



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2024

Thèse N° 27

**LES PARAGANGLIOMES DE LA TÊTE ET DU COU
EXPÉRIENCE DU SERVICE D'OTO-RHINO-
LARYNGOLOGIE DU CENTRE HOSPITALO-
UNIVERSITAIRE MOHAMMED VI DE MARRAKECH**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16 /01 /2024

PAR

Mme. **CHEIKH MANAL**

Née Le 08 novembre 1998 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Paragangliome -temporaux - carotidien - chirurgie - radiothérapie

JURY


Mr. A. RAJI	Professeur d'Oto-rhino-laryngologie	PRESIDENT
Mr. Y. ROCHDI	Professeur d'Oto-rhino-laryngologie	RAPPORTEUR
Mme. N. EL ANSARI	Professeur D'Endocrinologie et maladies métabolique	JUGES
Mme. N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Professeur de Radiologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالَ يَا بَنِي آدَمَ اذْخُلُوا فِي
الْأَرْضِ كَافَّةً

صِدْقَ اللَّهِ الْعَظِيمِ

لَا إِلَهَ إِلَّا اللَّهُ مُحَمَّدٌ رَسُوْلُهُ

A decorative flourish consisting of several overlapping loops and a long horizontal line extending to the right, framing the title.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.



*LISTE DES
PROFESSEURS*



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyenne à la Recherche et la Coopération : Pr. Hanane RAISS
Vice doyenne aux Affaires Pédagogiques : Pr. Ghizlane DRAISS
Vice doyen chargé de la Pharmacie : Pr. Said ZOUHAIR
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

LISTE NOMINATIVE DU PERSONNEL ENSEIGNANTS CHERCHEURS PERMANANT

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialité
01	BOUSKRAOUI Mohammed (Doyen)	P.E.S	Pédiatrie
02	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
03	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
04	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
05	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
06	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
07	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
08	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
09	KISSANI Najib	P.E.S	Neurologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie
12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie

16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	ZOUHAIR Said	P.E.S	Microbiologie
18	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
19	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
20	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
21	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
22	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
23	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
24	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
25	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
26	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
27	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
28	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
29	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
30	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
31	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
32	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
33	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
34	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
35	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
36	AIT AMEUR Mustapha	P.E.S	Hématologie biologique
37	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
38	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
39	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
40	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
42	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie

43	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
44	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
45	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
46	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
47	FOURAJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
48	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
49	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
50	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
51	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
52	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
53	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
54	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
55	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
56	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
57	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
58	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
59	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
60	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
61	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophtalmologie
62	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métabolique
63	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anesthésie-réanimation
64	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie
65	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
66	ABOUSSAIR Nistrine	P.E.S	Génétique
67	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
68	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie

69	MADHAR Si Mohamed	P.E.S	Traumato-orthopédie
70	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato-orthopédie
71	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
72	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
73	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
74	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
75	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
76	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
77	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
78	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
79	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
80	GHOUNDALE Omar	P.E.S	Urologie
81	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
82	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
83	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
84	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
85	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
86	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophtalmologie
87	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
88	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
89	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
90	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
91	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
92	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
93	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
94	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques

95	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
96	EL IDRISSE SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
97	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
98	BOURRAHOUEAT Aicha	P.E.S	Pédiatrie
99	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
100	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
101	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
102	TAZI Mohamed Illias	P.E.S	Hématologie clinique
103	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
104	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
105	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
106	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
107	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
108	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
109	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
110	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
111	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
112	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
113	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
114	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
115	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
116	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
117	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
118	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
119	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
120	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie

121	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
122	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
123	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
124	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
125	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
126	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
127	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
128	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
129	LAKOUICHMI Mohammed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
130	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
131	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
132	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
133	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
134	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
135	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
136	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
137	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
138	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
139	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
140	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
141	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
142	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
143	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
144	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
145	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique

146	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
147	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
148	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
149	BELHADJ Ayoub	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
150	BOUZERDA Abdelmajid	Pr Ag	Cardiologie
151	ARABI Hafid	Pr Ag	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
152	ARSALANE Adil	Pr Ag	Chirurgie thoracique
153	NADER Youssef	Pr Ag	Traumatologie-orthopédie
154	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
155	ABDELFETTAH Youness	Pr Ag	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
156	REBAHI Houssam	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
157	BENNAOUI Fatiha	Pr Ag	Pédiatrie
158	ZOUIZRA Zahira	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
159	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
160	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
161	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
162	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
163	MESSAOUDI Redouane	Pr Ag	Ophthalmologie
164	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
165	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
166	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-patologique
167	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie
168	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
169	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
170	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie

171	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophtalmologie
172	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
173	GEBRATI Lhoucine	Pr Hab	Chimie
174	FDIL Naima	Pr Hab	Chimie de coordination bio-organique
175	LOQMAN Souad	Pr Hab	Microbiologie et toxicologie environnementale
176	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
177	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
178	MILOUDI Mouhcine	Pr Ag	Microbiologie-virologie
179	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
180	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
181	MAOUJOURD Omar	Pr Ag	Néphrologie
182	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
183	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
184	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
185	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
186	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
187	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
188	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
189	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
190	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
191	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
192	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
193	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
194	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
195	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
196	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie

197	LAHMINE Widad	Pr Ag	Pédiatrie
198	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
199	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
200	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
201	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
202	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
203	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
204	CHAHBI Zakaria	Pr Ass	Maladies infectieuses
205	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ass	Anatomie
206	DARFAOUI Mouna	Pr Ass	Radiothérapie
207	EL-QADIRY Raby	Pr Ass	Pédiatrie
208	ELJAMILI Mohammed	Pr Ass	Cardiologie
209	HAMRI Asma	Pr Ass	Chirurgie Générale
210	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ass	Parasitologie mycologie
211	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
212	BENZALIM Meriam	Pr Ass	Radiologie
213	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ass	Biochimie
214	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ass	Microbiologie-virologie
215	HAJHOUI Farouk	Pr Ass	Neurochirurgie
216	EL KHASSOUI Amine	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
217	MEFTAH Azzelarab	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
218	DOUIREK Fouzia	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
219	BELARBI Marouane	Pr Ass	Néphrologie
220	AMINE Abdellah	Pr Ass	Cardiologie
221	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ass	Cardiologie
222	WARDA Karima	Pr Ass	Microbiologie

223	EL AMIRI My Ahmed	Pr Ass	Chimie de Coordination bio-organique
224	ROUKHSI Redouane	Pr Ass	Radiologie
225	EL GAMRANI Younes	Pr Ass	Gastro-entérologie
226	ARROB Adil	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
227	SALLAHI Hicham	Pr Ass	Traumatologie-orthopédie
228	SBAAI Mohammed	Pr Ass	Parasitologie-mycologie
229	FASSI Fihri Mohamed jawad	Pr Ass	Chirurgie générale
230	BENCHAFAI Ilias	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
231	EL JADI Hamza	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
232	SLIOUI Badr	Pr Ass	Radiologie
233	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ass	Anatomie pathologique
234	YAHYAOUI Hicham	Pr Ass	Hématologie
235	ABALLA Najoua	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
236	MOUGUI Ahmed	Pr Ass	Rhumatologie
237	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
238	AABBASSI Bouchra	Pr Ass	Pédopsychiatrie
239	SBAI Asma	Pr Ass	Informatique
240	HAZIME Raja	Pr Ass	Immunologie
241	CHEGGOUR Mouna	Pr Ass	Biochimie
242	RHEZALI Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
243	ZOUITA Btissam	Pr Ass	Radiologie
244	MOULINE Souhail	Pr Ass	Microbiologie-virologie
245	AZIZI Mounia	Pr Ass	Néphrologie
246	BENYASS Youssef	Pr Ass	Traumato-orthopédie
247	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ass	Dermatologie
248	YANISSE Siham	Pr Ass	Pharmacie galénique

249	DOULHOUSNE Hassan	Pr Ass	Radiologie
250	KHALLIKANE Said	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
251	BENAMEUR Yassir	Pr Ass	Médecine nucléaire
252	ZIRAOUI Oualid	Pr Ass	Chimie thérapeutique
253	IDALENE Malika	Pr Ass	Maladies infectieuses
254	LACHHAB Zineb	Pr Ass	Pharmacognosie
255	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ass	Dermatologie
256	AHBALA Tariq	Pr Ass	Chirurgie générale
257	LALAOUI Abdessamad	Pr Ass	Pédiatrie
258	ESSAFTI Meryem	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
259	RACHIDI Hind	Pr Ass	Anatomie pathologique
260	FIKRI Oussama	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
261	EL HAMDAOUI Omar	Pr Ass	Toxicologie
262	EL HAJJAMI Ayoub	Pr Ass	Radiologie
263	BOUMEDIANE El Mehdi	Pr Ass	Traumato-orthopédie
264	RAFI Sana	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
265	JEBRANE Ilham	Pr Ass	Pharmacologie
266	LAKHDAR Youssef	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
267	LGHABI Majida	Pr Ass	Médecine du Travail
268	AIT LHAJ El Houssaine	Pr Ass	Ophtalmologie
269	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Pr Ass	Chirurgie générale
270	EL MOUHAFID Faisal	Pr Ass	Chirurgie générale
271	AHMANNA Hussein-choukri	Pr Ass	Radiologie
272	AIT M'BAREK Yassine	Pr Ass	Neurochirurgie
273	ELMASRIOUI Joumana	Pr Ass	Physiologie
274	FOURA Salma	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique

275	LASRI Najat	Pr Ass	Hématologie clinique
276	BOUKTIB Youssef	Pr Ass	Radiologie
277	MOUROUTH Hanane	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
278	BOUZID Fatima zahrae	Pr Ass	Génétique
279	MRHAR Soumia	Pr Ass	Pédiatrie
280	QUIDDI Wafa	Pr Ass	Hématologie
281	BEN HOUMICH Taoufik	Pr Ass	Microbiologie-virologie
282	FETOUI Imane	Pr Ass	Pédiatrie
283	FATH EL KHIR Yassine	Pr Ass	Traumato-orthopédie
284	NASSIRI Mohamed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
285	AIT-DRISS Wiam	Pr Ass	Maladies infectieuses
286	AIT YAHYA Abdelkarim	Pr Ass	Cardiologie
287	DIANI Abdelwahed	Pr Ass	Radiologie
288	AIT BELAID Wafae	Pr Ass	Chirurgie générale
289	ZTATI Mohamed	Pr Ass	Cardiologie
290	HAMOUCHE Nabil	Pr Ass	Néphrologie
291	ELMARDOULI Mouhcine	Pr Ass	Chirurgie Cardio-vasculaire
292	BENNIS Lamiae	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
293	BENDAOUZ Layla	Pr Ass	Dermatologie
294	HABBAB Adil	Pr Ass	Chirurgie générale
295	CHATAR Achraf	Pr Ass	Urologie
296	OUMGHAR Nezha	Pr Ass	Biophysique
297	HOUMAID Hanane	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
298	YOUSFI Jaouad	Pr Ass	Gériatrie
299	NACIR Oussama	Pr Ass	Gastro-entérologie
300	BABACHEIKH Safia	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique

301	ABDOURAFIQ Hasna	Pr Ass	Anatomie
302	TAMOUR Hicham	Pr Ass	Anatomie
303	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	Pr Ass	Gynécologie–obstétrique
304	EL FAHIRI Fatima Zahrae	Pr Ass	Psychiatrie
305	BOUKIND Samira	Pr Ass	Anatomie
306	LOUKHNATI Mehdi	Pr Ass	Hématologie clinique
307	ZAHROU Farid	Pr Ass	Neurochirurgie
308	MAAROUFI Fathillah Elkarim	Pr Ass	Chirurgie générale
309	EL MOUSSAOUI Soufiane	Pr Ass	Pédiatrie
310	BARKICHE Samir	Pr Ass	Radiothérapie
311	ABI EL AALA Khalid	Pr Ass	Pédiatrie
312	AFANI Leila	Pr Ass	Oncologie médicale
313	EL MOULOUA Ahmed	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
314	LAGRINE Mariam	Pr Ass	Pédiatrie
315	OULGHOUL Omar	Pr Ass	Oto–rhino–laryngologie
316	AMOCH Abdelaziz	Pr Ass	Urologie
317	ZAHLAN Safaa	Pr Ass	Neurologie
318	EL MAHFOUDI Aziz	Pr Ass	Gynécologie–obstétrique
319	CHEHBOUNI Mohamed	Pr Ass	Oto–rhino–laryngologie
320	LAIRANI Fatima ezzahra	Pr Ass	Gastro–entérologie
321	SAADI Khadija	Pr Ass	Pédiatrie
322	DAFIR Kenza	Pr Ass	Génétique
323	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	Pr Ass	Neurologie
324	ABAINOU Lahoussaine	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
325	BENCHANNA Rachid	Pr Ass	Pneumo–phtisiologie
326	TITOU Hicham	Pr Ass	Dermatologie

327	EL GHOUL Naoufal	Pr Ass	Traumato-orthopédie
328	BAHI Mohammed	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
329	RAITEB Mohammed	Pr Ass	Maladies infectieuses
330	DREF Maria	Pr Ass	Anatomie pathologique
331	ENNACIRI Zainab	Pr Ass	Psychiatrie
332	BOUSSAIDANE Mohammed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
333	JENDOUCI Omar	Pr Ass	Urologie
334	MANSOURI Maria	Pr Ass	Génétique
335	ERRIFAIY Hayate	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
336	BOUKOUB Naila	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
337	OUACHAOU Jamal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
338	EL FARGANI Rania	Pr Ass	Maladies infectieuses
339	IJIM Mohamed	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
340	AKANOUR Adil	Pr Ass	Psychiatrie
341	ELHANAFI Fatima Ezzohra	Pr Ass	Pédiatrie
342	MERBOUH Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
343	BOUROUMANE Mohamed Rida	Pr Ass	Anatomie
344	IJDDA Sara	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques

LISTE ARRETEE LE 09/01/2024



DÉDICACES

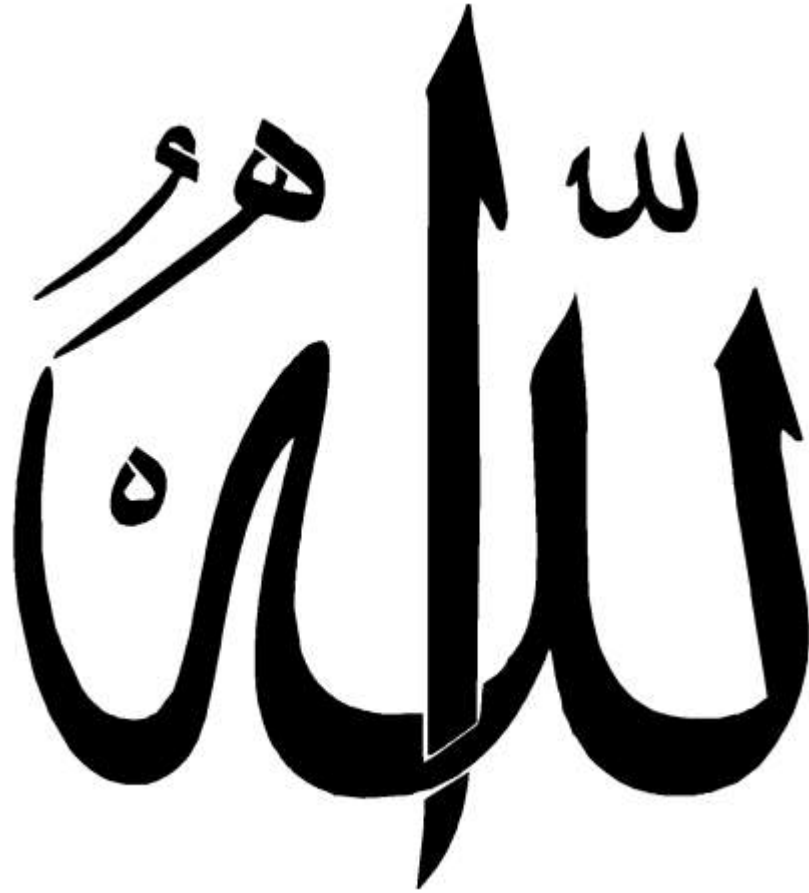


A ALLAH

En ce moment de réalisation, je tiens à exprimer ma profonde gratitude envers Allah, source de toute connaissance et guide de mes pas. C'est par Sa grâce infinie que j'ai pu atteindre ce stade de ma vie académique.

Allah, je vous remercie pour les ressources intellectuelles et les opportunités qui m'ont été accordées tout au long de cette quête de savoir.

À Toi, Seigneur de l'univers, soient dédiés mes remerciements les plus sincères.



À mon Cheikh, SIDI JAMAL QADIRI BOUDCHICH

En votre personne, les trois piliers de notre foi, l'islam, l'iman, et l'ihane, se manifestent avec une clarté éclatante.

Votre enseignement illumine les voies de l'islam, votre foi inébranlable renforce notre iman, et votre exemplarité incarne les principes de l'ihane.

Ma reconnaissance pour votre guidage transcende les mots. Même sans parler, votre présence a parlé à mon âme.

Cette thèse est dédiée à vous, source d'illumination. Votre sagesse et votre amour inconditionnel ont été des phares qui ont éclairé mon chemin. Merci d'être un enseignant bienveillant et un père spirituel dévoué. Votre influence est gravée dans chaque mot de cette thèse.

A mes parents,

Aucune déclaration ne saurait véritablement transmettre toute la profondeur du respect, de l'affection sincère, et de l'amour infini que je nourris à votre égard. Les mots semblent timides face à l'immensité de la gratitude que je ressens envers vous.

À ma chère maman Soumia,

Cette thèse est un témoignage de l'amour, du soutien et de l'inspiration infinie que tu m'as prodigués tout au long de ce parcours.

Maman, tu as été ma source inépuisable de force et de sagesse. Tes encouragements constants ont été le moteur qui a propulsé cette aventure intellectuelle.

Tu as donné de ton temps de manière inestimable. Les soirées passées à m'aider à comprendre des concepts complexes, les week-ends dédiés à des discussions éclairées et les moments que tu as consacrés à me guider à travers les défis académiques ont été des investissements précieux.

Maman, tu es la lumière qui a éclairé mon chemin, ma confidente, et la source inépuisable de l'amour inconditionnel. Grâce à ton soutien indéfectible, à tes prières, tes encouragements, et ta tendresse infinie, tu as façonné mon éducation.

Merci, maman, pour être ma première enseignante, ma plus grande supportrice et mon modèle infatigable. Cette réussite t'appartient autant qu'à moi.

Avec tout mon amour,

À mon père bien-aimé Mustapha,

Cette thèse représente bien plus qu'un simple voyage intellectuel ; elle est le reflet de ton dévouement infailible. Elle porte l'empreinte de bien plus que des mots et des recherches ; elle incarne les moments où tu as sacrifié ton temps précieux et partagé généreusement tes ressources.

Chaque page de ce document est un témoignage de ton engagement, des opportunités que tu as mises de côté pour m'offrir les meilleures chances de réussite. Ton soutien financier n'était pas simplement un investissement, mais une manifestation concrète de ton amour et de ta croyance en mon potentiel.

Chaque découverte, chaque succès, et chaque leçon apprise au fil de cette recherche porte la trace de tes encouragements et de ton engagement.

Je souhaite ardemment que cette thèse te comble de joie en voyant se concrétiser tes espoirs, et j'espère sincèrement avoir été à la hauteur de la confiance que tu as placée en moi.

À mon cher frère Rida

Tu as été et tu resteras toujours un modèle pour moi, grâce à tes qualités humaines exceptionnelles, ta persévérance, et ton souci du perfectionnisme.

Ta bonté infinie et ta générosité sans limites sont des sources inépuisables d'inspiration.

Aucun mot ni dédicace ne peut totalement exprimer mon respect, ma considération, et l'amour que j'ai pour toi, en reconnaissance des sacrifices considérables que tu as faits pour mon éducation et mon bien-être.

Que Dieu veuille sur toi, te procure santé et longue vie. Ton influence positive continue de guider mes pas, et je suis infiniment reconnaissante pour tout ce que tu as fait et continues de faire.

Avec une profonde gratitude,

À mes chères Grand-mères,

En ce moment de célébration et de gratitude, je dédie cette thèse à deux femmes remarquables qui ont laissé une empreinte indélébile sur mon cœur.

Votre amour incommensurable, votre sagesse partagée et vos sourires bienveillants ont illuminé mon chemin tout au long de ma vie. À travers vos histoires et votre présence, vous avez enrichi mon existence de valeurs précieuses.

À la mémoire de mes Grands-Pères que je n'ai jamais eu le privilège de rencontrer,

*Cette thèse est dédiée à deux hommes que je n'ai peut-être jamais vus de mes propres yeux, mais dont l'héritage perdure dans les récits familiaux et les souvenirs partagés. Même sans vous avoir connus, votre présence se fait sentir à travers les récits et les valeurs qui ont été transmises de génération en génération. Votre influence, bien que silencieuse, continue d'inspirer ma vie.
À leur mémoire éternelle,*

A ma tante Aïcha et son mari

À ma chère tante, joyau précieux dans le collier de ma vie. Que ces mots portent l'expression profonde de ma reconnaissance et de mon amour. Que la santé t'accompagne comme une compagne fidèle tout au long de ton chemin. Merci d'être la meilleure tante. Avec tout mon amour et mes souhaits sincères pour ta santé éternelle, cette thèse est dédiée aussi à ton mari que ces mots témoignent de ma gratitude et de mon affection profonde.

A ma cousine Kafila et sa petite famille

Cousine chère, merveilleuse amie et confidente, dans le calme des jours ordinaires et la frénésie des moments spéciaux, ta présence est un don précieux. Ta gentillesse et ta générosité créent un fil invisible qui lie nos cœurs. Que notre lien familial continue de s'épanouir, et que nos vies soient toujours entrelacées dans cette belle toile qu'est la famille.

Je dédie cette thèse à toi ma bien aimée et à ton mari, merci d'apporter chaleur et stabilité à notre cercle familial. À ta fille Iswa et ton fils Ilyas (l'estomac grêle), vous êtes les pépites qui font briller notre famille.

À ma famille précieuse,

Cette thèse est dédiée à chacun de vous. Votre soutien indéfectible et votre amour inconditionnel ont été les fondements de cette réalisation. Merci d'être ma source d'inspiration constante.

Avec tout mon amour,

À ma aimable amie Ikram El ouafri;

Il est difficile de croire que depuis le premier jour à la faculté, nous avons partagé nos rêves, nos espoirs et même nos plaintes incessantes. À travers ces années d'études, nos liens se sont renforcés, et ensemble, nous avons surmonté les défis académiques qui auraient pu nous ébranler. À chaque examen tu étais là, partageant les mêmes inquiétudes et les mêmes espoirs. Nos discussions tardives, nos révisions intenses, et nos rires partagés ont créé des souvenirs qui resteront gravés dans mon cœur. Que cette dédicace soit le reflet de notre persévérance et de l'amitié qui a grandi depuis ce premier jour à la faculté.

A mon adorable amie Manal Kettam

À travers les lignes de cette dédicace, je souhaite graver dans le temps l'évolution exceptionnelle de notre amitié. Depuis nos premiers échanges, jusqu'à aujourd'hui, notre complicité a mûri, laissant place à une collection de souvenirs inoubliables. Au-delà des salles de classe, nous avons plongé dans des abîmes inattendus, des instants de soutien ont insufflé une force nouvelle à notre amitié, démontrant la véritable valeur des liens qui se forgent dans les moments difficiles. Que cette dédicace soit un hommage à nos débuts partagés, à nos réussites individuelles et à l'amitié qui a enrichi chaque étape de ce parcours académique.

À mes chers amis du Groupe 4 ; Fatima-ezzahra , Imane, Ghada , Soukaina, Naïma, Azzedine, Amine , Safa , Ossama, Mohcine

Cette thèse marque la fin d'une étape importante, et je souhaite la dédier à vous, mes amis exceptionnels. À travers les hauts et les bas de cette aventure académique, votre amitié a été une constante rassurante.

Chaque étape de ce parcours a été rendue plus significative grâce à notre amitié. Cette thèse n'est pas seulement le résultat de mes efforts, mais aussi le fruit de nos discussions enrichissantes, de nos collaborations fructueuses et de nos moments de détente bien mérités.

À chacun de vous, merci d'avoir fait partie de ce voyage. Puisseons-nous continuer à partager de nombreux succès et rires à l'avenir.

A docteur Kajaï Soufiane

C'est avec une immense gratitude que je vous dédie cette thèse, fruit de notre collaboration fructueuse. Puissent ces mots traduire ne serait-ce qu'une fraction de la reconnaissance que je ressens envers vous. Votre influence positive restera gravée dans le parcours qui m'a conduit jusqu'ici.

Merci infiniment pour votre bienveillance, vos conseils éclairés, vos critiques constructives votre disponibilité constante votre patience et votre inestimable contribution à la réalisation de ce travail.



REMERCIEMENTS



*À notre maître président de thèse Monsieur le professeur A. Raji
Professeur d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale*

C'est avec une profonde gratitude que je souhaite exprimer mes sincères remerciements pour le rôle exceptionnel que vous avez joué en tant que président de ma thèse. En acceptant de présider ma thèse, vous avez joué un rôle fondamental dans ma réussite académique, et je suis reconnaissante pour votre dévouement envers le développement de connaissances et la formation de la prochaine génération de chercheurs.

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect

*À notre maître rapporteur de thèse Monsieur le professeur Y. ROCHDI
Professeur d'oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale*

Votre expertise, vos commentaires éclairés et votre engagement ont été des atouts essentiels tout au long de ce processus. Votre évaluation minutieuse et vos conseils constructifs ont grandement enrichi ce travail. Votre disponibilité et votre soutien ont été inestimables, contribuant de manière significative à la qualité de ce rapport.

Je suis reconnaissante d'avoir bénéficié de votre encadrement et de votre expertise, qui ont indéniablement amélioré la rigueur et la pertinence de ce travail de recherche.

Merci infiniment pour votre dévouement et votre contribution à la réussite de ce projet.

*A notre maître et juge de thèse Madame N. El Ansari Professeur
d'Endocrinologie*

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres de
notre jury. Veuillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos
qualités et votre compétence*

*A notre maître et juge de thèse Madame N. Cherif Idrissi El Ganouni
Professeur de Radiologie*

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail et c'est pour nous
un grand honneur de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.*

Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations

ACE	: artère carotide externe
ACI	: artère carotide interne
ACP	: artère carotide primitive
AVM	: l'acide vanyl mandélique
AVC	: accident vasculaire cérébrale
APUD	: Amine Precursor Uptake and Decarboxylation
CBH	: Claude Bernard Horner
FJ	: Foramen jugulaire
IRM	: imagerie par résonance magnétique
PG	: paragangliome
PGC	: paragangliome carotidien
PTJ	: paragangliome tympanojugulaire
NEM	: néoplasie endocrinienne multiple
PGV	: paragangliome vagal
SCM	: sterno-cléido-mastoidien
SDH	: succinate déshydrogénase
SNED	: système neuroendocrinien diffus
SSR	: Somatostatin Receptor Sd : syndrome
TDM	: tomodensitométrie
VJE	: veine jugulaire externe
VJI	: veine jugulaire interne
T-T	: termino-terminale



SOMMAIRE



INTRODUCTION	1
I. Généralité.....	2
II. NOMENCLATURE.....	4
 RAPPEL ANATOMIQUE	 5
I. Paraganglions cervicaux :	7
1. Paraganglions inter carotidiens :	8
2. Paraganglions vagues :	12
3. Paraganglions laryngés :	14
II. Les paraganglions céphaliques :	14
1. Paraganglions tympanojugulaires :	14
2. Paraganglions orbitaires et nasosinusiens :	22
MATÉRIEL ET MÉTHODE	25
I. Les caractéristiques de l'étude :	26
II. Recueil des données :	26
 RÉSULTATS	 27
I. Les paragangliomes tympanojugulaires :	28
Observation 1	28
Observation 2	33
Observation 3	35
Observation 4	38
Observation 5	40
Observation 6	42
Observation 7	44
Tableau récapitulatif	45
II. Les paragangliomes carotidiens :	50
Observation 1	50
Observation 2	61
Observation 3	63
Observation 4	65
Observation 5	66
Observation 6	68
Observation 7	69
Tableau récapitulatif	72
 DISCUSSION	 80
I. Epidémiologie :	81
1. La fréquence :	81
2. L'âge de découverte :	82
3. sexe :	82
4. Le délai avant la consultation:	82
5. Les facteurs de risque et histoire familiale:	83

6. Bilatéralité :	83
II. LA GÉNÉTIQUE	84
1. Test génétique :	86
2. Les formes familiales :	87
3. L'association avec une autre tumeur du SNED	89
III. L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE	90
1. L'aspect macroscopique :	90
a. Paragangliome carotidien :	90
b. Paragangliome temporal :	91
2. L'aspect microscopique : [8]	92
3. Les caractéristiques histochimiques :	93
4. La malignité :	94
5. Les modalités d'extension	95
IV. Le diagnostic positif:	96
A. paragangliomes temporaux	96
1. La clinique :	97
2. les examens paracliniques	100
2.1. L'examen audio vestibulaire	100
2.2. La Radiologie	101
3. La classification :	108
4. La biologie :	110
B: les paragangliomes carotidiens	111
1. La clinique :	111
2. L'examen paraclinique:	116
3. La classification	124
4. La biologie	126
V. Autres paragangliomes cervicaux	128
1. Les paragangliomes du vague	128
2. Les paragangliomes laryngés	130
3. Les paragangliomes thyroïdiens	130
4. les paragangliomes du sympathique	131
VI. Diagnostique différentiel :	131
A. Les paragangliomes temporaux	131
B. Les paragangliomes carotidiens	134
VII. Prise en charge thérapeutique :	136
1. traitement médical préopératoire	137
2. Angiographie interventionnelle	138
3. La chirurgie :	140
A. Les paragangliomes temporaux	140

B. Les paragangliomes carotidiens	146
4.La radiothérapie :	157
5.La chimiothérapie	158
VIII. Indications :	159
A. Les paragangliomes temporaux	159
B. Les paragangliomes carotidiens	161
C. Les paragangliomes du vague	162
IX. Les complications :	163
A. Les paragangliomes temporaux	163
B. Les paragangliomes carotidiens	164
X. Le pronostic :	165
A. Les paragangliomes temporaux	166
B. Les paragangliomes carotidiens	166
XI. la surveillance	168
CONCLUSION	169
RESUMES	171
BIBLIOGRAPHIE	178



INTRODUCTION



I. Généralités

Les paragangliomes sont des tumeurs développées aux dépens des paraganglions, ces derniers sont des structures faites de cellules neuroendocrines dispersées le long des axes vasculaires majeurs de la tête et du cou ainsi que de la colonne vertébrale dorsale et lombaire.

