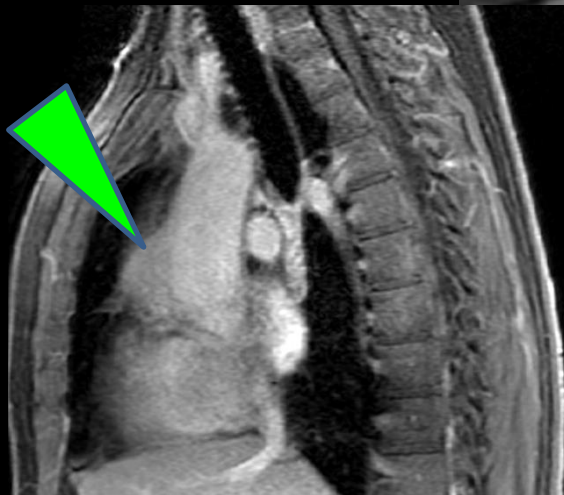
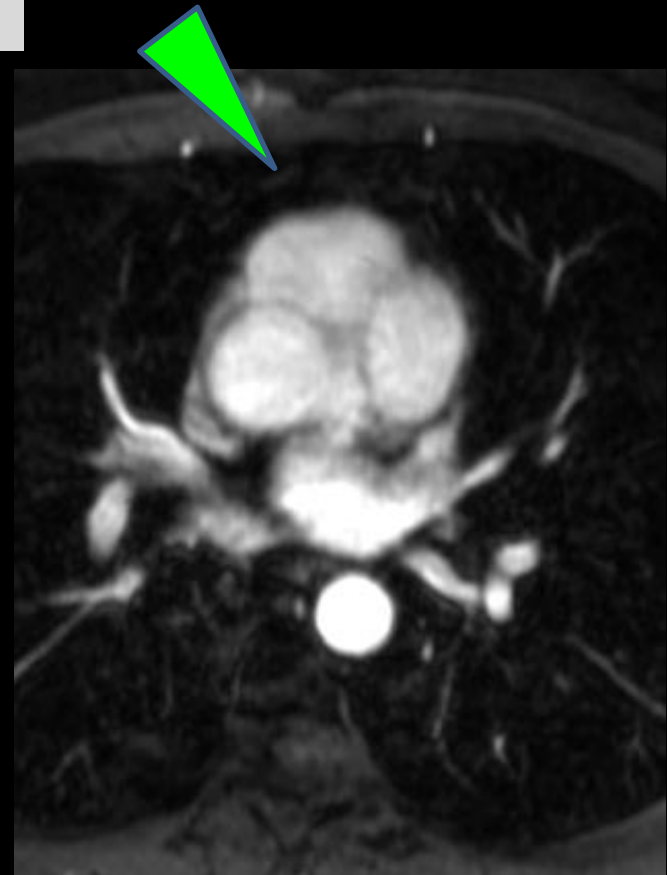
