K, Yener M, Hanna E.Y, Rich T, Jimenez C, Kupferman M.E.**
Genetic Testing in Head and Neck Paraganglioma: Who, What, and Why?.
J Neurol Surg B 2013;74:236-40.
39. **Baysal B.E , Farr J.E, Rubinstein W.S, Galus R.A, et coll.**
Fine Mapping of an Imprinted Gene for Familial Nonchromaffin Paragangliomas, on Chromosome 11q23.
Am J Hum Genet 1997;60:121-32.

40. **Bikhazi P.H, Messina L, Mhatre A.N, Goldstein J.A, Lalwani A.K.**
Molecular Pathogenesis in Sporadic Head and Neck Paraganglioma.
Laryngoscope. 2000 Aug;110(8):1346–8.
41. **Lemaire M, Persu A, Hainaut Ph, Plaen J.F.**
Hereditary paraganglioma : case report.
Journal of Internal Medicine 1999; 246(1): 113–6.
42. **Renard L, Godfraind C, Boon LM, Vikkula M.**
A novel mutation in the SDHD gene in a family with inherited paragangliomas–
implications of genetic diagnosis for follow up and treatment.
Head Neck. 2003 Feb;25(2):146–51.
43. **McCaffrey T.V, Myssiorek D, Marrinan M.**
Head and neck paragangliomas : Physiology and Biochemistry.
Otolaryngol Clin North Am. 2001 Oct;34(5):837–44.
44. **Netterville J.L, Reilly K.M, Robertson D, Reiber M.E, Armstrong W.B, Childs P.**
Carotid body tumors: a review of 30 patients with 46 tumors.
Laryngoscope. 1995 Feb;105(2):115–26.
45. **KAY J.M, LAIDLER P.**
Hypoxia and the carotid body.
J. clin. Path.1977; (Suppl), 11:30–44.
46. **Zidi A, Bouaziz N, Mnif N, Kribi L, Kara M, Salah M.B, Ferjaoui M, Hamza R.**
Tumeurs du corpuscule carotidien: Apport des différentes techniques d'imagerie. A
propos de six observations.
J Radiol 2000; 81 : 953–7.
47. **Pałasz P, Adamski Ł, Studniarek M.**
Paragangliomas: À Propos of Two Cases.Diagnostics and Treatment.
Pol J Radiol. 2015 Aug 1;80:411–6.
48. **Luna–Ortiz K, Rascon–Ortiz M, Villavicencio–Valencia V, et coll.**
Carotid body tumors: review of a 20–year experience.
Oral Oncology 2005 jan; 41(1):56–61.
49. **Saldana M.J , Salem L.E, Travezan R.**
High altitude hypoxia an chemodectoma.
Human pathology 1973 June;4(2):251–63.

50. **Rodríguez–Cuevas S, López–Garza J, Labastida–Almendaro S.**
Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level.
Head Neck. 1998 Aug;20(5):374–8.
51. **Laboureau S, Rohmer V.**
Phéochromocytome et paragangliome.
EMC – Endocrinologie–Nutrition 2014 ; janvier 11(1) :1–11.
52. **Myssiorek D.**
Head and neck paragangliomas: an overview.
Otolaryngol Clin North Am. 2001 Oct;34(5):829–36.
53. **Levin R.J, Hamill N.J, Grenko R.T, Huang M.Y, Fedok F.G.**
Dopamine–secreting glomus vagale: a case report and histopathologic correlation.
Head Neck. 1998 Dec;20(8) : 753–7.
54. **Santi R, Franchi A, Saladino V, et al.**
Sclerosing paraganglioma of the carotid body: a potential pitfall of malignancy.
Head Neck Pathol 2015;9:300–4.
55. **Offergeld C, Brase C, Yaremchuk S, Mader I, et coll.**
Head and neck paragangliomas: clinical and molecular genetic classification.
Clinics (Sao Paulo). 2012;67(Suppl)1:19–28.
56. **El Abed R, Farukh U.**
Imagerie des paragangliomes cervicaux. à propos de 4 cas.
J Radiol October 2005;86(10):15–51.
57. **Filho P.A, Rapoport A, Alves V.A, Denardin O.V, Sobrinho J, Carvalho M.B.**
Paragangliomas of the head and neck: clinical, morphological and immunohistochemical aspects.
Sao Paulo Med J 2001 May;119(3):114–8.
58. **Shamblin W.R, ReMine W.H, Sheldon G. Sheps S.G, Harrison Jr.E.G.**
Carotid Body Tumor (Chemodectoma) Clinicopathologic Analysis of Ninety Cases.
The American Journal of Surgery 1971 December;122(6);732–9.
59. **Mediouni A, Ammari S, Wassef M, Gimenez–Roqueplo A.P, et coll.**
Malignant head/neck paragangliomas. Comparative Study.
Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2014 Jun;131(3):159–66.

