

Femme de 69 ans, hospitalisée pour le bilan d'une dyspnée et douleurs thoraciques

Bilan bio: _Hb 10, 6 g/dL normochrome, normocytaire , CRP=130 , GB=13000

Examen clinique: Crépitants à la base , Apyrétique

ATCD: **HTA modérée**, traitée par Loxen 10x2/j, équilibrée Diabète de type II



la radiographie thoracique montre une augmentation de l'index cardio-thoracique (0,66) et une voussure de l'arc moyen du bord gauche

il existe en outre une opacité non systématisée de la base gauche et un petite épanchement pleural homolatéral , cette infection est traitée (amoxicilline per os 10 jours)

Echographie cardiaque:

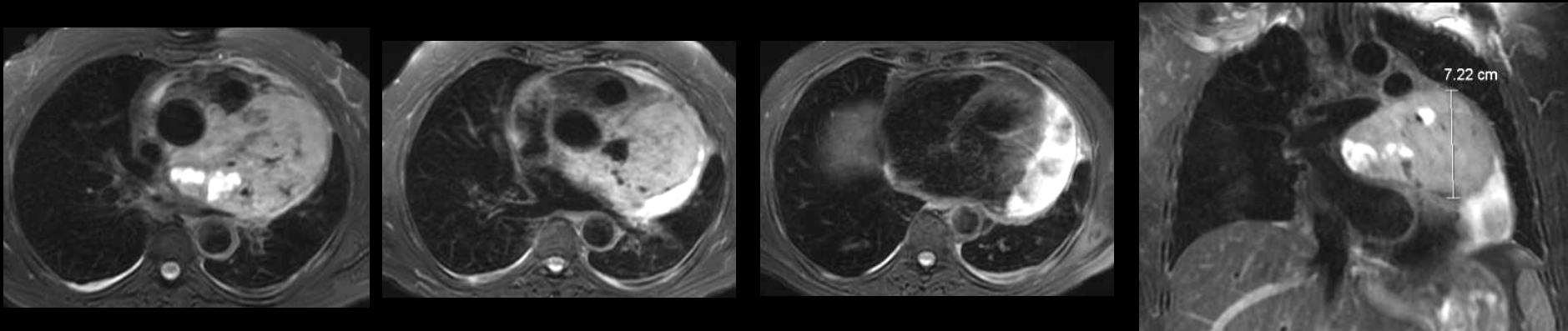
Volumineux épanchement péricardique,

Masse médiastinale, extra cardiaque, à la base des gros troncs (aorte thoracique et artère

pulmonaire)