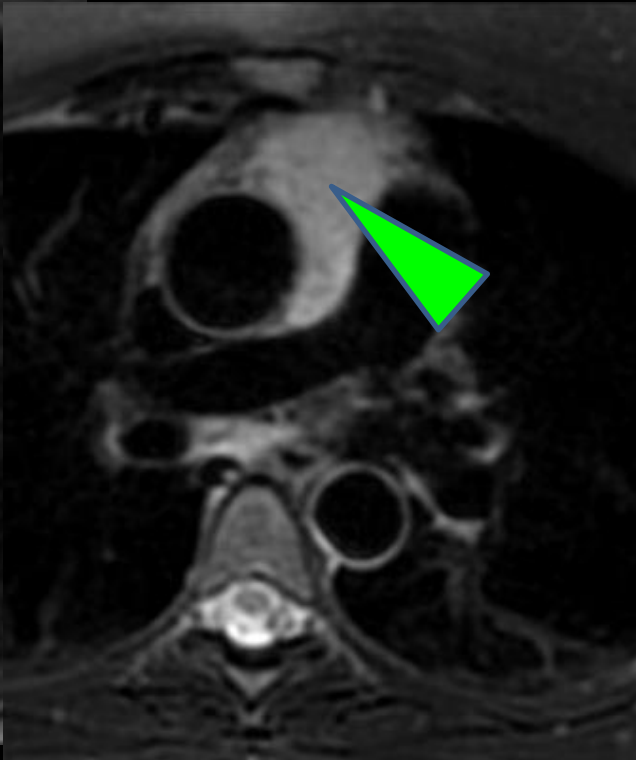
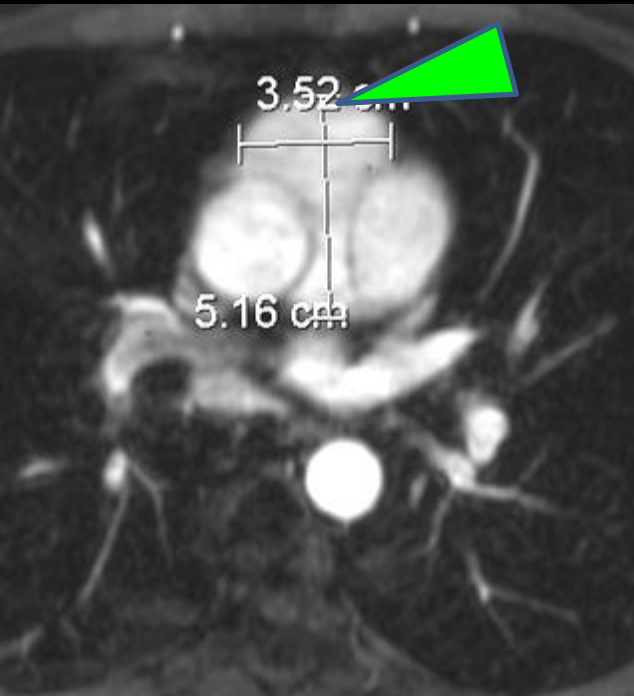