Embryologiquement, ces cellules dérivent de la crête neurale et sont étroitement liées au système nerveux autonome, ils peuvent survenir dans les paraganglions des plexus sympathiques paravertébraux, parasympathique dans la région cervico-faciale, des plexus viscéraux et des plexus parallèles à l'aorte, en particulier dans les reliquats de l'organe de Zuckerkandl à l'origine de l'artère mésentérique inférieure. Ils se rapprochent par de nombreuses caractéristiques des phéochromocytomes qui sont développés à partir de la médullosurrénale.

La fonction des paraganglions situés ailleurs dans le corps n'est pas totalement élucidée. Certains sont des chimiorécepteurs sensibles aux variations des pressions partielles artérielles de CO₂ et d'O₂, ainsi qu'aux variations du pH sanguin.

Les paragangliomes de la région cervico-faciale représentent 0,6% des tumeurs de cette région [1] et seulement 0,3% de tous les paragangliomes, phéochromocytomes inclus[2]. Les paragangliomes jugulaires et tympaniques sont les tumeurs les plus fréquentes de l'oreille moyenne[3], ils représentent 18-36% des paragangliomes de la région cervico-faciale ; 60-80% sont des paragangliomes carotidiens et 3-4% des paragangliomes vagues[4]. Exceptionnellement, les paragangliomes se manifestent dans le nasopharynx, les fosses nasales, les sinus paranasaux, le larynx, la glande thyroïde ou l'orbite[5].

Ces tumeurs comportent des difficultés de prise en charge liées d'une part à leur relative rareté, d'autre part à un environnement de travail certes amélioré au plan du plateau diagnostique mais encore marqué par un déficit des moyens appropriés de traitement.

La plupart des paragangliomes sont solitaires, les cas de lésions multiples se retrouvant essentiellement dans les formes familiales, ce qui représente 10–50% de tous les cas de paragangliomes, indépendamment de leur localisation[6].

Les paragangliomes peuvent être associés à différents syndromes multi systémiques comme le «Multiple Endocrine Neoplasia type II» (MEN 2), le syndrome de von Hippel–Lindau ou encore la neurofibromatose de type I.

Glennner et Grimley[7] ont élaboré une classification basée sur l'embryologie, la localisation anatomique et l'histologie, qui permet de distinguer le paraganglion surrénalien (la médullosurrénale) des paraganglions extra–surrénaux. Les tumeurs issues de ces paraganglions, communément appelées paragangliomes, sont classées de manière parallèle en fonction des critères spécifiés.(tableau 1)

Tableau I: la classifications des paragangliomes selon Glennner et Grimley[7].

Classification des paragangliomes	
Surrénaux	Extra–surrénaux
Phéochromocytome	Paragangliomes branchiomériques Aorto–pulmonaires Coronariens Carotidiens Tympanojugulaires Laryngés Orbitaires Pulmonaires Supra–aortiques Vagaux aux Aorto–sympathiques Viscéro–autonomes

L'objectif de cette étude est de mettre en lumière, à travers l'analyse de 14 cas documentés et une revue approfondie de la littérature, les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques, thérapeutiques et évolutives de la pathologie en question, en examinant ses deux formes distinctes : tympanojugulaire et carotidienne.

II. NOMENCLATURE

Le terme de glomus fut initialement appliqué aux paragangliomes car leur présentation histologique rappelait celle des complexes artérioveineux ou « glomus complex ».

À ce jour, il ne doit plus être employé autrement que pour désigner des petites tumeurs décrites par Masson et développées au niveau de la pulpe des doigts à partir des glomi neuro-myo-artériels.

Une autre dénomination sépare les paragangliomes chromaffines des paragangliomes non chromaffines. Cette distinction repose sur la présence, au sein des cellules, de granules sécrétoires de catécholamines, colorées par les sels de chrome ou d'argent (coloration de Henle).

Les cellules paraganglionnaires métamériques sont de siège abdominal ou thoracique et dépendent du système nerveux végétatif de type sympathique. Elles produisent de l'adrénaline. Cette capacité explique leur coloration par les sels de chrome ou d'argent, d'où leur appellation de tumeurs chromaffines ou argentaffines.

À l'inverse, les tumeurs paraganglionnaires branchiomériques de siège cervical dépendent du système parasymphatique et ne fixent donc pas la coloration par les sels de chrome ou d'argent.

Le terme de chémodectome fait référence à une activité -réponse de certains paraganglions cervicocéphaliques aux variations des pressions partielles sanguines en oxygène et CO₂, ainsi qu'au degré d'acidose. Ce terme initialement adopté par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) ne doit plus être utilisé puisque cette fonction chémoréceptrice n'a été prouvée que pour les seuls corpuscules carotidiens et aortiques.

Actuellement, seul le terme de paragangliome est validé par l'ensemble des histologistes.

La nomenclature utilise le terme de paragangliome suivi de sa localisation : paragangliome carotidien, paragangliome vagal...



*RAPPEL
ANATOMIQUE*



SYSTÈME PARA-GANGLIONNAIRE

Les paraganglions de la tête et du cou se distribuent en rapports étroits avec les gros axes vasculaires depuis la crosse de l'aorte jusqu'à la base du crâne.

Leur migration suit celle des branches nerveuses du glossopharyngien (IX) et du nerf vague (X).

On retrouve ainsi les paraganglions de façon diffuse au niveau de la tête et du cou et du médiastin supérieur.

Seul le corpuscule carotidien constitue une entité anatomique individualisable à l'état physiologique.

Les autres paraganglions de la tête et du cou sont des structures microscopiques associées au système nerveux autonome.

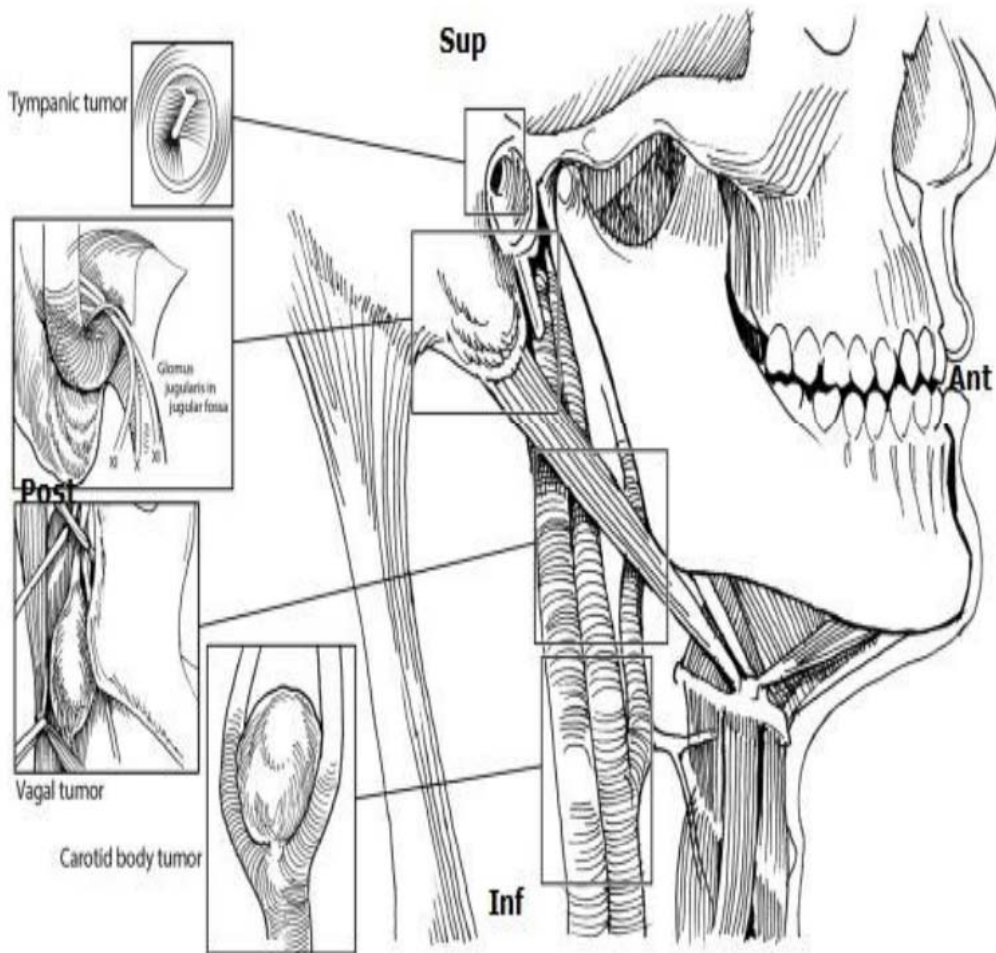


Figure 1 : la localisation des paragangliomes de la tête et du cou et leur nomination

I. Paraganglions cervicaux : [2]

Ils se développent initialement dans la gouttière jugulocarotidienne et les espaces parapharyngés. Ils s'étendent ensuite vers la base du crâne en haut en traversant les espaces sous parotidiens postérieurs et rétrostylien. Ces zones sont riches en éléments vasculonerveux.

Le corpuscule carotidien a été illustré par Neubauer en 1772, qui l'a représenté comme une petite structure quadrangulaire siégeant dans la bifurcation carotidienne. Les paragangliomes carotidiens se développent surtout dans le trigone carotidien (région sterno-cléido-mastoïdienne) et dans l'espace retro-stylien (sous parotidien postérieur). Une

connaissance anatomique parfaite de ces deux régions va permettre au chirurgien une plus grande facilité d'intervention, et au clinicien d'expliquer les symptômes présentés par le patient.

1. Paraganglions inter carotidiens :

- Morphologie:

Le paraganglion carotidien est une formation nodulaire bilatérale, de couleur rose à brun pâle, de forme oblongue, arrondie ou ovoïde. Il est parfois bilobé ou trilobé. Les dimensions moyenne post mortem sont de 3, 3 x 2, 2 x 1, 7 mm chez l'adulte (5 x 2 x 3 mm. chez le sujet vivant), mais ils sont beaucoup plus petits chez l'enfant. Le poids moyen est d'environ 12 mg (0, 5 à 18) , variable selon le soin pris à l'ablation du tissu conjonctif péricorpusculaire [8].(figure)

Ils constituent, avec le sinus carotidien, un complexe fonctionnel régulateur des constantes hémodynamiques à tel point que leur ablation bilatérale peut être responsable d'une labilité de la pression artérielle.

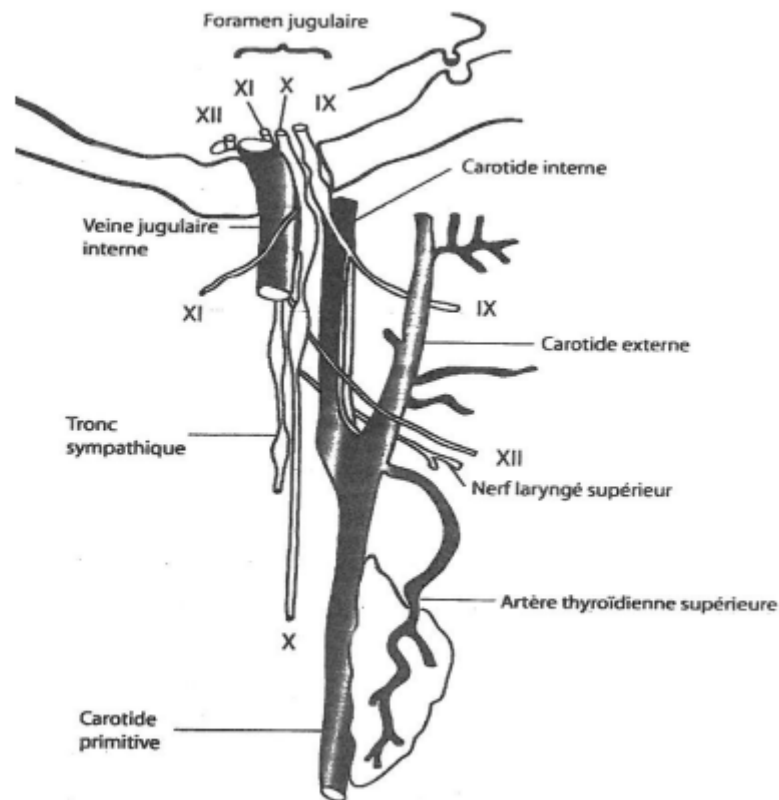


Figure 2 : anatomie normale de la région

- Siège et moyen de fixité:

Il siège dans l'adventice de la face postéro-externe de la bifurcation carotidienne, sans être immédiatement connecté à la media de l'artère adjacente. Parfois le corpuscule carotidien est situé le long de la carotide interne ou d'une branche de la carotide externe ou encore de la partie supérieure de la carotide primitive, une localisation qui explique un des rares cas de paragangliome sans écartement des branches carotidiennes lors de l'angiographie. Un pédicule fibrovasculaire (le ligament de MAYER) assure sa fixité au niveau de son pôle inférieur, et celui-ci comporte quelques fibres nerveuses myélinisées et une ou plusieurs artères glomiques [9]. C'est au niveau de ce pôle inférieur que parviennent les afférences du nerf de Hering lorsqu'il rejoint la bifurcation carotidienne. Au pôle supérieur aboutissent de nombreux filets nerveux (princeteau 1890), et accessoirement le pédicule veineux.

- Vascularisation:

L'artère nourricière vient de la carotide externe ou de la carotide primitive, et se dirige vers le pôle inférieur du paraganglion au sein du ligament de Mayer; c'est cette artère qui assure l'essentiel de la fixité du paraganglion. L'artère pharyngienne ascendante participe aussi à cette vascularisation artérielle. Les veines quittent le paraganglion carotidien pour rejoindre les veines laryngée supérieure, linguale et pharyngée.

- Innervation:

Au niveau de la fourche carotidienne arrivent des nerfs qui innervent le paraganglion et le sinus carotidien. Ils furent décrits par Arnold en 1826 sous le nom de Plexus inter carotidien.

L'innervation est sensitive, sympathique et parasympathique.

Quatre à six filets nerveux venus du ganglion sympathique cervical inférieur suivent la face profonde de la carotide interne et abordent le corpuscule carotidien par son bord postérieur. Ils se distribuent sur toute la surface de la glande et forment un plexus péri glandulaire. Certains filets venus du X naissent directement du ganglion plexiforme, se détachent du nerf laryngé supérieur. Parmi eux deux à trois filets suivent la face postérieure de la carotide interne. Un groupe de trois filets passe d'abord sur la face externe de la carotide interne et s'engage dans l'angle inter carotidien pour rejoindre le pôle postérosupérieur du corpuscule

L'innervation du paraganglion carotidien est donc principalement assurée par le plexus inter carotidien. Celui-ci est formé de rameau provenant du ganglion sympathique cervical inférieur (4 à 6 filets), du X et de son ganglion plexiforme, du IX, du XII et du nerf laryngé supérieur ou de rameaux pharyngiens.

Le nerf de Hering se destine à la fois au paraganglion carotidien et au sinus carotidien.

- Rapports :

Les rapports du paraganglion carotidien se font dans le trigone carotidien avec les limites de la région: latéralement le sterno-cléido-mastoïdien, en arrière le fascia prévertébral recouvrant les muscles longs du cou et les apophyses transverses de C4 et C3, en haut avec l'espace rétro-stylien, en bas avec le médiastin supérieur. Les rapports du paraganglion avec les éléments vasculo-nerveux contenus dans le trigone carotidien sont, en avant et en bas la

bifurcation carotidienne, la veine jugulaire interne et le pneumogastrique latéralement, le constricteur moyen du pharynx et le nerf laryngé supérieur médialement, en arrière le IX et la chaîne sympathique, en haut la branche horizontale du XII et le IX.

Ils ont comme synonymes : glomus carotidien, corpuscule carotidien, ganglion inter carotidien, ganglion minutum.

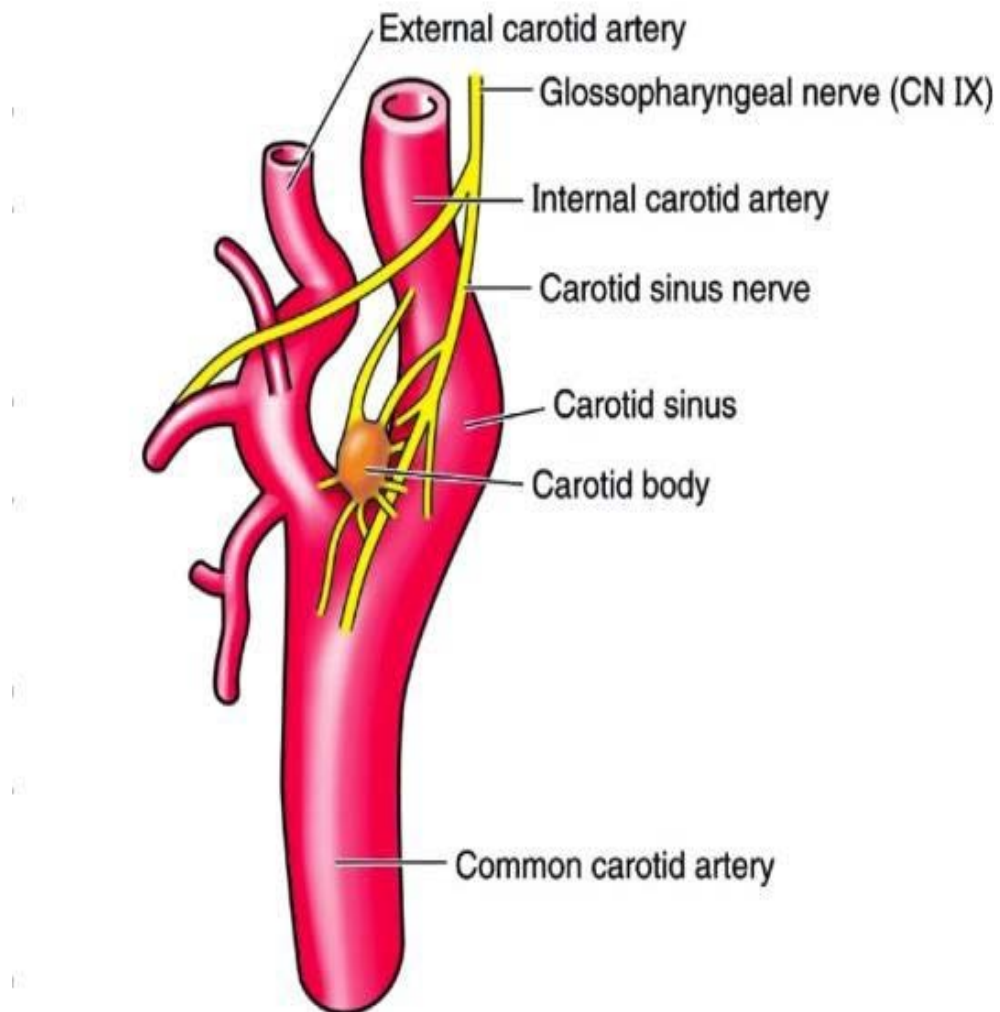


Figure 3 : la bifurcation de la carotide commune mettant en évidence les différents rapports du corpuscule carotidien.

2. Paraganglions vagues :

Leurs synonymes sont : paraganglion nodosum, paraganglion jugulaire du vague, glomus vagal, corpuscule vagal.

Ce sont des amas cellulaires épars, au nombre de 1 à 6 de chaque côté, mesurant entre 0,3 et 0,6 mm On peut les retrouver tout au long du trajet du nerf vague.

- Le nerf vague

Le nerf vague ou nerf pneumogastrique est la dixième paire crânienne et fait partie du groupe des nerfs mixtes, car il contient des fibres motrices, sensibles, sensorielles et végétatives.

Son origine apparente se situe dans le tronc cérébral, au niveau du sillon latéral du bulbe, entre la IX -ème et la XI -ème paire crânienne.

Il traverse ensuite le foramen jugulaire avec le IX et le XI et entre dans sa portion cervicale présente à ce niveau trois ganglions:

- ❖ supérieur, le plus petit, contenant les corps cellulaires de la sensibilité est tué au contact du foramen jugulaire,
- ❖ moyen, juste en dessous,
- ❖ inférieur, le plus volumineux, encore appelé "ganglion nodosum", contenant les corps cellulaires des sensibilités gustatives et viscérales. Il se situe juste derrière la carotide interne et mesure environ 2, 5 cm de long.

Il descend ensuite verticalement dans le cou puis dans le thorax en donnant des branches dont les principales sont les nerfs laryngés supérieur et inférieur (ou nerf récurrent).

- Rapports anatomiques

Le nerf vague, que ce soit dans l'espace carotidien ou, plus haut, dans les espaces sous-parotidien postérieur et rétrostylien, est entouré d'éléments vasculo-nerveux que les paragangliomes peuvent atteindre.

- a. **Éléments artériels** Dans les espaces latéraux du cou, les artères carotides commune, interne et externe sont présentes, en avant et en dehors du nerf vague. Un paragangliome de ce nerf peut provoquer en grossissant un déplacement antérieur et latéral, parfois médial de ces artères. Certaines branches de la carotide externe peuvent même vasculariser ces tumeurs. Les paragangliomes peuvent aussi envahir directement les parois artérielles.
- b. **Éléments veineux** La principale veine en rapport avec le nerf vague est la veine jugulaire interne, qui descend du foramen jugulaire. En cas de paragangliome du vague haut situé, elle représente un risque hémorragique en cas de plaie à ce niveau car son hémostasie est difficile.
- c. **Éléments nerveux** Trois autres nerfs sont en rapport direct avec le nerf pneumogastrique. – Le nerf glossopharyngien ou IX, qui accompagne le nerf vague dans le foramen jugulaire et croise la carotide interne à sa face externe en se dirigeant vers l'avant. Ce nerf permet l'élévation du pharynx lors de la déglutition, par son action sur le muscle stylopharyngien. Il a de plus des fibres sensibles et sensorielles pour la base de langue et la paroi pharyngée latérale[10].

❖ Le nerf spinal ou XI, qui accompagne aussi le nerf vague dans le foramen jugulaire et se dirige vers l'arrière en croisant la veine jugulaire interne sur sa face externe. Il innerve les muscles sterno-cléido-mastoïdien et trapèze.

❖ Le nerf grand hypoglosse ou XII, qui provient du canal condylien antérieur, et se dirige vers l'avant en croisant la face profonde de la veine jugulaire interne et la face latérale des carotides internes et externes. Il innerve les muscles de la base de langue, ainsi que les muscles sous-hyoïdiens grâce à certains rameaux.

Enfin, le nerf vague a aussi un rapport étroit avec la chaîne sympathique cervicale, ce qui peut provoquer en cas d'atteinte, un syndrome de Claude Bernard Horner.

On distingue deux catégories selon leur position par rapport à la structure du nerf :

- ❖ paraganglion intra vagal au sein même du périnèvre ;
- ❖ paraganglion para- ou juxta vagal à l'extérieur du périnèvre.

3. Paraganglions laryngés :

On distingue trois groupes, deux constants pairs et symétriques, les paraganglions laryngés supérieurs et inférieurs, un inconstant et discuté, le paraganglion laryngé antérieur, au niveau de la membrane cricothyroïdienne.

Les paraganglions laryngés supérieurs se localisent au tiers antérieur de la bande ventriculaire.

Les paraganglions inférieurs se situent soit en regard de l'articulation cricothyroïdienne, soit entre le cartilage cricoïde et le premier anneau trachéal.

Leur innervation dépend des nerfs laryngés supérieurs et inférieurs, leur vascularisation des artères homonymes.

II. Les paraganglions céphaliques :[1 1]

1. Paraganglions temporaux:

Comme le décrivait Guild[12], les paraganglions de l'os temporal sont des formations ovoïdes, aux corps lobulés, mesurant de 0,1 à 1,5 mm de diamètre. Ils sont en nombre variable, 1 à 12 (3 en moyenne) de chaque côté et involuent après l'âge de 60 ans[13].

Leur situation suit les trajets des branches du nerf glossopharyngien et du nerf vague et explique leur innervation.

Leur vascularisation est issue de l'artère pharyngienne ascendante via ses branches tympanique inférieure et neuroméningée.

Leur extension se fait de manière centrifuge de proche en proche, aux dépens des structures anatomiques adjacentes.

Ce n'est qu'inconstamment et dans les stades les plus évolués qu'ils peuvent présenter une extension cervicale et poser le diagnostic différentiel avec un paragangliome cervical.

On les retrouve dans 25% des cas, le long du nerf de Jacobson ou nerf tympanique. Ce dernier est une branche collatérale du nerf glosso-pharyngien (IX), qui après avoir émergée de la face antérieure du ganglion d'Andersch, pénètre le canal tympanique, débouche dans la caisse du tympan au-dessous du promontoire et se divise en 6 rameaux.

- ❖ ils se situent dans 20% des cas le long du nerf d'Arnold Cruveilhier ou rameau anastomotique de la fosse jugulaire. Ce dernier émerge du ganglion jugulaire du pneumogastrique (X), chemine sur la face antéro-externe de la fosse jugulaire et pénètre dans l'ostium introïtus qui le mène à l'aqueduc de Fallope ou il s'unit à la troisième portion du facial (VII). A cet égard certains le considèrent comme le rameau auriculaire du X.
- ❖ ils siègent dans plus de 55% des cas sur le dôme de la jugulaire dans l'adventice de sa paroi veineuse.

- L'innervation

Elle est assurée par des fibres nerveuses issues du IX pour ceux localisés le long du nerf de Jacobson, du IX et du X pour ceux au contact du nerf d'Arnold Cruveilhier (rameaux anastomotiques entre le IX et le nerf d'Arnold Cruveilhier)[13].

- Foramen jugulaire

Il existe à la partie antéro-interne de la fosse cérébrale postérieure, entre l'os temporal en dehors et l'occipital en dedans, creusé dans la suture Pétra-occipitale, un défilé osseux appelé foramen jugulaire (FJ), est empruntée par différents éléments vasculaires et nerveux, intimement mêlés. Ce défilé fait communiquer la fosse cérébrale postérieure à l'espace rétrostylien. Notre étude anatomique portera tout d'abord sur le squelette de cet orifice, puis sur son contenu.

L'orifice endocrânien du foramen jugulaire, mesure de 15 à 20 mm de long et de 5 à 8 mm de large, ce qui correspond au diamètre du sinus sigmoïde. Sa forme générale rappelle celle

d'un fer de lance, dont le triangle pointe en avant et en dedans. Il se situe dans le même plan que la face postéro-supérieure du rocher qu'il paraît prolonger dans un sens vertical[14].

La faille inter-occipito-pétreuse du foramen jugulaire. Elle succède à l'orifice endocrânien, et présente également une configuration bi compartimentée :

- une partie antéro-interne en forme de dièdre étroit, qui est comprise entre la face antérieure du tubercule occipital et le surplomb de la face inférieure du rocher creusée à ce niveau d'une fossette ou échancrure pyramidale où débouche l'aqueduc du limaçon. En arrière elle est limitée par la crête verticale pyramido-jugulaire. Immédiatement en dehors et en avant de cette fossette se situe l'entrée du canal carotidien.

-une partie postéro-externe en forme de coupole qui est appelée fosse jugulaire. Cette excavation de volume variable, déprime la face inférieure du rocher. Son sommet contracte des rapports variés depuis le plancher du conduit auditif interne, aux espaces infralabyrinthiques, aux planchers de la caisse de l'oreille moyenne et du conduit auditif externe[15]. Son versant antérieur est constitué d'une lame osseuse, appelée crête carotico-jugulaire où chemine le nerf de Jacobson et sépare la fosse jugulaire du canal carotidien. Son versant postérieur est échancré par l'entrée du sinus sigmoïde et forme l'échancrure jugulaire de l'occipital. Son versant externe livre passage au rameau auriculaire du X qui gagne le canal facial par l'ostium introïtus, chemine dans la profondeur de la suture tympano-squameuse mastoïdienne, et sort par l'ostium exitus à la partie postéro-inférieure du conduit auditif externe.