60. **Silva A.D, O'Donnell S, Gillespie D, Goff J, Shriver G, Rich N.**
Malignant carotid body tumor: a case report.
JOURNAL OF VASCULAR SURGERY 2000 Oct; 32(4): 821–3.
61. **Lamblin A, Pigny P, Tex G, Rouaix-Emery N, et coll.**
Paragangliomes : profil clinique et sécrétoire à propos de 39 cas.
Annales de chirurgie 2005 ; 130 : 157–61.
62. **Lack E.E, Cubilla A.L, Woodruff J.M.**
Paragangliomas of the head and neck region, a pathologic study of tumors from 71 patients. Hum Pathol 1979; 10: 191–218.
63. **Thabet M.H, Kotob H.**
Cervical paragangliomas: diagnosis, management and complications.
J Laryngol Otol 2001 Jun; 115(6): 467–74.
64. **Fritzsche F.R, Bode P.K, Koch S, Fruenfeldel T.**
Radiological and pathological findings of metastatic composite paraganglioma with neuroblastoma in a man: a case report.
J Med case reports 2010; 4: 374.
65. **Han L.V, Xiaohong C, Shuai Z, Suping C, Yunlong B, Zhenchang W.**
Imaging findings of malignant bilateral carotid body tumors: A case report and review of the literature.
Oncol Lett 2016 April; 11(4): 2457–62.
66. **Geoff A. Chiu, Andrew I. Edwards, Shakeel Akhtar, Jonathan C. Hill, Isabelle M. Hanson.**
Carotid body paraganglioma manifesting as a malignant solitary mass on imaging: a case report.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2010; 109: e54–e58.
67. **Unlu Y, Becit N, Ceviz M, Kocak H.**
Traitement des tumeurs du corpuscule carotide et des paragangliomes familiaux : revue de 30 ans d'expérience.
Ann Vasc Surg 2009; 23(5): 667–72.
68. **Patetsios P, Gable D, Garret W, Lawont J, Kuhn J, Shutz W, et coll.**
Management of carotid body paraganglioma: a review of 30 year experience.
Ann Vasc Surg 2002; 16: 331–8.