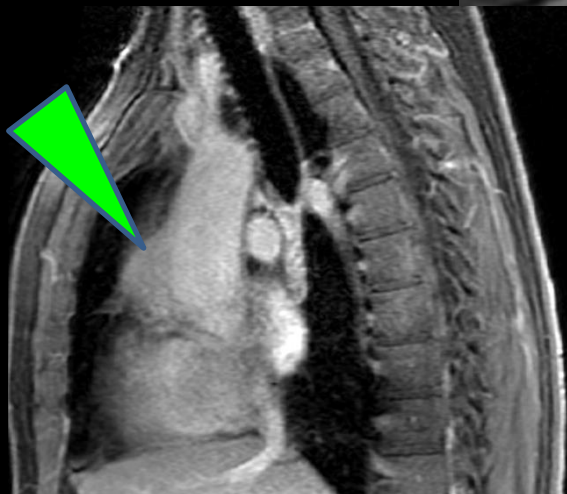
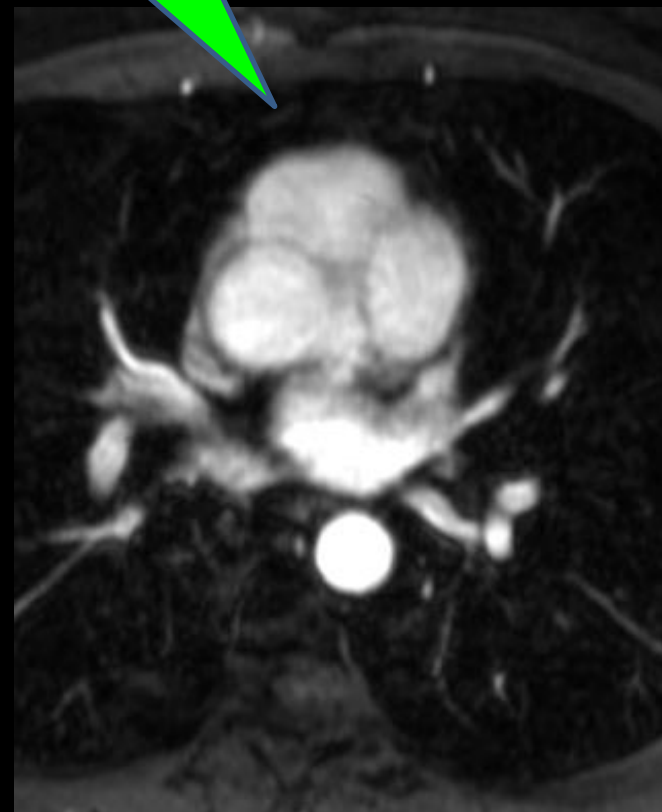
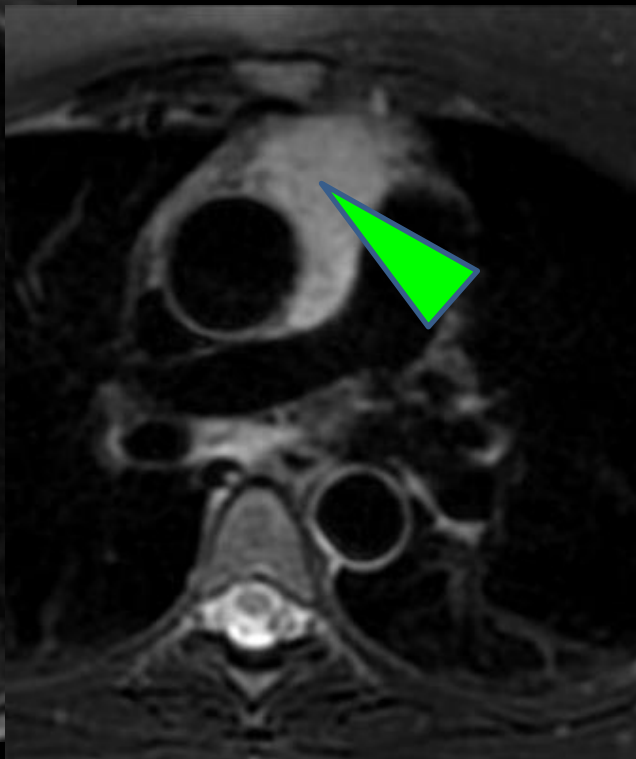
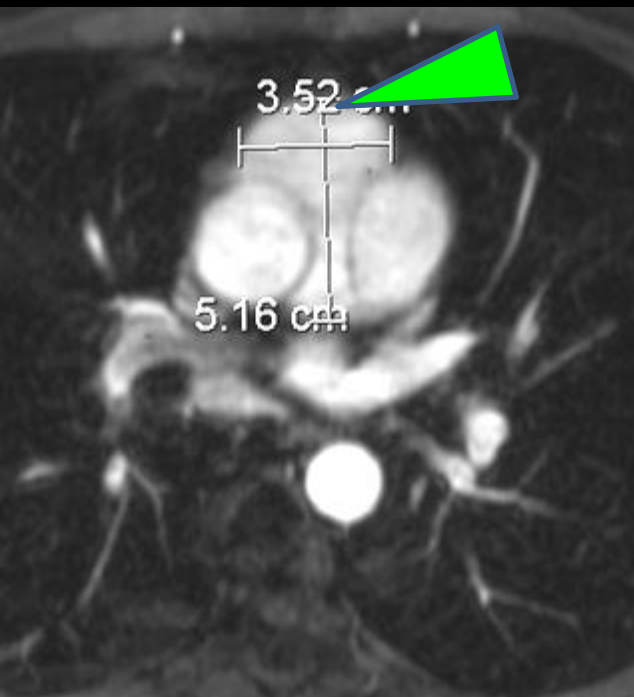
Patiente 31 ans, HTA, Elévation importante des catécholamines urinaires

