



Reçu le :
21 juillet 2008
Accepté le :
12 octobre 2008
Disponible en ligne
24 janvier 2009

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
 www.sciencedirect.com

Paragangliome jugal : une localisation rare

Cheek paraganglioma: A rare location

K. Eladioui^{1*}, A. Gannoune¹, D. Jamaa², A. Benjelloun¹, S. Zemiati²,
A. Chekkoury-Idrissi¹

¹ Service de stomatologie et de chirurgie maxillofaciale, hôpital 20-Août-1953, CHU Ibn Rochd, 20, rue Lahcen-El-Arjoune, Casablanca, Maroc

² Service d'anatomo-pathologie, CHU Ibn-Rochd, rue des Hôpitaux, Casablanca, Maroc

Summary

Observation. A 29 year-old-woman presented with a massive painless slow-growing tumor of the right cheek, with a benign aspect on clinical examination. The CT scan with injection, showed a solid-cystic mass, well defined, and partially enhanced. The mass was easily removed with a complete endobuccal excision. The histological examination and immunohistochemical study revealed a paraganglioma. There was no postoperative complication. No recurrence was noted after six months of follow-up.

Discussion. The paraganglioma is a rare neuroendocrine tumor and its location in the cheek has never been reported.

© 2008 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Paraganglioma, Neuroendocrine tumor

Observation

Une femme, de 29 ans, sans antécédents particuliers, présentait une tuméfaction jugale droite d'apparition progressive, évoluant depuis trois ans, sans autre signe associé.

La volumineuse masse jugale droite était (*fig. 1*) indolore, ferme, mobile par rapport aux plans superficiel et profond et homogène. La peau et la muqueuse en regard de la masse étaient normale. L'ouverture buccale était normale. Les aires ganglionnaires cervicales étaient libres. L'état général était conservé.

* Auteur correspondant.

12, bis rue Ibrahim-Allamtouni, Oasis, 20100 Casablanca, Maroc.
e-mail : ekenza@yahoo.com

Résumé

Observation. Une femme de 29 ans présentait une volumineuse tumeur jugale droite d'apparition progressive, indolore et d'allure bénigne à l'examen clinique. L'examen tomographique avec injection montrait une masse solidocystique bien limitée fixant partiellement le produit de contraste. L'exérèse complète de la masse a été réalisée par voie endobuccale sans difficulté. L'examen histologique et immunohistochimique ont conclu à un paragangliome. Il n'y a pas eu de complications postopératoires. Aucune récurrence n'a été notée après six mois de suivi.

Discussion. Les paragangliomes sont des tumeurs neuroendocriniennes rares. La localisation jugale est exceptionnelle, aucun cas n'ayant été rapporté dans la littérature.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Paragangliome, Tumeur neuroendocrine

Le scanner avec injection (*fig. 2*), montrait une masse jugale arrondie, de 40 mm de grand axe, solidocystique. La composante solide était fortement rehaussée par l'injection. La masse, facilement clivable, a été ôtée par voie vestibulaire supérieure (*fig. 3*).

L'étude histologique retrouvait une prolifération tumorale de cellules cuboïdes séparées par des septa fibreux richement vascularisés, disposées en amas arrondis (*fig. 4*). Les cellules tumorales étaient arrondies, à noyau central régulier, à cytoplasme abondant éosinophile granuleux. Il n'y avait pas d'atypies cytonucléaires. Des cellules sustentaculaires entouraient le cytoplasme de cellules voisines. L'immunohistochimie révélait une positivité des cellules tumorales pour la chromogranine, le *neurone specific enolase* (NSE) et la protéine S100 (*fig. 5*). Le diagnostic de paragangliome a été retenu. Les suites opératoires étaient simples, sans récurrence après six mois de suivi.