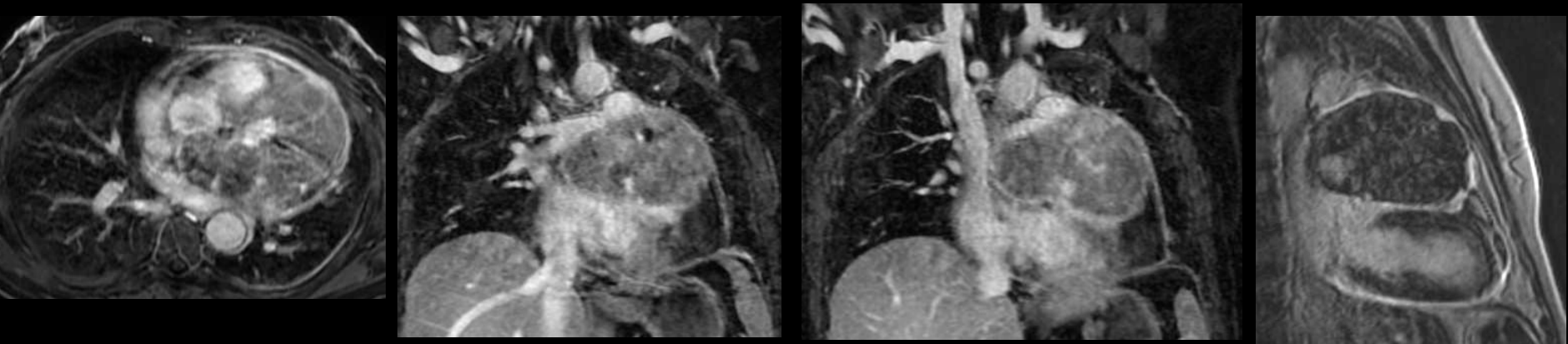
FE du VG= 64%

Ponction sous écho épanchement hémorragique



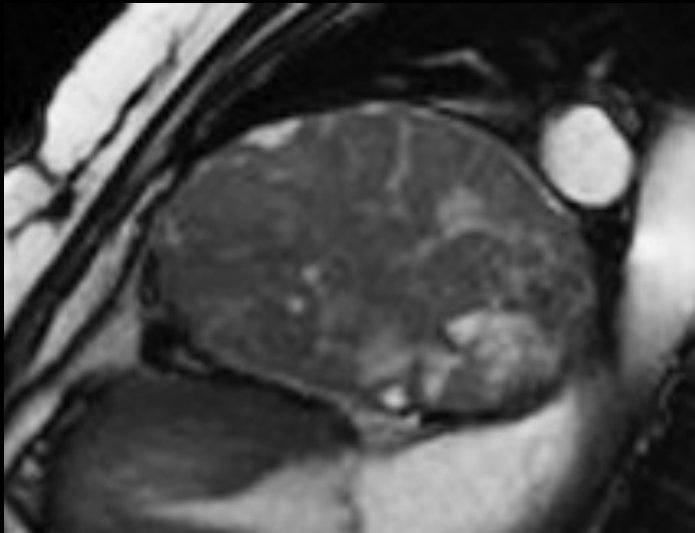
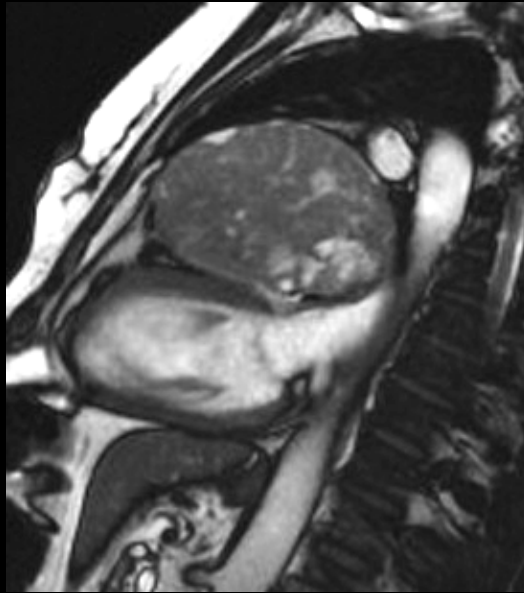
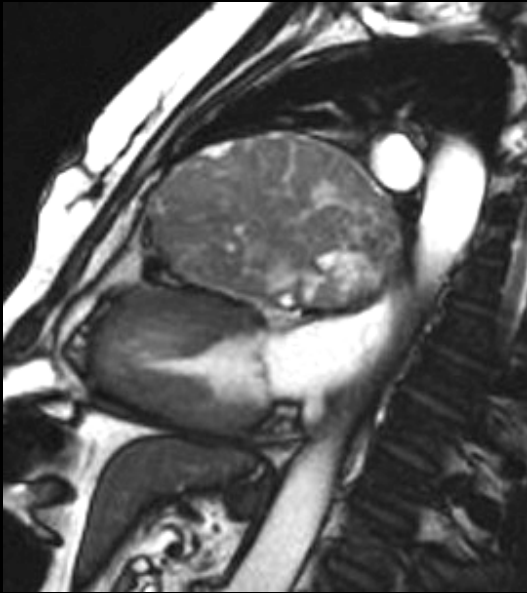
l'IRM en **pondération T2** montre la **volumineuse masse supra cardiaque** , très **cellulaire** , homogène à l'exception de quelques zones liquides , kystisées .
 elle objective l'**épanchement liquide du péricarde** , de **moyenne abondance**

la masse marque son empreinte sur la portion ascendante de l'aorte qui est refoulée et sur les ventricules



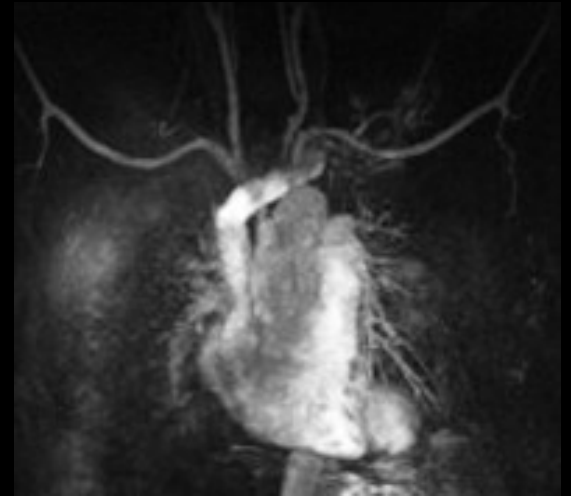
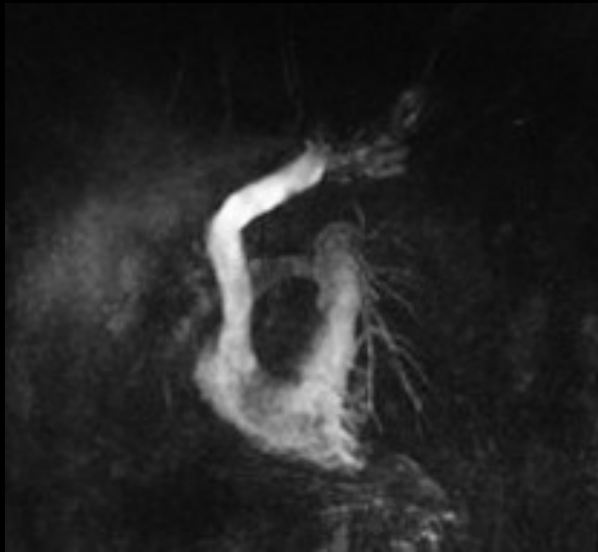
l'IRM en pondération T1 confirme la présence d'une **hypervascularisation** de la lésion

et le **caractère encapsulé** de la tumeur qui est "posée" sur l'atrium gauche et le ventricule adjacent , mais qui n'envahit pas le myocarde