Scintigraphie MIBG : Hyperfixation médi-thoracique



Patiente 31 ans, HTA, Elévation importante des catécholamines urinaires

Scintigraphie MIBG : Hyperfixation médio-thoracique



Masse tissulaire médiastinale antéro-supérieure
Très vasculaire +++ par l'IVA
Homogène

Même patiente : Foyers hypermétaboliques au PET-CT sur la paroi gastrique et duodénale

GIST gastrique + chondrome pulmonaire + paragangliome extrasurrénalien

Un des 3 éléments de la triade peut être absent, triade complète dans 38 % des cas seulement

La constatation d'une des 3 tumeurs chez une femme jeune, doit faire rechercher systématiquement les 2 autres

Triade de Carney incomplète

(manque l'hamartochondrome pulmonaire)

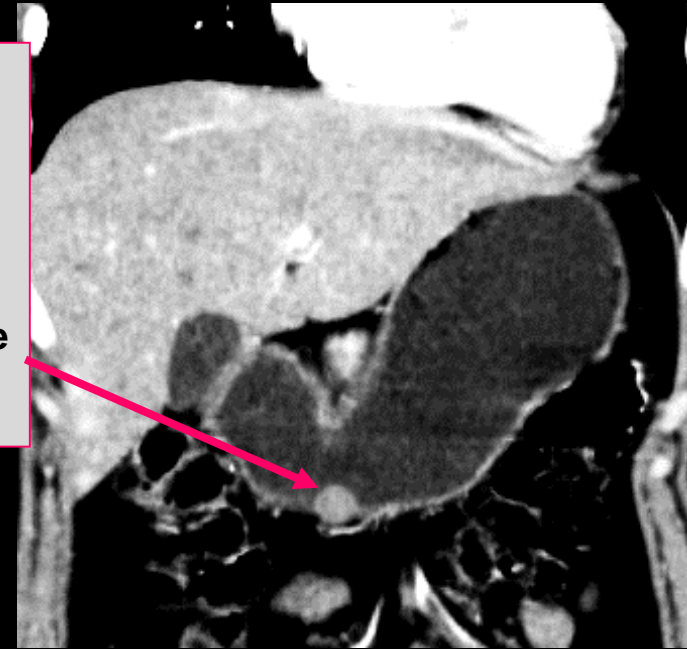
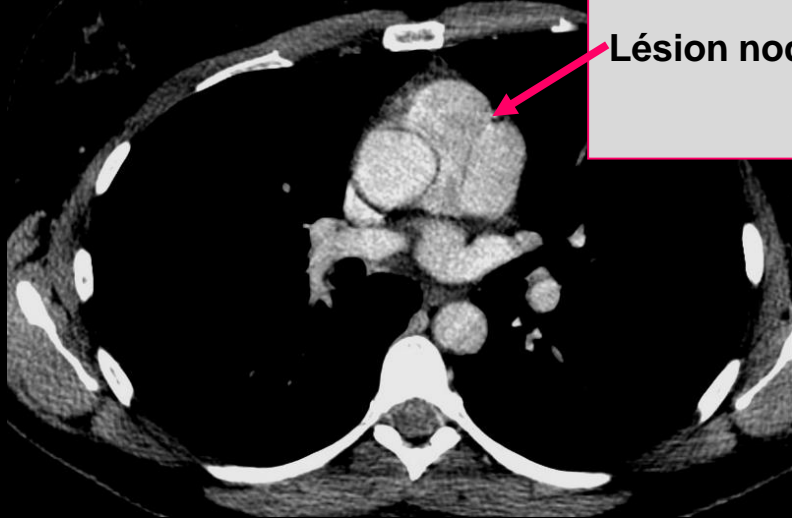
donc Dyade de Carney-Stratakis

**Masse médiastinale
hypervasculaire**

+

Lésion nodulaire pariétale gastrique

≠ ADK



Paragangliomes = tumeurs glomiques (TNE nées des paraganglions tumeurs d'origine ectodermique : phéo, paragangliomes ,K médullaire de la thyroïde))

Peuvent se rencontrer de la base du crâne au plancher périméal

2 à 4% : région cervicale : glomus carotidiens +++

5ème-6ème décade ; prédominance féminine nette : SR 4/1

5% des paragangliomes secrètent des catécholamines (noradrénaline, plus rarement dopamine), comme les phéochromocytomes (phéochromocytomes extra surrenaliens)

Paragangliomes non sécrétants = chémodectomes

diagnostic par TEP-CT à la 18 F-DOPA

Tumeurs multiples dans 20% des cas : NEM et syndromes neuroectodermiques.

Transformation maligne : 2 à 10% des cas .

