

26 novembre 2015

Société de médecine de Franche-Comté

UTILITÉ DU TEP-SCAN AU COURS DES SYNDROMES INFLAMMATOIRES PROLONGÉS : UN DIAGNOSTIC DE CHÉMODECTOME

Coutier F¹, Gil H¹, Méaux-Ruault N¹, Tavernier L², Humbert S¹, Magy-Bertrand N¹

1 SERVICE DE MEDECINE INTERNE

2 SERVICE D'ORL

CHU JEAN MINJOZ

25000 BESANÇON

INTRODUCTION

Fièvre prolongée inexpliquée :

- **Evolution depuis ≥ 3 semaines**
- **Inexpliquée après 3 jours d'hospitalisation**

Ou

- **Après 3 consultations externes avec investigations appropriées** (Bacteriologie, sérologies, immunologie, RxP, écho-abdo, écho-cœur, TDM...)

PLUS DE 200 CAUSES POSSIBLES !!

Situation souvent similaire pour les syndromes inflammatoires inexpliqués

**Le plus souvent les patients
« NE SONT PAS ATTEINTS D'UNE
MALADIE RARE
MAIS DE L'EXPRESSION
INHABITUELLE D'UNE MALADIE
COURANTE »**

(d'après PETERSDORF et BEESON)

HISTOIRE CLINIQUE

- Une femme de 39 ans consulte en mai 2010 pour un syndrome inflammatoire prolongé.
- **Antécédents :**
 - Acouphènes
 - Névralgie d'Arnold évoluant depuis 1 an (scanner cérébral normal)
- **Novembre 2009 :**
 - Asthénie inhabituelle sans autre signe clinique
 - Biologie :
 - Leucocytes 9,3 G/L, hémoglobine 10,3 g/dL, plaquettes 616 G/L
 - CRP 146 mg/L

HISTOIRE CLINIQUE

Décembre 2009 :

- Apparition d'une diarrhée profuse pendant 10 jours ne cédant que sous MESALAZINE
- Endoscopie haute et basse : colite non spécifique
- Scanner TAP : normal
- Arrêt de la MESALAZINE : pas de récurrence de la diarrhée

