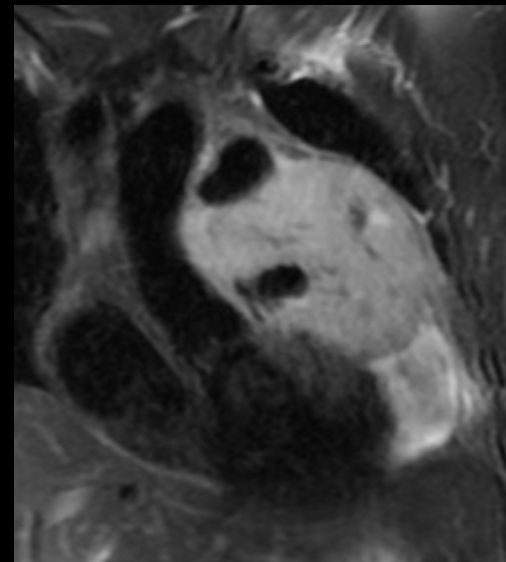
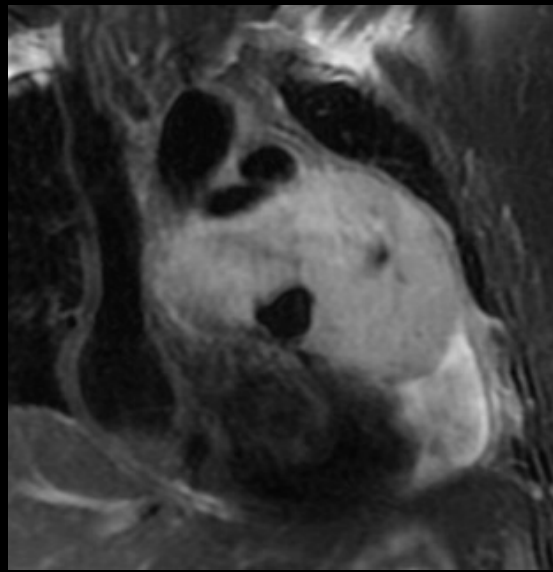
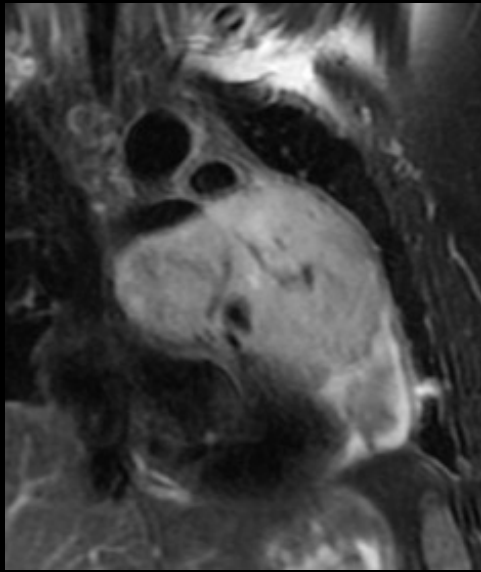
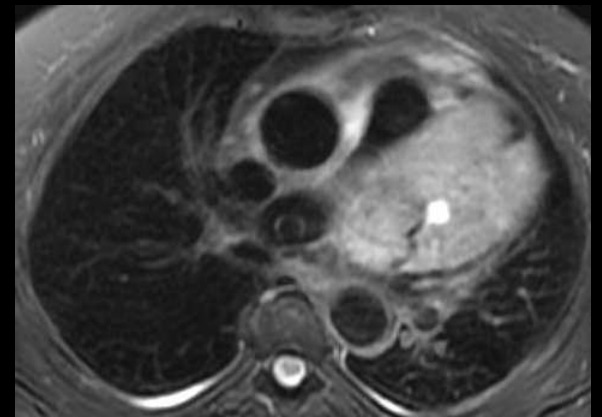
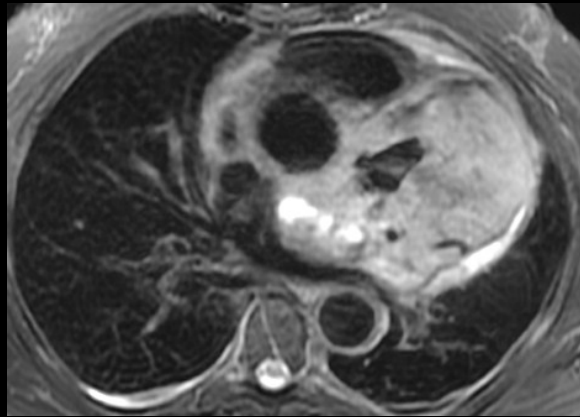