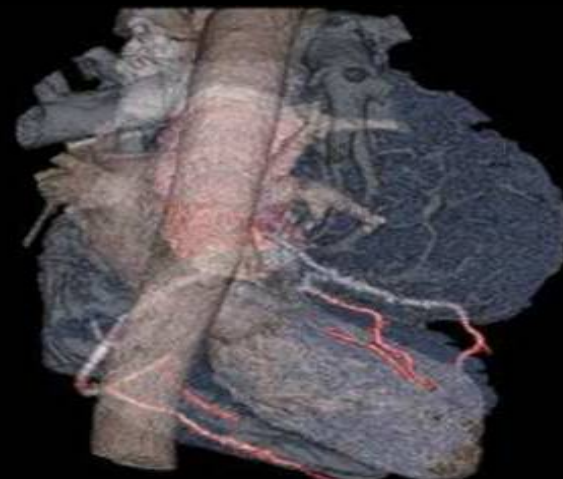
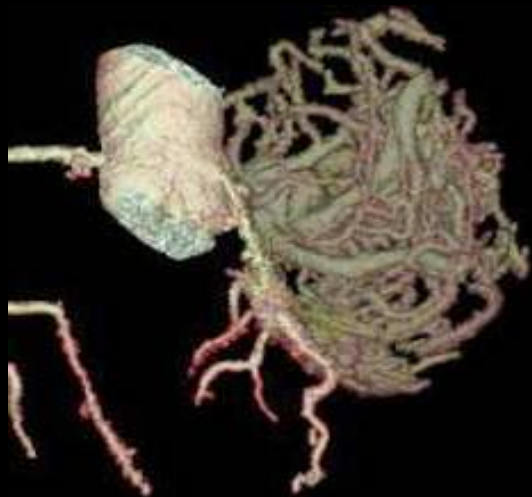
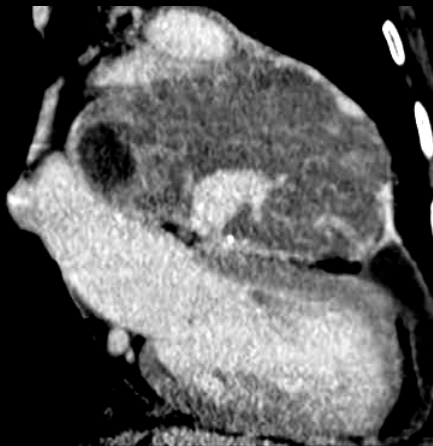


l'IRM en en **séquence à l'état d'équilibre** (FIESTA) pondérée T2/T1 permet une étude dynamique avec le sang circulant en hypersignal

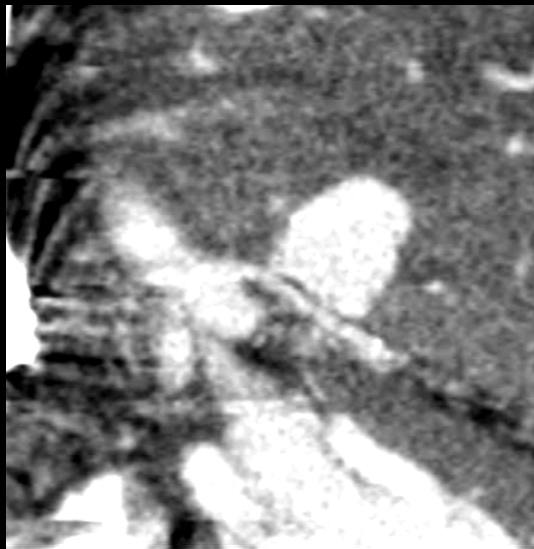
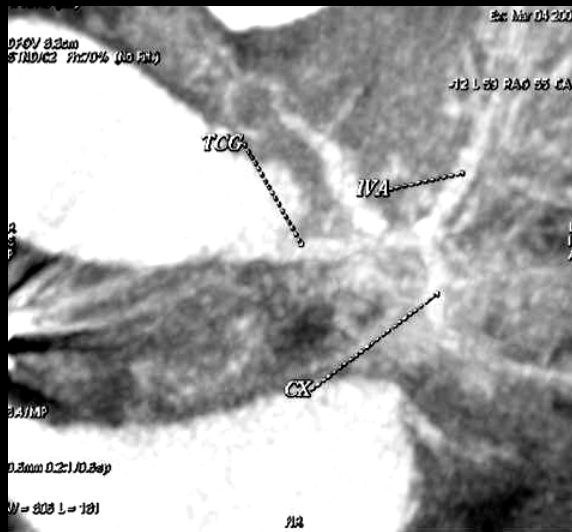
elle montre clairement le caractère encapsulé de la masse et sa parfaite indépendance par rapport au myocarde