69. **Van der Mey A.G.L, Jansen J.C, van Baalen J.M.**
Management of carotid body tumors.
Otolaryngologic Clinics of north America 2001;oct34(5):907–24.
70. **Woolen S, Gemmete J.J.**
Paragangliomas of the Head and Neck.
Neuroimag Clin N Am 2016;12(5):1–20.
71. **Padberg F.T, Cady B, Persson A.V.**
Carotid body tumor.
The Am J Surg 1983;145:526–8.
72. **Şanlı A, Oz K, Ayduran E, Aydın S, Altın G, Eken M.**
Carotid Body Tumors and Our Surgical Approaches.
Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2012 Jun;64(2):158–61.
73. **Reyt E, Guidicelli H, Mouret P, Tixier C, Junien–Lavillauroy C.**
Paragangliomes branchiométrique cervicaux: à propos de 21 cas.
Ann Oto–laryngo (Paris) 1992 ;109 :240–4.
74. **Defraigne J.O, Antoine Ph, Sakali Hassan N, Thiry A, Limet R.**
une masse cervical de diagnostic souvent érroné: la chémodectome carotidien.
Rev Med Liège. 1997 ;52(7):485–7.
75. **Makeieff M, Quaranta N, Laszig R.**
Tumeurs parapharyngées.
Encycl Méd Chir 2002;20–605–C10:1–14.
76. **Guinand N, Guyot J.P, Kos I.**
Les paragangliomes jugulaire et tymanique.
Rev Med Suisse 2008;4:2094–7.
77. **Moore M.G, Netterville J.L, Mendenhall W.M, Isaacson B, Nussenbaum B.**
Head and Neck Paragangliomas: An Update on Evaluation and Management.
Otolaryngol Head Neck Surg. 2016 ;1–9.
78. **Bennani M.S , Jroundi L, Bekkali S, Oudrhiri A, Benterkia, M, Chebib A.**
Imagerie des chémodectomes de la bifurcation carotidienne.
Maroc Médical, 2012 ;sept34(3):213–9.

79. **Steinke W, Hennerici M, Aulich A.**
Doppler Color Flow Imaging of Carotid Body Tumors.
Stroke. 1989 Nov;20(11):1574–7.
80. **Demattè S, Di Sarra D, Schiavi F, Casadei A, Opocher G.**
Role of ultrasound and color Doppler imaging in the detection of carotid paragangliomas.
J Ultrasound. 2012 Sep;15(3):158–63.
81. **O'Neill S, O'Donnell M, Harkin D, Loughrey M, Lee B, Blair P.**
A 22-Year Northern Irish Experience of Carotid Body Tumours.
Ulster Med J 2011;80(3):133–40.
82. **Crespo Rodríguez A.M, Hernández Delgado G, Barrena Caballo M.R, Guelbenzu Morte S.**
Head and Neck Paragangliomas: Imaging Diagnosis and Embolization.
Acta Otorrinolaringol Esp. 2007 Mar;58(3):83–93.
83. **Van Der Berg R,**
Imaging and management of head and neck paraganglioma.
Eur Radiol 2005;15:1310–8.
84. **Papaspyrou K, Mewes T, Rossmann H, Fottner C, et coll.**
HEAD AND NECK PARAGANGLIOMAS: REPORT OF 175 PATIENTS (1989–2010).
Head Neck. 2012 May;34(5):632–7.
85. **Naswa N, Karunanithi S, Sharma P, Soundararajan R, Bal C, Kumar R.**
Pre-operative ⁶⁸Ga-DOTANOC somatostatin receptor PET/CT imaging demonstrating multiple synchronous lesions in a patient with head and neck paraganglioma.
Rev Esp Med Nucl Imagen Mol. 2014 Nov–Dec;33(6):374–7.
86. **Elsharawy MA, Alsaif H, Elsaid A, Kredees A.**
Management of sizeable carotid body tumor: Case report and review of literature.
Avicenna J Med. 2013 Oct;3(4):106–8.
87. **Luna-Ortiz K, Rascon-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, et coll.**
Does Shamblin's classification predict postoperative morbidity in carotid body tumors? A proposal to modify Shamblin's classification.
Eur Arch Otorhinolaryngo 2006;dec263(12):171–5.
88. **Karatas E, Sirikci A, Baglam T, Mumbuc S, Durucu C, Tutar E, Kanlikama M.**
Synchronous bilateral carotid body tumor and vagal paraganglioma: A case report and review of literature.
Auris Nasus Larynx 2008 Mar;35(1):171–5.