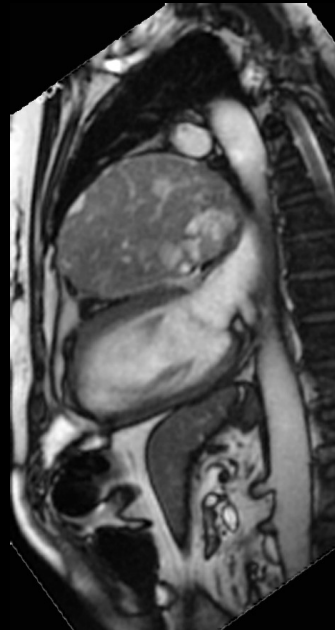
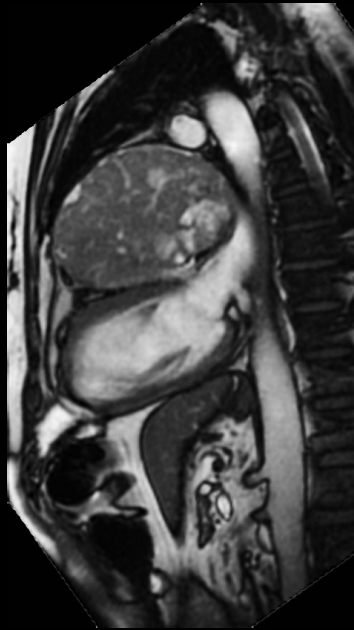
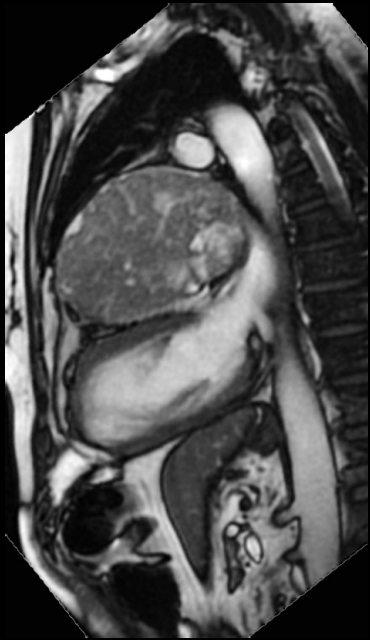
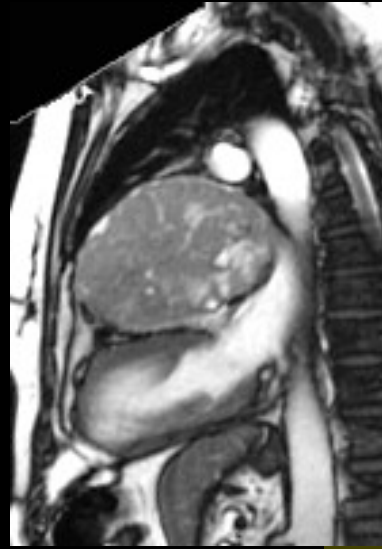
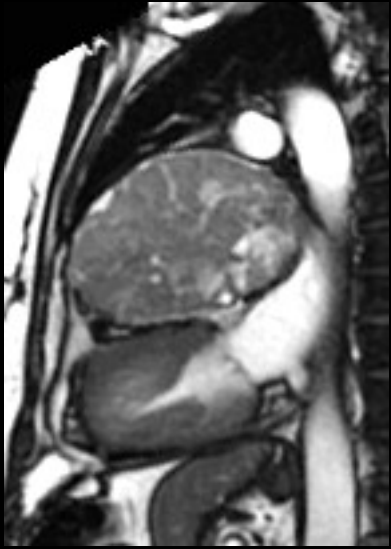