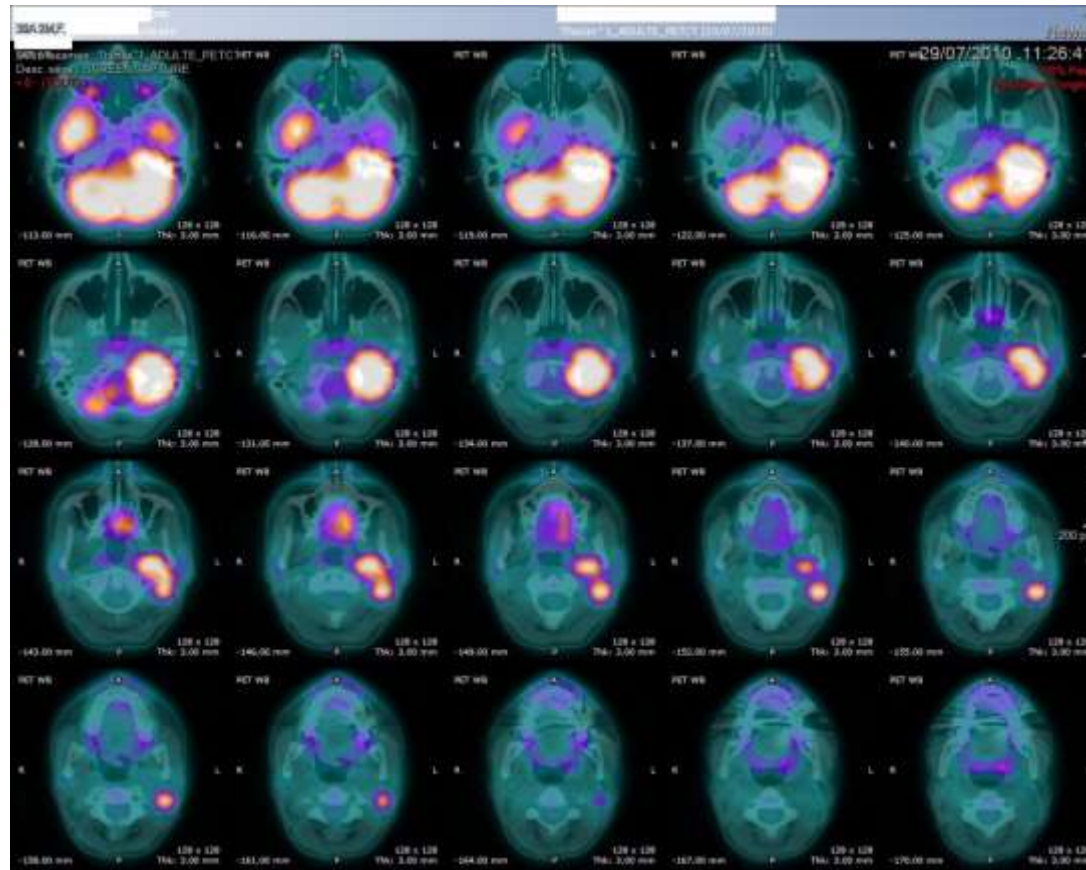
HISTOIRE CLINIQUE

Mai 2010 : Consulte en médecine interne

- Persistance de l'asthénie
- Examen clinique normal / pas de signe clinique
- Biologie :
 - Leucocytes 9,5 G/L, hémoglobine 9,7 g/dL, plaquettes 555 G/L
 - CRP 128 mg/L, PCT 0,05 ng/mL
 - ASAT 14 UI/L, ALAT 12 UI/L
 - Créatininémie 56 μ mol/L, protéinurie 0,3 g/L
 - AAN et ANCA négatifs
 - Anti-*Saccharomyces cerevisiae* 45 UA
- Imagerie :
 - Vidéocapsule : normale
 - Nouveau scan TAP : normal

HISTOIRE CLINIQUE

TEP Scanner : Lésion englobant la carotide interne gauche de façon incomplète, lysant la face inférieure de la caisse du tympan et remontant jusqu'à l'apex pétreux et l'os occipital gauche, veine jugulaire interne et nerfs IX à XII envahis



HISTOIRE CLINIQUE

**Biopsie trans-mastoïdienne :
Paragangliome jugulo-tympanique de type
chémoadectome**

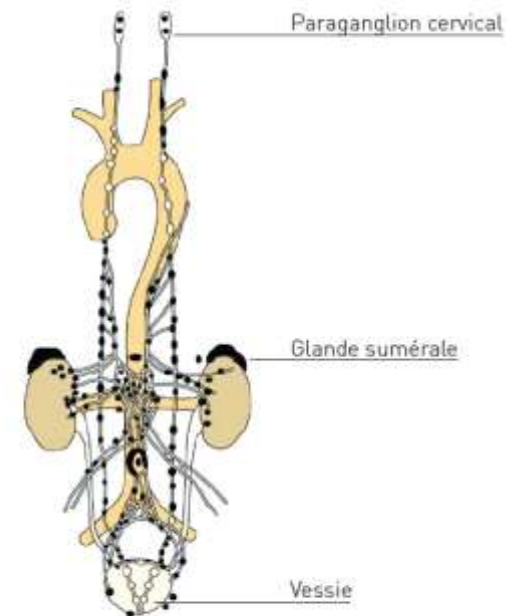
DISCUSSION

Paraganglion : groupe de cellules neuro-endocrines dérivées de la crête neurale, localisées le long des axes vasculaires de la tête, du cou et le long du rachis.

Rôle :

- Pas entièrement connu
- Chimiorécepteurs sensibles à la PaO₂, la PaCO₂ et au pH

Localisation des paraganglions et des surrénales



DISCUSSION

LES PARAGANGLIOMES

- Ensemble de tumeurs rares de prévalence 1/30 000, bénignes dans la plupart des cas.
- Exemples :
 - Chémodectome (paragangliome parasymphatique)
 - Phéochromocytome (paragangliome sympathique)
- Si l'on excepte les phéochromocytomes, seuls 1 à 3% sont sécrétants, principalement des catécholamines, parfois de la sérotonine.
- Parfois associés à :
 - NEM 2
 - Von Hippel-Lindau
 - Neurofibromatose de type 1

DISCUSSION

MODES DE RÉVÉLATION DES PARAGANGLIOMES

- **Syndrome tumoral :**
 - Palpation d'une masse
 - Acouphènes pulsatiles, déficit auditif, de transmission ou de perception, vertiges
 - Atteinte des nerfs IX à XII ou du tronc sympathique : dysphagie, dysphonie, faiblesse de l'épaule, Claude Bernard-Horner
- **Fièvre, asthénie, syndrome inflammatoire prolongé**
- **Symptômes en rapport avec la sécrétion hormonale :**
 - HTA, céphalées, palpitations, sueurs
 - Diarrhée (syndrome carcinoïde)