L'orifice exocrânien du foramen jugulaire. Un peu plus volumineux que l'orifice endocrânien, il est situé dans le plan horizontal de la face inférieure de la pyramide pétreuse, juste en dedans de la base de l'apophyse styloïde et de l'apophyse vaginale du tympanal et en arrière de l'orifice du canal carotidien. On lui retrouve souvent une épine jugulaire temporale proéminente.

La jonction du sinus latéral avec la veine jugulaire interne (V JI) représente l'élément vasculaire essentiel du FJ. Cette jonction sinuso-jugulaire a la forme et probablement la fonction d'un siphon dont les coudes se situent dans deux plans perpendiculaires.

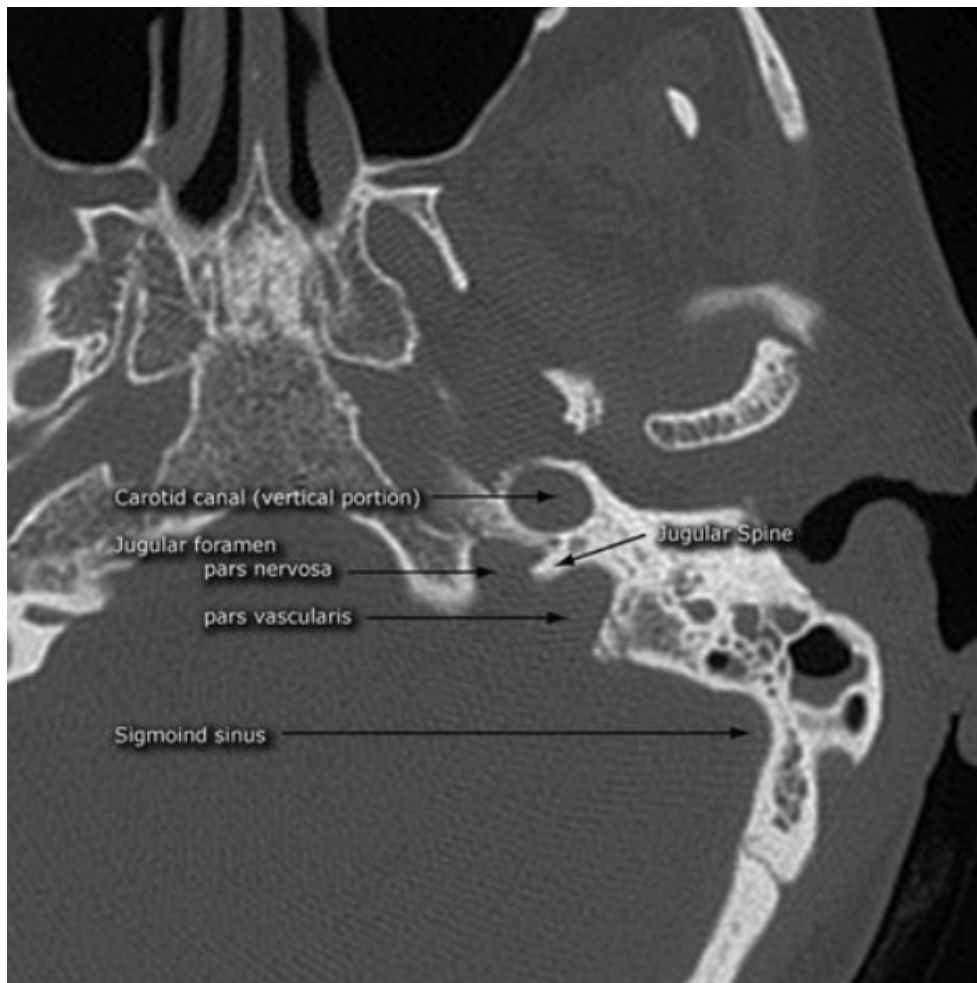


Figure 4 : La radio anatomie normale du foramen jugulaire

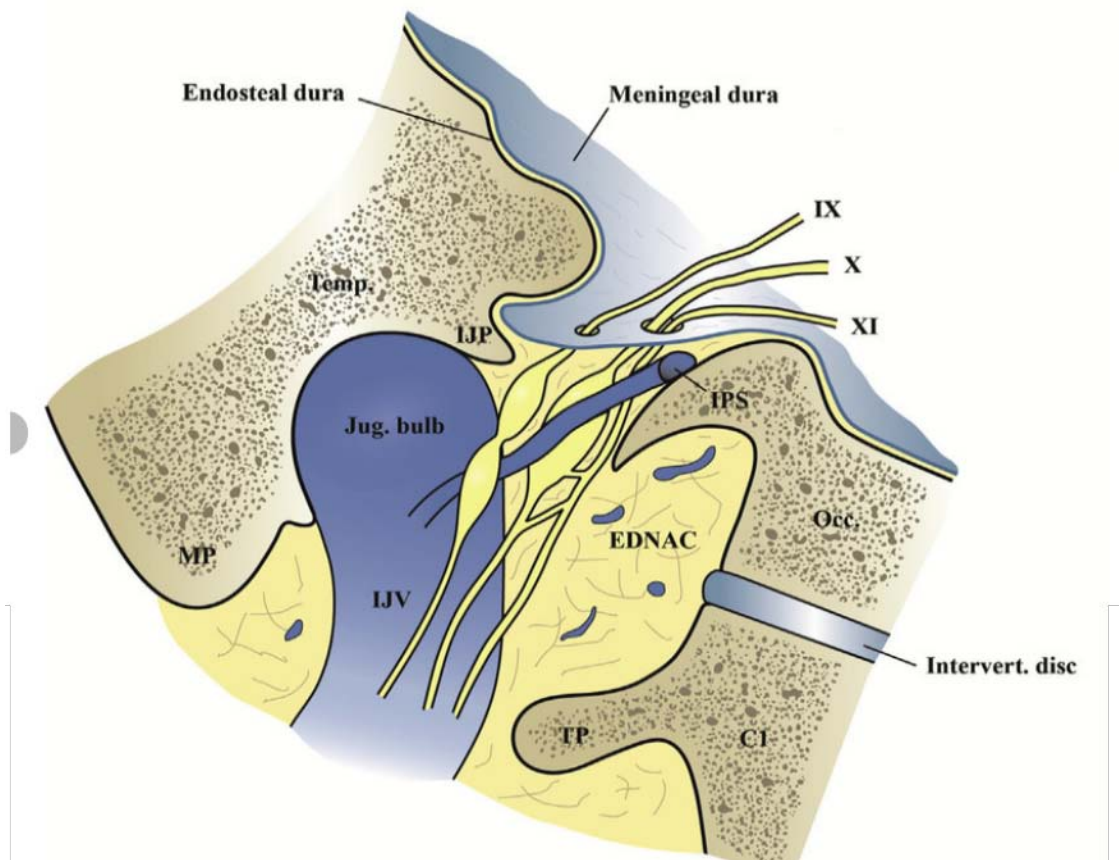


Figure 5 : Illustration schématique d'un foramen jugulaire droit dans le plan coronal, vue d'un aspect antérieur, représentant son anatomie et les relations spatiales de son contenu.

Le nerf crânien IX (nerf glossopharyngien) pénètre la dure-mère à travers le méat glossopharyngien et passe antérieurement au sinus pétreux inférieur, qui s'anastomose avec la veine jugulaire interne (VJI). Le X (nerf vague) et XI (nerf accessoire) entrent dans le méat vagal, parcourant en arrière du IX et du sinus. Le compartiment axonal névral extradural environnant contient ces éléments neurovasculaires ainsi qu'un plexus veineux, le tout soutenu par du tissu adipeux conjonctif.

C1 : vertèbre cervicale 1, EDNAC : compartiment axonal névral extradural, IJP : processus intrajugulaire, VJI : veine jugulaire interne, Intervert : intervertébral, IPS : sinus pétreux inférieur, Jug : jugulaire, MP : processus mastoïde, Occ : os occipital, Temp : os temporal, TP : processus transversal.

• LES ELEMENTS MENINGES NERVEUX ET VASCULAIRES.[16]

1. L'élément méningé.

Habillé par la dure mère de la fosse cérébrale postérieure, qui tapisse la face postérieure du rocher et la fosse cérébelleuse de l'occipital, l'orifice endocrânien du foramen jugulaire est indiqué par les nerfs mixtes. L'étanchéité de la citerne pontica cérébelleuse en dépend. La portion terminale du sinus sigmoïde, au voisinage de la fosse jugulaire perd son dédoublement dure-mérien, et devient une véritable veine qui transite entre l'os et la dure-mère.

2. Les éléments nerveux.

Trois nerfs ~le glosso-pharyngien (IX), le pneumogastrique (X) et le spinal (XI), empruntent le foramen jugulaire pour sortir de la base du crâne. Leur origine apparente est le sillon collatéral postérieur du bulbe. Le IX est formé d'un seul tronc bien individualisé, le X est constitué d'une dizaine de filets ou plus et le XI est composé de deux racines, l'une spinale et l'autre bulbaire accolées à l'entrée du FJ. Les nerfs se disposent à peu près dans un même plan vertical et convergent vers le FJ. Le IX reste cependant toujours bien isolé des deux autres.

Dans tous les cas ces formations paraganglionnaires reçoivent un apport vasculaire, le plus souvent sous la dépendance de l'artère tympanique inférieure, collatérale de l'artère pharyngienne ascendante, et de l'artère stylomastoïdienne qui naît soit de l'artère occipitale, soit de l'artère auriculaire postérieure[17] .

3. Les éléments vasculaires.

Arrêté dans son trajet horizontal par la mastoïde, le sinus latéral plonge en direction du FJ et devient le sinus sigmoïde. En fin de parcours il décrit le premier coude du siphon en formant une courbe à concavité supérieure qui l'amène à l'entrée le FJ. Puis au niveau de la crête sinuso-jugulaire le sinus pénètre la fosse jugulaire à angle droit, se dilate et devient golfe de la VJI en formant le deuxième coude du siphon. La cavité endo-veineuse a une architecture tourmentée. En effet les parois du golfe présentent de nombreuses irrégularités constituées par

l'abouchement des affluents, des cordages tendus d'une paroi à l'autre, et quelques artérioles. La veine jugulaire interne reçoit au niveau de son golfe de nombreux affluents :

- ❖ le plus important est le sinus pétreux inférieur qui draine le sinus caverneux. Il suit la suture pétro-occipitale, plonge dans la pars nervosa du FJ, passe en arrière et en dessous du IX, en avant du X et du XI et se jette dans le golfe au niveau de l'orifice exocrânien du foramen jugulaire.
- ❖ la veine condylienne antérieure issue du canal condylien antérieur, qu'elle occupe avec l'artère méningée postérieure et le XII.
- ❖ la veine condylienne postérieure issue du canal condylien postérieur.
- ❖ le sinus pétro-occipital d'English.
- ❖ le plexus péri-carotidien de Rektorzik.
- ❖ les veines de l'aqueduc du limaçon.
- ❖ des veines tympaniques.
- ❖ des veines pharyngiennes.

Sur le plan chirurgical il est important de noter que la topographie des affluents du golfe est telle, qu'il est impossible de les aborder et de les lier en amont de leur abouchement. L'interruption du flux de ces vaisseaux n'est possible qu'en colmatant leur orifice de pénétration à l'intérieur de la VJI. L'artère méningée postérieure, branche de la pharyngienne ascendante représente un autre élément vasculaire important. Elle chemine entre le X et le XI dans le FJ, et participe fréquemment à la vascularisation des PTJ. Si la veine émissaire mastoïdienne est une voie de drainage dont le flux s'établit toujours d'amont en aval, de même pour le sinus pétreux inférieur qui se jette assez bas dans le golfe, les volumineuses veines condyliennes abouchées au sommet du deuxième coude paraissent jouer le rôle d'un shunt où le courant peut s'inverser[18].

Le rôle physiologique des paraganglions de l'os temporal n'a jamais été démontré [19]. Si la fonction chémoréceptrice dévolue aux paraganglions aortiques, carotidiens et sous claviers n'est plus à prouver, il n'en est pas de même pour les autres localisations. Il a été observé, chez

des sujets soumis à une hypoxie chronique (haute altitude, insuffisance cardiaque ou pulmonaire chronique) une hyperplasie des paraganglions carotidiens. Lack[2], observant en outre une hyperplasie des paraganglions vagues spécifiquement un rôle identique pour les autres paraganglions de la tête et du cou. Quant à la fonction baroréceptrice des paraganglions carotidiens, due à la structure très particulière des artères interlobulaires (renforcement pariétal en fibres musculaires lisses mêlées à des axones), elle semble être unique. Cependant les mécanismes intimes de ces régulations demeurent encore mal connus et leurs extrapolations à l'ensemble des paraganglions est trop précoce.

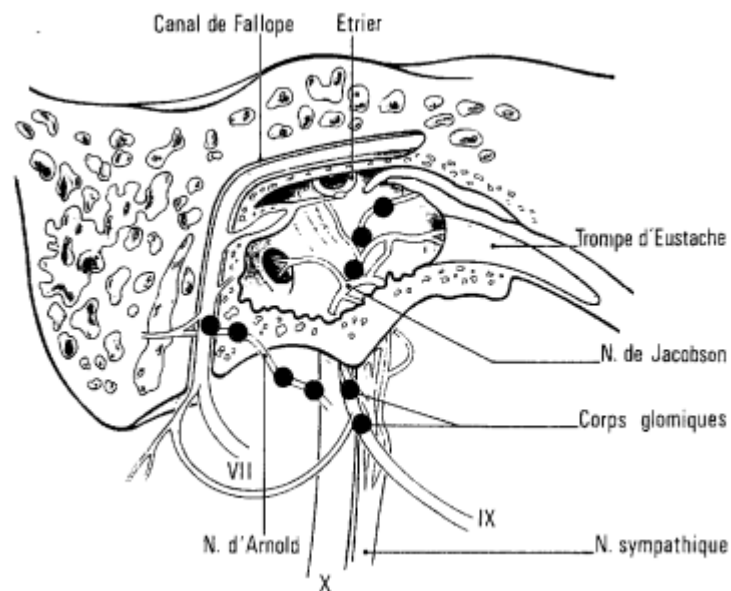


Figure 6 : Anatomie du foramen jugulaire et ses différents éléments

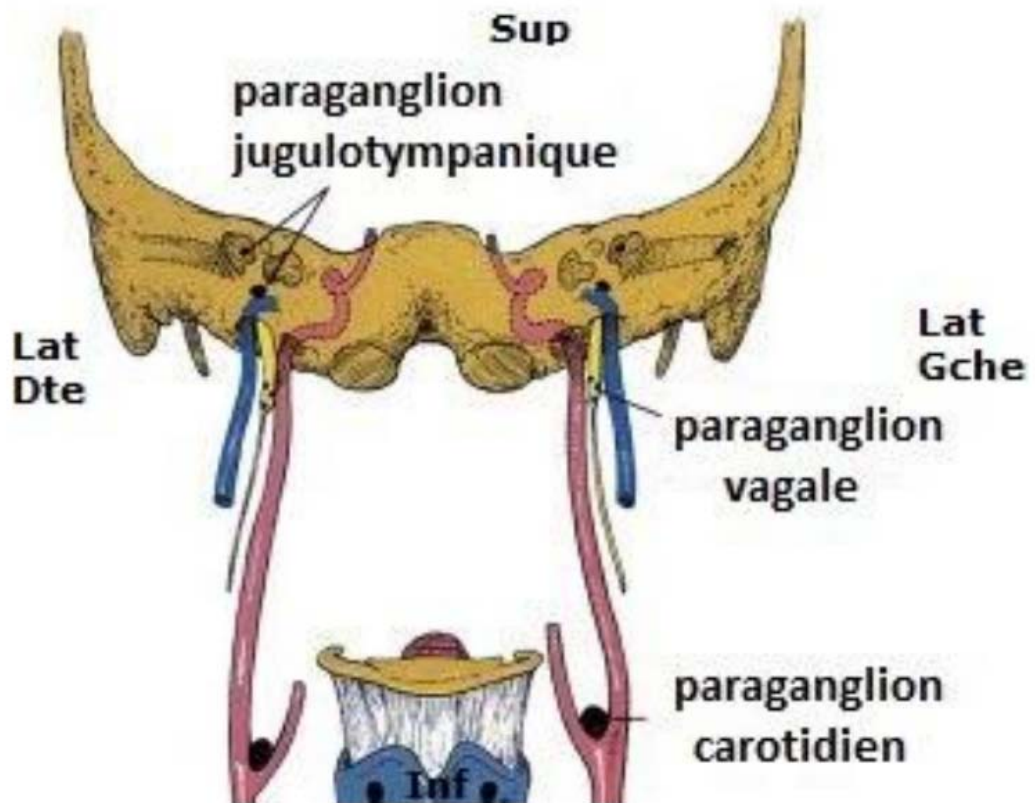


Figure 7 : répartition anatomique des paragangliomes de la tête et du cou .

2. Paraganglions orbitaires et nasosinusiens :

Ils ont surtout été décrits lors de travaux anatomiques chez l'animal.

Leur description à l'état physiologique est plus rare chez l'homme.

Les tumeurs en dérivant semblent être plus agressives et ont une plus forte tendance à la récurrence.

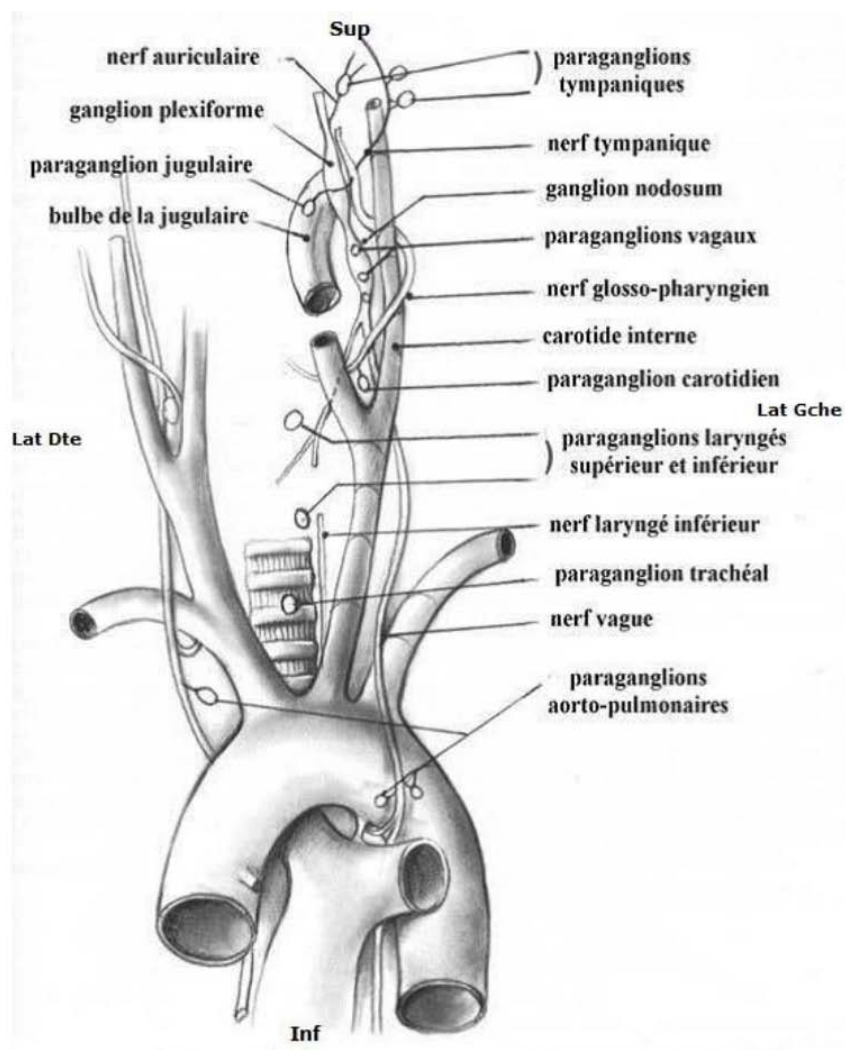


Figure 6 : Répartition des différents paraganglions le long des IXe et Xe paires crâniennes

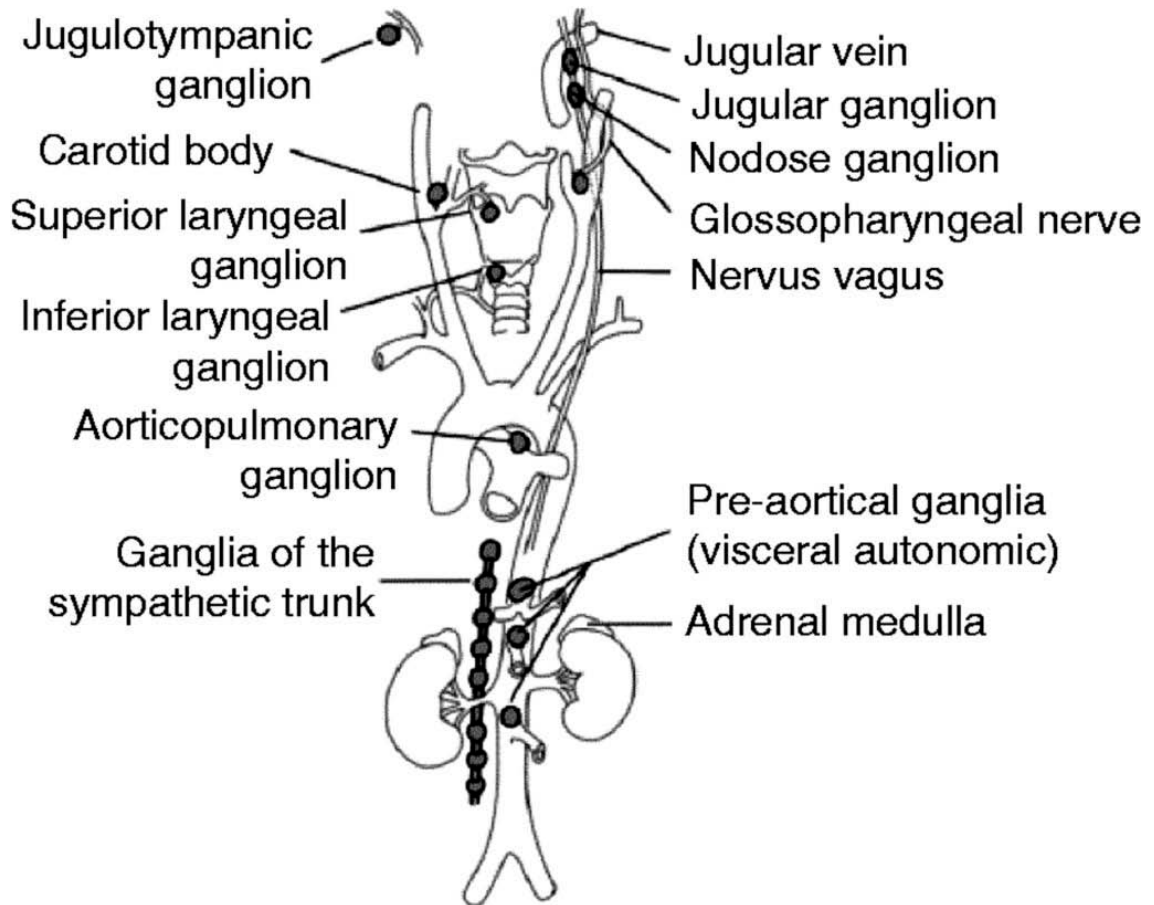


Figure 7 : la principale distribution des paraganglions

Deux localisations que nous aborderons :

- a. Paragangliomes carotidien : dont l'exérèse se heurte à la dissection carotidienne
- b. Paragangliomes tympano-jugulaire : tumeurs les plus fréquentes de l'oreille moyenne



*MATÉRIEL
ET
MÉTHODE*



I. Les caractéristiques de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive des cas cliniques des patients porteurs de paragangliomes (tympanojugulaires ou carotidiens), suivis et pris en charge au service ORL-CCF, durant la période entre Janvier 2017 et Avril 2022.

II. Recueil des données :

Après avoir récupéré 14 dossiers de l'archive du service d'ORL CHU Mohammed VI de Marrakech, les informations ont été directement transposées dans les fiches d'exploitation.

Les données recueillies concernant le sexe , l'âge, les antécédents personnels et familiaux, le coté atteint, les symptômes et signes cliniques, les données d'imagerie, les bilans biologiques, le stade tumorale, ainsi que le type de traitement, les complications, les résultats et le suivi ont été notés.

➤ Critères d'inclusion :

- ❖ Les patients opérés pour un paragangliome tympanique, tympanojugulaire ou carotidien prouvée histologiquement.
- ❖ Les patients ayant accompli leurs consultations et un suivi post thérapeutique.
- ❖ Les dossiers complets exploitables.

➤ Critères d'exclusion :

- ❖ Les dossiers sans preuve histologique.
- ❖ Les dossiers incomplets non exploitables.
- ❖ Les patients perdu de vue avant une prise en charge complète et un suivi post thérapeutique.



RÉSULTATS



I. Les paragangliomes temporaux :

Observation 1 :

Patiente J.L de 40 ans, habitant en zone rurale, sans antécédents pathologiques particuliers, qui s'est présentée pour une hypoacousie et acouphènes pulsatiles de l'oreille droite, ayant débuté il y a 2 ans et qui ont progressivement empiré, associés à des sensations vertigineuses.

L'examen otoscopique a révélé une masse vasculaire rétro-tympanique pulsatile basse. Une audiométrie a montré hypoacousie une hypoacousie mixte modérée. Le reste de l'examen oto-rhino-laryngologique ainsi que l'examen neurologique étaient normaux.



Figure 8 : Aspect endoscopique d'un paragangliome tympanique droit (flèche : présence d'une masse rougeâtre battante retro-tympanique)

Une TDM des rochers a montré un processus lésionnel isodense du foramen jugulaire avec lyse de sa berge latérale et extension intra tympanique avec lyse du promontoire.

une IRM de la base du crane avec sequence angio. a objective le processus tympano-jugulaire en hypersignal T1 après injection du gadolinium avec extension à la première portion

verticale du canal carotidien jusqu'au genou, témoignant de son caractère hypervasculaire en faveur d'un paragangliome tympano-jugulaire stade C2 selon la classification de Fish.



Figure 9 : TDM du rocher en coupes coronale (gauche) et axiale (droite), montrant une processus lésionnel isodense tympano- jugulaire avec lyse du promontoire (longue flèche blanche).

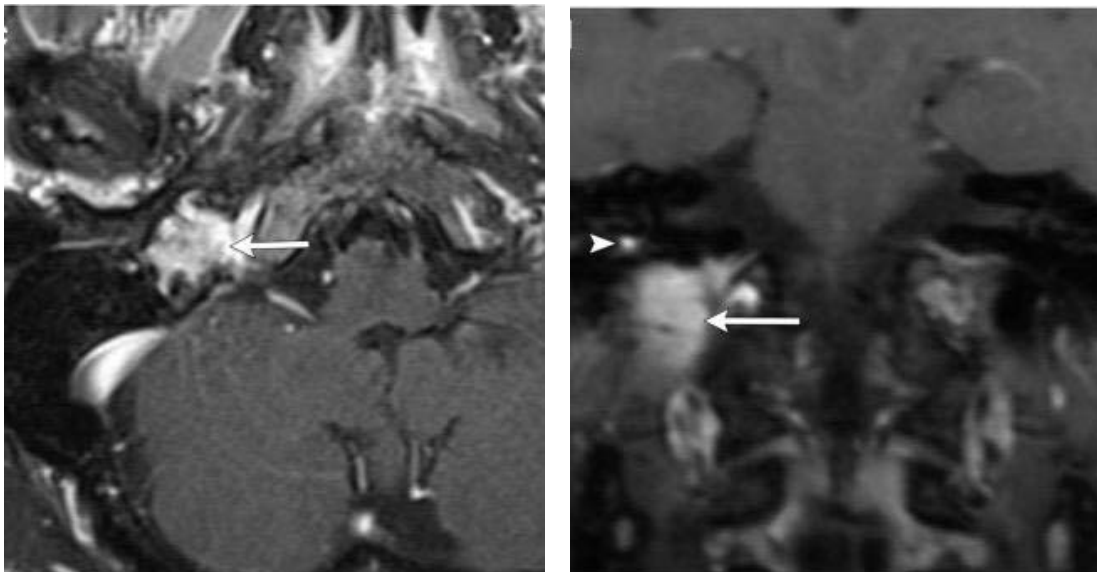


Figure 10: IRM en séquence T1 avec injection du Gadolinium montrant le processus tympano- jugulaire avec prise de contraste intense.

Une consultation en endocrinologie a été faite, avec dosages des dérives méthoxylés urinaires qui étaient normaux. Un bilan de néoplasie endocrinienne multiple (NEM) incluant le dosage de la calcitonine et de la parathormone était normal.

Une TDM Thoraco–abdomino–pelvienne est faite dans le cadre du bilan de NEM et bilan d’extension n’a pas révélée de localisation secondaire notamment médiastinale ou abdominale.