femme 70 ans ; au cours d'un bilan de douleurs thoraciques atypiques, l'échocardiographie transthoracique trouve une masse supra-cardiaque, au contact de la région atrio-ventriculaire gauche . Une IRM est réalisée qui montre les images suivantes .
Quels éléments sémiologiques significatifs peut-on retenir pour la caractérisation de cette masse



Séquences pondérées en T2 ; masse homogène à **contours réguliers** a priori **encapsulée** et globalement en hypersignal de type "cellulaire" . Quelques éléments nodulaires centimétriques en signal liquide franc

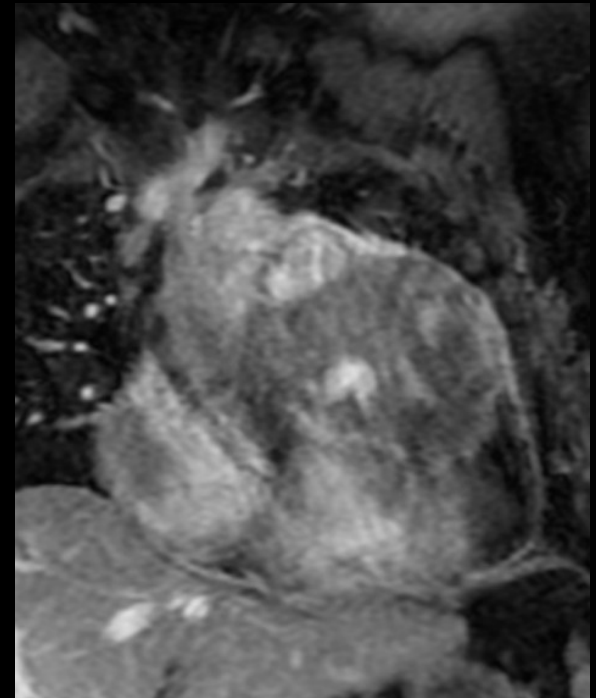
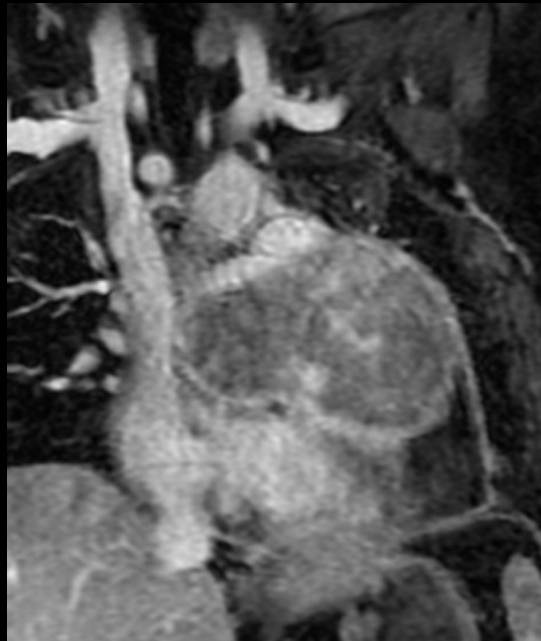
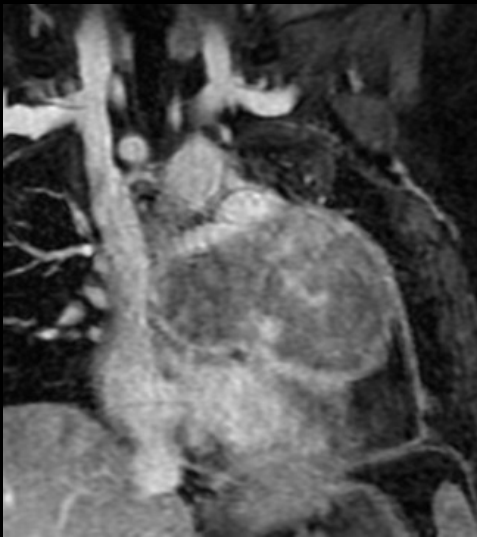


-Séquence à l'état d'équilibre , pondérée en T2/T1 (FIESTA) montrant les rapports de la masse avec les structures cardiaques et vasculaires du médiastin ;

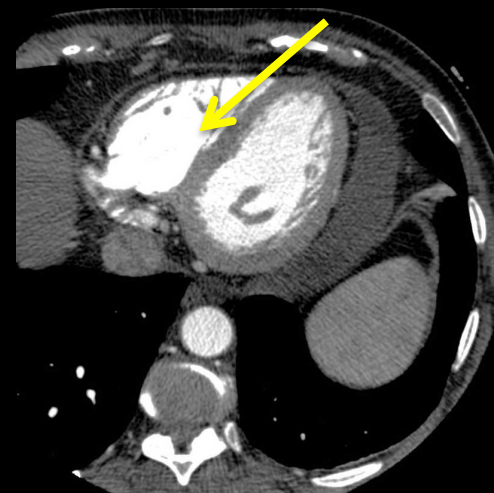
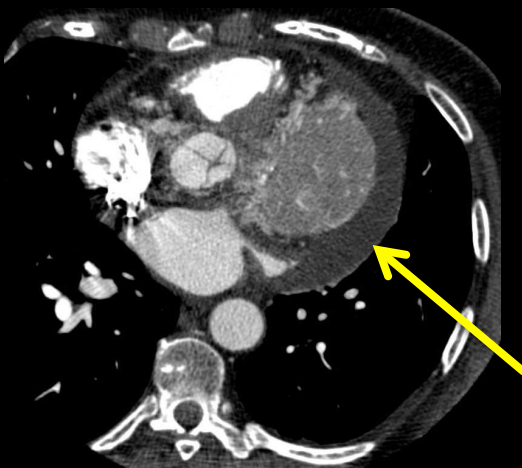
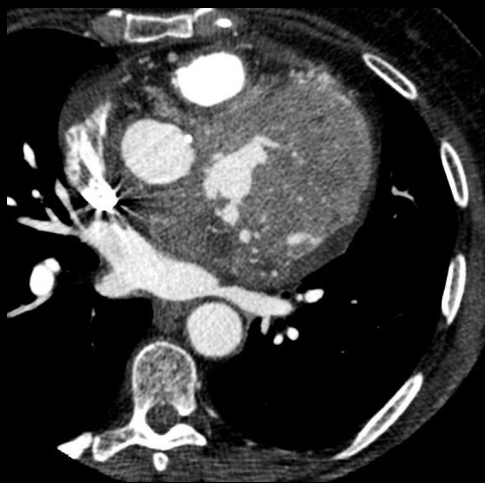
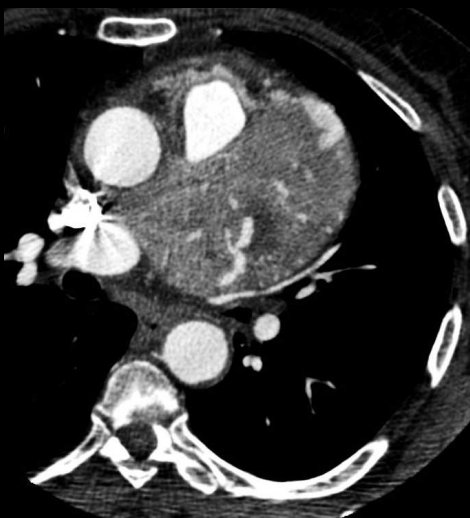
-une **capsule** est nettement visible