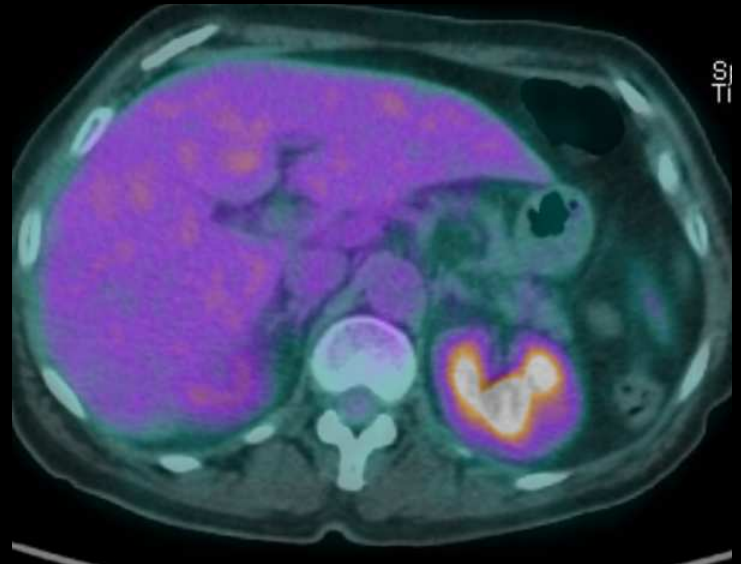
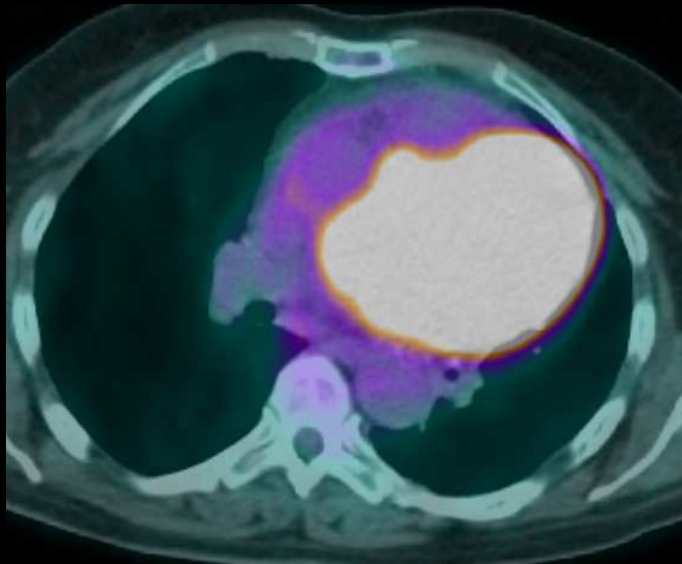
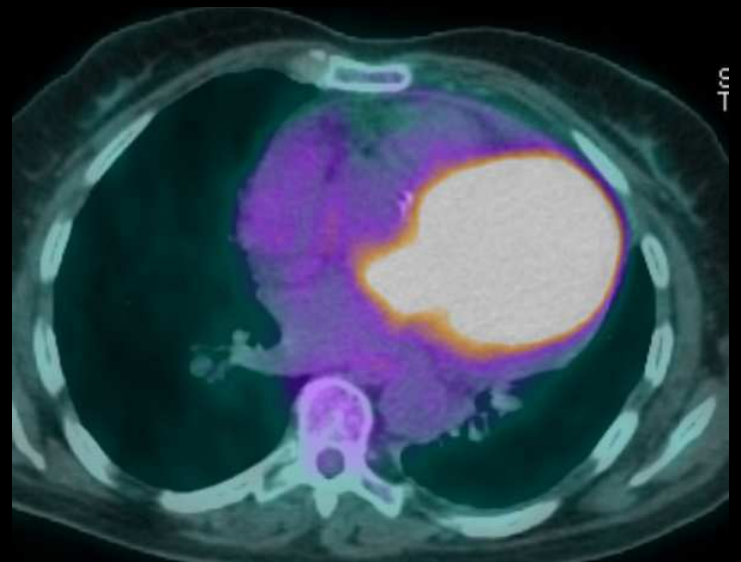
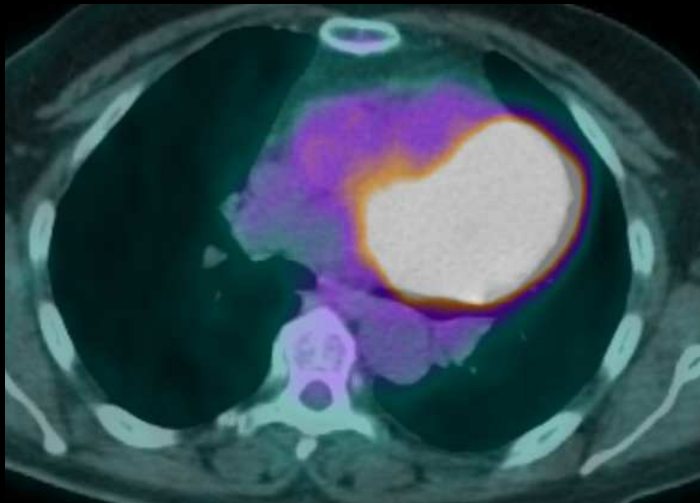
l'angio-cardio IRM en séquence TRICKS , à résolution temporelle élevée montre la prise de contraste intense et homogène de la masse qui se projette entre la VCS et l'artère pulmonaire



Le scanner avec les post-traitements vasculaires et volumiques montre parfaitement la masse richement vascularisée située dans le récessus péricardique entre l'aorte et l'artère pulmonaire (la fenêtre aorte-pulmonaire), sans les envahir.



la vascularisation de la masse est assurée par des branches de la coronaire gauche.



le morpho TEP montre un hypermétabolisme intenses de la tumeur ; il a surtout pour objectif d'éliminer d'autres lésions hypermétaboliques , en tant qu'examen "corps entier"

le premier (et le seul !!!) diagnostic pouvant être évoqué devant une lésion de ce type , en raison de son siège , de son aspect et des données épidémiologiques connues de cette pathologie est celui de