89. **Drovdlic C.M, Myers E.N, Peters J.A, Baysal B.E, et coll.**
Proportion of Heritable Paraganglioma Cases and Associated Clinical Characteristics.
Laryngoscope 2001 Oct;111(10):1822–7.
90. **Netterville J, Jackson C, Miller F, Wanamaker J, Glasscock M.**
Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20 year period.
Arch Otolaryngol, 1998;124:1133–40.
91. **Urquhart A.C, Johnson J.T, Meyers E.N, Schechter G.L.**
Glomus vagale:paraganglioma of the vagus nerve.
Laryngoscope 1994;104:440–5.
92. **Bradshaw J.W, Jansen J.E.**
Management of vagal paraganglioma: is operative resection really the best option?.
Surgery 2005;137:225–8.
93. **Oakes A, Witt B, Adler D.G.**
Metastatic Carotid Body Paraganglioma Detected During Evaluation for Biliary Stone Disease. Diagn Cytopathol. 2014 Oct;42(10):868–71.
94. **Lee J.H, Barich F, Karnell L.H, Robinson R.A, Zhen W.K, Gantz B.J, Hoffman H.T.**
National Cancer Data Base Report on Malignant Paragangliomas of the Head and Neck.
American College of Surgeons Commission on Cancer; American Cancer Society
Cancer. 2002 Feb 1;94(3):730–7.
95. **Defraigne J.O, Limet R.**
Métastases ganglionnaires, hépatiques et osseuses d'un chémodectome carotidien : à propos d'un cas.
J. Chir. (Paris) 1997 ;134(7–8) :336–9.
96. **Cardot-Bauters C, Ainaoui M, Coppin L, Pigny P.**
Consultation génétique des phéochromocytomes et paragangliomes.
Presse Med 2014 ;43(4) :460–7.
97. **Saha S, Mondal P.K, Misra S, Basu N, Basu A, Das S, Sinha S.K.**
Paraganglioma of Neck in a Child: a case report.
J Indian Assoc Pediatr Surg 2002;7(4):199–201.
98. **Bensaid B, Khalil J, Ould Salek E, El Khaloufi S, et coll.**
A Rare Case of a Massive Carotid Body Tumor in a 3–Year–Old Infant: Case Presentation and a Literature Review.
Ann Vasc Surg. 2015 Nov;29(8):1661.e9–e15.

99. **Diskinson P.H, Griffin S.M, Guy A.J, et coll.**
carotid body tumors:30 years experience.
Br J Surg 1986;73:14–6.
100. **Gonzalez–Orus Alvarez–Morujo R, et coll.**
Management of vagal paragangliomas: review of 17 patients.
Eur Arch Otorhinolaryngol. 2015 Sep;272(9):2403–14.
101. **Xueqin Z, Shuai J, Hong L.**
A case of laryngeal paraganglioma and literature review.
Int J Clin Exp Med 2015;8(9):16934–6.
102. **Sanders K.W, Abreo F, Rivera E, Stucker F.J, Nathan C.O.**
A Diagnostic and Therapeutic Approach to Paragangliomas of the Larynx.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001 May;127(5):565–9.
103. **Hinojar A.G, Prieto J.R, Muñoz E, Hinojar A.A.**
Relapsing paraganglioma of the inferior laryngeal paraganglioma: case report and review of the literature.
Head Neck. 2002 Jan;24(1):95–102.
104. **Lee S.M, Policarpio–Nicolas M.L.**
Thyroid Paraganglioma.
Arch Pathol Lab Med, 2015;Aug;139(8),1062–7.
105. **Moyer J.S, Bradford C.R.**
Sympathetic paraganglioma as an unusual case of Horner’s synfrome.
Head Neck 2001;23:338–42.
106. **Zainine R, Bechraoui R, Chahed Jbali S, Beltaie Besbes G.**
Paraganglioma of the carotid body: Report of 26 patients and review of the literature.
Egypt J Ear Nose Throat Allied Sci 2015;16(1):19–23.
107. **Schkich P.M, Hieshima G.B, White R.A, Fiaschetti F.L, et coll.**
Arterial catheter embolisation followed by surgery for large chemodectoma.
Surgeru 1980;87:459–64.
108. **Boedeker C.Ch.**
Paragangliomas and paraganglioma syndromes.
GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg 2011;10:1–26.