Un traitement chirurgical a été préconisé par voie infratemporale de Fish type A :

- **Temps cervical**, avec incision de Paul André, repérage des axes vasculaire qui sont mis sur lac, repérage des nerfs mixtes X, XI, XII. Abord de la loge parotidienne avec repérage du nef facial jusqu’à sa bifurcation en avant et au trou stylo–mastoïdien en arrière
- **Temps auriculaire** : la même incision est prolongé en en retro–auriculaire, décollement du lambeau musculo–périosté en avant, incision horizontale du conduit auditif membraneux qui est suturé en deux plan réalisant un blind sac closure. Abord de la caisse du tympan, avec désarticulation incudo–stapedienne, ablation du marteau enclume et tympan, abaissement du mur du facial, mise a plat de la pointe de la mastoïde, squelettisation du canal de Fallope sur ses deux derniers segments, déroutement du nerf facial sur sa 3ème et 2ème segment et fixé en avant avec le tronc parotidien. Squelettisation du sinus latéral jusqu’au golf, avec compression par du surgicel interrompant son flux, après ligature section de la veine jugulaire interne.
- ❖ On procède par la suite à l’exérèse tumorale au niveau de la caisse, de la mastoïde et sur le golf de la jugulaire avec fraisage des berges du foramen jugulaire , sans effraction des méninges. Un reliquat est laissé au contact de le portion verticale de la carotide intra–pétreuse. Hémostase correcte
- ❖ Comblement de la cavité par de la graisse para–ombilicale et fermeture plane par plan

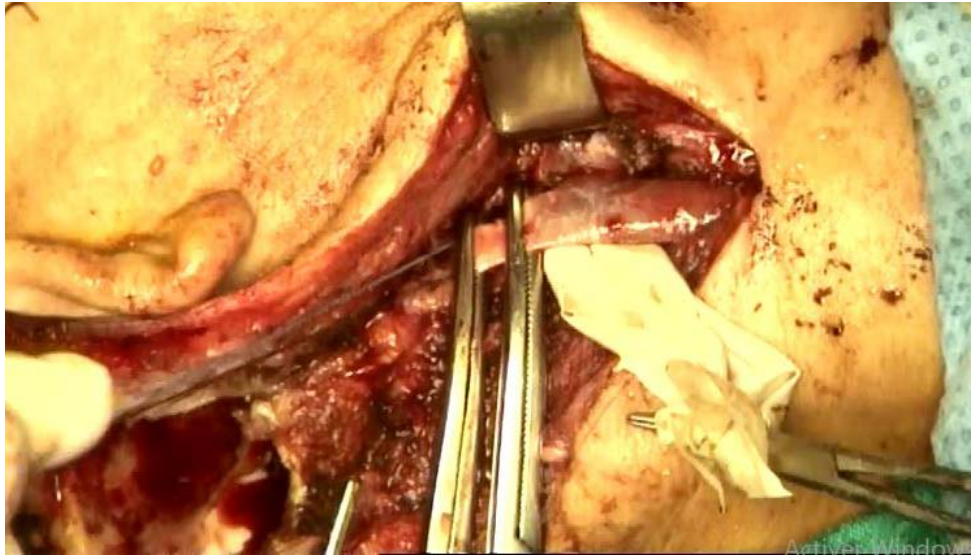


Figure 11 : temps cervical avec ligature section de la, veine jugulaire interne.(Image service orl)



Figure 12 : Squelettisation du nerf facial (étoile) (Image service orl)

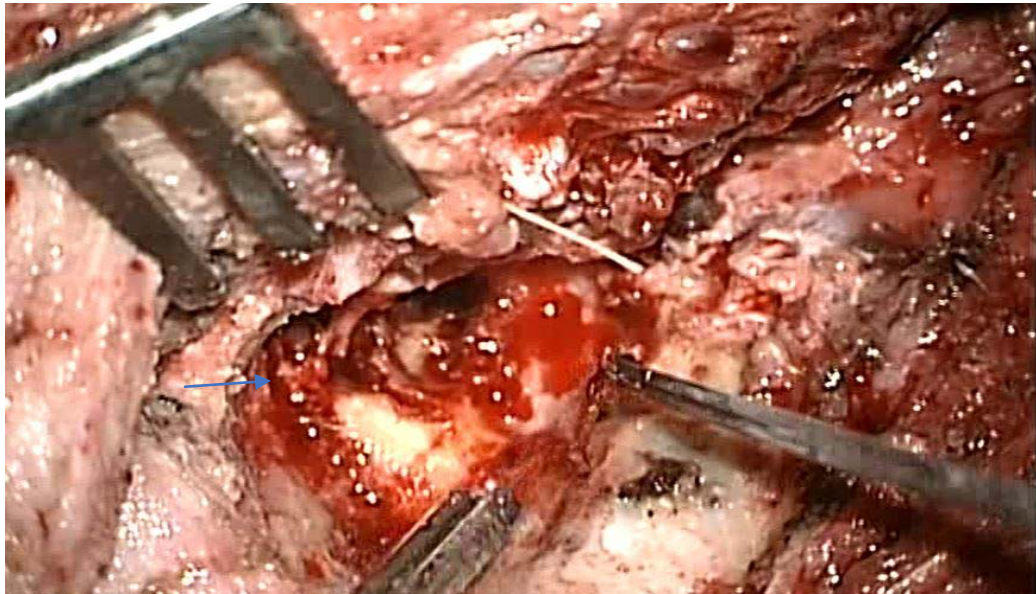


Figure 13: Deroutement du nerf facial(fleche). (Image service orl)

Les suites post opératoires étaient marquée par une paralysie faciale grade4 . Une kinésithérapie faciale a été préconisée

L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de paragangliome tympanique.

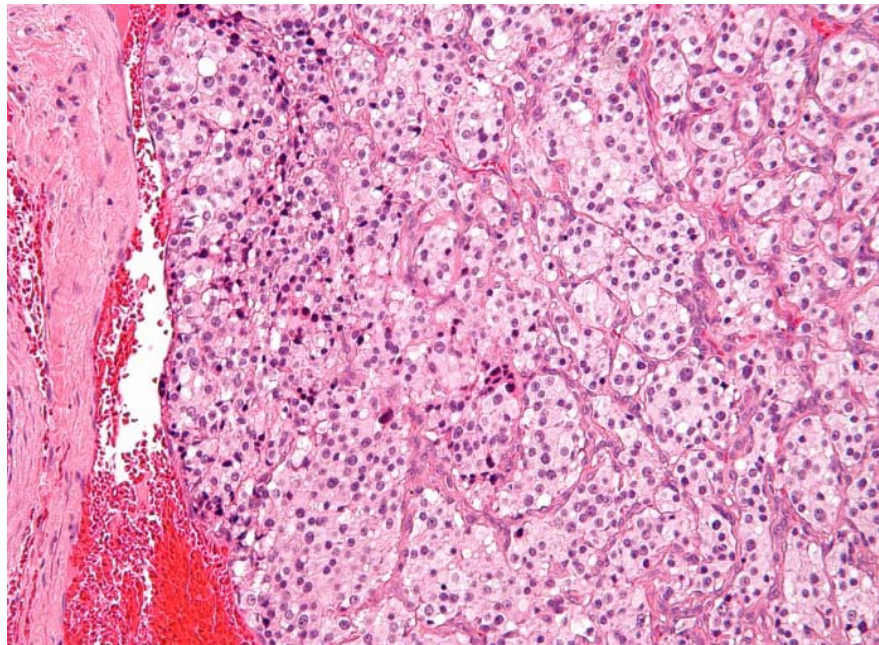


Figure 14 : Aspect histologique d'un paragangliome tympanique, qui montre des lobules constitués de cellules de grande taille à limites cytoplasmiques peu visibles, entourés par de nombreux capillaires.

Patiente adressée pour complément de radiothérapie. l'IRM de control a un an a montré la stabilité du reliquat tumoral. La patiente est perdue de vue par la suite

Observation 2 :

Mme M.L âgée de 45 ans, ayant comme antécédents une thyroïdectomie totale il y'a 15 ans pour goitre multinodulaire bénin.

Histoire de la maladie actuelle remontait à 4 mois avant son admission par l'apparition d'acouphène pulsatile de l'oreille gauche, sans autres signes associés.

L'examen otoscopique à révéler la présence d'une masse rougeâtre retro-tympanique gauche basse, une rhinocavoscopie ainsi qu'un examen endobuccal et cervical se sont révélés normaux. L'examen neurologique était normal. Une audiométrie a également été réalisée, montrant une audition normale une TDM des rochers a montré une lésion tympanique gauche, isodense centré sur le promontoire sans lyse osseuse.

L'IRM de la base du crâne a montré une lésion hypo tympanique gauche en iso-signal T1 et prise de contraste intense après injection de gadolinium avec respect de l'oreille interne et du conduit auditif externe. Le diagnostic d'un paragangliome tympanique a été posé, type A selon la classification de Fish.

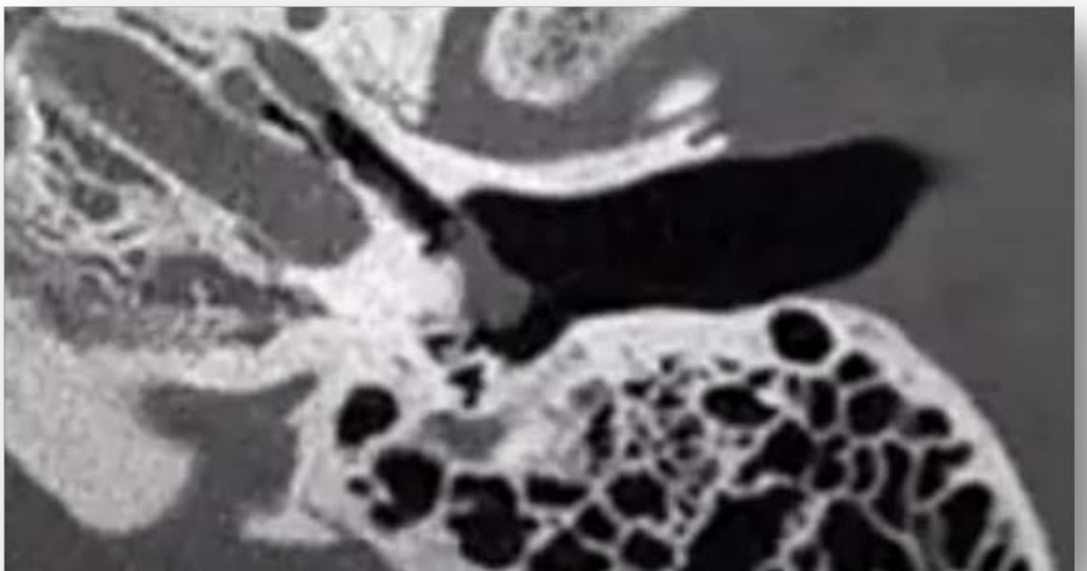


Figure 15 : La tomodensitométrie du rocher en coupe axiale d'un paragangliome tympanique gauche, type A de Fish.

Le bilan endocrinologique et fonctionnel était normal,
La TDM thoraco-abdomino-pelvienne n'a pas montré de localisation secondaire
la patiente fut opérée par voie retro-auriculaire, sous anesthésie générale.. L'exérèse de la tumeur était complète en monobloc après libération des adhérences et coagulation des vaisseaux nourriciers, avec respect de la chaîne ossiculaire
Les suites opératoires ont été simples, sans paralysie faciale .
L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de paragangliome tympanique.
L'évolution n'a pas montré de récurrence avec un recul de 7 ans

Observation 3 :

Patiente D.R de 51 ans, habitant en zone rurale en altitude, s'est présentée pour une perte auditive et des acouphènes ayant débuté il y a 7 ans, intermittents puis devenus permanents. La patiente rapportait la notion d'otites à répétition gauches.

L'examen otoscopique a révélé une masse vasculaire rétro-tympanique pulsatile. Une audiométrie a également été réalisée, montrant une perte auditive de transmission à l'oreille gauche. L'examen ORL et neurologique n'a pas révélé d'anomalie associées.

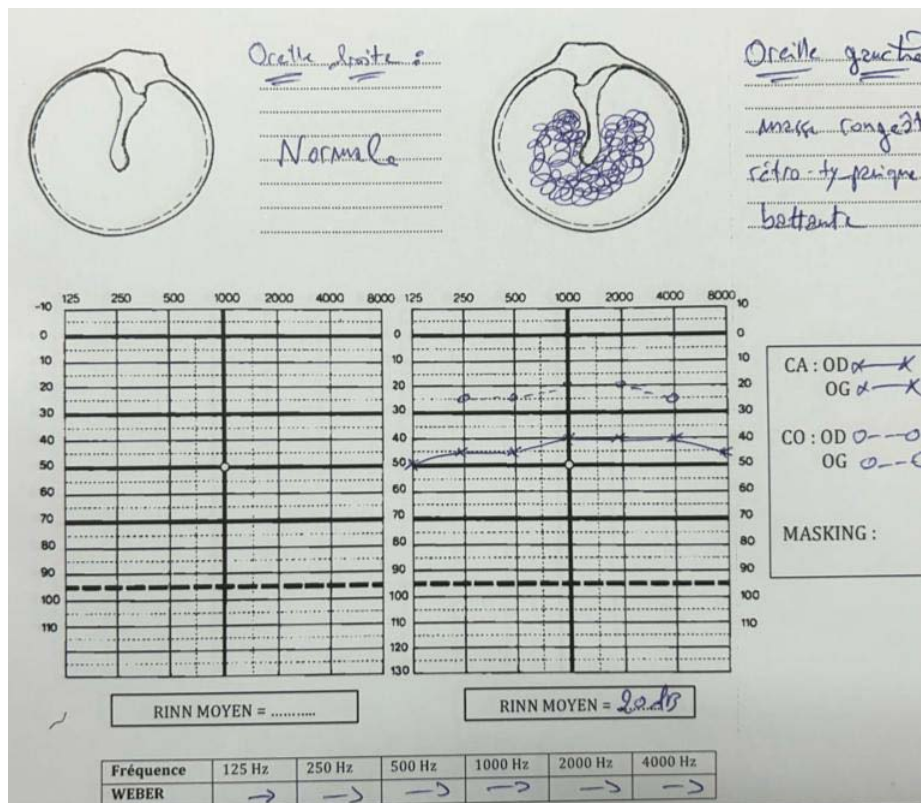


Figure 16 : surdité légère de transmission gauche suite à un paragangliome tympanique (Image service orl)

une TDM des rochers a montré une lésion tympanique comblant la quasi-totalité de la caisse du tympan gauche, isodense, avec bombement du tympan vers l'extérieur, sans lyse osseuse, avec rehaussement intense après injection du produit de contraste.

L'IRM de la base du crâne a montré une lésion holo-tympanique gauche en iso-signal T1 et prise de contraste intense après injection de gadolinium avec respect de l'oreille interne et

sans extension extra-tympanique, en faveur d'un paragangliome tympanique de type A selon la classification de Fish.

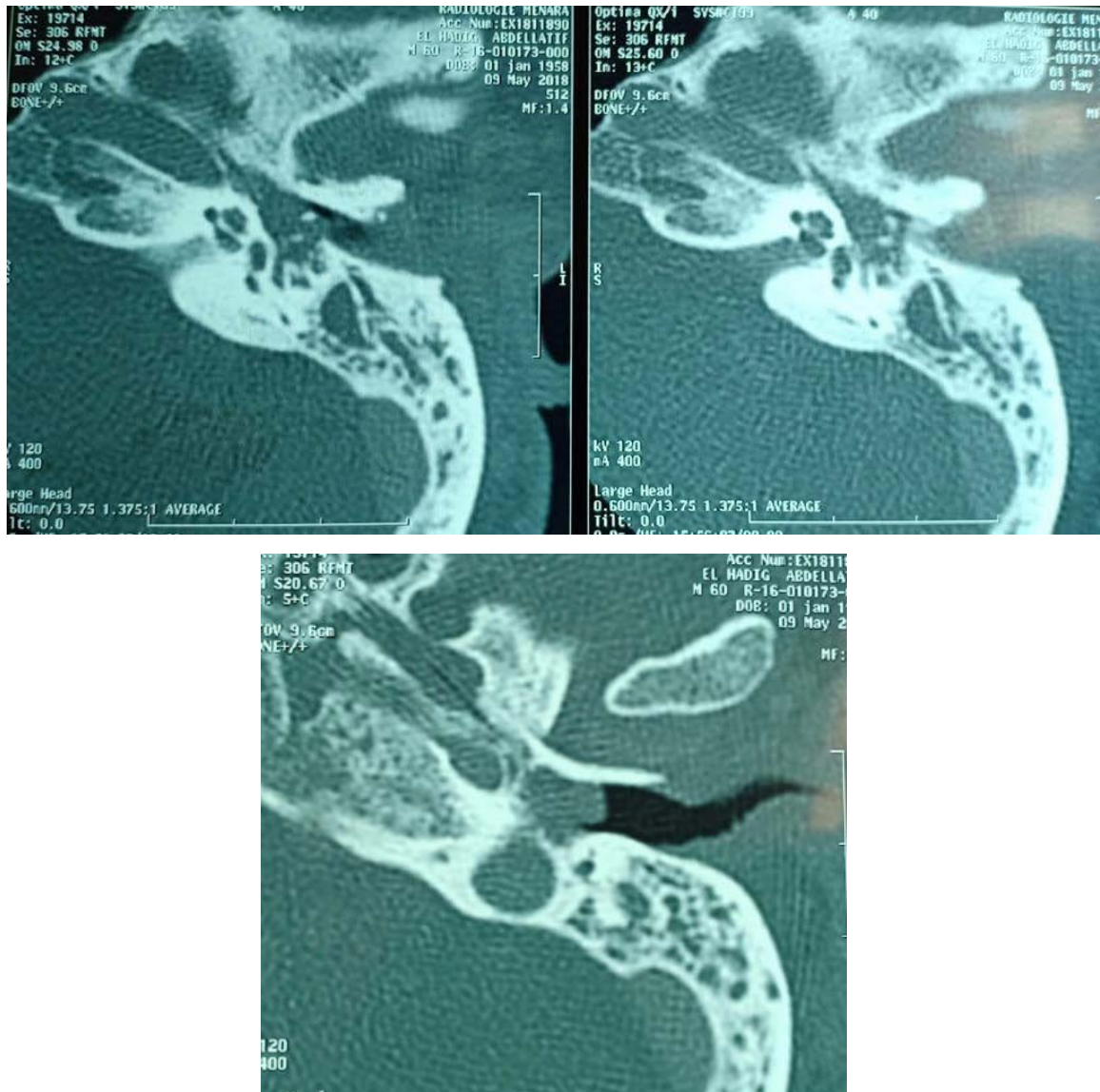


Figure 17 : processus lésionnel comblant la quasi-totalité de la caisse du tympan gauche sans lyse osseuse

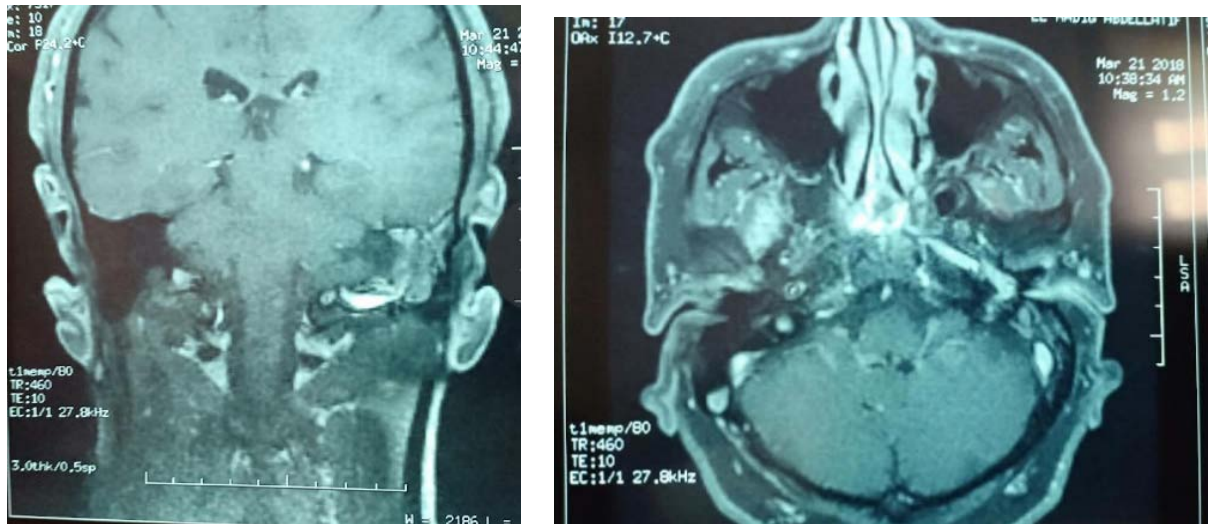


Figure 18: IRM séquence T1 injecté montre un paragangliome tympanique gauche prenant le contraste en flash témoignant de son caractère très vasculaire (Image service orl)

Un bilan endocrinologique a été fait. Le dosage des dérivés méthoxylés urinaire était normal. Le bilan de NEM ainsi que la TDM TAP n'ont pas montré d'autres localisations.

La chirurgie a été faite par voie retro-auriculaire sous AG, qui a objectivé une tumeur rougeâtre battante comblant la totalité du mesotympanum, l'exérèse est faite en monobloc après décollement des adhérences au tympan et à la muqueuse de la caisse, puis coagulation et section des vaisseaux nourriciers sur le promontoire.

Au contrôle : pas de saignement, ni de résidu tumoral, avec la chaîne ossiculaire mobile et intacte

L'examen histopathologique a confirmé le diagnostic d'un paragangliome tympanique sans signe de malignité

Les suites postopératoires à court et à long terme étaient favorables.

Observation 4 :

Mme E.A âgée de 55 ans, vivant en montagne, ayant une hypertension artérielle sous inhibiteur calcique. L'histoire de la maladie remonte à 17 ans, par l'apparition des acouphènes pulsatiles dans l'oreille gauche, associés à une hypoacousie homolatérale, et une paralysie faciale périphérique depuis un an.

L'examen ORL à révéler la présence d'une masse rougeâtre retro-tympanique battante gauche, avec paralysie faciale homolatérale stade 3, sans paralysie des nerfs mixtes. Pas de masse cervicale associée

Une audiométrie a montré une surdité de transmission légère du même côté.

La TDM des rochers a montré un comblement de la cavité antro -tympanique infiltrant la 2ème portion du nerf facial,

L'IRM cervico-cephalique montrant une lésion antro-tympanique gauche, en hypo signal T1 et hyper signal T2 ainsi qu'un rehaussement intense après injection du gadolinium, en faveur du diagnostic d'un paragangliome tympanique type B de Fish.

La TDM TAP n'a pas montré de localisation secondaire

Le bilan endocrinologique n'a pas objectivé de NEM (dosage e la calcitonine et de la parathormone), ni de caractère sécrétant (dérivé methoxylés normaux)

Bilan de NEM et d'extension se sont revenus normaux

Une artériographie a été réalisée, le pédicule nourricier de la tumeur provenait d'une branche de la carotide interne, l'embolisation n'a pas été faite.

La patiente fut opérée par voie retro-auriculaire, sous anesthésie générale, associé à une mastoïdectomie qui a objectivé une tumeur vasculaire qui adhère au tympan dans sa partie postérieure moulant sur la chaîne ossiculaire, et début d'infiltration du nerf facial dans son 2ème segment étendue au protympanum et l'hypotympanum, Une désarticulation incudo-stapedienne était faite, puis l'exérèse de la tumeur est faite en totalité avec l'enclume et le marteau, avec un contrôle de l'hypotympanum et du protympanum, la coagulation du pédicule nourricier est fait en regard du nerf de Jacobson.

L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic histologique du paragangliome tympanique.

Dans les suites opératoires, l'examen neurologique noté la régression progressive de la paralysie faciale, sans signe de récurrence.

Observation 5 :

Mme M.E.M.A âgée de 56 ans, sans antécédents pathologiques particuliers. Qui s'est présentée pour des acouphènes pulsatiles droit évoluant depuis 4 mois sans autre signes associés.

L'examen otoscopique a révélé une masse vasculaire rétro-tympanique pulsatile. Une audiométrie a également été réalisée ne montrant pas d'anomalie. L'examen clinique de la tête et du cou ainsi que l'examen neurologique, et l'examen général étaient normaux,

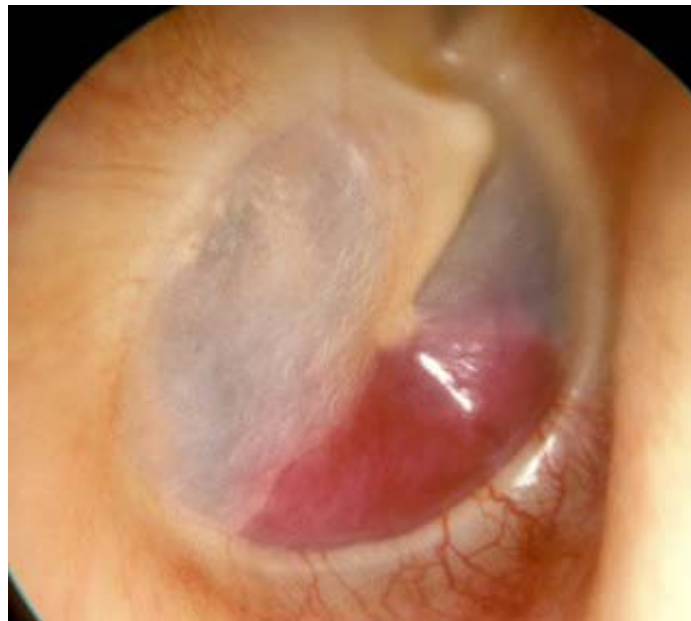


Figure 19 : masse rougeâtre rétrotympanique battante évoquant un paragangliome tympanique droit.

Une TDM des rochers et une IRM tête et cou ont été réalisés, montrant une formation meso-tympanique, localisée au promontoire de l'oreille moyenne droite, sans lyse osseuse, avec rehaussement intense avec injection du gadolinium, sans signes d'agressivité,

Le diagnostic retenu est celui d'un paragangliome classé type A selon la classification de Fish.



Figure 20 : TDM :lésion isodense en regard du promontoire, droite, sans lyse osseuse

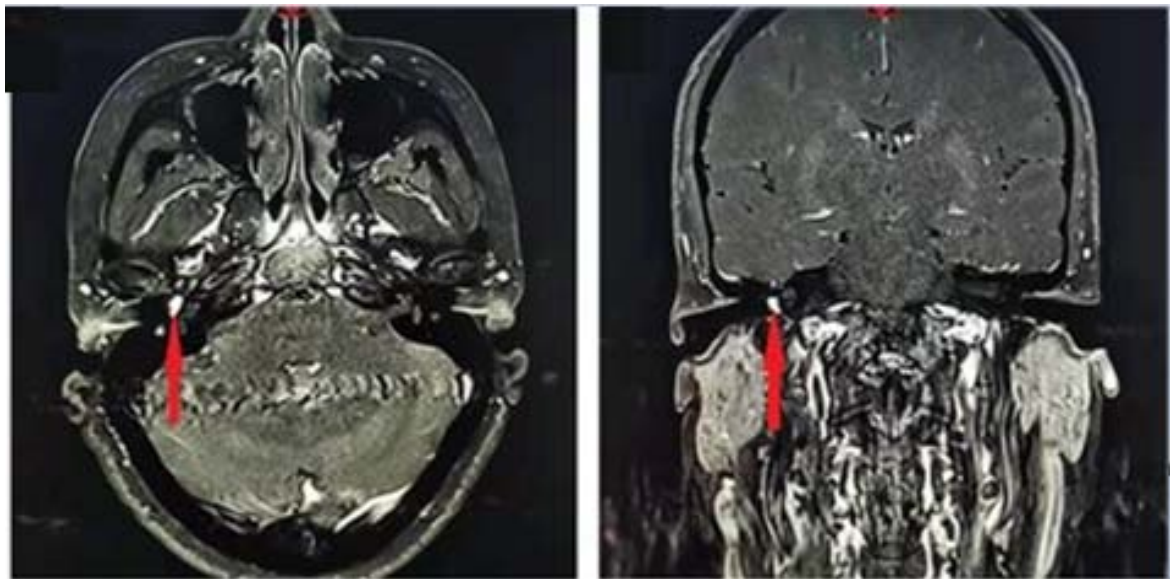


Figure 21: IRM : une lésion méso tympanique hyper intense en séquence T1 injectée, en rapport avec un paragangliome tympanique stade A de Fish.

Le bilan de NEM et d'extension étaient normaux

La chirurgie a été réalisée sous anesthésie générale, par voie retro-auriculaire permettant l'exérèse de la totalité de la tumeur avec conservation de la chaîne ossiculaire.

L'évolution postopératoire était favorable, avec disparition immédiate des acouphènes et conservation de l'audition.

L'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'un paragangliome tympanique

Observation 6 :

Patiente A.Y de 57 ans, habitant en zone rurale en altitude, s'est présentée pour des acouphènes pulsatiles ayant débutés il y a 2 ans. La patiente a présenté comme antécédents une chirurgie otologique mais sans documentation une année avant son admission.

L'examen otoscopique a révélé une masse rose rétro-tympanique pulsatile. L'examen clinique ORL n'a pas révélé d'anomalie associée. L'examen neurologique était normal. Une audiométrie a montré une perte auditive légère de transmission de l'oreille gauche

La TDM des rocher a objectivé une lésion isodense de localisation méso- et hypotympanique, sans lyse osseuse, englobant la chaîne ossiculaire.

L'IRM cervico-céphalique a montré une lésion non agressive de l'oreille moyenne (meso- et hpotympanique) gauche, en iso-signal T1 avec rehaussement intense après injection du gadolinium. Le diagnostic retenu est celui d'un paragangliome tympanique, classé type A selon la classification de Fish.