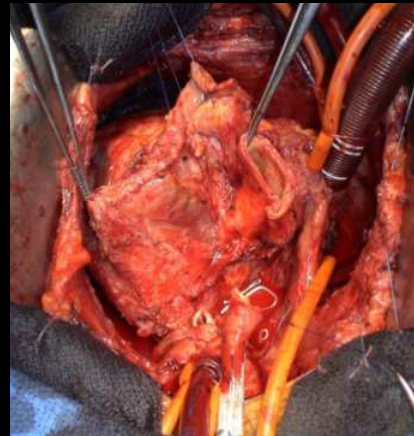
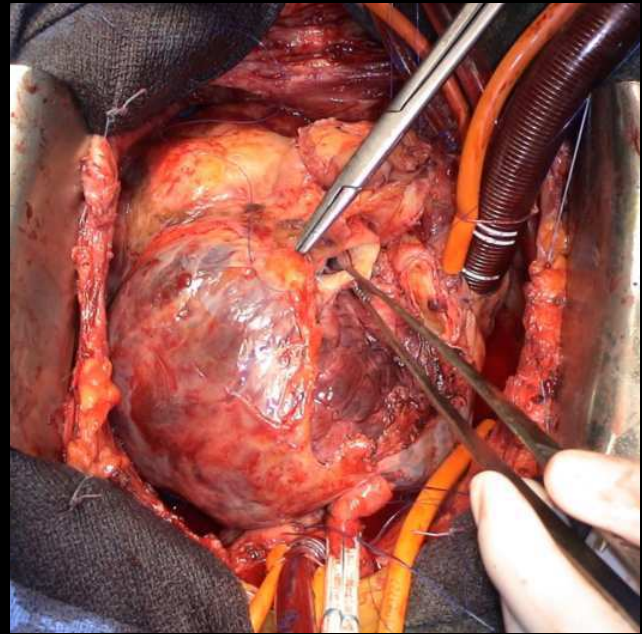
paragangliome cardiaque

une inopportune biopsie par médiastinoscopie a été entreprise , qui s'est révélée hémorragique ; elle a néanmoins confirmé un diagnostic qui était évident sur l'imagerie (heureusement ...!)

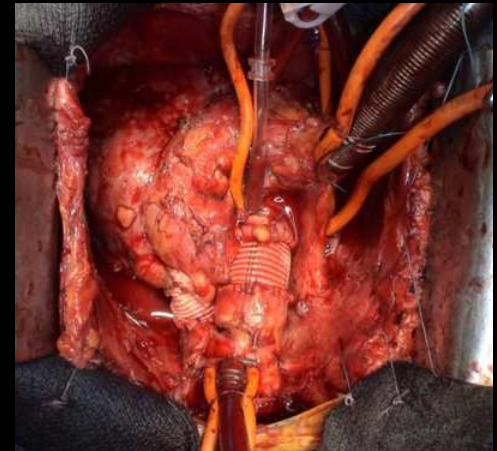
les marqueurs biologiques (cathécolamines , adrénaline , noradrénaline sanguins et/ou urinaires) se sont révélés normaux

la lésion ne présentant aucun caractère d'inextirpabilité , il y avait donc une indication chirurgicale d'exérèse d'emblée

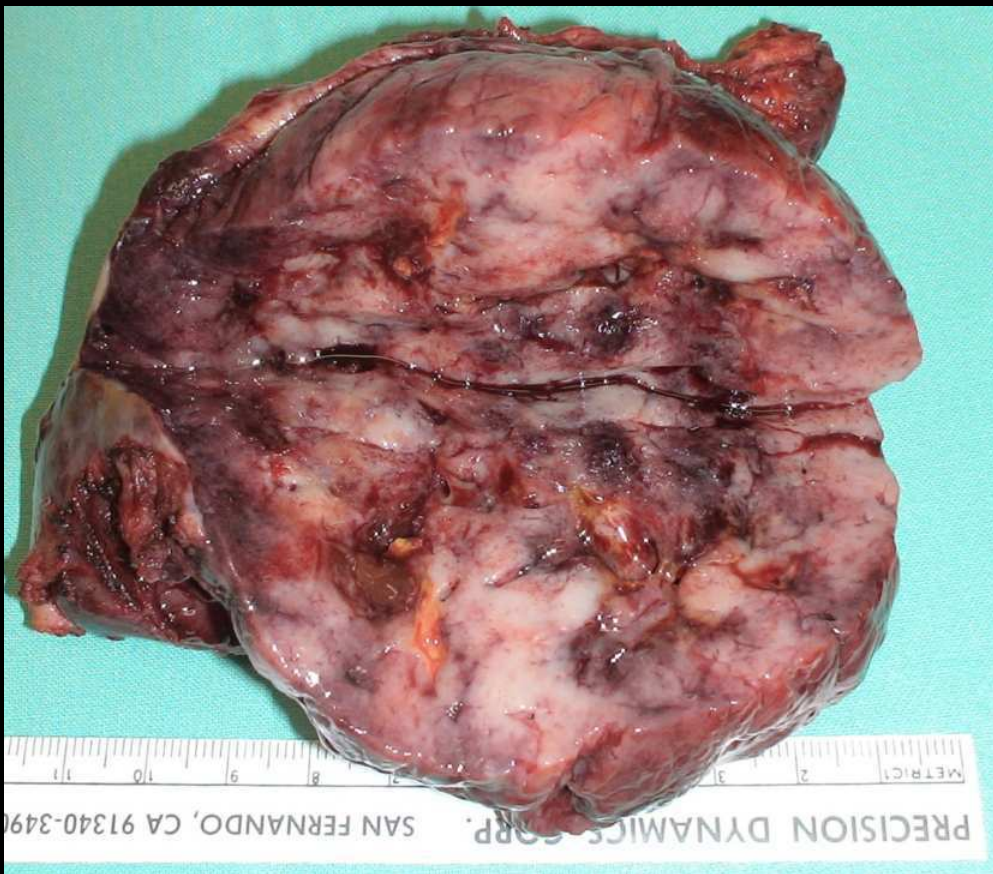
Excision de l'aorte ascendante et de l'artère pulmonaire, fermeture d'une fistule (néo-vaisseau) entre le tronc coronaire gauche et la tumeur, richement vascularisée. Exérèse en monobloc.