-la base d'implantation se fait dans la région du sillon atrio-ventriculaire, au contact de la face antérieure de l'atrium gauche

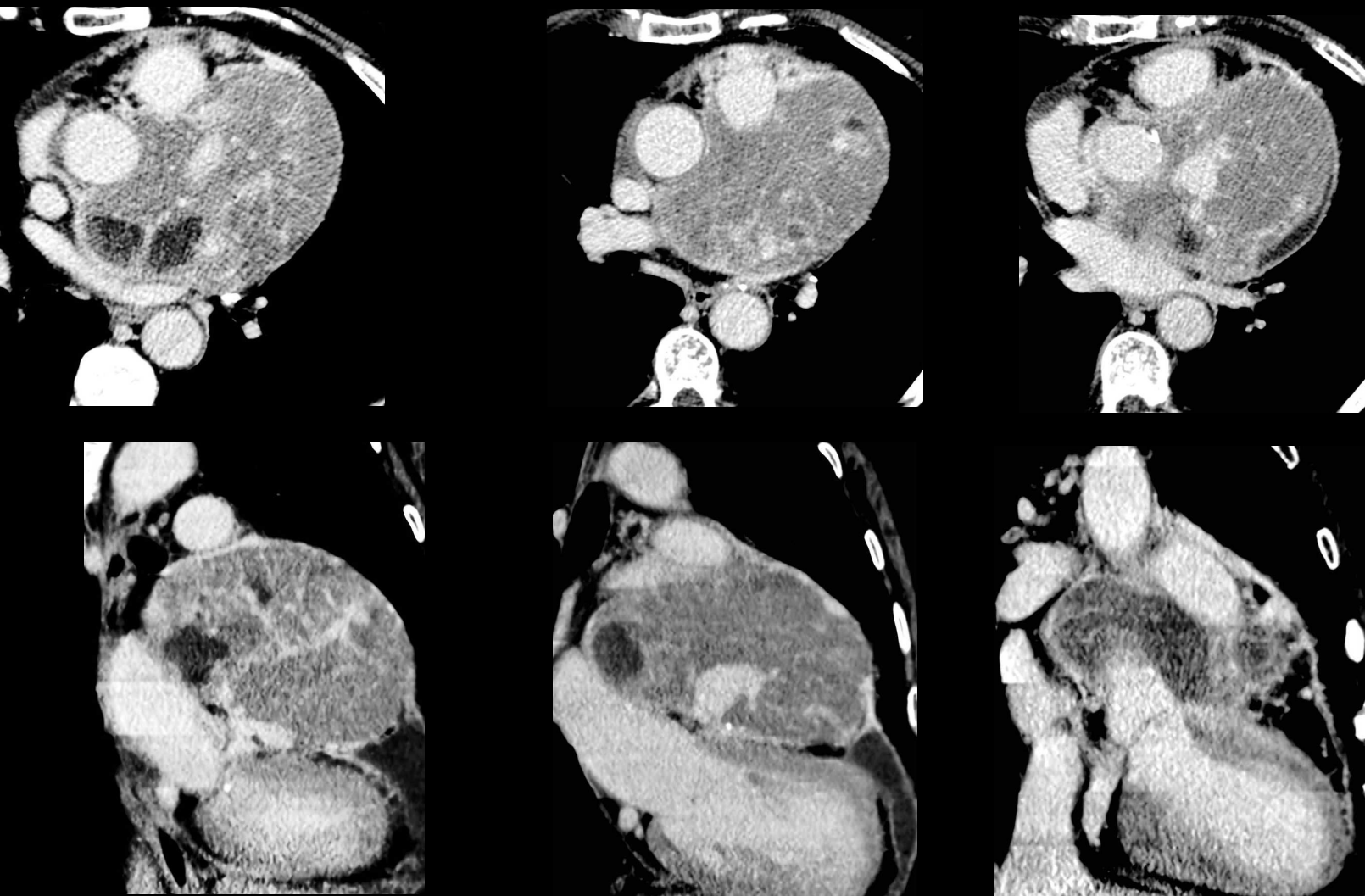
-la **vascularisation** est abondante



-après injection de Gadolinium , à la phase de post-équilibre , c'est la capsule fibreuse épaisse et régulière qui est rehaussée massivement ; le reste de la lésion étant déjà partiellement "lavé" de son contraste