Formes familiales syndrome des paragangliomes et phéochromocytomes multiples

mutations des gènes de la succinate déshydrogénase



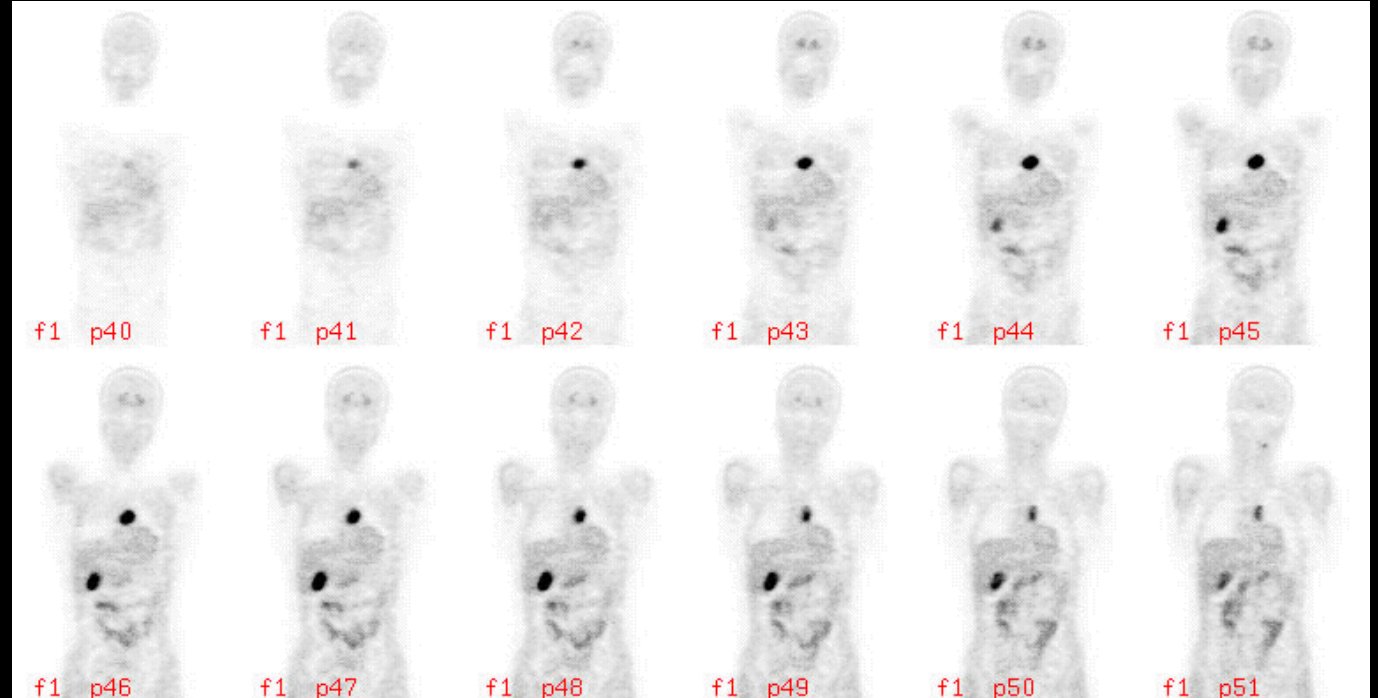
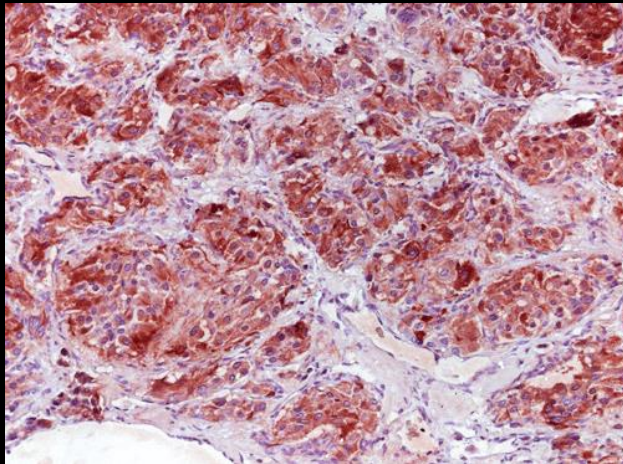
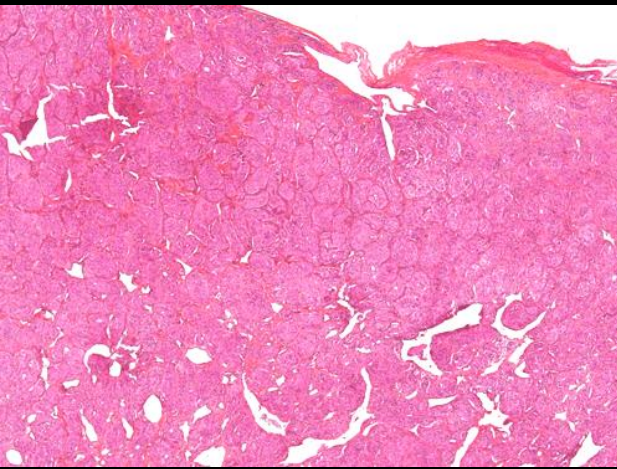
Paragangliomes

Paragangliome

Diagnostic positif :

histologie (avec immunohistochimie NSE chromogranine A synaptophysine)

TEP CT au 18F DOPA



Phéochromocytomes de siège extra-surrénalien : principalement para-aortique (43 %), plus rarement dans l'organe de Zuckerkandl (près de l'AMS) (29 %), vésical (12 %), médiastinal (12 %), sacré ou rectal (2%), prostatique, juxta-hépatique, juxta-carotidien ou dans le hile rénal.

La malignité est plus élevée pour les phéochromocytomes ectopiques