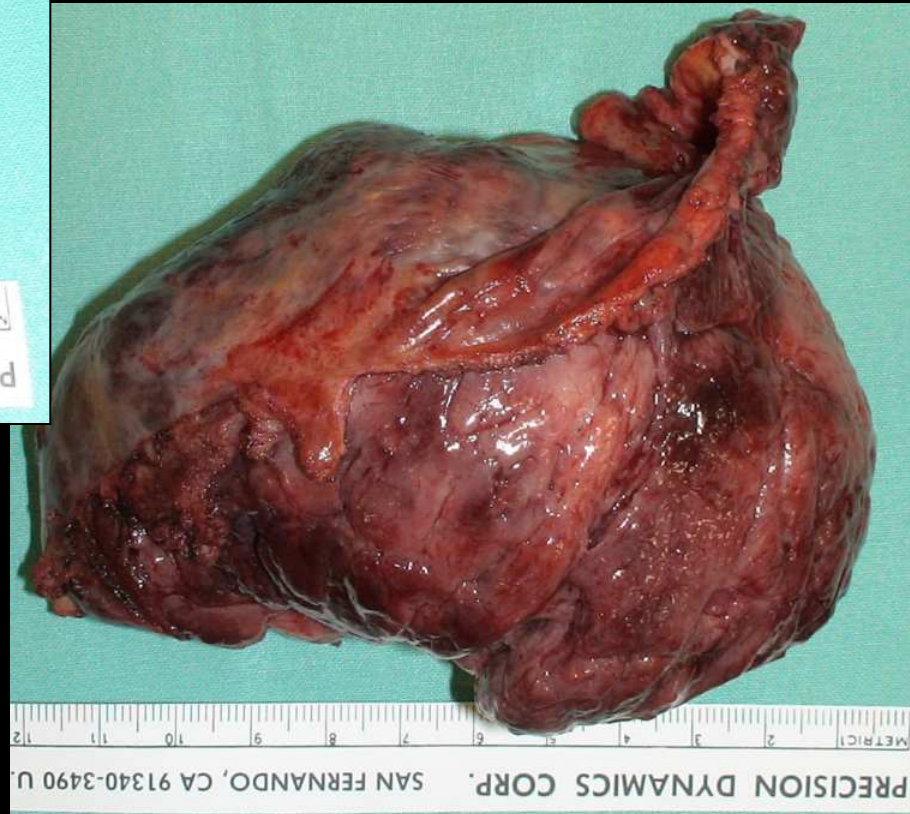
Après exérèse de la masse

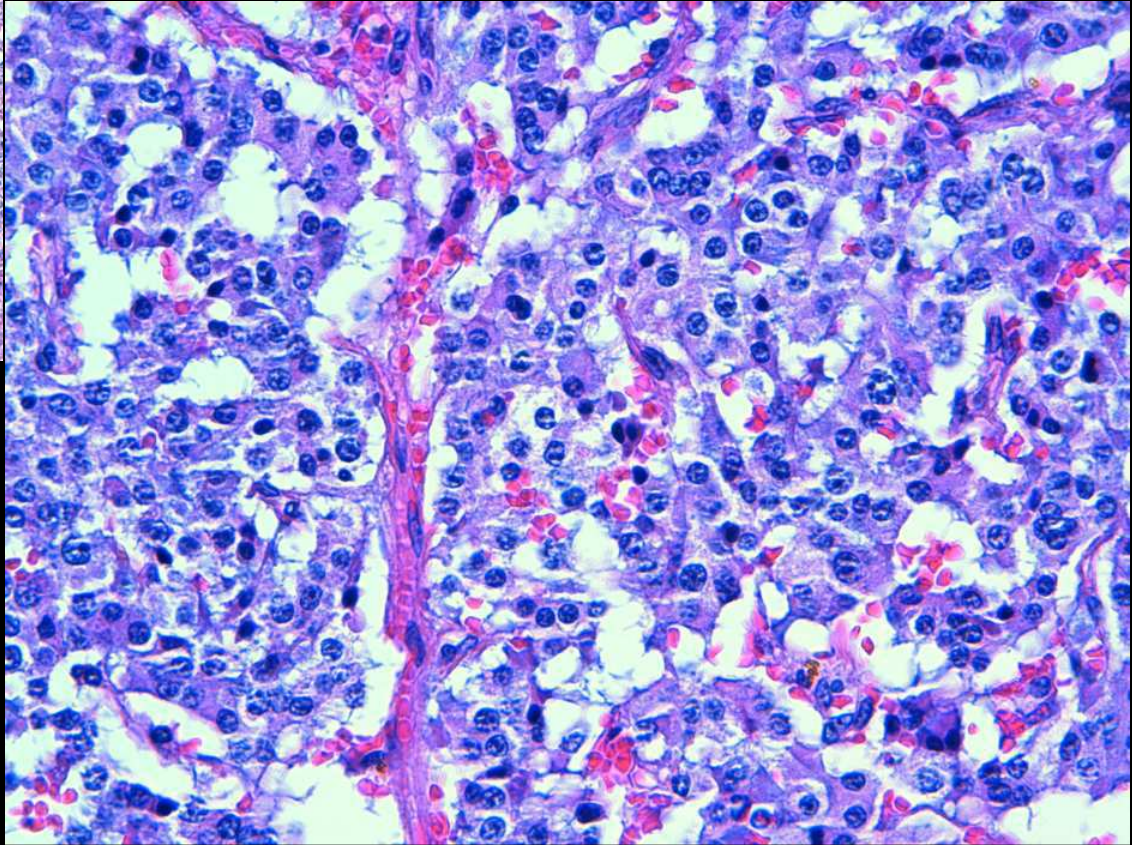
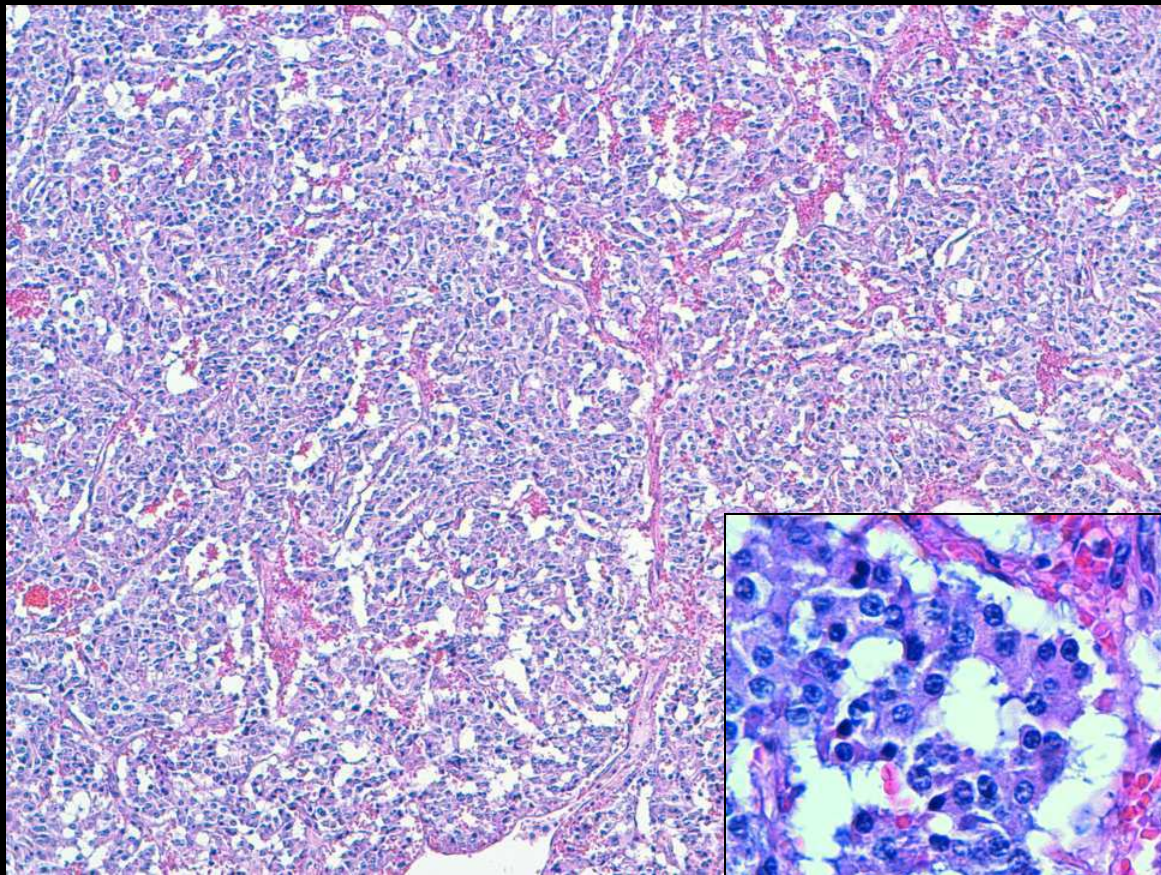


Pose de prothèses de l'aorte ascendante et de l'artère pulmonaire

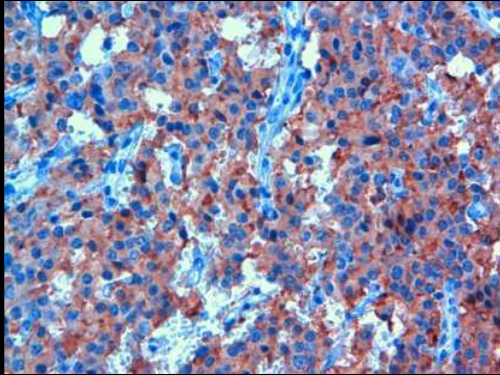


Tumeur (ouverte) bien limitée, encapsulée
par le péricarde, de consistance
hétérogène,
multiples vaisseaux, plages hémorragiques