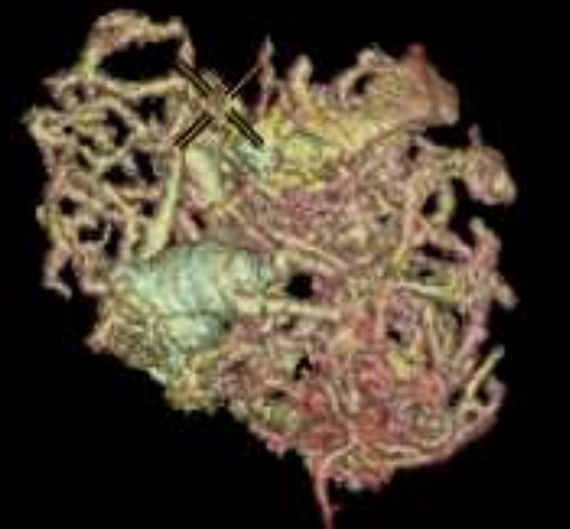
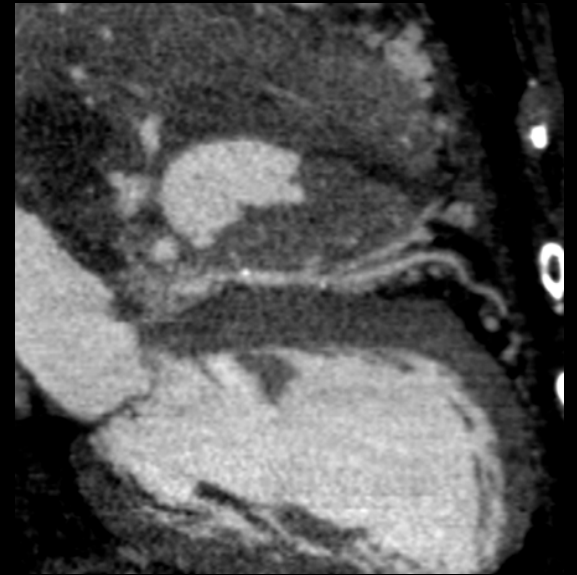
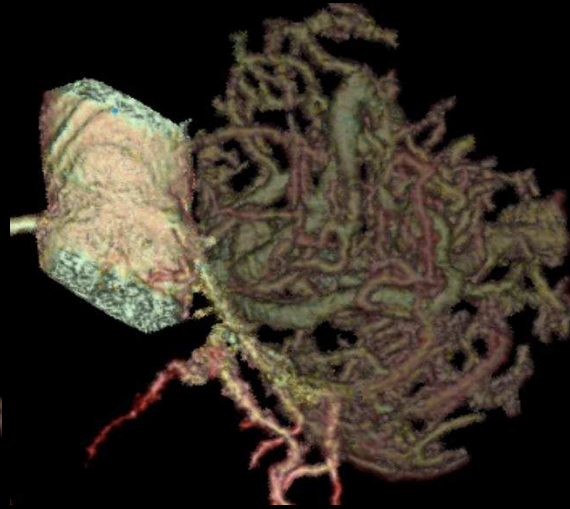
-le coroscanner confirme l'importante hypervascularisation de la lésion et la présence d'un **épanchement liquide péricardique** de moyenne abondance

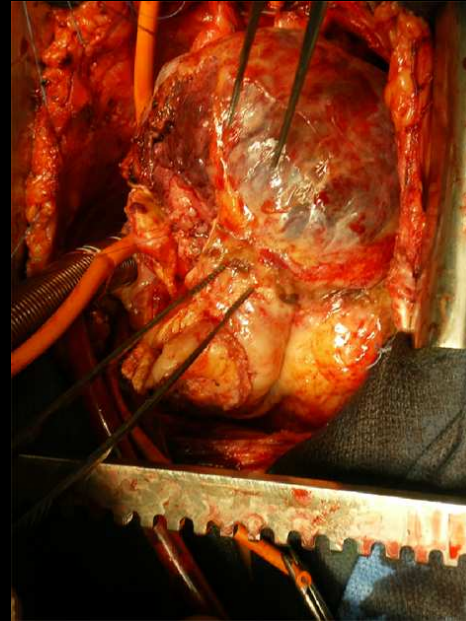


-sur les acquisitions CT à la phase d'équilibre , on objective plusieurs zones non rehaussées , avec des densités moyennes mesurées à 30 UH confirmant la présomption de **zones nécrotiques liquéfiées** (en hypersignal liquide sur les séquences pondérées T2 en IRM)

-la capsule épaisse , fibreuse présente un net rehaussement persistant

Au total , il s'agit d'une lésion développée en surplomb de la masse ventriculaire , volumineuse , unique (scan + PETscan) , hypervascularisée , à partir de l'IVA , avec quelques zones de nécrose