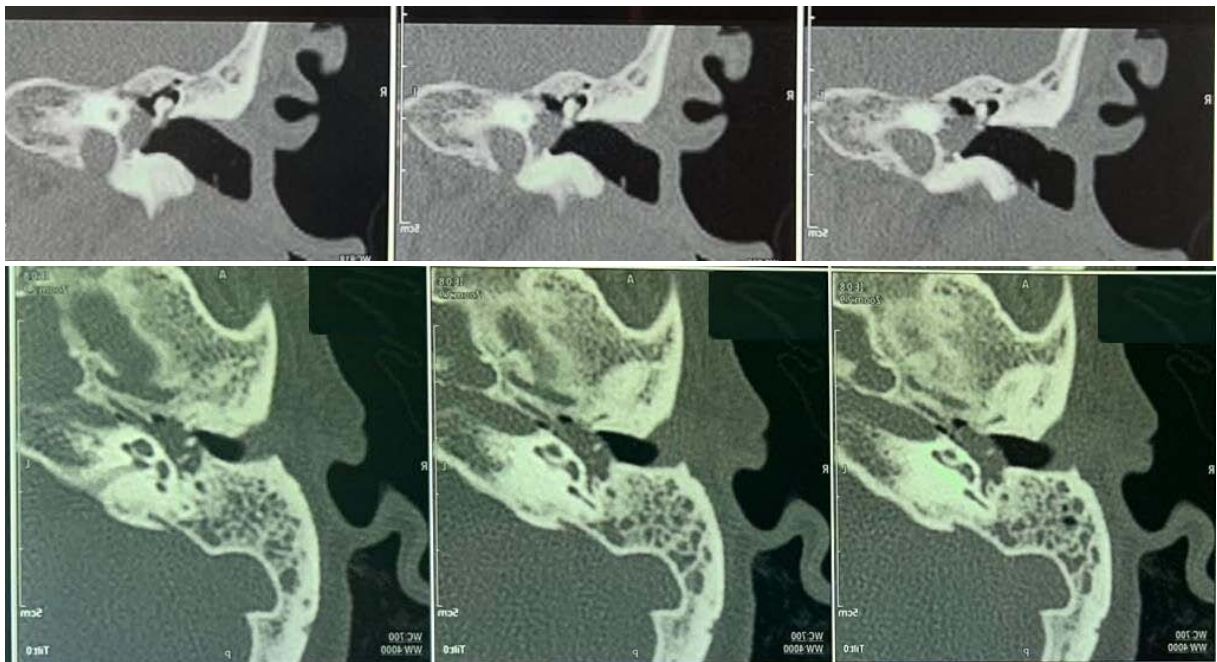


Figure 22: TDM du Rocher gauche en coupes axiale et coronales, montrant une lésion tympanique iso-dense sans signe de lyse osseuse de voisinage

Un bilan endocrinologique a été fait. Le dosage des dérivés méthoxylés urinaire était normal ainsi que le dosage de la parathormone et de la calcitonine (Bilan des NEM).

Le traitement chirurgical a été réalisée sous anesthésie générale, par voie rétro-auriculaire. A l'exploration, présence d'une tumeur rougeâtre de la caisse du tympan saignante au contact adhérente à la membrane tympanique avec des prolongement au niveau de l'attique, de la niche de la fenêtre ronde, et du protympanum.

L'exérèse tumorale complète été faite par de proche en proche avec morcellement de la tumeur a la coagulation bipolaire, aidée par une Antro-mastoidectomie et tympanotomie postérieure. Le marteau et l'enclume (pris dans la tumeur) ont été sacrifiés. La conservation de l'étrier a permis de faire une tympanoplastie type 2 au cartilage conqual. L'Hémostase était correcte.

L'évolution post-opératoire a été favorable, sans paralysie faciale, mais persistance de l'hypoacousie de transmission

. L'examen histopathologique a confirmé le diagnostic de paragangliome sans signe de malignité.

Observation 7 :

Mme T.L âgée de 45 ans, habitant une zone rurale. Histoire de la maladie actuelle remonte à 2ans avant son admission par l'apparition d'acouphène pulsatile dans l'oreille gauche, associé aune hypo acousie et une sensation vertigineuse

L'examen otoscopique à révélé la présence d'une masse rougeâtre retro-tympanique gauche basse, une rhinocavoscopie ainsi qu'un examen endobuccal et cervical se sont révélés normaux. Une audiométrie a également été réalisée, montrant une surdité de transmission. L'examen neurologique était normal, tout comme le taux des dérivés méthoxylés urinaires et le bilan thyroïdien.

Devant ce tableau un bilan radiologique fait d'une TDM des rochers et une IRM de la cervico-céphalique ont été réalisés ; montrant une lésion hypo tympanique gauche, sans lyse de la chaine ossiculaire ou osseuse avec prise de contraste intense après injection de gadolinium. Devant l'aspect otoscopique, le siège de la tumeur ainsi que le caractère hypervasculaire, le diagnostic d'un paragangliome tympanique, stade A de Fish a été retenu. Une TDM TAP a été réalisée ne révélant pas de localisations secondaires.

La patiente fut opérée par voie retro-auriculaire, sous anesthésie générale. La première phase de l'opération a consisté en une bonne exposition de la tumeur en réalisant : un décollement tympano méatal. L'exérèse de la tumeur était complète en monobloc après décollement des adhérences et section des pédicules nourriciers.

Les suites opératoires ont été simples, pas de saignement, on note une amélioration de l'hypoacousie.

L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic histologique du paragangliome tympanique.

.Une scintigraphie a l'octréoscran a été demandée mais non faite, chez tous nos patients.

Tableau récapitulatif I

		<u>cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
Épidémiologie	Sexe	Femme	Femme	Femme	Femme	Femme	Femme	Femme
	Age	40 ans	45	51	55	56	57	45
	Coté	Droit	Gauche	Gauche	Gauche	Droit	Gauche	Gauche
	Délai avant consultation	2ans	4 mois	7 ans	17 ans	4mois	2 ans	2 ans
	Cas similaire	-	-	-	-	-	-	-
	Autre localisation	-	-	-	-	-	-	-
	Clinique	Signes fonctionnels	hypoacousie et acouphènes pulsatiles	acouphène pulsatile	Hypoacousie acouphène	Acouphène pulsatile et hypoacousie	Acouphène droit	Acouphène pulsatile
Signes physique		masse vasculaire rétro-tympanique pulsatile basse une hypoacousie mixte	masse rougeâtre retro-tympanique gauche basse	masse rétro-tympanique pulsatile surdit� de transmission gauche	masse retro-tympanique, paralysie faciale homolat�rale stade 3	masse vasculaire r�tro-tympanique pulsatile	masse rose r�tro-tympanique pulsatile. perte auditive l�g�re de transmission gauche	masse r�tro-tympanique Surdit� l�g�re de transmission gauche

Tableau récapitulatif II

		<u>cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
<u>L'examen paraclinique</u>	<u>TD</u> <u>M</u>	processus lésionnel isodense du foramen jugulaire avec lyse de sa berge latérale et extension intra tympanique avec lyse du promontoire. Stade C2 de Fish	lésion tympanique gauche, isodense centré sur le promontoire sans lyse osseuse. Stade A de Fish	lésion tympanique comblant la quasi-totalité de la caisse du tympan gauche, isodense, avec bombement du tympan vers l'extérieur , sans lyse osseuse, avec rehaussement intense après injection du produit de contraste . stade A de Fish	comblement de la cavité antro - tympanique infiltrant la 2ème portion du nerf facial, Stade B de Fish	formation méso- tympanique, localisée au promontoire de l'oreille moyenne droite, sans lyse osseuse, avec rehaussement intense avec injection du gadolinium, sans signes d'agressivité, Stade A de Fish	lésion isodense de localisation méso- et hypo tympanique, sans lyse osseuse, englobant la chaîne ossiculaire. Stade A de Fish	lésion hypo tympanique gauche, sans lyse de la chaîne ossiculaire ou osseuse avec prise de contraste intense Stade A de Fish

Tableau récapitulatif III

	<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
IRM	processus tympanojugulaire en hypersignal T1 après injection du gadolinium avec extension à la première portion verticale du canal carotidien jusqu'au genou, témoignant de son caractère hypervasculaire	lésion hypotympanique gauche en isosignal T1 et prise de contraste intense après injection de gadolinium avec respect de l'oreille interne et du conduit auditif externe	lésion Holo-tympanique gauche en isosignal T1 et prise de contraste intense après injection de gadolinium avec respect de l'oreille interne et sans extension extra-tympanique	lésion antro-tympanique gauche, en hypo signal T1 et hypersignal T2 ainsi qu'un rehaussement intense après injection du gadolinium	une formation meso-tympanique, localisée au promontoire de l'oreille moyenne droite, sans lyse osseuse, avec rehaussement intense avec injection du gadolinium, sans signes d'agressivité,	lésion non agressive de l'oreille moyenne (mésotympanique) gauche, en isosignal T1 avec rehaussement intense après injection du gadolinium	lésion hypotympanique gauche, sans lyse de la chaîne ossiculaire ou osseuse avec prise de contraste intense après injection de gadolinium.

Tableau récapitulatif IV

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7
	Artériographie	-	-	-	Pédicule nourricier provenant de la ACI	-	-	-
Biologie	Dérivés méthoxylés et bilan de NEM	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Prise en charge thérapeutique	Chirurgie	voie infratemporale : avec deux temps cervical et auriculaire exérèse incomplète	voie retro-auriculaire, L'exérèse de la tumeur était complète en monobloc	voie retro-auriculaire l'exérèse est faite en monobloc après décollement des adhérences au tympan et à la muqueuse de la caisse.	Voie retro-auriculaire, exérèse en totalité avec l'enclume et le marteau	voie retro-auriculaire permettant l'exérèse de la totalité de la tumeur avec conservation de la chaîne ossiculaire	voie rétro-auriculaire. Le marteau et l'enclume ont été sacrifiés. une tympanoplastie type 2 au cartilage conchal	voie retro-auriculaire. exérèse complète en monobloc

Tableau récapitulatif V

		Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7
	Embolisation	-	-	-	-	-	-	-
	RTH	Oui	-	-	-	-	-	-
Evolution		l'IRM de control a un an a montré la stabilité du reliquat tumoral	Les suites opératoires ont été simples, sans paralysie faciale . L'évolution n'a pas montré de récurrence avec un recul de 7 ans	Les suites postopératoires à court et à long terme étaient favorables.	Dans les suites opératoires, l'examen neurologique noté la régression progressive de la paralysie faciale, sans signe de récurrence.	L'évolution postopératoire était favorable, avec disparition immédiate des acouphènes et conservation de l'audition.	L'évolution post-opératoire a été favorable, sans paralysie faciale, mais persistance de l'hypoacousie de transmission	Les suites opératoires ont été simples, pas de saignement, on note une amélioration de l'hypoacousie.

II. Les paragangliomes carotidiens :

Observation 1 :

la patiente A.F, âgée de 55 ans, issue d'une zone de haute altitude (Azilal / grand Atlas), ayant comme antécédents une hypertension artérielle sous traitement, qui consulte pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche évoluant depuis 12 ans en dehors d'un contexte traumatique, ou d'une chirurgie cervico-faciale, indolore, sans signes de compression notamment, dysphagie, dysphonie ou dyspnée, et chez qui l'examen clinique objective une masse de la région carotidienne moyenne, de contours régulier, mobile par rapport au plan horizontal et fixe par rapport au plan vertical, de consistance ferme, non douloureuse à la palpation, pulsatile, peau en regard d'aspect normal. L'examen de la cavité buccale et du pharynx étaient sans anomalie, sans paralysie des cordes vocales à la naso-fibroscopie. Le reste de l'examen ORL, pulmonaire, cardiaque, abdominal, ophtalmologique étaient sans particularité.

Une échographie cervicale couplée au doppler a mis en évidence une masse cervicale au niveau de la bifurcation carotidienne gauche hypervascularisée. Un complément par une tomodensitométrie cervicale a objectivé la présence d'une masse au dépend de la bifurcation carotidienne gauche qui se rehausse intensément après injection de produit de contraste. L'IRM cervicale révèle une tumeur du bulbe carotidien gauche ; hypo signal T1, hyper signal modéré en T2 et qui prend intensément le contraste après injection du Gadolinium, mesurant 35/41/48 mm, englobant partiellement l'artère carotide interne gauche classée stade II de Shamblin.

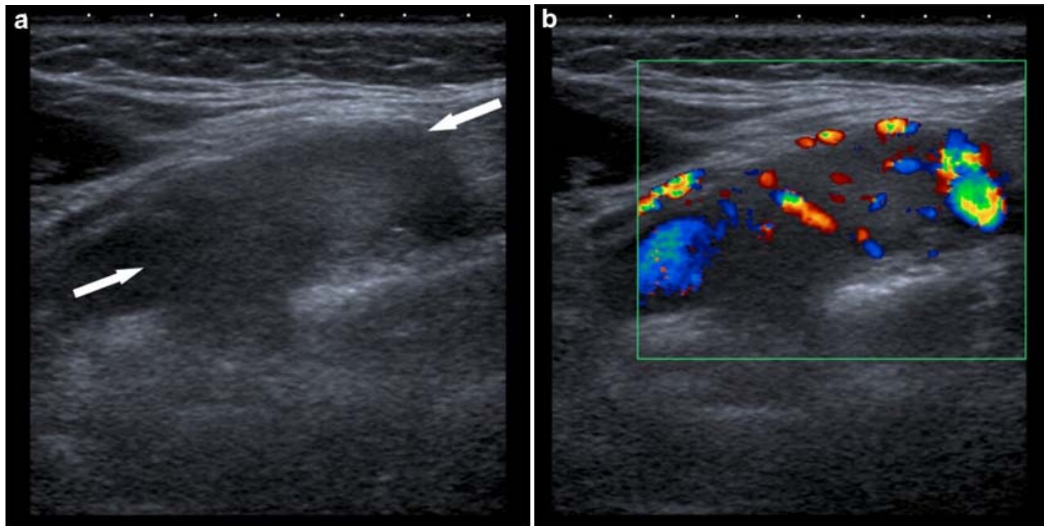


Figure 23 : Le paragangliome apparaît comme une masse hypoéchogène homogène (entre les flèches (a)). L'imagerie Doppler (b) révèle une hyper vascularisation multidirectionnelle, caractéristique distinctive des paragangliomes.



Figure 24: image TDM en coupe axiale après injection du produit de contraste, montrant un processus lésionnel gauche au niveau de la bifurcation carotidienne prenant intensément le contraste et refoulant les deux artères carotides interne et externes (Image service orl)

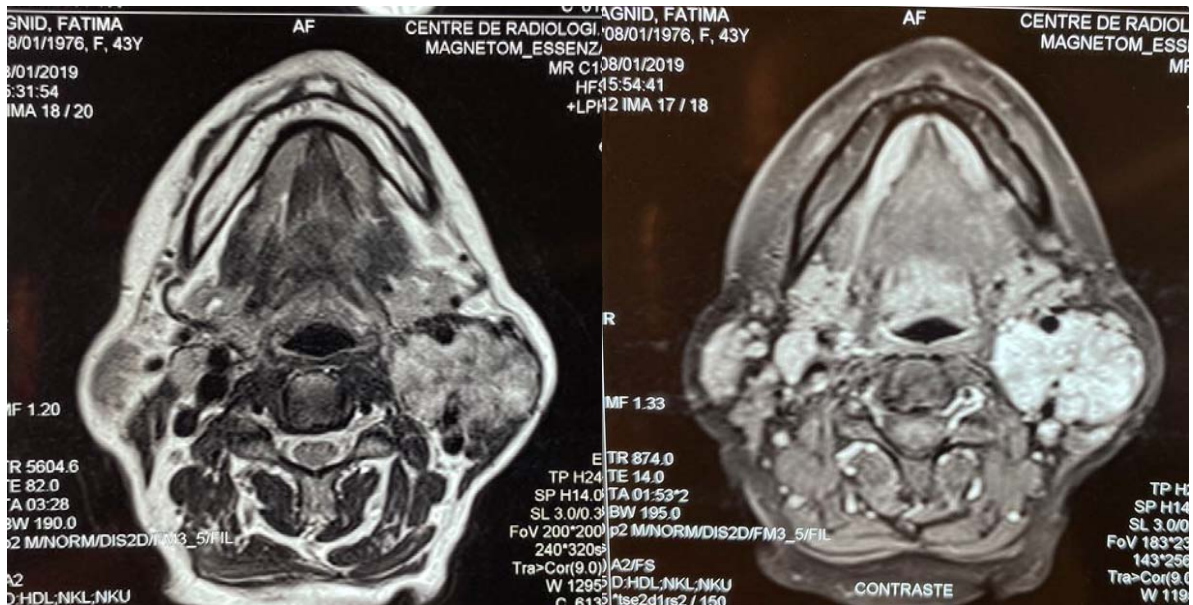


Figure 25 : image IRM en coupe axiale avant et après injection du gadolinium montrant un paragangliome carotidien gauche se réhaussant intensément après injection englobant partiellement l'artère carotide interne (Image service orl)

La patiente a bénéficié d'un bilan d'extension faite d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne, qui n'a pas mis en évidence de lésions en faveur d'une localisation secondaire

Du point de vue biologique, outre le bilan standard, un bilan dans le cadre d'un néoplasie endocrinien multiple (NEP) contenant un dosage systématique des catécholamines et leurs métabolites urinaires, Calcitonine, le parathormone qui se sont révélé normaux.

L'exérèse chirurgicale, en double équipe ORL et Chirurgien vasculaire, sans embolisation préalable a été réalisée par cervicotomie (voie de PAUL-ANDRE), sous anesthésie générale. Une hyperextension de la tête, qui est tournée du côté controlatéral à la tumeur. On procède par un décollement du lambeau musculo-aponévrotique, libération du muscle sterno-cléidomastoïdien et exposition du nerf spinal, puis une dissection de la veine jugulaire interne, et ligature-section de ses affluents antérieurs, puis on récline la VJI en dehors, mise en place des lacs sur la carotide commune et la veine jugulaire interne. On procède ensuite à la dissection sous adventitielle de haut en bas de la tumeur avec libération progressive des deux artères carotides en conservant le nerf grand hypoglosse et nerf vague, libération ensuite de la partie adhérente à la carotide

commune. La libération de la partie adhérente a la bifurcation carotidienne et le dernier temps de l'exérèse tumorale. A noter que la dissection sous adventitielle est aidée par la coagulation électrique a la bipolaire sous irrigation tout le long de l'intervention assurant une bonne hémostase. L'exérèse complète de la tumeur a été faite. Après contrôle de l'hémostase, la fermeture est faite plan par plan sur drain aspiratif qui est enlevé 48 h en post-opératoire.

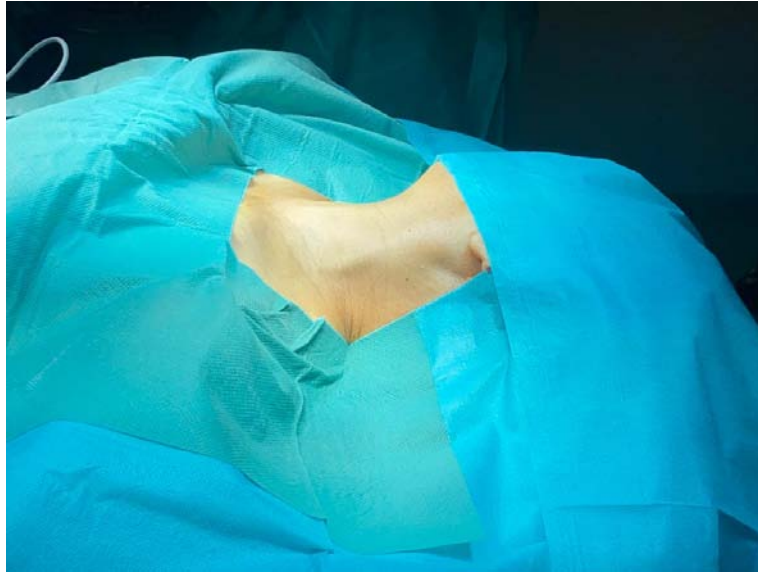
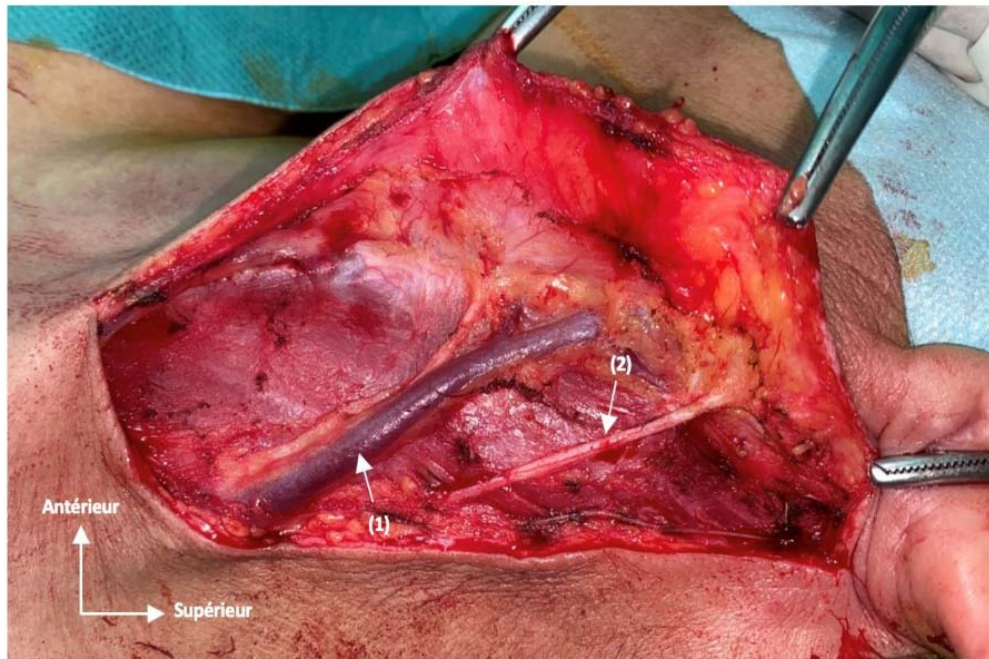
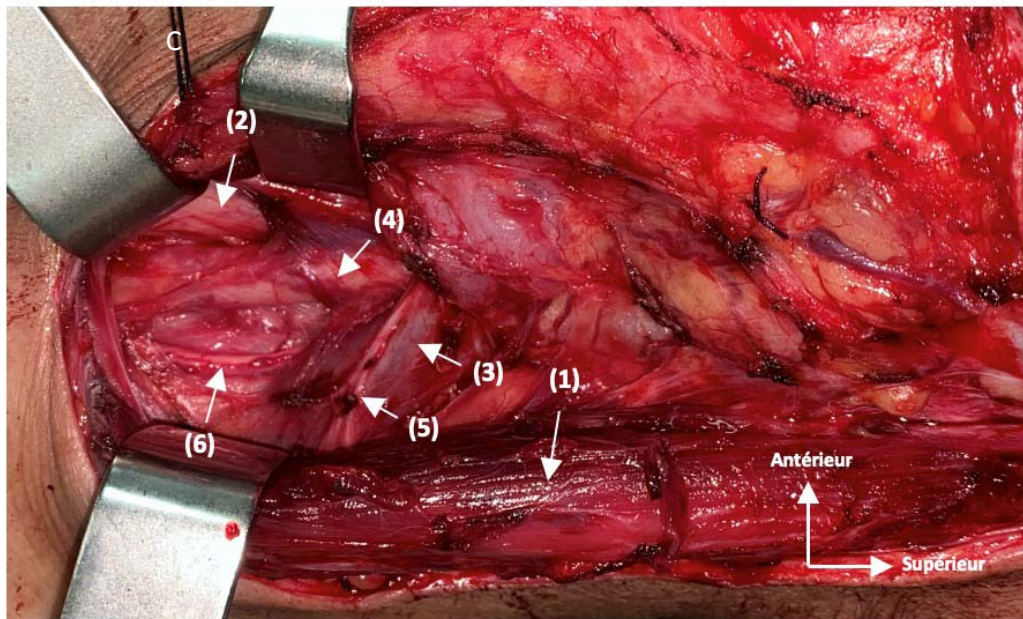


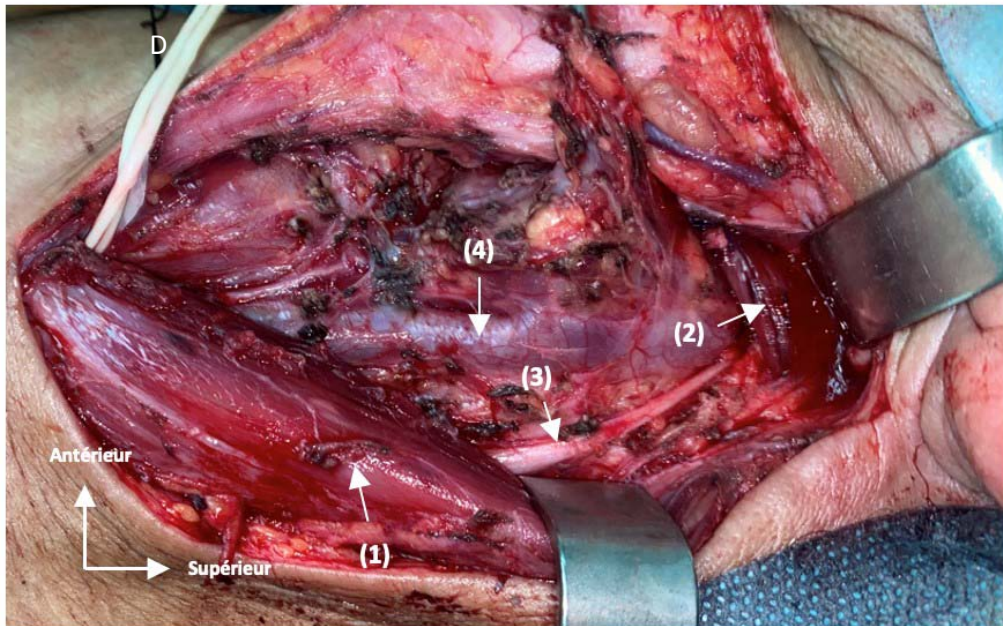
Figure 26 : la position du patient, cou en hyper extension avec rotation de la tête vers le côté sain (bloc ORL, CHU Mohamed VI de Marrakech)



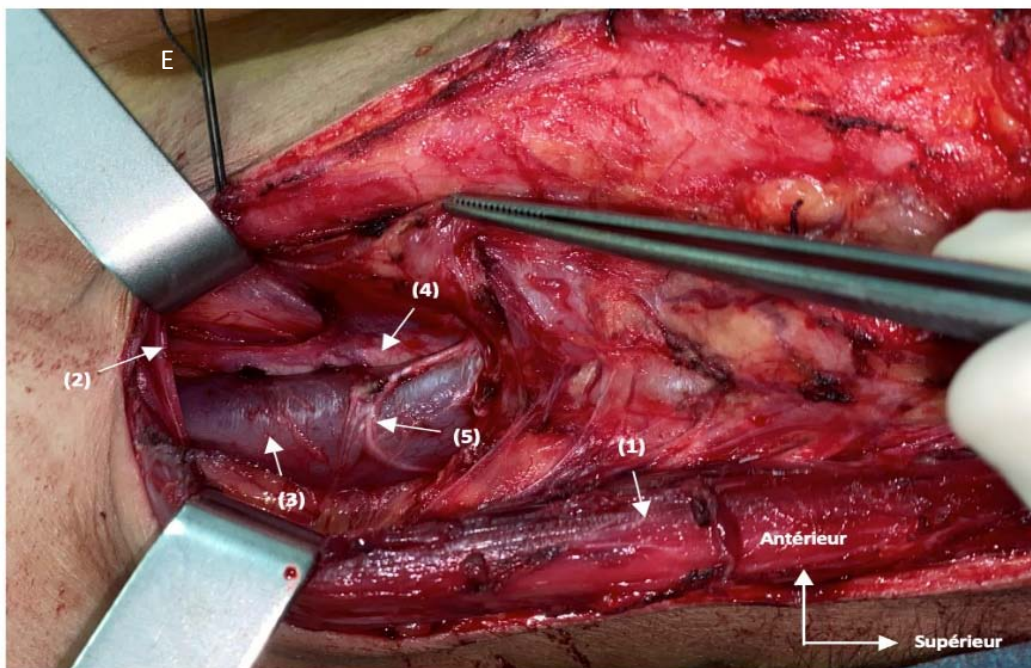
(1) : Veine jugulaire externe, (2) : Nerf grand auriculaire.



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Muscle omo-hyoïdien, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Artère carotide commune, (5) : Anse de l'hypoglosse, (6) : Nerf vague (X).



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Ventre postérieur du digastrique, (3) : Nerf spinal, (4) : Veine jugulaire interne.



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Muscle omo-hyoïdien, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Artère carotide commune, (5) : Anse de l'hypoglosse.