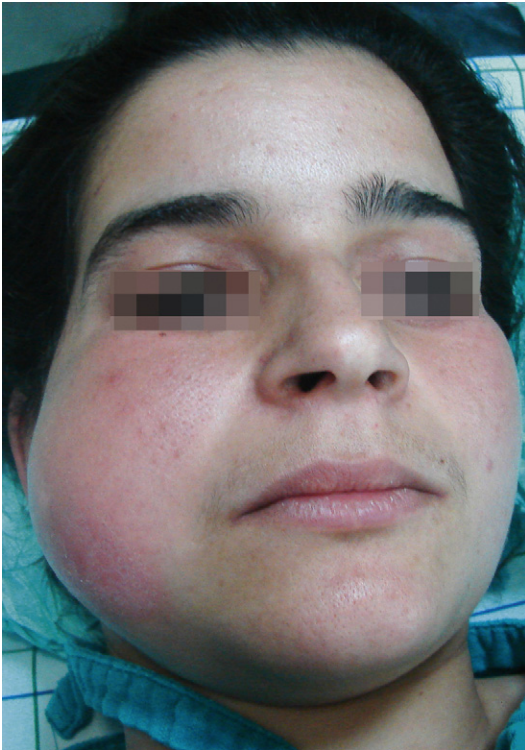


Figure 1. Femme, de 29 ans, présentant une volumineuse tumeur jugale droite.

Discussion

Notre observation est le premier cas publié de paragangliome jugal. Les paragangliomes sont des tumeurs rares développées à partir des paraganglions annexés aux gros axes vasculaires. Ils appartiennent à la famille des tumeurs du système *amine precursor uptake and decarboxylation*

(APUD), dérivé des crêtes neurales [1]. Les localisations cervicocéphaliques les plus fréquentes sont la bifurcation carotidienne, le foramen jugulaire, l'oreille moyenne et le long du trajet du nerf vague et du nerf glossopharyngien. D'autres localisations, plus rares, ont été décrites : le larynx, les cavités sinuso nasales et l'orbite [2]. La localisation jugale observée chez notre patiente est vraisemblablement une localisation ectopique.

Bien que d'origine neuroendocrinienne, très peu de paragangliomes cervicocéphaliques (1 à 3 %) sont sécrétants et le diagnostic est rarement posé en raison de manifestations neuroendocriniennes [3]. L'examen clinique montre, le plus souvent, une masse évoluant depuis plusieurs années de manière asymptomatique dont le siège et surtout l'aspect radiologique caractéristique font évoquer le diagnostic. Le scanner permet d'évaluer l'extension locorégionale et d'étudier la vascularisation tumorale. Les paragangliomes sont des tumeurs hypervascularisées fixant intensément le produit de contraste. Des formes avasculaires ont été rapportées [4]. Une angiographie peut être réalisée lorsqu'un geste vasculaire est envisagé ou lorsqu'elle constitue le premier temps d'une embolisation. Chez notre patiente, ni la présentation clinique ni l'aspect radiologique ne nous ont orientés vers une masse vasculaire et l'angiographie n'a pas été réalisée. Une scintigraphie corps entier préopératoire au *méta-iodo-benzylguanine* (MIBG) ou au pentétréotide est souhaitable afin d'éliminer une forme multifocale ainsi que la présence d'un phéochromocytome [3].

Dix à 50 % des paragangliomes sont héréditaires [3]. Le gène responsable (PGL1) a été récemment identifié sur le locus 11q23 [5]. Sa transmission se fait selon un mode dominant avec inactivation génomique maternelle. Seuls les