Le tissu tumoral est globalement homogène,
très friable

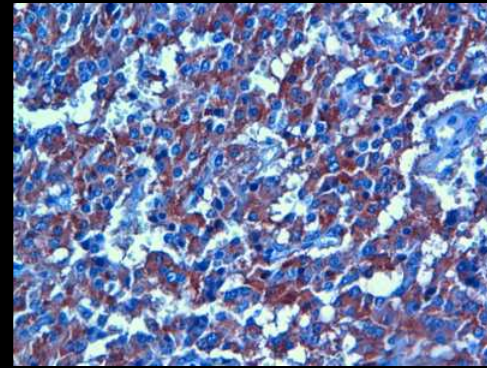




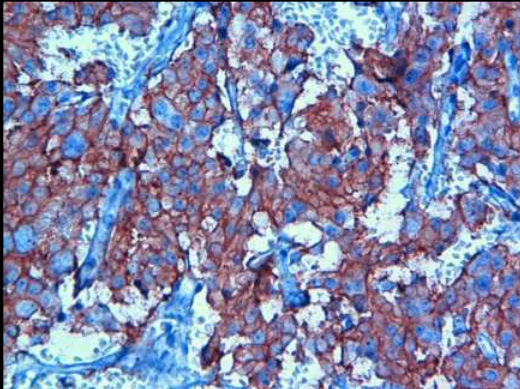
Prolifération tumorale agencée en petits cordons et massifs tumoraux, séparés par des cloisons conjonctives vascularisées. Nombreuses structures vasculaires de gros calibres. Pas d'embolie néoplasique. Capsule fibreuse, intègre.