109. **Tripp H.F, Fail P.S, Beyer M.G, et al:**
New approach to preoperative vascular exclusion for carotid body tumor.
J Vasc Surg 2003 ;38(2):389–91.
110. **Jackson R.S, Myhill J.A, Padhya T.A, McCaffrey J.C, McCaffrey T.V, Mhaskar R.S.**
The Effects of Preoperative Embolization on Carotid Body Paraganglioma Surgery: A Systematic Review and Meta-analysis.
Otolaryngol Head Neck Surg 2015 Dec;153(6):943–50.
111. **Ozyer U, Harman A, Yildirim E, Aytekin C, Akay T.H, Boyvat F.**
Devascularization of Head and Neck Paragangliomas by Direct Percutaneous Embolization. Cardiovasc Intervent Radiol 2010 Oct;33(5):967–75.
112. **Yilmaz S, Sindel T, Tuncer R, Luleci E.**
Preoperative Embolization of Carotid Body Tumors with Microsphere Particles.
Annals of Vascular Surgery 2003 ;17(6) :697–8.
113. **Vogel T.R, Mousa, A.Y, Dombrovskiy V.Y, Haser P.B, Graham A.M.**
Carotid body tumor surgery: management and outcomes in the nation.
Vsc Endovascular Surg 2009; 43: 457–61.
114. **Bercin S, Muderris T, Sevil E, Gul F, Kilicarslan A, Kiris M.**
Efficiency of preoperative embolization of carotid body tumor.
Auris Nasus Larynx. 2015Jun;42(3):226–30.
115. **Suarez C, Rodrigo J.P, Mendenhall W.M, Hamoir M, Silver C.E, Grégoire V, et coll.**
Carotid body paragangliomas: a systematic study on management with surgery and radiotherapy.
Eur Arch Otorhinolaryngol. 2014 Jan;271(1):23–34.
116. **LaMuraglia G.M, Patel V.I.**
Carotid artery: Carotid body tumors and other disorders In Cronenwett.
Rutherford's Vascular Surgery.ed8.Philadelphia,PA:Saunders/Elsevier;2014.
117. **Economopoulos K.P, Tzani A, Reifsnyder T.**
Adjunct endovascular interventions in carotid body tumors.
J Vasc Surg 2015 Apr;61(4):1081–91.e2.
118. **Tikkakoski T, Luotonen J, Leinonen S, Siniluoto T, Heikkila O, Paivasalo M, Hyrynkangas K.**
Preoperative Embolization in the Management of Neck Paragangliomas.
Laryngoscope. 1997 Jun;107(6):821–6.

119. **Thakkar R, Qazi U, Kim Y, Fishman EK, Veith FJ, Malas MB.**
Technique and Role of Embolization using Ethylene Vinyl-Alcohol Copolymer before Carotid Body Tumor Resection.
Clin Pract. 2014 Nov 19;4(3):661.
120. **Michelozzi C, Januel A.C, Cuvinciuc V, Tall P, et coll.**
Arterial embolization with Onyx of head and neck paragangliomas.
J NeuroIntervent Surg 2015;1-11.
121. **Dixon J.L, Atkins M.D, Bohannon W.T, Buckley C.J, Lairmore T.C.**
Surgical management of carotid body tumors: a 15-year single institution experience employing an interdisciplinary approach.
Proc (Bayl Univ Med Cent. 2016 Jan;29(1):16-20.
122. **Rimbot A, Mounayer C, Loureiro C, Queiroz C, et coll.**
Embolisation préopératoire par abord mixte d'un paragangliome à l'aide d'Onyx.
Journal of Neuroradiology 2007 ;34(5) :334-9.
123. **Rao A.B, Koeller K.K, Adair C.F.**
paragangliomas of the head and neck radiologic-pathologic correlation.
Radiographics. 1999 Nov-Dec;19(6):1605-32.
124. **Farago G, Castellani C, Ponzi S, Jankovic C, Saginario V, Berardi C, Pollo B, Ciceri E.F.**
Preoperative embolization of carotid chemodectoma: a technical challenge that can be customized according to angioarchitecture. Illustrative cases.
Neuroradiol J. 2013 Dec;26(6):678-82.
125. **Telischac N, Gross B.A, Zeng Y, Reddy A.S, et coll.**
The glomic artery supply of carotid body tumors and implications for embolization.
J Clin Neurosci 2014;21:1176-9.
126. **Ozay B, Kurc E, Orhan G, Yucel O, Senay S, Tasdemir M, Gorur A, Aka S.A.**
Surgery of Carotid Body Tumour: 14 Cases in 7 Years.
Acta Chir Belg. 2008 Jan-Feb;108(1):107-11.
127. **Kim J, Lim J.Y, Kim S.H, Lee S, Lim Y.C, Kim J.W, Choi E.C.**
Surgical Treatment of Carotid Body Paragangliomas: Outcomes and Complications According to the Shamblin Classification.
Clin Exp Otorhinolaryngol. 2010 Jun;3(2):91-5.