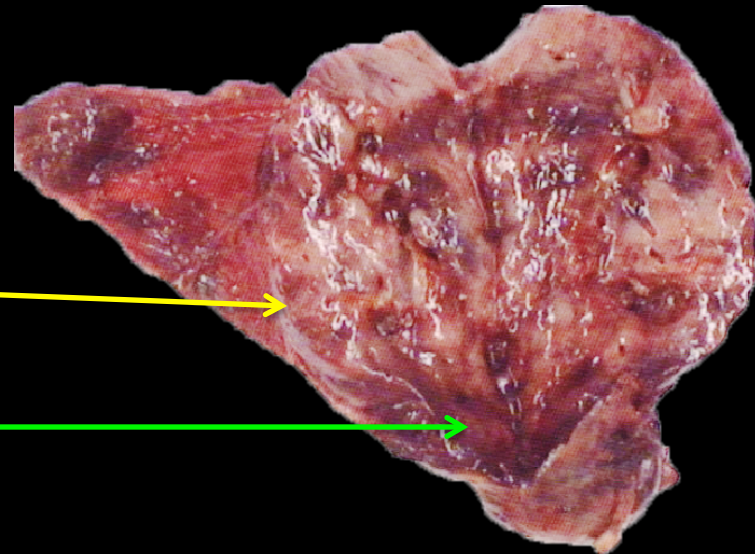


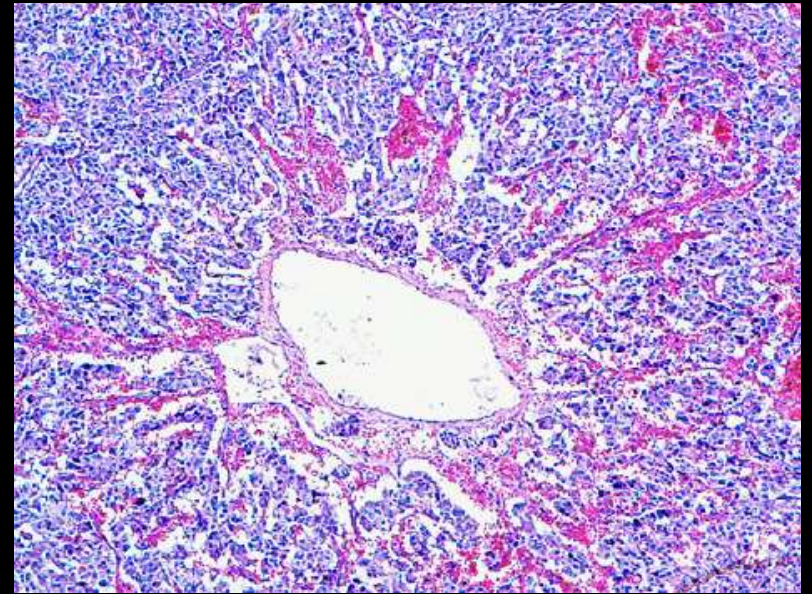
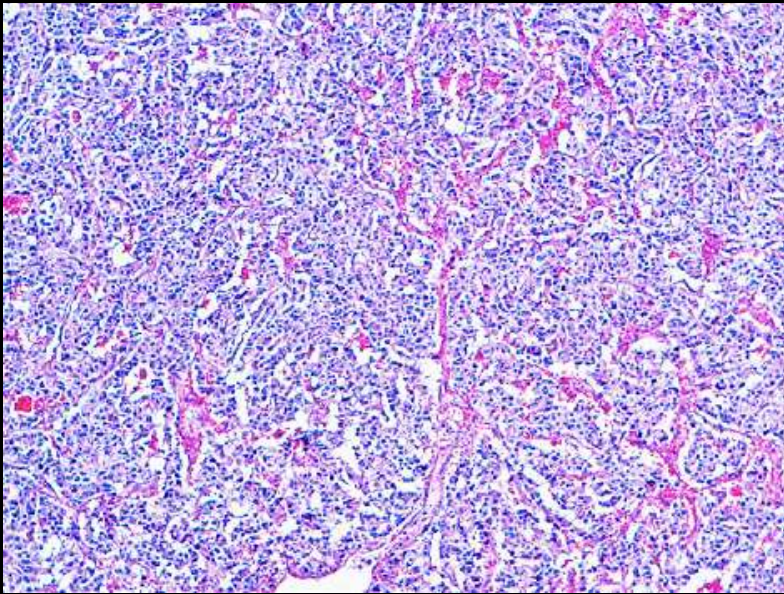
L'aspect macroscopique de la lésion montre bien :

.la capsule

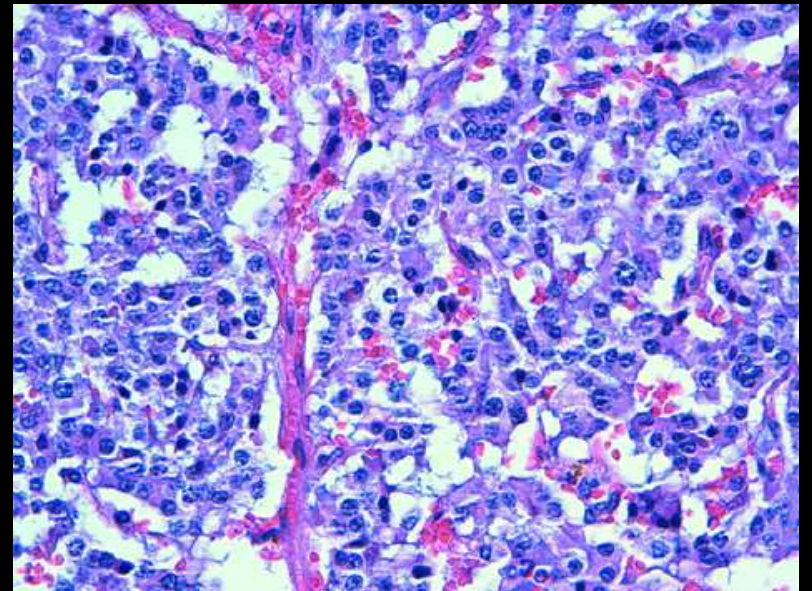


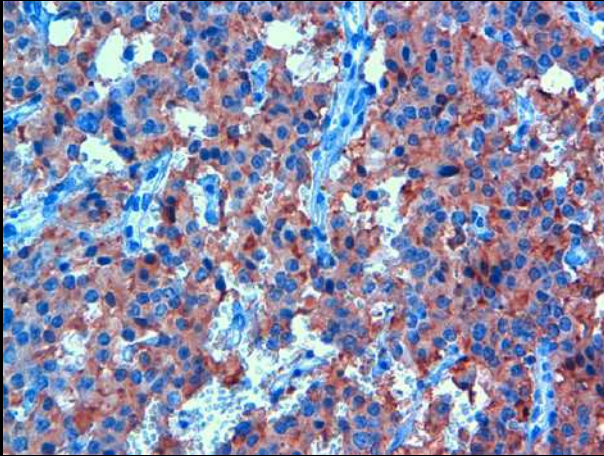
.l'importante hyparvascularisation de la masse , en surface et en profondeur