Synaptophysine +:
marqueur cytoplasmique
des tumeurs neurogènes

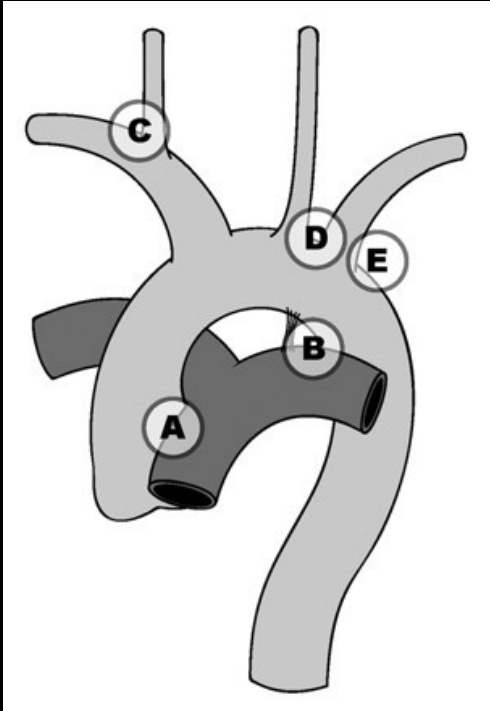


Chromogranine A + :
marqueurs des granules cytoplasmiques
des cellules neurogènes



CD 56 tumeur: marqueurs membranaire des
tumeurs neurogenes

Paragangliome cardiaque



-extrêmement rare (1 à 2 % des paragangliomes mais probablement mieux connus maintenant grâce aux recherches systématiques dans le cadre des **syndromes paragangliomes/phéochromocytomes génétiques** (gènes de la succinate déshydrogénase SDHD SDHC SDHB ; 30 % des phéochromocytomes et paragangliomes sont génétiquement déterminés)

en fait **paragangliome médiastinal** : issu des paraganglions aorto-sympathiques, aorto-pulmonaires

et **atrial gauche +++**

peut ou non sécréter des catécholamines

pathologie de l'adulte (en moyenne 40 ans) ; 18 à 85 ans

l'évolution maligne avec dissémination métastatique est observée dans 5 à 10 % des cas de paragangliome cardiaque

la triade de Carney associe paragangliomes/phéochromocytomes , GIST , chondromes pulmonaires ; il peut lui falloir 3 décennies pour être complète

-masses de 3 à 8 cm de diamètre , encapsulées ou infiltrantes ,avec nécrose centrale

-pour la majorité développées **au contact du toit de l' atrium gauche** mais d'autres sites sont possibles (septum inter atrial , atrium droit , face antérieure du cœur///)

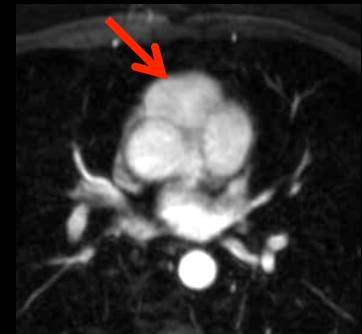
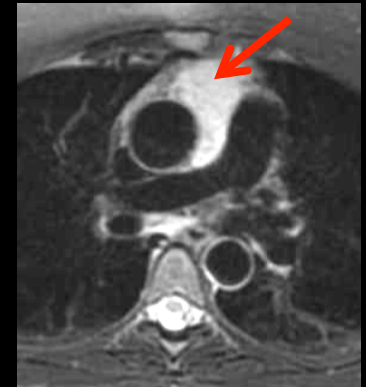
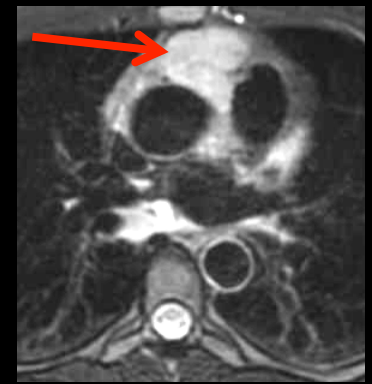
-50 % des paragangliomes cardiaques sont sécrétants , entraînant une HTA . le autres signes : flush , sueurs , palpitations , anxiété , paresthésies etc.

-dosages sanguins et/ou urinaires des cathécolamines , métanéphrine , acide vanillylmandélique

-les techniques d'imagerie en coupes (CT et IRM) montrent l'**hypervascularisation** souvent très importante et le caractère encapsulé ou infiltrant ainsi que les zones de nécrose plus ou moins étendues

-la scintigraphie au MIBG marqué à l'iode 131 ou 125 est spécifique mais de sensibilité moyenne ; le PET CT est sensible mais peu spécifique . **Ces méthodes "corps entier" ont un net regain d'importance avec les formes multifocales génétiquement déterminées**

-le diagnostic différentiel n'est difficile que pour les formes non sécrétantes et infiltrantes , en particulier avec les angiosarcomes et les sarcomes indifférenciés du coeur.



paragangliome cardiaque avec triade de Carney incomplète (4 GIST ; pas encore de chondrome pulmonaire)