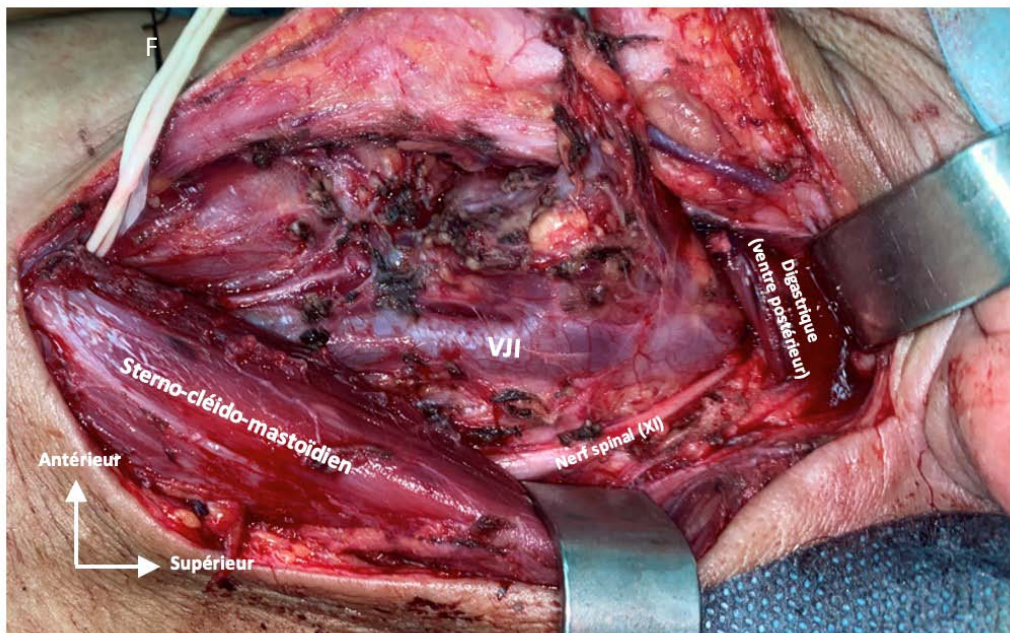
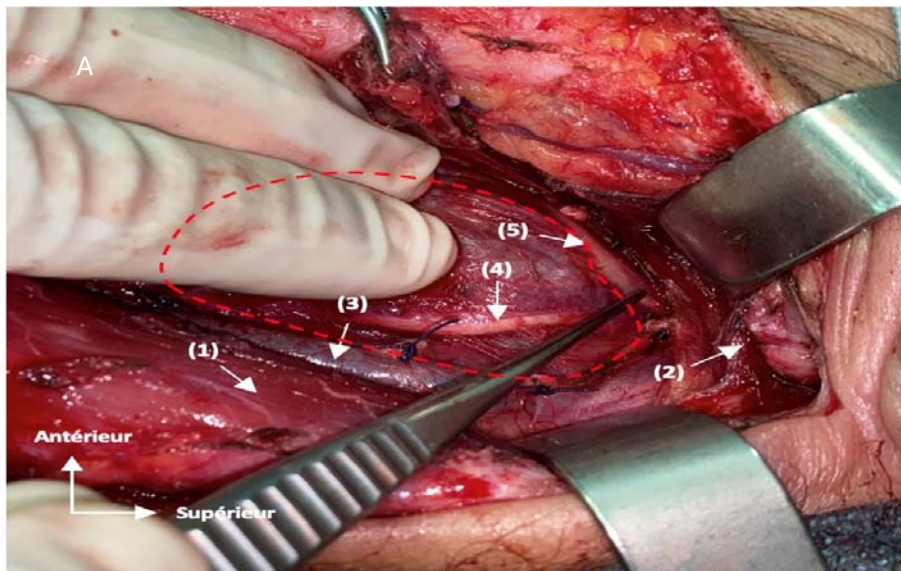
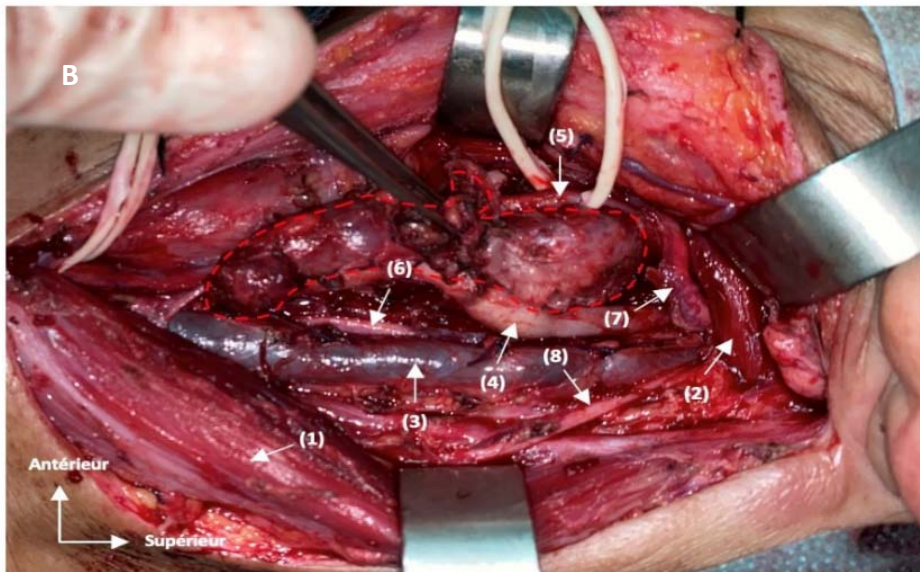


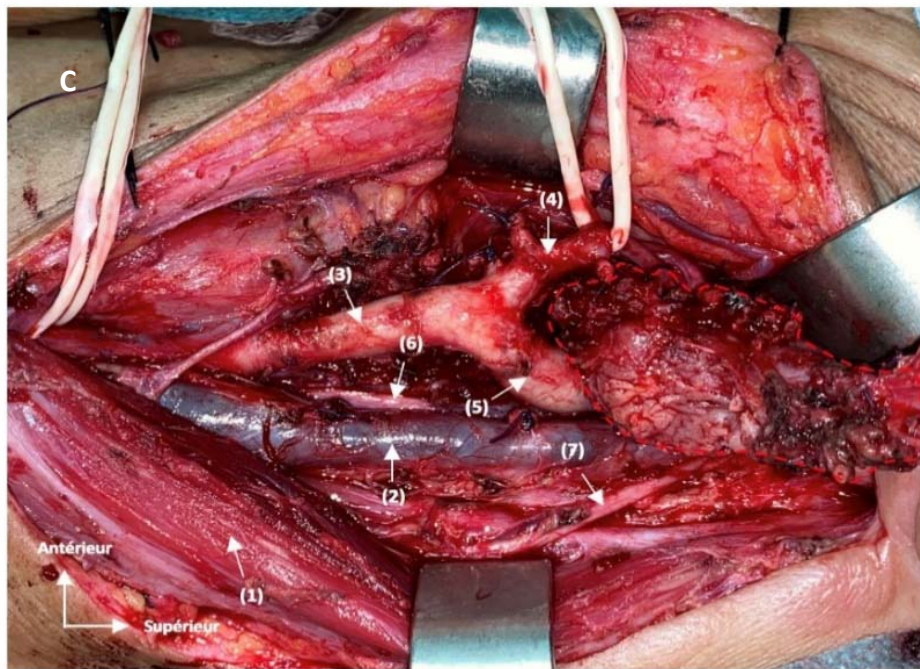
Figure 27: Images per opératoire (A-B-C-D-E-F) mettant en évidence les différentes structures de la région sterno-cléido-mastoïdienne repérés et disséqués lors de cette chirurgie .



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Ventre postérieur du digastrique, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Nerf vague (X), (5) : Nerf grand hypoglosse (XII).

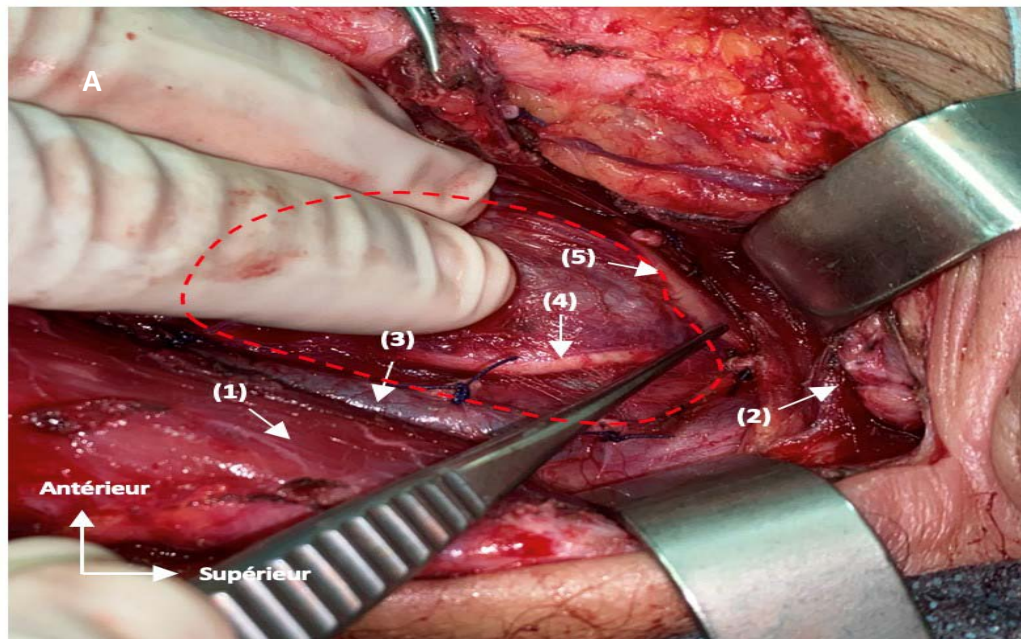


(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Ventre postérieur du digastrique, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Artère carotide interne, (5) : Artère carotide externe, (6) : Nerf vague (X), (7) : Nerf grand hypoglosse (XII), (8) : Nerf spinal (XI).

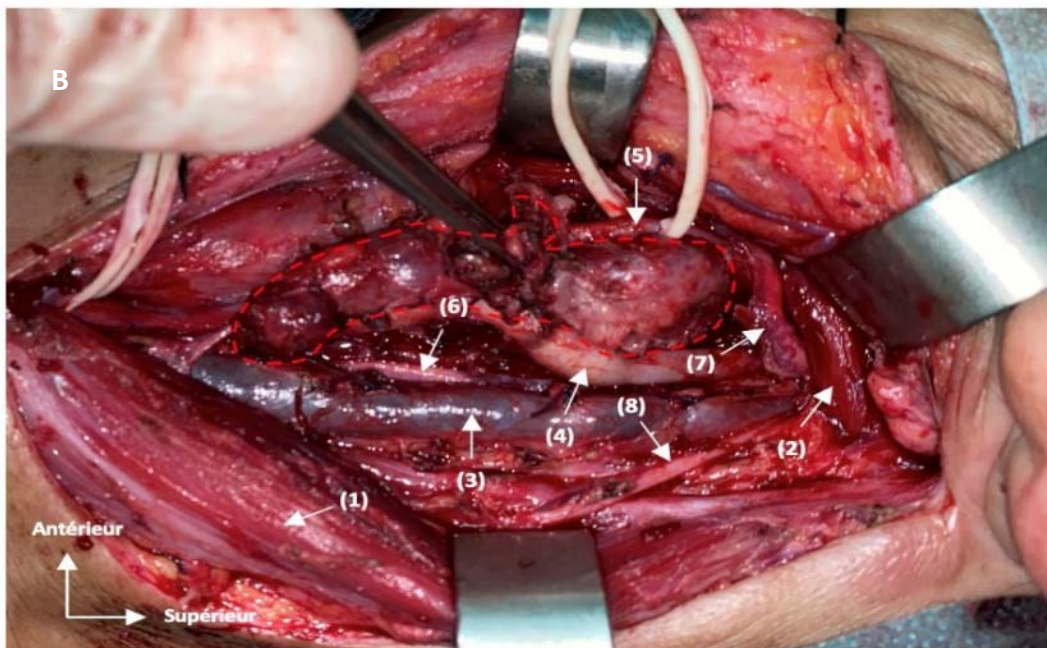


(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Veine jugulaire interne, (3) : Artère carotide commune, (4) : Artère carotide externe, (5) : Artère carotide interne, (6) : Nerf vague (X), (7) : Nerf spinal (XI).

Figure 28: Images per opératoires (A-B-C) mettant en évidence un paragangliome carotidien au cours de son exérèse et ses rapports intimes avec l'axe carotidien du cou. (Image service orl)



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Ventre postérieur du digastrique, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Nerf vague (X), (5) : Nerf grand hypoglosse (XII).



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Ventre postérieur du digastrique, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Artère carotide interne, (5) : Artère carotide externe, (6) : Nerf vague (X), (7) : Nerf grand hypoglosse (XII), (8) : Nerf spinal (XI).

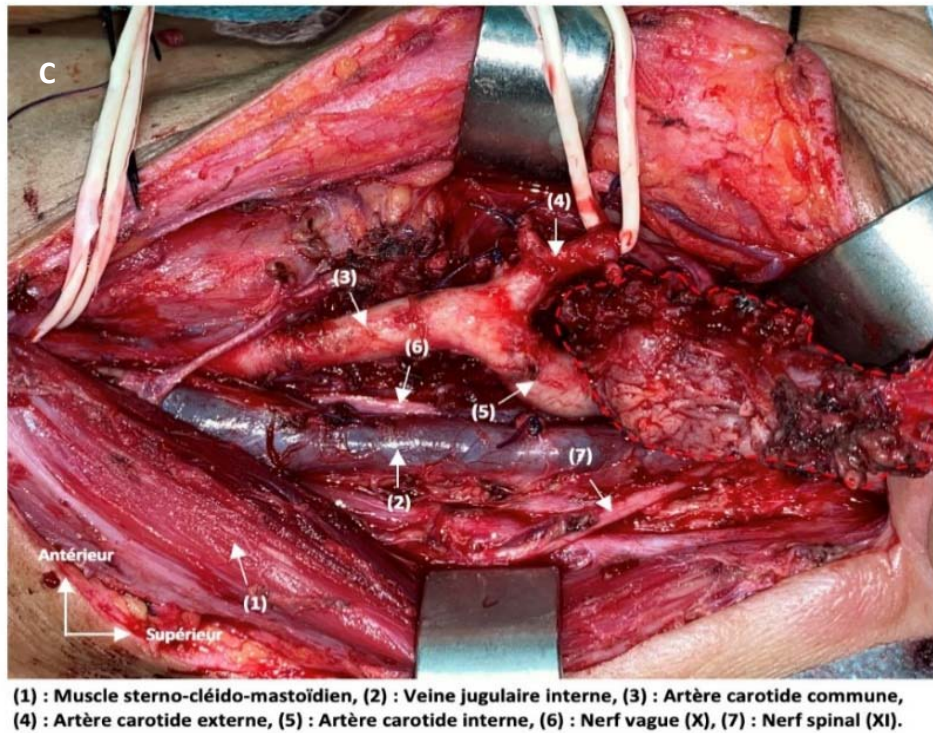


Figure 29 : Images per opératoires (A-B-C) mettant en évidence un paragangliome carotidien au cours de son exérèse et ses rapports intimes avec l'axe carotidien du cou. (La tumeur est entourée par un trait pointillé rouge dans les trois photos)



Figure 30 : Image per opératoire avant fermeture, montrant la carotide commune et ses branches de division, et leurs rapports avec les différentes structures vasculo-nerveuse de la région carotidienne après exérèse d'un paragangliome carotidien gauche. (Image service orl)

Les suites opératoires étaient simples ; la patiente ne présentait pas d'hématome cervical, pas de dysphonie, ni de paralysie linguale.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire à confirmer le diagnostic de paragangliome carotidien.

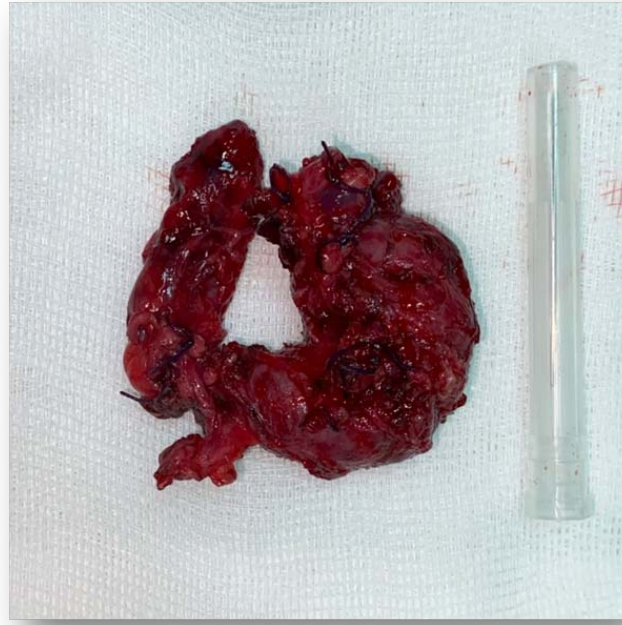


Figure 31: Pièce de tumorectomie d'un paragangliome carotidien, l'aspect est d'une tumeur ovoïde lobulée, pseudo capsule fibreuse; de couleur rose à brune. (Image service orl)

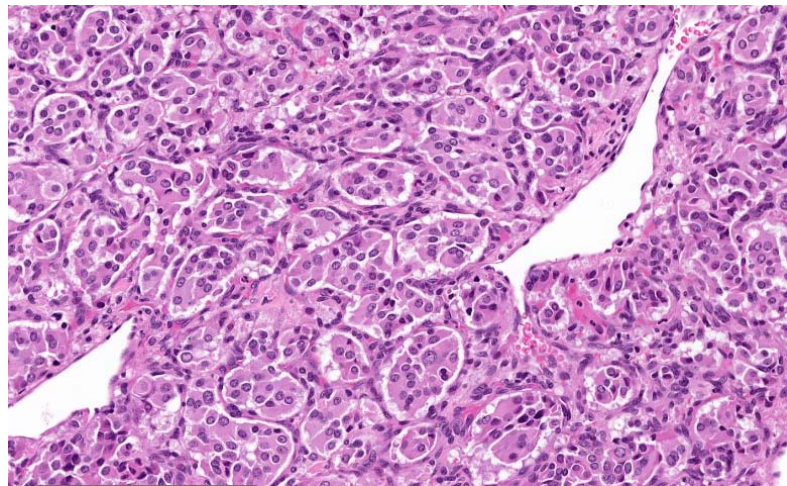


Figure 32: Paragangliome du corps carotidien (fort grossissement). Les cellules tumorales forment des nids appelés zellballen au sein d'un stroma fibrovasculaire.

La patiente n'a pas bénéficié de radiothérapie par la suite.

Observation 2 :

Il s'agit d'une patiente de 58 ans, E.S, habitante en zone rurale, qui s'est présentée pour l'apparition d'une masse cervicale depuis 4 ans, augmentant progressivement de volume, avec notion de palpitations. La patiente a comme antécédent une hypertension artérielle sous Amlodipine.

L'examen clinique de la tête et du cou a révélé une masse tumorale latéro-cervicale gauche, de consistance ferme, non battante mais le signe de la fontaine et de reclus chevassu était positifs, s'étendant en avant du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien. L'examen oto-rhino-laryngologique était sans anomalie. L'examen neurologique était normal.

Un bilan radiologique fait d'une échographie cervicale coupler au doppler couleur, objective la présence d'une masse cervicale en contact avec l'axe jugulo-carotidien gauche hyper vascularisée. Une tomодensitométrie cervicale objective la présence d'une masse au dépend de la bifurcation carotidienne droit qui se rehausse intensément après injection de produit de contraste. L'IRM cervicale a montré une masse en hypo-iso intense T1 et hyper-intense T2, avec engainement deux artères carotides externe et interne. Les séquences angiographiques montrent l'aspect hyper vasculaire de la tumeur, vascularisée par des branches de l'artère carotide externe, mesurant 45/40/51 mm. Le diagnostic de paragangliome du corpuscule carotidien Stade II de Shamblin a été retenu.

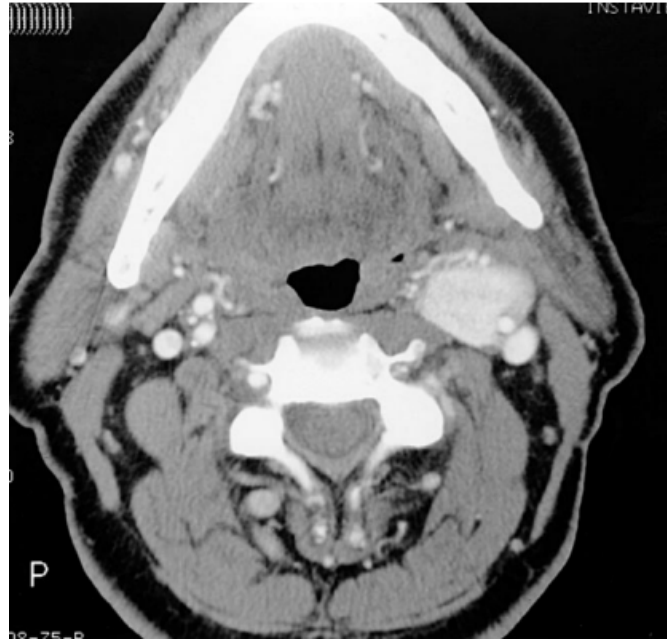


Figure 33 : TDM cervicale en coupe axiale, montrant un paragangliome au niveau de la bifurcation carotidienne gauche englobant la carotide interne.

Un bilan biologique standard associé et un dosage systématique des catécholamines et leurs métabolites urinaires ont été réalisés, vue la présence des signes cliniques en rapport avec une forme sécrétaire (HTA) ; le caractère sécrétant a été confirmé, sur le dosage des dérivés méthoxylés et de l'acide vanyl-mandélique dans les urines de 24 heures qui étaient augmentés (3 Ortho-Méthyl dopa x1,8 la normale et dopamine X2 la normale). Le reste du bilan de NEM et d'extension était négatif.

La TDM TAP n'a pas montré la présence d'autres localisations.

La patiente a bénéficié d'une exérèse totale de la tumeur par voie de Paul André, sous anesthésie générale, avec les mêmes temps opératoires précédemment cités, sauf que nous étions amenés à la ligature de la carotide externe qui était englobée et envahit par la tumeur.

Les suites post-opératoires ont été favorables, et l'examen neurologique note l'apparition d'une dysphonie par parésie de la corde vocale gauche. L'examen histopathologique a révélé un paragangliome sans signes de malignité.

L'évolution a été marquée par la disparition de la dysphonie après rééducation orthophonique. Pas de signe de récurrence après 5 ans de recul.

Observations 3 :

Mme F.A.M âgée de 55 ans, résidente dans une zone de haute altitude aux alentours de Marrakech. L'histoire de la maladie actuelle remonte à 2 ans, par l'apparition d'une masse cervicale gauche augmentant progressivement de volume et indolore, et chez qui l'examen clinique objective une tuméfaction dans la région carotidienne de contours réguliers, mobile par rapport au plan horizontal et fixe par rapport au plan vertical, de consistance ferme, non douloureuse à la palpation, pulsatile, la peau en regard d'aspect normal. L'examen a objectivé aussi la présence d'une tuméfaction cervicale antérieure basse médiane, mobile par rapport aux plans profonds et superficiels, remontant à la déglutition d'allure thyroïdienne. L'examen de la cavité buccale et du pharynx étaient sans anomalie, Le reste de l'examen ORL, neurologique, pulmonaire, cardiaque, abdominal, ophtalmologique étaient sans particularité.

une échographie cervicale couplée au doppler couleur a suspecté le diagnostic d'une tumeur vasculaire carotidienne gauche, associé a un goitre multi nodulaire hétérogène classé classés EU-Tirades 4 avec des nodules dépassant 3 cm, dont la cytologie était bénigne.

une TDM et une IRM de la tête et du cou ont été réalisés ; montrant une lésion hyper vasculaire au niveau de la bifurcation carotidienne gauche mesurant 50/45/61 mm, avec un rehaussement important après injection du produit de contraste et le gadolinium, l'aspect poivre et sel était évident sur l'IRM et le diagnostic d'un paragangliome carotidien a été posé, Stade 1 de Shamblin.

La patiente a bénéficié d'un bilan d'extension fait d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne, qui n'a pas mis en évidence de lésions en faveur d'une localisation secondaire

Un bilan biologique dans le cadre d'un néoplasie endocrinien multiple (NEM) contenant un dosage systématique des catécholamines et leurs métabolites urinaires, Calcitonine, la parathormone qui se sont révélés normaux.

La patiente a bénéficié d'une chirurgie cervicale en deux temps opératoires. Au début le geste a consisté en une thyroïdectomie totale par voie médiane de Kocher, sous anesthésie générale. Le deuxième temps opératoire a consisté en une prolongation de l'incision par une

Paul André gauche, et l'exérèse de la tumeur a été complète en monobloc dissection sous-adventitielle, ligatures des pédicules nourriciers et conservations des artères carotides et des nerfs, sans incident péri-opératoire.

Les suites opératoires ont été simples, pas d'hématome cervical, pas de dysphonie, la mobilité de la langue était conservés,

L'étude anatomopathologique a posé de diagnostic histologique du paragangliome carotidien, et un complément par immunohistochimie a révélé la positivité des marqueurs suivant : S-100 ; éolase spécifique du nucléaire, synaptophysine et chromogranine A.

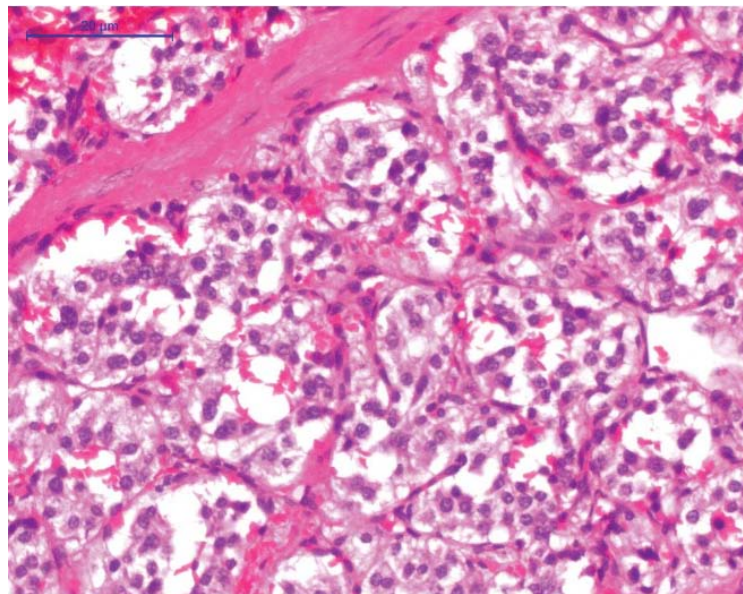


Figure 34 : La microscopie optique a révélé que la tumeur était constituée de cellules épithéliales principales dans une structure semblable à un nid, séparées par un stroma fibrovasculaire élargi. Colorant, hématoxyline et éosine.

Observation 4 :

Mr A.O âgé de 56 ans, consulte pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche.

L'anamnèse clinique a mis en évidence une masse latéro-cervicale gauche pulsatile évoluant depuis 2 ans, associée à une douleur cervicale homolatérale. L'évolution n'a pas noté des signes d'envahissement local à savoir une dysphagie, dysphonie ou paralysie faciale du territoire inférieur ou déficit lingual. Le patient ne rapporte pas d'antécédents familiaux, personnels médico-chirurgicaux ; ni de traumatisme local et réside depuis son jeune âge dans une zone de haute altitude.

L'examen physique trouve un patient en bon état général, l'examen cervical met en évidence une tuméfaction dans la région carotidienne de contours réguliers, mobile par rapport au plan horizontal et fixe par rapport au plan vertical, de consistance ferme, non douloureuse à la palpation, pulsatile, peau en regard d'aspect normal. Le reste de l'examen clinique ORL et général est sans particularité.

Un bilan radiologique comprenait une échographie couplée au doppler, une TDM et une IRM cervicale qui ont montré une masse cervicale au niveau de la bifurcation carotidienne gauche hypervascularisée. L'aspect poivre et sel ainsi que le caractère vasculaire de la tumeur et sa position étaient en faveur d'un paragangliome carotidien sans engainement des artères carotides, mesurant 47/43/63 mm, Stade I de Shamblin.

Une TDM thoracoabdominale a été réalisée, n'a pas mis en évidence de lésions en faveur de localisation secondaire. Le bilan biologique de NEM était normal.

La conduite à tenir thérapeutique à visée curative était chirurgicale sans embolisation préalable, par une cervicotomie par voie de Pal André, sous anesthésie générale et intubation orotrachéale, permettant d'extirper la masse tumorale par une dissection minutieuse sous adventitielle et de la carotide commune et ses deux branches de division, avec conservation des nerfs XII et X, la veine jugulaire interne et sans lésion du pharynx. La chirurgie s'est déroulée sans incident.

Les suites opératoires étaient simples.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire à confirmer le diagnostic de paragangliome carotidien

Le suivi clinique s'effectue après un recul de plus de 6 mois sans récurrence. Le patient n'a pas bénéficié de radiothérapie.

Observation 5 :

Il s'agit d'une patiente de 57 ans, R.O, pour une masse latéro-cervicale droite pulsatile évoluant depuis 2 ans

L'examen clinique de la tête et du cou a révélé une masse tumorale latéro-cervicale droite, de consistance ferme, indolore, le signe de la fontaine et de reclus chevassu était positifs, s'étendant en avant du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Le reste de l'examen oto-rhino-laryngologique était sans anomalie ainsi que l'examen neurologique.