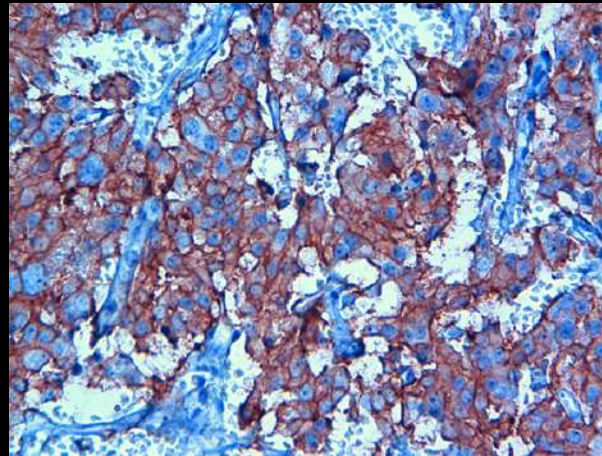


L'aspect microscopique montre un aspect typique d'agglomérats de "nids" de cellules tumorales (zellballen) disposés en cordone , associés à une très riche vascularisation (avec ectasies vasculaires) , confirmant le diagnostic de paragangliome

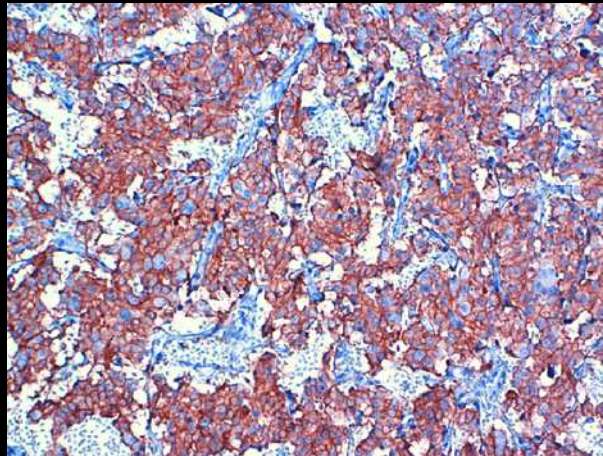




synaptophysine



Chromogranine A



En immunohistochimie , la forte positivité des marqueurs des tumeurs neuro-endocrines (chromogranine A , synaptophysine) vient confirmer le diagnostic , s'il en était besoin

CD 56 neutral cellular adhesion molecule (NCAM)

Les paragangliomes cardiaques (intra-péricardiques)

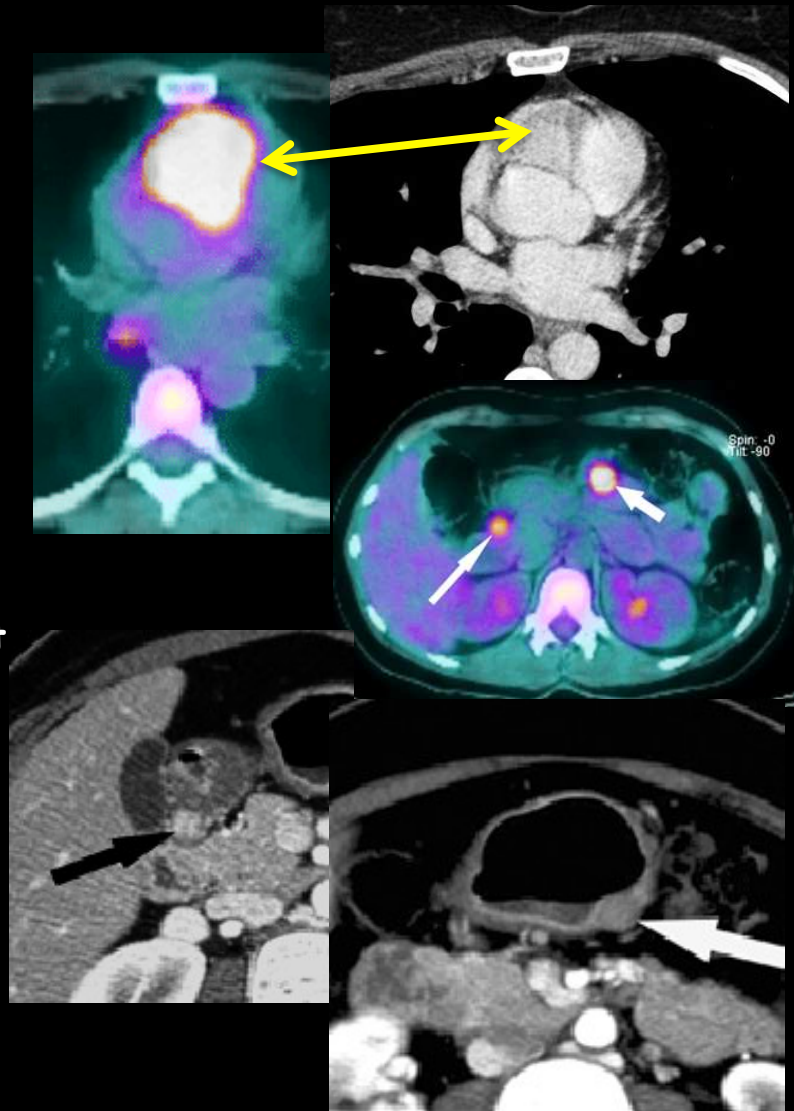
Localisation rare de tumeur extra-surrénalienne productrice de catécholamines, dérivant des cellules neuro-ectodermiques chromaffines