128. **Makeieff M, Raingeard I, Alric P, Bonafe A, Guerrier B, Marty-Ane Ch.**
Surgical Management of Carotid Body Tumors.
Ann Surg Oncol. 2008 Aug;15(8):2180–6.
129. **Karigar S.L, Kunakeri S, Shetti A.N.**
Anesthetic management of carotid body tumor excision: A case report and brief review.
Anesth Essays Res. 2014 May–Aug;8(2):259–62.
130. **Thomassin J.M, Deveze A, Laurent P, Esteve A, Branchereau A.**
Chirurgie des paragangliomes cervicaux,
Encycl Méd Chir , Techniques Chirurgicales–Tête et cou 46–500, 2002,1–14.
131. **Myssiorek D, Persky M.**
Treatment of carotid paraganglioma.
Operative Techniques in Otolaryngology. 2016;12(8):1–6
132. **Gersdorff M, Hamoir M, Robillard T, Jaumin P, Scholtes J.L, Mathurin P, et Coll.**
Clinical aspect and surgical treatment of carotid body tumors.
Acta Otorhinolaryngol Belg 1985; 39: 907–23.
133. **Kruger A.J, Walker P.J, Foster W.J, Jenkins J.S, Boyne N.S, Jenkins J.**
Important observations made managing carotid body tumors during a 25-year experience.
J Vasc Surg,2010 Dec;52(6):1518–23.
134. **Avgerinos E.D, Moulakakis K, Brountzos E, Giannakopoulos T.G, et all.**
Advances in assessment and management of carotid body tumors.
Vascular. 2011 Oct;19(5):250–6.
135. **Knight T.T.J, Gonzalez J.A, Rary J.M, Rush D.S.**
Current concepts for the surgical management of carotid body tumor.
Am J Surg 2006,191;104–10.
136. **Jianu D.C, Muresanu D.F, Petrica M, Deme S, et all.**
Diagnosis of carotid body paragangliomas by various imaging technique.
Romanian J Neurology 2008 ;7(4),161–6.
137. **Sunar H, Keles C, Besir li K.**
Elective shunt use for easy resection of carotid body tumor.
Vascular 2008; 23: 616–20.