Une échographie cervicale couplée au doppler couleur a suspecté le diagnostic d'une tumeur vasculaire, un scanner et une IRM de la tête et du cou ont été effectués, révélant un processus bien limité de la bifurcation carotidienne droite, mesurant 50/46/65 mm avec rehaussement intense après injection du produit de contraste et du Gadolinium, écartant les deux carotides (interne et externe= signe de lyre). Le diagnostic d'un paragangliome carotidien Stade II de Shamblin a été retenu.

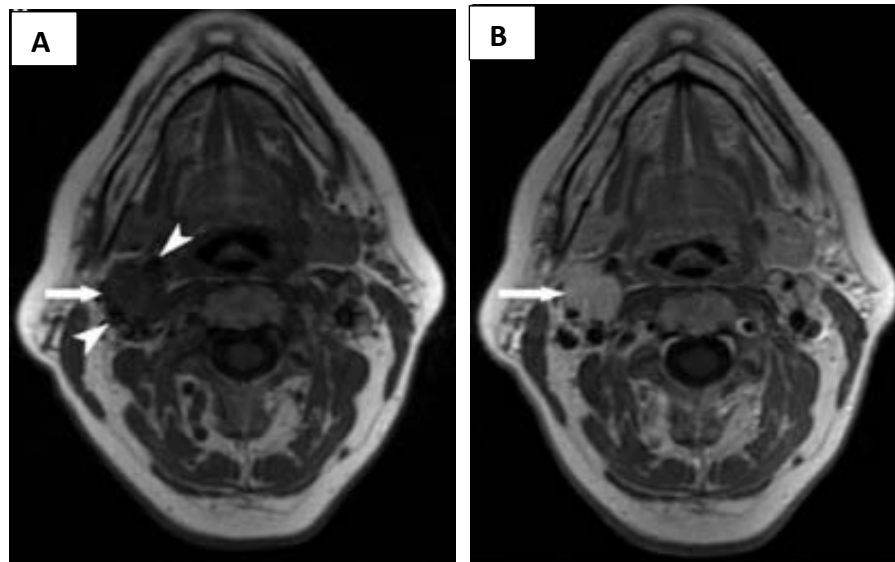


Figure 35 : Imagerie IRM en coupes axiale (A) pondérée en T1 montrant le paragangliome en hyposignal en T1 (flèche), Notez l'écartement des artères carotides internes et externes (têtes de flèches). (B) Image IRM axiale pondérée en T1 après injection du gadolinium, montrant un fort rehaussement uniforme (flèche)

Le bilan d'extension (TDM TAP) était normal

Les dérivés méthoxylés urinaire ainsi que le bilan de NEM étaient normaux

Le traitement curatif est chirurgical, réalisé sous anesthésie générale, a consisté en une cervicotomie par voie de Paul André, l'exérèse de la tumeur est faite en totalité par une dissection sous adventitielle, sans embolisation préalable.

l'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'un paragangliome carotidien.

Les suites post-opératoires étaient normales, sans signes de récurrence après un recul de 4 ans.

Observation 6 :

Mme K.A.L âgée de 60 ans, consulte pour une tuméfaction latéro-cervicale droite.

L'anamnèse clinique a mis en évidence une masse latéro-cervicale évoluant depuis 2 ans. Elle a évolué de façon progressive, sans notion de dysphagie ni dysphonie ou paralysie faciale. La patiente rapporte être épileptique depuis 14 ans sous traitement.

La patiente était en bon état général. L'examen physique cervical met en évidence une tuméfaction dans la région cervicale droite de contours réguliers, mobile par rapport au plan horizontal et fixe par rapport au plan vertical, de consistance ferme, non douloureuse à la palpation, la peau en regard est d'aspect normal. L'examen de la cavité buccale et du pharynx étaient sans anomalie, tout comme la laryngoscopie indirecte et le reste de l'examen clinique.

Un bilan radiologique comprenait une échographie couplée au doppler, une TDM et une IRM cervicale qui ont montré une masse cervicale au niveau de la bifurcation carotidienne gauche hypervascularisée. L'aspect poivre et sel ainsi que le caractère vasculaire de la tumeur et sa position en ont été en faveur d'un paragangliome carotidien Stade I de Shamblin.

Une TDM thoracoabdominale et le bilan de NEM étaient négatifs.

La conduite à tenir thérapeutique à visée curative était chirurgicale sans embolisation préalable, une cervicotomie par voie de Pal André, sous anesthésie générale et intubation orotrachéale, le cou en hyperextension et rotation vers le côté sain, permettant d'extirper la masse tumorale ; développée au dépend de la bifurcation carotidienne, au contact des 2 carotides interne et externe sans les engainer complètement. La dissection était sous adventitielle par une dissection et coagulation progressive avec la bipolaire, jusqu'à l'exérèse totale de la masse, l'extension postérieure et haute de la tumeur a imposé le sacrifice du nerf spinal et de la veine jugulaire interne qui étaient envahies par la tumeur.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de paragangliome carotidien

Les suites post-opératoires ont objectivé une chute de l'épaule nécessitant le démarrage précoce d'une kinésithérapie

La patiente n'a pas bénéficié d'une radiothérapie adjuvante. Pas de récurrence à 5 ans de recul.

Observation 7 :

Patiente M.H de 70 ans, s'est présentée pour l'apparition d'une masse cervicale pulsatile, il y a 3 ans de son admission augmentant progressivement de volume associé à des palpitations. La patiente ne rapporte pas d'antécédents familiaux ; personnels médico-chirurgicaux ; ni de traumatisme local ; ni de chirurgie endo buccale ; ni d'irradiation locale et réside depuis son jeune âge dans une zone de haute altitude.

L'examen clinique de la tête et du cou a révélé une masse tumorale latéro-cervicale gauche, de consistance ferme et battante, le signe de la fontaine et de reclus chevassu était positifs, s'étendant en avant du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien. L'examen oto-rhino-laryngologique était sans anomalie. L'examen neurologique était normal.

un scanner cervical a été effectué, révélant une masse vasculaire latéro cervicale en contact avec l'axe jugulo-carotidien gauche mesurant 35/40/70 mm, L'IRM a montré une masse hypo-iso intense T1 et hyperintense T2, centrée sur la bifurcation carotidienne refoulant l'artère carotide interne en arrière, avec engainement totale de l'artère carotide externe et de ses branches, et engainement partiel de l'artère carotide interne, des séquences angiographiques ont été réalisées montrant l'aspect hypervasculaire de la tumeur, vascularisée par des branches de l'artère carotide externe droite.

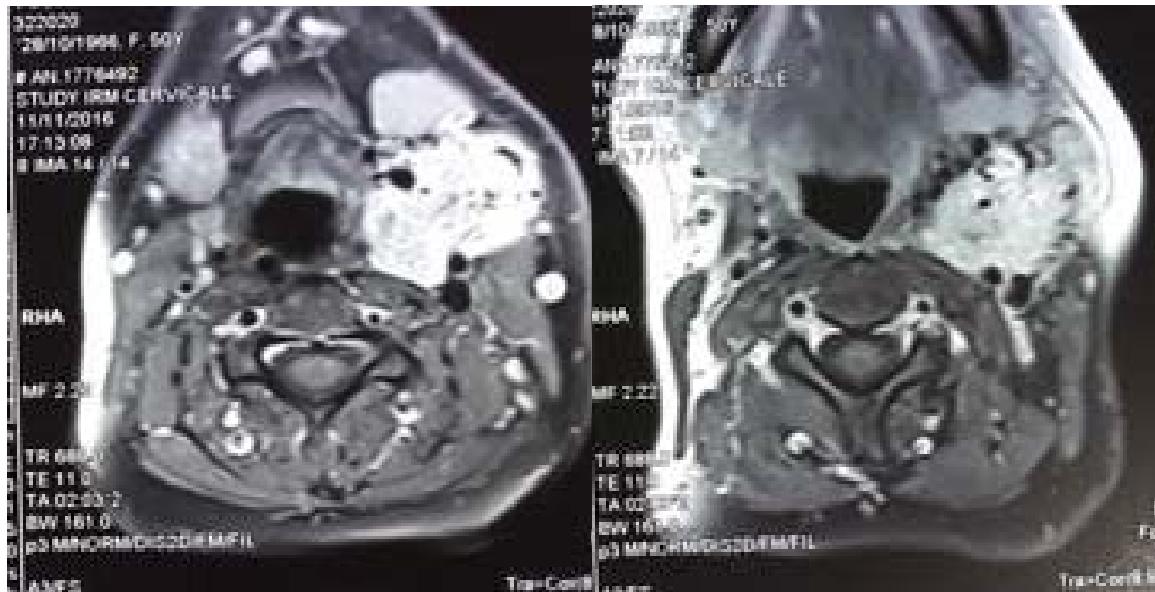


Figure 36 : IRM cervicale en séquence T1 montrant un paragangliome carotidien, englobant complètement la carotide externe et ses branches (stade II de Shamblin)

Un bilan biologique standard associé et un dosage systématique des catécholamines et leurs métabolites urinaires ont été réalisés ; le caractère sécrétant a été confirmé, où le dosage sur les urines de 24 heures des dérivés méthoxylés et de l'acide vanyl-mandélique étaient augmentés (3 Ortho-Méthyl dopa x1,2 la normale).

Le diagnostic positif était en faveur d'une tumeur du corpuscule carotidien Stade II de Shamblin.

La chirurgie, réalisée sous anesthésie générale, par la voie d'abord de Paul André. A permis de retirer la tumeur en totalité avec sacrifice de carotide externe.



Figure 37: vue per-opératoire après ablation de la tumeur et sacrifice de la carotide externe gauche (Image service orl)

L'examen histopathologique a révélé un paragangliome sans signes de malignité

Les suites postopératoires étaient marquées par l'apparition d'une dysphonie transitoire en rapport avec une parésie de la corde vocale homolatérale ayant régressé par la suite

❖ Chez tous nos patients une scintigraphie à l'Octréoscan a été demandée mais non faite

Tableau récapitulatif VI

		<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
Epidémiologie	Sexe	Femme	Femme	Femme	Homme	Femme	Femme	Femme
	Age	55 ans	58 ans	55 ans	56 ans	57 ans	60 ans	70 ans
	Coté	Gauche	Gauche	Gauche	Gauche	Droit	Droit	Gauche
	Délai	12 ans	4 ans	2 ans	2 ans	2 ans	2 ans	3 ans
	Cas similaire	-	-	-	-	-	-	-
	Autre localisation	-	-	-	-	-	-	-
Clinique	Signes fonctionnels	tuméfaction latéro-cervicale gauche	masse cervicale gauche	masse cervicale gauche augmentant progressivement de volume et indolore	masse latéro-cervicale gauche pulsatile	masse latéro-cervicale droite pulsatile	tuméfaction latéro-cervicale droite	masse cervicale pulsatile

Tableau récapitulatif VII

	<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
<u>Examen physique</u>	Masse tumorale latéro-cervicale gauche, de consistance ferme et battante, le signe de la fontaine et de reclus chevassu était positifs	Masse tumorale latéro-cervicale gauche, ferme, non battante, le signe de la fontaine et de reclus chevassu positifs, s'étendant en avant du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoidien	Tuméfaction dans la région carotidienne de contours réguliers, mobile par rapport au plan horizontal et fixe par rapport au plan vertical, de consistance ferme, non douloureuse à la palpation, pulsatile, la peau en regard d'aspect normal. présence d'une tuméfaction cervicale antérieure basse médiane, mobile par rapport aux plans profonds et superficiels, thyroïdienne.	Tuméfaction dans la région carotidienne de contours réguliers, mobile par rapport au plan horizontal et fixe par rapport au plan vertical, ferme, non douloureuse à la palpation, pulsatile, peau en regard d'aspect normal	Masse tumorale latéro-cervicale droite, de consistance ferme, indolore, le signe de la fontaine et de reclus chevassu était positifs	Tuméfaction dans la région cervicale droite de contours réguliers, mobile par rapport au plan horizontal et au plan vertical, de consistance ferme, non douloureuse à la palpation, la peau en regard est d'aspect normal	Masse tumorale latéro-cervicale gauche, de consistance ferme et battante, le signe de la fontaine et de reclus chevassu était positifs

Tableau récapitulatif VIII

		<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
<u>L'examen paraclinique</u>	<u>TDM</u>	masse au dépend de la bifurcation carotidienne gauche qui se rehausse intensément après injection de produit de contraste	masse au dépend de la bifurcation carotidienne droit qui se rehausse intensément après injection de produit de contraste	lésion hyper vasculaire au niveau de la bifurcation carotidienne gauche mesurant 50/45/61 mm, avec un rehaussement important après injection du produit de contraste	masse cervicale au niveau de la bifurcation carotidienne gauche hypervascularisée	processus bien limité de la bifurcation carotidienne droite, mesurant 50/46/65 mm avec rehaussement intense après injection du produit de contraste	masse cervicale au niveau de la bifurcation carotidienne gauche hypervascularisée	masse vasculaire latéro cervicale en contact avec l'axe jugulo-carotidien gauche mesurant 35/40/70 mm

Tableau récapitulatif IX

	<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
IRM	tumeur du bulbe carotidien gauche ; hypo signal T1, hyper signal modéré en T2 et qui prend intensément le contraste après injection du Gadolinium, mesurant 35/41/48 mm,	masse en hypo-iso intense T1 et hyper-intense T2, avec engainement deux artères carotides externe et interne. Les séquences angiographiques montrent l'aspect hyper vasculaire de la tumeur, vascularisée par des branches de ACE, mesurant	lésion hyper vasculaire au niveau de la bifurcation carotidienne gauche avec un rehaussement important après injection du gadolinium, l'aspect poivre et sel était évident sur l'IRM et le diagnostic d'un	masse hypervascularisée. L'aspect poivre et sel ainsi que le caractère vasculaire de la tumeur et sa position étaient en faveur d'un paragangliome carotidien sans engainement des artères carotides, mesurant 47/43/63 mm, Stade I de Shamblin.	processus bien limité de la bifurcation carotidienne droite, rehaussement intense après injection du Gadolinium, écartant les deux carotides (interne et externe= signe de lyre). Le diagnostic d'un paragangliome	masse cervicale au niveau de la bifurcation carotidienne gauche hypervascularisée. L'aspect poivre et sel ainsi que le caractère vasculaire de la tumeur Stade I de Shamblin.	masse hypo-iso intense T1 et hyperintense T2, centrée sur la bifurcation carotidienne, avec engainement totale de ACE et engainement partiel de l'artère carotide interne, angio ont été réalisées montrant l'aspect hypervasculaire de la tumeur, Stade II de Shamblin

		englobant partiellement l'artère carotide interne gauche classée stade II de Shamblin.	45/40/51 mm, Stade II de Shamblin	paragangliome carotidien a été posé, Stade 1 de Shamblin.		carotidien Stade II de Shamblin a été retenu.		
--	--	--	-----------------------------------	---	--	---	--	--

Tableau récapitulatif X

		<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
Biologie	les dérivés méthoxylés et bilan de NEM	Normal	dérivés méthoxylés l'acide vanyl-mandélique (3 Ortho-Méthyl dopa x1,8 la normale et dopamine X2 la normale	Normal	Normal	Normal	Normal	méthoxylés et de l'acide vanyl-mandélique (3 Ortho-Méthyl dopa x1,2 la normale)

Tableau récapitulatif XI

		<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
Prise en charge thérapeutique	Chirurgie	en double équipe ORL et Chirurgical vasculaire, cervicotomie (voie de PAUL-ANDRE), exérèse complète de la tumeur	exérèse totale de la tumeur par voie de Paul André, ligature de la carotide externe qui était englobée et envahit par la tumeur.	thyroïdectomie totale par voie médiane de Kocher, une prolongation de l'incision par une Paul André gauche, et l'exérèse de la tumeur a été complète en monobloc dissection sous-adventitielle	voie de Paul André, sous anesthésie générale et intubation oro-trachéale, permettant d'extirper la masse tumorale par une dissection minutieuse sous-adventitielle	cervicotomie par voie de Paul André, l'exérèse de la tumeur est faite en totalité par une dissection sous-adventitielle, sans embolisation préalable	cervicotomie par voie de Paul André l'exérèse totale de la masse, le sacrifice du nerf spinal et de la veine jugulaire interne qui étaient envahies par la tumeur.	la voie de Paul André. A permis de retirer la tumeur en totalité avec sacrifice de carotide externe

Tableau récapitulatif XII

		<u>Cas 1</u>	<u>Cas 2</u>	<u>Cas 3</u>	<u>Cas 4</u>	<u>Cas 5</u>	<u>Cas 6</u>	<u>Cas 7</u>
	<u>Embolisation</u>	-	-	-	-	-	-	-
	<u>RTH</u>	-	-	-	-	-	-	-
<u>Evolution</u>		suites opératoires simples : pas d'hématome cervical, pas de dysphonie, ni de paralysie linguale.	suites post-opératoires favorables, l'examen neurologique : l'apparition d'une dysphonie par parésie de la corde vocale gauche.	suites opératoires simples, pas d'hématome cervical, pas de dysphonie, la mobilité de la langue était conservés,	suites opératoires étaient simples.	suites post-opératoires normales, sans signes de récurrence après un recul de 4 ans.	chute de l'épaule nécessitant le démarrage précoce d'une kinésithérapie	Apparition d'une dysphonie transitoire en rapport avec une parésie de la corde vocale homolatérale ayant régressé par la suite



DISCUSSION



I. Epidémiologie :

1. La fréquence :

Les paragangliomes sont des tumeurs rares le plus souvent bénignes , représentent 0,012% de toutes les tumeurs. Les emplacements les plus courants des paragangliomes de la tête et du cou, par ordre décroissant, sont le corps carotidien, les paragangliomes jugulaires, tympaniques et vagues.

Parmi les paragangliomes de la tête et du cou, les paragangliomes carotidiens sont les plus fréquents (60 à 70%)[71]. Leur incidence varie de 1/30 000 à 1/100 000 cas/habitants/an dans la population caucasienne.

Il n'existe pas de registre national marocain de cancérologie, mais l'étude marocaine la plus large est celle de l'hôpital Avicenne de rabat faite de 1985 à 2015 retrouvant 81 cas soit une moyenne de 2 à 3 cas par an

Les paragangliomes temporaux représentent 10 à 12 % des paragangliomes de la tête et du cou contre 60 à 65 % pour les chémodectomes et 20 à 25 % pour les paragangliomes vagues. Ils représentent les plus fréquentes tumeurs de l'os temporal après les neurinomes de l'acoustique[20]. Leur incidence est estimée selon Annika et Edward[21] entre 0,7 et 1/1.000 000, et 1/100.000 pour d'autres.

La probabilité de sous-estimation est accrue en raison du nombre élevé de paragangliomes qui présentent peu ou pas de symptômes et sont donc méconnus. Cependant, il est important de noter que ces chiffres varient en fonction des régions ou des pays, en fonction des études menées jusqu'à présent. [22]

2. L'âge de découverte :

Les PG se rencontrent à tout âge, mais surtout entre 30 et 60 ans. Il est de 45 ans dans les cas sporadiques et de 36 ans dans les cas familiaux pour Van Der Mey [72]. La moyenne d'âge chez nos patients était de 54 ans.

Dans les formes liées à une mutation génétique, l'âge au moment de diagnostic est inférieur à celui des formes sporadiques, 34 ans vs 52 ans d'une façon simultanée[26].

3. Sexe :

Les paragangliomes affectent davantage la femme que l'homme. La prédominance féminine est retrouvée dans la plupart des séries. Le sexe ratio femme homme dans notre série était de 13/1, 17/5 dans la série de Konstantinos [171].

Dans les formes familiales, toutefois, le sexe ratio homme/femme est plus élevé[27] . De même, dans les formes avec mutation, les femmes sont moins touchées que les hommes (1/2) alors que, dans les formes sporadiques, elles sont plus souvent atteintes (4/1) [78] .

4. Le délai avant la consultation :

Pendant sa période initiale de développement, le paragangliome est parfaitement asymptomatique. Le taux de croissance estimé par FARR [78] est de 5 mm par an ou de 2 cm en 5 ans pour les paragangliomes cervicaux.

La latence clinique est la règle, le délai moyen entre l'apparition de signes fonctionnels et la première consultation est d'environ de 3 ans , certains cas ayant été diagnostiqués jusqu'à 40 ans [76],après le début de l'évolution clinique.

Un délai allant de 4 mois a 17 ans dans notre série , il varie entre 1 mois et 40 ans pour la série de Luna ortiz et al [79]. Selon Mc Ilrath [73] dans son expérience le délai est entre 2 mois a 6 ans.

5. Les facteurs de risque et histoire familiale :

La survenue des paragangliomes est influencée non seulement par des facteurs génétiques ou culturels (favorisant les mariages intracommunautaires), mais aussi environnementaux comme l'altitude. L'hypoxie chronique semble être un facteur favorisant l'apparition de paragangliomes, comme l'ont suggéré les études de Saldana [82] et Rodriguez [83]. Dans une série de 24 cas de paragangliomes carotidiens présentés par Saldana, il a été observé que 22 des patients vivaient à des altitudes supérieures à 2100 mètres. Des résultats similaires ont été notés dans l'étude de Rodriguez.

Ces tumeurs sont prédominantes chez les individus atteints de broncho-pneumopathie obstructive chronique (BPCO) et chez les patients souffrant d'insuffisance cardiaque. En effet, l'association entre des pathologies chroniques, notamment respiratoire et ou cardiaque, ainsi que l'habitation en altitude et l'apparition du paragangliome carotidien, suggère qu'il y a un lien potentiel entre le développement de ces tumeurs sur un terrain d'hypoxie chronique.[84]

Toutefois, contrairement à l'incidence des paragangliomes carotidiens qui semble plus forte dans les populations vivant au-dessus de 2000 m d'altitude, celle des localisations temporales ne semble pas influencée par l'hypoxie atmosphérique[27].

Dans notre série de cas de 14 patients 71% de nos patients habitent dans des zones en altitude, cette notion n'a pas été décrite dans d'autres récits concernant les paragangliomes tymanojugulaires tel que la série de Duzlu [30] et Harati [24].

6. Bilatéralité :

Les formes bilatérales sont beaucoup moins fréquentes dans les localisations cervicales. La bilatéralité est plus fréquente dans les formes familiales autour de 31 % : elle n'est que de 5 % dans les formes non familiales .

De même , l'association a une tumeur paraganglionnaire d'autre localisation (forme multifocale) est de 20 %[80].

Dans la série de Patetsios [74] il y avait 3 cas de bilatéralité de paragangliomes carotidiens de même pour Rosen [76].

Dans notre série aucun cas de bilatéralité n'a été noté, concordat ainsi avec les données de la série de Naik al [81]

II. La génétique

Les paragangliomes(PGL) peuvent résulter de variations de séquence germinale dans l'un des >15 gènes de prédisposition aux PGL différents, de variations de séquence somatique (HRAS, NF1, EPAS1, RET et CSDE1), ou de gènes de fusion (MAML3) [30],[31]. En 2000, Baysal et al[32] ont identifié la première variation de séquence du gène de la sous-unité D de la succinate déshydrogénase (SDHD) dans le syndrome PGL1. Ces PGL héréditaires sont principalement associées à des variations de séquence germinale dans l'un des gènes de sous-unité de SDH (A à D, collectivement appelés SDHx) ou au facteur d'assemblage de SDH, SDHAF2 [33].

Les variations de séquence dans d'autres gènes (par exemple, Von Hippel-Lindau/VHL, MYC-associated factor X/MAX et transmembrane protein 127/TMEM127) sont plus rarement impliquées dans la pathogenèse de ces tumeurs [34], [35]. Les variations de séquence des PGL et leurs profils de transcription résultants se regroupent en deux principaux clusters, où le cluster 1 comprend des gènes associés à la réponse hypoxique (variations de séquence de VHL, composants du complexe SDH, facteur inductible par l'hypoxie [HIF]-2 α [HIF2A, également connu sous le nom d'EPAS1], gène 2 de domaine de prolyle hydroxylase [PHD2] et fumarate hydroxylase [FH]), et le cluster 2 contient des tumeurs activant la signalisation des kinases et la traduction des protéines (RET, NF1, TMEM127, HRAS, BRAF, FGFR3, NG2, et MAX) [31], [36]. D'autres sous-types ont également été identifiés, notamment le sous-type altéré par Wnt (MAML3 et CSDE1) et le sous-type d'admixtion corticale (CYP11B1, CYP21A2, et STAR) [31].

Parmi toutes les variations de séquence génétique connues dans les HNPGL, les patients liés à SDHD ont un risque de 75 % de développer des HNPGL au cours de leur vie [37],[38]. Les

variations de séquence germinales de SDHAF2 sont souvent notées chez les jeunes patients présentant plusieurs HNPGL [39]. Les gènes SDHD et SDHAF2 montrent une empreinte maternelle, ce qui signifie que l'allèle du gène hérité de la mère est transcriptionnellement silencieux et que l'allèle hérité du père est actif [40]. Les principaux prédictors des HNPGL héréditaires incluent des antécédents familiaux de PGL, en particulier ceux liés à SDHD, des antécédents d'adénome surrénalien ou extra-surrénalien, et la multifocalité ou une présentation syndromique caractéristique pouvant inclure un carcinome rénal, un GIST et/ou des adénomes hypophysaires, également liés aux variations de séquence de SDHx. Dans une étude rétrospective menée par Baysal et al [37], les variations de séquence de SDHD et SDHB représentent 70 % des cas familiaux et 8 % des cas non familiaux, avec une prévalence des variations de séquence de SDHD atteignant jusqu'à 50 %. Les risques à vie des malignités déficientes en SDH dans l'ensemble des personnes présentant des variations de séquence de SDHB, SDHD et SDHC sont respectivement de 41 %, 4 % et 3 % [41]. Les proportions de HNPGL parmi ces malignités étaient de 12 % et 4 % avec des variations de séquence de SDHB et SDHD, respectivement.

La SDH est un suppresseur de tumeur dans le système paraganglionnaire. La tumorigenèse nécessite une perte complète de l'activité de la SDH, généralement en raison de l'héritage d'une perte de fonction germinale et d'une perte ultérieure d'hétérozygotie [30]. Moins fréquemment, une variation de séquence indépendante de perte de fonction pour la même sous-unité peut entraîner un état hétérozygote composé. Les quatre gènes SDHX codent les quatre sous-unités de l'enzyme SDH, qui catalyse l'oxydation du succinate en fumarate dans le cycle de l'acide tricarboxylique, ce qui entraîne l'accumulation de succinate et la génération d'espèces réactives de l'oxygène en raison du transport d'électrons perturbé en aval. Ces oncométabolites accumulés inhibent les dioxygénases dépendantes de la 2-oxoglutarate, telles que la famille EglN1-3 (également appelée prolyle hydroxylases 1-3), qui stabilisent le HIF- α . Cela favorise la voie de signalisation HIF- α , entraînant la tumorigenèse, l'angiogenèse anormale, la diminution de l'apoptose, la migration cellulaire et la dissémination métastatique. L'accumulation de

succinate peut entraîner une hyperméthylation généralisée de la chromatine et de l'ADN, conduisant à la programmation épigénétique des cellules et au développement tumoral [42]. La perte complète de l'activité de la SDH est associée à une reprogrammation épigénétique massive, non aléatoire et à l'échelle du génome. Par exemple, le nombre de cibles CpG méthylées différemment à l'échelle du génome est d'environ 85 000 dans les GIST déficients en SDH par rapport à 8 500 dans les GIST mutantes de kinase. Des résultats similaires ont été observés en comparant les PGL/phéochromocytomes déficients en SDH aux versions normales de ces tumeurs [42]. Ces changements épigénétiques sont prédits pour activer la signalisation des récepteurs de tyrosine kinase et la prolifération, conduisant à l'initiation des GIST déficients en SDH. En plus de l'hyperméthylation de l'ADN, la perte de la SDH est associée à une augmentation de la méthylation de l'histone et à l'activation de la voie de la pseudohypoxie en stabilisant HIF1 α et HIF2 α [43],[44].

1 Test génétique :

Un conseil génétique et des tests sont recommandés pour tous les patients présentant des paragangliomes de la tête et du cou [31]. Il est proposé soit comme test diagnostique chez un patient porteur de la maladie, soit dans le cadre d'une enquête familiale en tant que dépistage présymptomatique[45]–[46].

- Test diagnostique : la découverte d'une mutation suggère l'existence d'une forme familiale et héréditaire dont les caractéristiques (multicentricité, récurrences, voire malignité) imposent une surveillance accrue par rapport aux formes sporadiques.
- Dépistage présymptomatique : il est proposé chez les apparentés du premier degré d'un « cas-index » porteur d'une mutation, le test génétique relève d'abord les données de l'histoire médicale et dresse un arbre généalogique, qui oriente le génotypage : en cas d'antécédent familial dans la branche paternelle, le génotypage du gène SDHD est proposé en premier; en cas de localisation thoraco-abdomino-pelvienne, c'est l'analyse du gène

SDHB qui est proposée en premier. Le principal avantage de l'enquête génétique est de rassurer les personnes testées qui ne sont pas porteuses de la mutation.

2 Les formes familiales

Les premiers cas documentés de paragangliomes carotidiens familiaux ont été rapportés en 1933. Dans les années 1960, ces formes familiales sont officiellement reconnues comme une entité distincte, comprenant de manière définitive des manifestations multiples [47].