1 à 2 % des paragangliomes siègent dans le thorax, dont la plupart dans le médiastin postérieur. Les localisations cardiaques sont observées chez l'adulte (18 à 85 ans avec une moyenne à 40 ans) et représentent 1 % des tumeurs cardiaques, la plupart se développant **au contact de l'atrium gauche**

5 à 10 % des patients porteurs d'un paragangliome cardiaque ont d'autres paragangliomes extra cardiaques

5 à 10 % des paragangliomes cardiaques sont métastatiques (typiquement osseuses)

La **triade de Carney** associe chez une femme le plus souvent des GIST (gastriques), des chondromes pulmonaires et des paragangliomes, pas forcément synchrones, l'atteinte complète pouvant s'étaler sur décennies



Triade de Carney : paragangliome cardiaque et 2 GIST de l'estomac bien objectivées par le PET CT au ¹⁸ FDG, jeune femme 32 ans ;HTA sévère

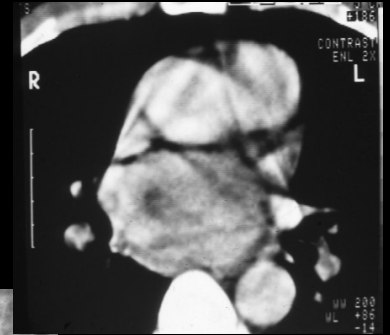
La moitié environ des paragangliomes sont fonctionnels et se révèlent par une **hypertension**; une triade de Ménard (flush et céphalées, sueurs, palpitations)

La confirmation biologique peut être obtenue, dans les formes sécrétantes par les dosages sanguins et urinaires des catecholamines ou à l'heure actuelle des **méthoxyamines** (noradrénaline et métadrénaline). La **chromogranine A** sérique doit être recherchée (sensibilité équivalente à celle des dérivés méthoxylés : 85 à 100 %)

L'**angioscanner thoracique** (ou le coroscanner) montrent les images très évocatrices de masse hypervascularisée encapsulée, souvent partiellement nécrosée dès que la taille est importante. Le **coroCT** permet une étude précise et atraumatique de la vascularisation lésionnelle et du réseau coronaire

L'**IRM** montre un hypersignal T2 très marqué qui, à lui seul, doit faire évoquer le diagnostic. Les séquences injectées objectivent l'hypervasularisation et les remaniements nécrotiques

La **scintigraphie** au ^{131}I ou ^{123}I **MIBG** est un moyen élégant de confirmer le diagnostic dans les formes sécrétantes et également de mettre en évidence les autres localisations dans les atteintes multifocales ou métastatiques



Jeune homme 28 ans paragangliome cardiaque et 2 localisations jugulaires dans un syndrome phéochromocytome / paragangliome familial

Take home message)

Les **paragangliomes cardiaques** (ou intra péricardiques) sont rares mais doivent être recherchés devant une HTA résistante au traitement , si le bilan biologique objective une **élévation des dérivés méthoxylés** sans lésion surrénalienne évidente

Le diagnostic étant souvent retardé , les lésions sont actuellement découvertes à une taille importante ; ce qui les rend facilement visible au scanner et plus encore à l'IRM . **La sémiologie est alors identique à celle observée dans les phéochromocytomes surrénaliens** (hypersignal T2 , hypervascularisation intense avec zones de nécrose dans les lésions de grande taille)

Dans les atteintes multifocales familiales (**syndrome phéochromocytomes/ paragangliome familial** avec mutations des gènes SDHB et SDHD) , comme dans les formes malignes métastatiques , le recours aux examens "corps entier" de médecine nucléaire avec des traceurs spécifiques (**scintigraphie au ^{131}I ou ^{123}I MIBG** , à l' ^{111}In octréotide ou Octréoscan ®) , ou non spécifique ^{18}F FDG PET CT constituent des moyens efficaces d'objectiver les atteintes de petite taille

Chez une femme jeune devant un paragangliome de type "sympathique" (en dehors de la sphère ORL) , on pensera à rechercher des GIST gastriques (multiples , de petite taille , de bon pronostic) et les hamartochondromes pulmonaires entrant dans le cadre de la **triade de Carney**