138. **Koskas F, Vignes S, Khalil I, Koskas I, Dziekiewicz M, Elmkies F, Lamas G, Kieffer E.**
Chémoadectomes carotidiens : résultats à long terme de l'exérèse sous-adventitielle avec sacrifice premier de l'artère carotide externe.
Ann Vasc Surg 2009; 23(1): 72–81.
139. **Litle V.R, Reilly L.M, Ramos T.K.**
Preoperative embolization of carotid body tumors: when is it appropriate?
Ann Vasc Surg, 1996;10:464–8.
140. **Bastounis E, Maltezos C, Pikoulis E, et coll.**
Surgical treatment of carotid body tumors,
Eur J Surg, 1999, 165, 198–202.
141. **Reparaz L, Magallon P, Rierra L, Capilla M.T, et coll.**
Surgical treatment of tumor of the carotid body with reconstruction of the internal carotid artery.
Angiologia 1990;42:23–7.
142. **McDougall C.M, Liu R, Chow M.**
Covered carotid stents as an adjunct in the surgical treatment of carotid body tumors: A report of 2 cases and a review of the literature.
Neurosurgery 2012;71(suppl operative):182–184.
143. **Zheng J.W, Zhong L.P, Zhang Z.Y, et coll.**
Carotid artery resection and reconstruction: Clinical experience of 28 consecutive cases.
Int J Oral Maxillofac Surg 2007;36(6):514–21.
144. **Paridaans M.P, van der Bogt K.E, Jansen J.C, et coll.**
Results from craniocaudal carotid body tumor resection: Should it be the standard surgical approach.
Eur J Vasc Endovasc Surg 2013;46:624–9.
145. **Westin G.G, Adelman M.A.**
Management of the carotid arteries during carotid and vagal paraganglioma surgery.
Operative Techniques in Otolaryngology, 2016 Mars 27(1):47–54.
146. **Sen I, Stephen E, Malepathi K, Agarwal S, Shyamkumar N.K, Mammen S.**
Neurological complications in carotid body tumors: A 6-year single-center experience.
J Vasc Surg. 2013 Feb;57(2 Suppl):64S–8S.

147. **Kunzel J, de Tristan J, Mantsopoulos K, Koch M, Bausmerth M, Zenk J, Iro H.**
Experiences in the treatment of patients with multiple head and neck paragangliomas.
Am J Otolaryngol. 2014 May-Jun;35(3):294–9.
148. **Boczej R, Kusmierz J, Sliwiński W, Motyka M.**
Carotid artery paraganglioma: a family-case report, occurrence, and the method of treatment.
Acta Angiologica 2012.18(2)/86–91.
149. **Couloigner V, Palombi T, Lesèche G.**
Paragangliomes du corpuscule carotide.
Rev Sang thrombose vaisseaux 1996 ;8(10) :617–620.
150. **Van der Bogt K.E, Vrancken Peeters M.P, van Baalen J.M, et al.**
Resection of carotid body tumors: Results of an evolving surgical technique.
Ann Surg 2008;247:877–84.
151. **Lozano F.S, Munoz A.**
Surgical treatment of carotid para-gangliomas.
Acta Otorrinolaringol Esp 2009;60(Suppl1):80–96.
152. **Sajid M.S, Hamilton G, Baker D.M.**
A multicentre review of carotid body tumour management.
Eur J Vasc Endovasc Surg 2007; 34 (2):127–30.
153. **Dupin C, Lang P, Dessard-Diana B, Simon JM, Cuenca X, Mazon JJ, Feuvret L.**
Treatment of Head and Neck Paragangliomas With External Beam Radiation Therapy.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 2014 Jun ;1;89(2):353–9.
154. **Zabel A, Milker-Zabel S, Huber P, Schulz-Ertner D, Schlegel W, Wanenmacher M, Debus J.**
Fractionated stereotactic conformal radiotherapy in the management of large chemodectomas of the skull base.
Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2004 Apr;1;58(5):1445–50.
155. **Hinerman R.W, Mendenhall W.M, Amdur R.J, Stringer S.P, Antonelli P.J, Cassisi N.J.**
Definitive radiotherapy in the management of chemodectomas arising in the temporal bone, carotid body, and glomus vagal.
Head Neck. 2001 May;23(5):363–71.
156. **Kiziltan H.S, Ozucer B, Eris A.H, Veyseller B.**
Bilateral Carotid Paraganglioma: Surgery and Radiotherapy.
Clin Med Insights Case Rep. 2014 Jul 3(7):53–7.