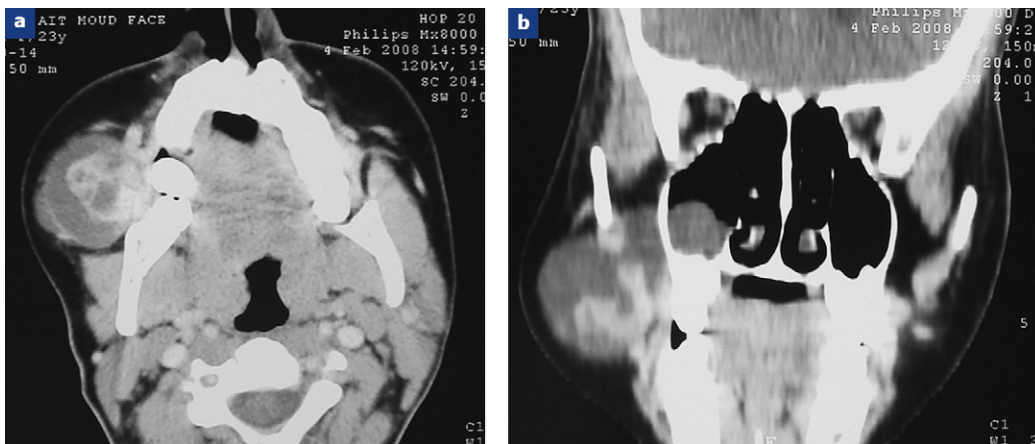


Figure 2. Scanner injecté du massif facial (coupes axiales **a**) visualisant une masse jugale arrondie, mesurant 40 mm de grand axe, solidokystique dont la composante solide fixe intensément le produit de contraste.

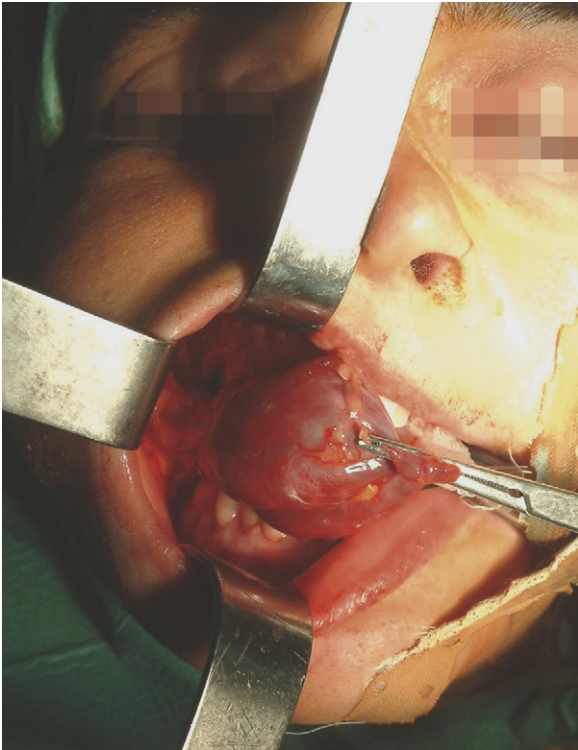


Figure 3. Vue peropératoire de l'exérèse tumorale par voie vestibulaire supérieure.

descendants d'hommes atteints développent la maladie. Ces formes familiales se distinguent par un âge de diagnostic plus précoce (30–35 ans contre 45 ans en moyenne dans les cas sporadiques) et par une plus grande fréquence des formes multifocales et bilatérales [6]. Elles justifient la réalisation systématique d'une enquête familiale chez tout patient porteur d'un paragangliome. Cette enquête était négative chez notre patiente.

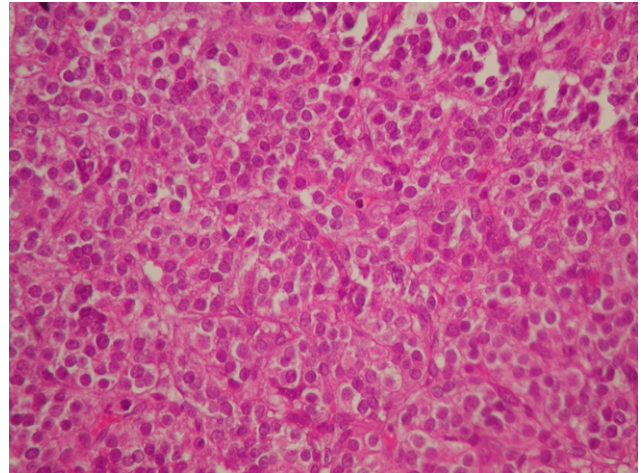


Figure 4. Examen anatomopathologique après coloration à l'hématoxyline-éosine (HE $\times 40$) : prolifération tumorale, de cellules cuboïdes disposées en amas arrondis, séparées par des septa fibreux richement vascularisés.