Table 1 Fever of Unknown Origin (FUO): Classic Causes

Type of Disorder	Common	Uncommon	Rare
Malignancy/neoplastic disorders	Lymphoma* Hypernephroma/renal cell carcinoma (RCC)	Preleukemia (AML)* Myeloproliferative disorders (MPDs)*	Atrial myxoma Multiple myeloma Colon carcinoma Pancreatic carcinoma Hepatoma CNS metastases Liver metastases Systemic mastocytosis*
Infectious diseases	Miliary TB Brucellosis*, † Q fever*	Intraabdominal/pelvic abscess† Intra/perinephric abscess† Typhoid/enteric fevers*, † Toxoplasmosis* Cat scratch disease (CSD)* EBV CMV HIV Extrapulmonary TB (renal TB, CNS TB)	SBE† Periapical dental abscess* Chronic sinusitis/mastoiditis Subacute vertebral osteomyelitis Aortoenteric fistula Vascular graft infections† Relapsing fever* (<i>Borrelia recurrentis</i>) Rat bite fever*, † (<i>Streptobacillus moniliformis</i> or <i>Spirillum minus</i>) Leptospirosis Histoplasmosis Coccidiomycosis Visceral leishmaniasis (kala-azar) LGV Whipple's disease* Multicentric Castleman's disease (MCD)* Malaria* Babesiosis* Ehrlichiosis/anaplasmosis* Chronic prostatitis Recurrent cholangitis*, † (with Caroli's disease)
Rheumatologic/inflammatory disorders	Adult Still's disease (juvenile rheumatoid arthritis [JRA])* Giant cell arteritis (GCA)/temporal arteritis (TA)*	Periarteritis nodosa/microscopic polyangiitis (PAN/MPA)* Late-onset rheumatoid arthritis (LORA) SLE*	Takayasu's arteritis* Kikuchi's disease* Sarcoidosis (CNS) Felty's syndrome Gaucher's disease Polyarticular gout Pseudogout Antiphospholipid syndrome (APS) Behçet's disease* FAPA syndrome* (Marshall's syndrome)

Table 1 Continued

Type of Disorder	Common	Uncommon	Rare
Miscellaneous disorders	Drug fever* Cirrhosis*	Subacute thyroiditis* Regional enteritis* (Crohn's disease)	Pulmonary emboli (small/multiple) Pseudolymphomas* Rosai-Dorfman disease* Erdheim-Chester disease (ECD)* Cyclic neutropenia* Familial periodic fever syndromes: FMF* Hyper-IgD syndrome* TNF receptor-1-associated periodic syndrome (TRAPS)* Schnitzler's syndrome* Muckle-Wells syndrome* Hypothalamic dysfunction Hypertriglyceridemia (type V)* Factitious fever*

CONCLUSION

- **Le paragangliome se rajoute à la longue liste des étiologies de syndromes inflammatoires inexplicés.**
- **La place du TEP scanner se situe en seconde voire troisième ligne en fonction des examens complémentaires et surtout de l'interrogatoire minutieux du patient.**

REFERENCES

- [1] Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J. Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Fam Cancer* 2005;4(1):55-9.
- [2] Brito JP, Asi N, Gionfriddo MR, Norman C, Leppin AL, Zeballos C et al. The incremental benefit of functional imaging in pheochromocytoma/paraganglioma: a systematic review. *Endocrine* 2015;50:176-86.
- [3] Chiu GA, Edwards AI, Akhtar S, Hill JC, Hanson IM. Carotid body paraganglioma manifesting as a malignant solitary mass on imaging: a case report. *Oral Surg Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010;109(4):e54-8.
- [4] Guinand L, Kos I, Guyot JP. Les paragangliomes jugulaires et tympaniques. *Rev Med Suisse* 2008;2094-97.
- [5] Mendenhall WM, Amdur RJ, Vaysberg M, Mendenhall CM, Werning JW. Head and neck paraganglioma. *Head Neck* 2011;33(10):1530-4.
- [6] Peric B, Pohar Marinsek Z, Skrbinc B, Music M, Zagar I, Hocevar M. Patient with a painless neck tumour revealed as a carotid paraganglioma: a case report. *World J Surg Oncol* 2014;12:267-71.
- [7] Yarman S, Soyluk O, Altunoglu E, Tanako R. Interleukin-6-producing pheochromocytoma presenting with fever of unknown origin. *Clinics (Sao Paulo)* 2011;66(10):1843-46.
- [8] Zaupa P, Höllwarth ME. Carotid body paraganglioma: rare tumor in a 15-year-old adolescent boy. *J Pediatr Surg* 2007;42(4):E13-7.