157. **Lightowers S, Benedict S, Jefferies S.J, Jena R, Harris F, Burton K.E, Burnet N.G.**
Excellent Local Control of Paraganglioma in the Head and Neck with Fractionated Radiotherapy.
Clin Oncol (R Coll Radiol). 2010 Jun;22(5):382–9.
158. **Alford B.R, Guilford F.R,**
A compihensive Study of tumor of the glomus jugulaire.
Laryngoscope 1962;72:765–805.
159. **Hu K, Persky M.S.**
The Multidisciplinary Management of Paragangliomas of the Head and Neck, Part 2.
Oncology (Williston Park). 2003 Aug;17(8):1143–53.
160. **Gilbo P, Morris C.G, Amdur R.J, Werning J.W, Dziegielewski P.T, Kirwan J, Mendenhall W.M.**
Radiotherapy for Benign Head and Neck Paragangliomas: A 45–Year Experience.
Cancer. 2014 Dec ;120(23): 3738–43.
161. **Mendenhall W.M, Amdur R.J.**
Radiotherapy for head and neck paragangliomas.
Operative Techniques in Otolaryngology, 2016; mars27(1) :55–7.
162. **Joynt K.E, Moslehi J.J, Baughman K.L.**
Paragangliomas: Etiology, presentation and management.
Cardiol Rev 2009;17:150–64.
163. **Hussen W.M, Taha A.Y, Hama–Kareem D.S.**
Carotid Body Tumour: The Second Case Series from Baghdad, Iraq.
International Journal of Clinical Medicine 2015;6:144–53.
164. **Jacob J.T, Link M.J, Foote R.L, et coll.**
Stereotactic Radiosurgery for Glomus Tumors. In Intracranial Stereo– tactic Radiosurgery.
New York.
Thieme Medical Publishers; 2009;(3):84–89.
165. **Gil–Carcedo E, Gil–Carcedo L.M, Valleja L.A, Herero D, OrtegaC.**
Diagnosis and treatment of carotid body paragangliomas.Presentation of 9 cases and review of the literature.
Acta Oto–rrinolaringol Esp 2006;57:412–8.

166. **Fruhmann J, Geigl J.B, Konstantiniuk P, et al.**
Paraganglioma of the carotid body: treatment strategy and SDHgene mutations.
Eur J Vasc Endovasc Surg 2013;45:431–6.

167. **Ma D, Liu M, Yang H, et al.**
Diagnosis and surgical treatment of carotid body tumor: A report of 18cases.
J Cardiovasc Dis Res 2010;1:122–4.

168. **Batteur B, Testelin S, Deramond H, Devauchelle B.**
Paragangliome carotidien bilatéral.
Rev. Stomatol. Chir. maxillofac 2000 ;101(2) :90–3.

169. **Gonzalez–Orus Alvarez–Morujo R.J, et coll.**
Management of multicentric paragangliomas: review of 24 patients with 60 tumors.
Head Neck. 2014;6:1–9.

170. **Au W.Y, Chan A, Wong K, Leung C, Liang R, Kwong Y.**
Multiple osseus metastases from occult paraganglioma : a diagnostic pitfall.
Histopathology 1998;33:287–8.

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظِيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مِهْنَتِي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافَّةِ أدوارها في كل الظروف والأحوال

بأدلاً وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للنَّاسِ كرامَتَهُمْ، وأستُرَ عَوْرَتَهُمْ، وأكتمَ سِرَّهُمْ.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، بأدلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاه.

وأن أوقِرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وأكونَ أخاً لكلِّ زميلٍ في المِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وأن تكونَ حياتي مُصْداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَفْيَةً مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد

أورام المستقدمات للشریان السباتي بصدد 10 حالات و مراجعة الأدبيات

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 25 / 05 / 2016

من طرف

الآنسة لمياء الممشوق

المزداة في 11/09/1989 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

ورم المستقدمات – شريان السباتي – علاج الجراحي.

اللجنة

الرئيسة

ن. منصوري حطاب

السيدة

أستاذة في طب الفم وجراحة الوجه و الفكين

المشرف

م. علوي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأوعية الطرفية

ح. عمار

السيد

أستاذ في أمراض الأنف و الأذن و الحنجرة و جراحة الرقبة و الوجه

الحكام

ي. رشدي

السيد

أستاذ مبرز في أمراض الأنف و الأذن و الحنجرة