L'examen anatomopathologique couplé à une étude immunohistochimique permet de confirmer le diagnostic. La majorité des paragangliomes cervicocéphaliques sont bénins. L'existence ou l'apparition de métastase(s) est le seul critère permettant d'affirmer la malignité [3]. La malignité est plus fréquente dans les formes sporadiques que dans les formes héréditaires [6].

Le seul traitement radical est chirurgical malgré les risques neurologiques et/ou vasculaires et les séquelles parfois inévitables. Les séquelles postopératoires rapportées dans la littérature sont liées à la localisation ainsi qu'à la taille des paragangliomes cervicaux et pétreux. Elles sont représentées essentiellement par une atteinte des nerfs crâniens (IX, X et XI) [3]. Chez notre patiente, l'existence d'un plan de clivage avasculaire et l'extension limitée de la masse ont facilité l'exérèse chirurgicale. Aucune complication postopératoire n'a été notée.

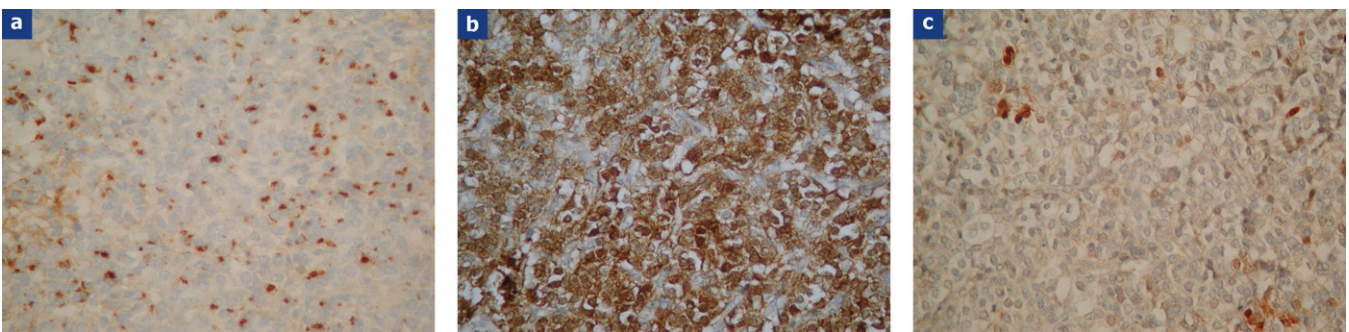


Figure 5. Étude immunohistochimique : **a** : marquage par la chromogranine ($\times 40$) ; **b** : marquage par la neurone spécifique éolase (NSE) ($\times 40$) ; **c** : marquage par la protéine S100 ($\times 40$).

Références

1. Piette E, Reyckler H. Traité de pathologies buccale et maxillo-faciale. Bruxelles: DeBoeck Université; 1991, 546.
2. Myssiorek D. Head and neck paragangliomas: an overview. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:829-36.
3. Thomassin JM, Deveze A, Marciano S. Paragangliomes latéro-cervicaux. *Encycl Med Chir Oto-rhino-laryngologie* 2002;1-14. 20-955-A-10.
4. Trimas SJ, Mancuso A, deVries EJ, Cassisi NJ. Avascular carotid body tumor. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;110:131-5.
5. Baysal BE, van Schothorst EM, Farr JE, Grashof P, Myssiorek D, Rubinstein WS, et al. Repositioning the hereditary paraganglioma critical region on chromosome band 11q23. *Hum Genet* 1999;104:219-25.
6. Grufferman S, Gillman MW, Pasternack LR, Peterson CL, Young WG. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980;46:2116-22.