Ce n'est que dans les années 1990 qu'une équipe hollandaise identifie le locus chromosomique à l'origine des formes familiales [48].

Il existe deux principales catégories de paragangliomes : les formes sporadiques, plus fréquentes, et les formes familiales, moins courantes mais dont la prévalence varie selon les études, oscillant entre 10 [49] et 50 % des cas [50]. Lorsqu'on recherche spécifiquement des mutations génétiques, on estime que celles-ci sont présentes dans 21 à 42 % des cas [47], même si, dans les formes qui semblent sporadiques à première vue, des mutations génétiques sont découvertes dans 8 à 28 % des cas [51]. Une étude internationale approfondie menée par Neumann et al sur 598 patients atteints de paragangliome révèle que 30 % d'entre eux présentent une mutation dans l'un des trois gènes associés à la genèse des formes familiales [52]. Il est également noté que les paragangliomes carotidiens et du vague sont plus fréquemment associés à des mutations génétiques par rapport aux paragangliomes tympanojugulaires.

La transmission se fait sur un mode autosomique dominant avec, pour la forme PGL1, forme la plus fréquente, une transmission autosomique dominante, mais avec un effet « parent d'origine », la maladie n'est exprimée que si c'est le père qui transmet la mutation, ce qui explique certaines formes apparemment sporadiques qui ne reflètent en fait qu'un saut de génération. Il a été cependant décrit un cas de transmission maternelle de la forme PGL1 chez un très jeune enfant. [53]

Le mode de transmission est autosomique et dominant[54]. Il est par ailleurs soumis, pour le gène SDHD, à l’empreinte génomique maternelle [55] qui signifie qu’un gène s’exprime ou non en fonction de son origine parentale , ainsi la maladie n’est développée que s’il l’enfant a hérité la mutation de son père. La pénétrance de la maladie est incomplète et l’expressivité variable. Ainsi l’âge de survenue des paragangliomes est-il variable d’un individu à l’autre dans une même famille.

Il existe des formes sporadiques qui sont les plus fréquentes et des formes familiales, plus rares, mais dont la prévalence est variable d’une étude à l’autre, allant de 10 [56]–[49] à 50 % des cas [50]. Lorsqu’elles sont recherchées, les formes avec mutation génétique correspondraient à 21 à 42 % des cas[47]. Dans les formes d’allure sporadique, une mutation génétique est découverte dans 8 à 28 % des cas [32]. Neumann et al [57] trouvent, dans une très large étude internationale sur 598 patients atteints de paragangliome, que 30 % d’entre eux présentent une mutation d’un des trois gènes incriminés dans la genèse des formes familiales. Les paragangliomes carotidiens et du vague sont plus souvent liés à une mutation génétique que les paragangliomes tympanojugulaires.

Le facteur familial se retrouve dans 10 % des cas et les formes familiales entraînent un risque supplémentaire quant à la bilatéralité et à la malignité [58]. Près du tiers des malades ayant des formes familiales ont des tumeurs bilatérales. Le processus héréditaire se transmet selon un mode autosomique dominant sans prédominance de sexe à pénétrance forte et à expression variable. Le saut de génération est donc possible.

3 Association avec une autre tumeur du système neuro endocrine diffus : [165]

Les neurocristopathies regroupent un ensemble hétéroclite d'affections et de lésions d'éléments dérivant de la crête neurale. Ainsi, les paragangliomes, issus eux aussi de la crête neurale, peuvent être associés aux :

a. Néoplasies endocriniennes multiples (NEM) de type II.

- ❖ NEM IIa ou syndrome de Sipple, associant un carcinome médullaire de la thyroïde (100% des cas), un phéochromocytome (20 -50%), un adénome parathyroïdien (5-20%). Elle est rarement associée à un paragangliome [166].
- ❖ NEM IIb ou syndrome de Gorlin, associant un aspect marfanoïde, des neuromes plexiformes labiaux et linguaux et des tumeurs neuroectodermiques (phéochromocytome, paragangliome, carcinome à stroma amyloïde).

b. Phacomatose :

- ❖ Neurofibromatose de type 1 (NF1) ou maladie de Recklinghausen. Le phéochromocytome reste associé à la NF1 plus fréquemment que le paragangliome.
- ❖ Maladie de Von Hippel-Lindau.
- ❖ Sclérose tubéreuse de Bourneville.

Tableau XIII : Caractéristiques des syndromes familiaux associés aux phéochromocytomes et paragangliomes [167].

Syndrome	Gène	Localisation	Sécrétion principale
Von Hippel–Lindau VHL	VHL	Surrénale	NA
Neurofibromatose de type 1	NF1	Surrénale	NA et A
Néoplasie Endocrinienne de type 2	RET	Surrénale	A
Paragangliome de type 4	SDHB	Thorax et abdomen	NA
Paragangliome de type 1	SDHD	Tête et cou	NA
Paragangliome de type 3	SDHC	tête et cou	Non fonctionnel

A= adrénaline

NA= noradrénaline

III. L'anatomie pathologique

L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire est une étape essentielle et doit être systématique. Cet examen est en effet le seul à pouvoir détecter une éventuelle transformation carcinologique locale.[20]

1. L'aspect macroscopique :

a. Paragangliome carotidien :

L'aspect macroscopique peropératoire de la tumeur décrit une formation ovoïde enchâssée dans la bifurcation carotidienne. Cette tumeur a tendance à masquer la terminaison de l'artère carotide primitive. Elle présente une teinte brunâtre, parfois rouge, et se caractérise fréquemment par une consistance très hémorragique au toucher, avec un réseau vasculaire bien développé à l'intérieur d'une fine capsule fibreuse.

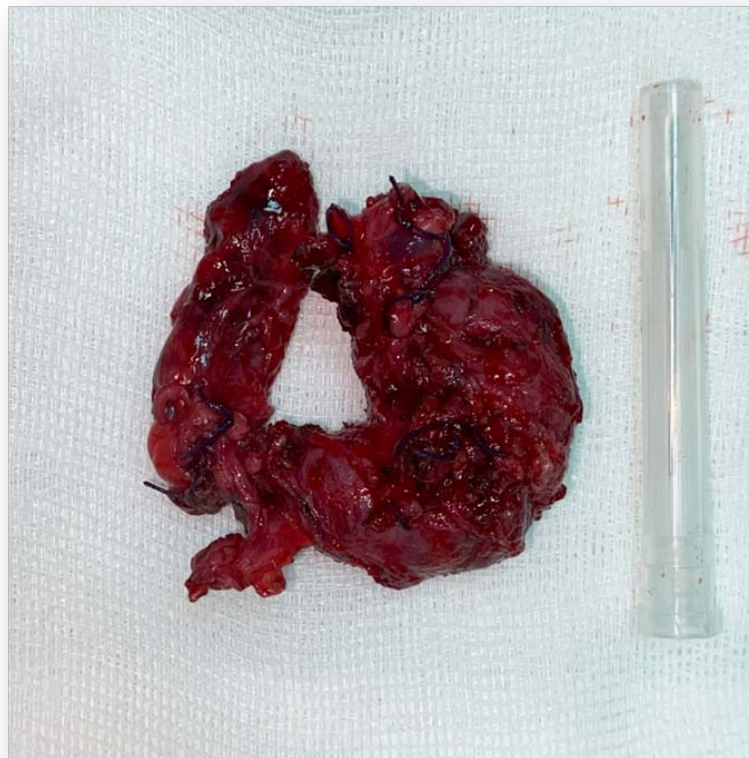


Figure 38 : Pièce de tumorectomie d'un paragangliome carotidien, l'aspect est d'une tumeur ovoïde lobulée, pseudo capsule fibreuse; de couleur rose à brune; avec des foyers de nécrose et d'hémorragie

b. Paragangliome temporal :

Les paragangliomes temporal (PT) sont généralement plus petits que les paragangliomes carotidiens et vagues, et les PT de la cassa tympani sont quant à eux plus petits < 1cm que ce qui se développe dans le foramen jugulaire, à la base crânienne ou dans le rocher . Cependant , il faut dire que seuls quelques cas de PT se présente aux pathologistes sous forme de masse tumorale importante. En fait l'utilisation de l'embolisation préopératoire et de l'électrochirurgie pour réduire les saignements peropératoire et la stratégie d'excision fragmentaire nécessaire pour éliminer le tissu tumoral se développant dans l'os dur et le long des vaisseaux et des nerfs rendant la fragmentation et les artefacts chirurgicaux inévitables . La taille de ces fragments varie typiquement de quelques millimètres à plus de 2 cm, exceptionnellement jusqu'à 5 cm dans le grand axe. La consistance est généralement caoutchouteuse, mais des particules

osseuses peuvent être présentes et, si c'est le cas, un traitement de décalcification peut être obligatoire .[21]

Elle sont des tumeurs fermes et circonscrites qui apparaissent rouges à beige clair et hémorragiques localement sur la coupe.

2. L'aspect microscopique :[8]

L'aspect histologique du paraganglion est celui de plusieurs lobules ronds, ovoïdes ou polygonaux, de 400 µm de diamètre. Ils sont composés de petits amas cellulaires (=nids de Zellballen = " balles de cellules") , cernés par un liseré réticulinique, et entourés par du tissu conjonctif parcouru de vaisseaux et de nerfs. Les fibres nerveuses, myélinisées dans les plans péri-lobulaires, perdent leurs gaines de myéline lorsqu'elles pénètrent dans ces nids cellulaires. Ces nids alvéolaires, d'environ 80 µm de diamètre, représentent l'unité architecturale des paraganglions, et renferment 3 à 6 cellules en moyenne. Ces structures sont disposées en cordons dits endocrinoides.

On observe deux types de cellules :

– Les cellules principales (chief cells) ou de type I (paraganglionnaire) polygonales sont les plus nombreux. Ces cellules principales ont un cytoplasme amphiphile finement granuleux (ces granulations contenant des catécholamines). Les noyaux sont ronds ou ovoïdes, à chromatine finement granuleuse, avec de petits nucléoles. Deux types de cellules principales ont été décrites : cellules " claires" et cellules " sombres". Il n'a pas été mis en évidence de correspondance entre l'aspect cellulaire et le caractère fonctionnel.

– Les cellules sus-tentaculaires ou de type II, ce sont des cellules de soutien aplaties, ces cellules représentant 35 à 45% des cellules des paraganglions , ont un noyau allongé, fusiforme, hyperchromatique et un cytoplasme pâle aux limites mal visibles. Localisées en périphérie des amas de cellules neuroendocrines, elles ressemblent beaucoup aux cellules de Schwann tant en

microscopie optique qu'électronique; elles émettent des prolongements cytoplasmiques dans les amas des cellules neuroendocrines et autour des axones.

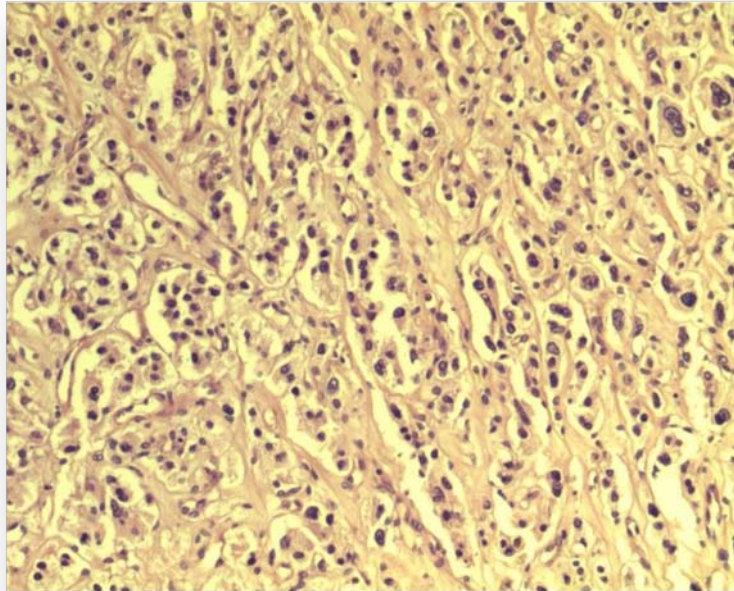


Figure 39 : Aspect microscopique Montre l'architecture en nids Zellballen des paragangliome

3. Les caractéristiques histochimiques :

La présence des catécholamines dans les paraganglions est recherchée par colorations spécifiques sur des coupes paraffinées ou parfois Cryo préservées [22]:

- La réaction d'argyrophilie (coloration de Grimelius et Grandi), elle est basée sur la réduction d'un sel d'argent par les monoamines. Elle est positive en présence de noradrénaline.
- La fluorescence induite par le formaldéhyde (technique de Falck et Hillarp) est une méthode de détection des catécholamines (norépinéphrine). Un acide aminé précurseur d'amine est capté par la cellule qui le décarboxyle en amine fluorescente, visualisable en microscopie ultraviolette sous l'action de vapeurs de formaldéhyde. Cette méthode est sensible mais nécessite des coupes fraîches congelées.

4. La malignité :

La caractéristique majeure de l'évolution naturelle des paragangliomes réside dans leur propension à la malignité. Dans les écrits scientifiques, l'incidence de cette malignité fluctue de 6 à 24 % pour les paragangliomes extra-adrénaux. Elle semble toucher environ 5 % des paragangliomes tympanojugulaires et carotidiens, tandis que son impact s'étend à 10 à 19 % des paragangliomes vagues[23].

Les critères de malignité sont controversés. Pour Lack[2], deux des trois critères suivants sont nécessaires : une nécrose centrale, une invasion de structures vasculaires ou lymphatiques et la présence de mitoses atypiques. Pour d'autres, la malignité n'est considérée qu'en présence de métastases, c'est-à-dire de tissu chromaffine dans des organes qui ne le sont pas, la plupart du temps dans les ganglions lymphatiques régionaux, ou à distance, dans un peu moins d'un tiers des cas. Elles sont principalement osseuses et ganglionnaires mais peuvent plus rarement concerner le foie, le poumon, voire la peau [24].

Les métastases osseuses ont une tendance marquée à se localiser principalement au niveau des vertèbres, bien qu'elles puissent également être observées dans les côtes, le sternum, le crâne ou l'os iliaque. Parfois asymptomatiques et révélées lors d'un bilan radiologique d'extension, elles peuvent se manifester ailleurs par des douleurs et des signes neurologiques déficitaires.

Quant aux métastases ganglionnaires, leur détection se fait généralement par palpation cervicale ou par imagerie radiologique ou scintigraphique, révélant une ou plusieurs masses distinctes de la région carotidienne, souvent situées trop bas ou trop en avant pour correspondre à une localisation vagale. Parfois, leur présence est constatée lors d'une exploration chirurgicale, confirmée ultérieurement par l'examen anatomopathologique. Le facteur de risque le plus pertinent est indéniablement la détection d'une mutation du gène SDHB, présente chez 50 à 88 % des individus dans certaines séries[25]-[26].

En complément de la mutation du gène SDHD, qui peut être présente chez des patients sans manifestations malignes de paragangliome, d'autres éléments cliniques semblent exercer une influence en tant qu'indicateurs prédictifs de malignité. Ces éléments incluent l'âge des patients, la présence de localisations multiples, en particulier au niveau carotidien (à noter que les paragangliomes tympaniques purs ne présentent jamais de caractère malin), éventuellement une sécrétion hormonale, ainsi qu'une histoire familiale de paragangliomes. L'ensemble de ces paramètres contribue à une évaluation plus exhaustive du risque de malignité associé aux paragangliomes.

Traditionnellement, le paragangliome était classé comme bénin ou malin en fonction de la présence de métastases à distance au moment de la chirurgie initiale. Cependant et selon les directives les plus récentes de l'Organisation mondiale de la santé [27], tous les PGL sont considérés comme malins et, par conséquent, présentent un risque de métastases, bien que l'identification des métastases puisse être difficile en raison de la large distribution des paragangliions. Les Paragangliomes de la tête et du cou métastatiques sont rares, et les patients ont un pronostic sombre ; par ailleurs, la chirurgie est toujours recommandée pour retirer la tumeur primaire, surtout en cas de métastases locales [28]. Dans les cas où cela n'est pas possible, des études ont montré que la radiothérapie adjuvante peut ralentir la croissance tumorale et prolonger la survie [29].

5. Les modalités d'extension :

Les modalités d'extension des paragangliomes tympanojugulaires dépendent du point de départ du paragangliome. Un paragangliome tympanique s'étend de proche en proche, refoulant la membrane tympanique, comblant les espaces aériques de l'oreille moyenne et s'engouffrant dans la trompe d'Eustache.

Un paragangliome jugulaire s'étend le long des scissures et orifices de la base du crâne, des gaines vasculaires et dans les travées cellulaires osseuses labyrinthiques selon un mode Haversien [170].

L'extension antérieure est la plus fréquente : la tumeur suit le canal

carotidien et les travées cellulaires intercochléocarotidiennes en direction de l'apex pétreux.

L'extension inférieure se fait selon trois modalités :

- Intraluminale dans les sinus sigmoïde et latéral, le sinus pétreux inférieur, les veines occipitales ou surtout la veine jugulaire interne ; fait essentiel, cette extension endo veineuse se fait sans infiltration des parois ;
- Nerveuse, par envahissement du compartiment antérieur du trou déchiré postérieur ou du canal condylien antérieur ; la tumeur peut atteindre l'espace sous-parotidien postérieur, en empruntant la gaine des nerfs mixtes (simulant un paragangliome vagal associé) ou celle du nerf hypoglosse (XII) ;
- osseuse, avec infiltration du compartiment infralabyrinthique et des berges du trou déchiré postérieur.

L'extension postérieure se fait vers les travées sous-faciales et mastoïdiennes par le sinus tympani, dans les travées cellulaires sous- et rétrolabyrinthiques, pouvant atteindre la méninge de la fosse postérieure.

L'extension intracrânienne se fait soit par l'intermédiaire des gaines vasculonerveuses, soit après rupture de la barrière méningée. Le parenchyme cérébral n'est jamais envahi, mais peut être refoulé et comprimé.

IV. Le diagnostic positif:

A. Les paragangliomes temporaux :

Au terme d'un bilan clinique notamment audio vestibulaire, et biologique, radiologique, et éventuellement génétique. il est possible pour le clinicien de classer le paragangliome temporal et de savoir s'il s'inscrit dans un contexte sporadique ou familial, isolé, multicentrique ou associé à d'autres pathologies tumorales affiliées[38].

1. La clinique:

1.1 Les circonstances de découverte :

Trois types de symptômes sont classiquement révélateurs [27].

- **Symptômes otologiques** : ils sont précoces en cas de paragangliome tympanique car témoignant de son extension à l'oreille moyenne et dominés par l'acouphène pulsatile unilatéral. La surdité traduit l'atteinte de la chaîne ossiculaire, du labyrinthe, ou de la trompe auditive. L'une des conséquences parfois révélatrice de l'envahissement de cette dernière est une otite sécrétoire (ou séreuse). L'existence de vertiges est rare.
- **Symptômes neurologiques** : ils traduisent un envahissement du compartiment nerveux du foramen jugulaire (IX, X, XI, XII et sympathique), très rarement des signes neurologiques déficitaires : dysphonie (paralysie du X), troubles de la déglutition (X et XII), chute du moignon de l'épaule (XI), syndrome de Claude Bernard–Horner (chaîne sympathique cervicale).
- **Symptômes cervicaux** : une tuméfaction haute rétro- ou sous-angulo maxillaire peut aussi bien correspondre à une extension inférieure cervicale qu'à un paragangliome vagal associé, mais une ou des tuméfactions cervicales peuvent traduire une atteinte ganglionnaire, témoin d'une malignité. En ce cas, l'attention doit être attirée par leur siège qui ne correspond pas à celui d'un paragangliome vagal ou carotidien.

Dans quelques cas rares, la symptomatologie révélatrice est liée aux propriétés sécrétantes du paragangliome[39]–[40]. L'hypertension artérielle reste le signe le plus constant avec sa triade associant céphalées, tachycardie et sueurs. Toutefois des épisodes d'hypotension, notamment orthostatique, peuvent s'observer en rapport avec une déplétion du volume intravasculaire[41]. Cependant, il existe des formes révélatrices inhabituelles, à type de choc cardiogénique, de syndrome coronarien aigu, de troubles du rythme, voire d'arrêt cardiocirculatoire dont les facteurs déclenchants sont multiples et variés (stress, ingestion

d'alcool, palpation ou traumatisme abdominal, voire injection de certaines drogues anesthésiques). Le traitement symptomatique est une urgence absolue car le pronostic vital est alors engagé [42]–[41]. La gravité de tels accidents explique l'absolue nécessité d'un bilan biologique préopératoire [43].

L'acouphène pulsatile comme signe phare d'un paragangliome tympanojugulaire est présent chez 85% de notre population. La même fréquence a été objectivée par d'autres séries tel la série de Jackson [25] et Laurent [29] dans l'ordre de 77%, alors que l'étude Harati [24] le pourcentage n'excède pas les 27%.

Autre signe révélateur était l'hypoacousie, qui s'est manifesté chez 70%de nos patients comparable à la série de Jackson[25] 52% ,Par contre Tall et Al [23] ne rapporte que 33%, alors que Laurent [29] et Harati [24] ont mentionné un pourcentage plus faible, 11%. Cette différence constatée peut être due à son appréciation qui reste subjective.

A noter que la paralysie faciale est moins fréquemment retrouvée, elle est rapporté présente chez un seul patient de notre série qui avait un stade très avancé (stade C), par ailleurs il existe un cas de paralysie faciale périphérique révélant un paragangliome[44].

1.2Examen physique

a. Examen otologique :

L'otoscopie peut montrer une masse pulsatile, rouge framboisée, comblant l'hypotympanum et soulevant parfois le tympan, réalisant le signe du « soleil levant ». Le fond du plancher du CAE est parfois infiltré, ce qui signe en règle générale un point de départ du foramen jugulaire. Parfois, le paragangliome se présente sous la forme d'une masse bourgeonnante, sphacélique, comblant le conduit auditif.

L'aspect otologique d'une masse pulsatile, rouge framboisée a été retrouvés chez 100% des patients de notre série. Les mêmes chiffres sont trouvé dans les série de Jackson [25] et Laurent [29].



Image 40 : Aspect endoscopique d'un paragangliome tympanique droit
Présence d'une masse rougeâtre retro-tympanique évocatrice d'un paragangliome
tympanique(flèche)

b. Examen cervical et rhinologique :

Examen clinique doit être complet et systématique à la recherche d'une voussure para-pharyngée et/ou une tuméfaction cervicale évocatrice d'une atteinte multicentrique, à savoir, vagale ou carotidienne, homo- ou controlatérale, une adénopathie ou une obstruction nasale homolatérale signifiant ainsi que la tumeur s'étend aux cavités respiratoires (cavum)

Dans notre série aucune manifestation clinique oto-rhino-laryngologique associée n'a été décrite, par ailleurs dans la série de Chung et al [45] un patient présentait une masse latéro-cervicale associée à des signes otologiques.

c. Laryngoscopie indirecte ou nasofibroskopie :

Elle recherche une paralysie des cordes vocales, une voussure para-pharyngée et/ou une tuméfaction cervicale évocatrice d'une atteinte multicentrique, vagale ou carotidienne, homo- ou controlatérale, ou d'une adénopathie[46].

Les différentes séries de littératures tel que Jackson [25], Diarra [23] et Laurent [29] n'ont pas rapporté d'anomalies à la laryngoscopie concordant avec les résultats de notre série.

d. Examen neurologique :

L'examen neurologique minutieux permet de diagnostiquer une atteinte des différents nerfs

- nerf facial,
- des nerfs mixtes,
- du XII et du sympathique d'où l'apparition des troubles de la déglutition, une dysphonie, une rhinolalie, un affaissement d'une épaule, une paralysie linguale ou un syndrome de Claude-Bernard-Horner.

La paralysie faciale est en principe tardive. Ces atteintes nerveuses sont très progressives, autorisant une compensation fonctionnelle venant minimiser la symptomatologie.

Dans la série de Chung et al [45] l'examen neurologique a mis en évidence une paralysie faciale périphérique chez 22%, quant à Harati [24] un patient avait une atteinte du nerf facial concordant ainsi avec nos données cliniques (1 patient présentait une paralysie faciale périphérique associée)

2. Les examens paracliniques :

2.1 Examens audio vestibulaires :

L'audiométrie tonale peut montrer une surdité de transmission et/ou de perception en fonction de la taille tumorale / stade évolutif de la tumeur.

La tympanométrie n'a pas de place dans différentes séries[23]-[24].

Les examens vestibulaires sont rarement utiles dans le cas de paragangliomes, car la présence de la tumeur peut fausser la transmission du stimulus thermique utilisé dans ces tests.

L'audiométrie est effectuée chez tous les patients de notre série, qui a montré une surdité de transmission chez 70% des cas. Des pourcentage plus faible de la surdité de transmission a été noté et Laurent [29] aux alentours d'un tier des patients. La perte auditive n'a pas dépassé les 30 dB dans la série de Harati [24].

Une audition normale est présente chez 30% des patients de notre série, ce qui concorde avec la série de de Laurent [29] qui est de l'ordre 22% et celui de Harati et al [24] qui était de 23%.

2. 2 La radiologie :

Le diagnostic des paragangliomes tympanojugulaires est radiologique. Les techniques d'imagerie reposent sur l'identification d'une masse lésionnelle vasculaire [47]. Et éventuellement des destructions osseuses en fonction du stade évolutif.

a. La tomodensitométrie (TDM) :

La TDM à haute résolution, en coupes fines axiales et coronales et en fenêtre osseuse, avec injection du produit de contraste montre une opacité tissulaire homogène de la tumeur au niveau de l'oreille moyenne et qui peut s'étendre au-delà de la caisse du tympan , d'où l'intérêt particulièrement d'étudier les régions suivantes : les berges du foramen jugulaire, notamment l'épine jugulaire, le plancher de la caisse du tympan, les parois du canal carotidien, le canal de Fallope dans sa portion III, mastoïdienne, et la coque labyrinthique.

La TDM a une place incontournable dans le diagnostic des paragangliomes tympaniques, et elle est réalisée chez 100% des patients de différentes séries et de la nôtre.



Figure 41 : Image scanographique en coupe axiale montrant un processus expansif isodense (flèche) au niveau de la caisse du tympan de l'oreille droite sans atteinte des tissus adjacents ni lyse osseuse

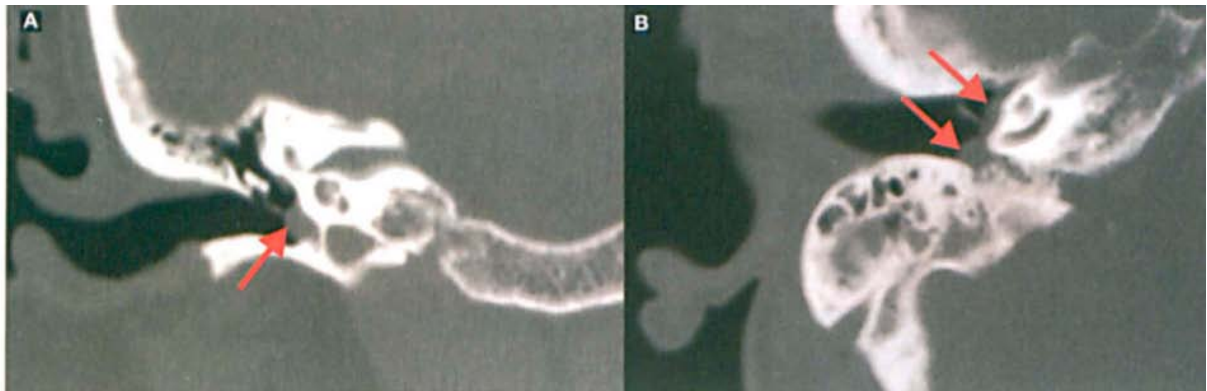


Figure 42: image scanographique en coupe coronale (A) et axiale (B) montrant un paragangliome tympanique droit

L'angiostScanner cérébrale révèle le rehaussement massif, précoce et homogène, synchrone de celui de l'axe carotidien externe et interne, et témoigne de son hypervascularisation. Il permet également d'étudier le retour veineux contralatéral, fournissant une information essentielle, quant aux possibilités de suppléance de drainage en cas d'occlusion tumorale ou chirurgicale du côté tumoral[48].

b. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM en séquences T1, T2, avec injection de gadolinium et suppression de graisse, révèle l'aspect typique « poivre et sel » de la tumeur: la composante « poivre » reflète les zones hypo-intenses correspondant au flux artériel rapide, cependant que la composante « sel » traduit la présence de zones hémorragiques ou à bas débit et la composante charnue de la tumeur. Le rehaussement sous gadolinium est particulièrement intense. L'IRM visualise aussi son extension à la fosse postérieure : en cas d'extension extradurale, l'aspect est celui d'un bombement régulier et convexe de la face interne du rocher; en cas d'extension intradurale, l'aspect est au contraire irrégulier, en doigt de gant saillant dans l'angle ponto cérébelleux. Quant à l'extension inférieure aux tissus mous cervicaux, elle est bien visualisée en séquence T1 avec saturation des graisses.

Cette technique adoptée dans notre étude ainsi effectuée chez 100% de nos patients concordant avec les données des différentes série pour la diagnostic des paragangliomes tympanojugulaires Harati[24], Tal[23] et Laurent [29].

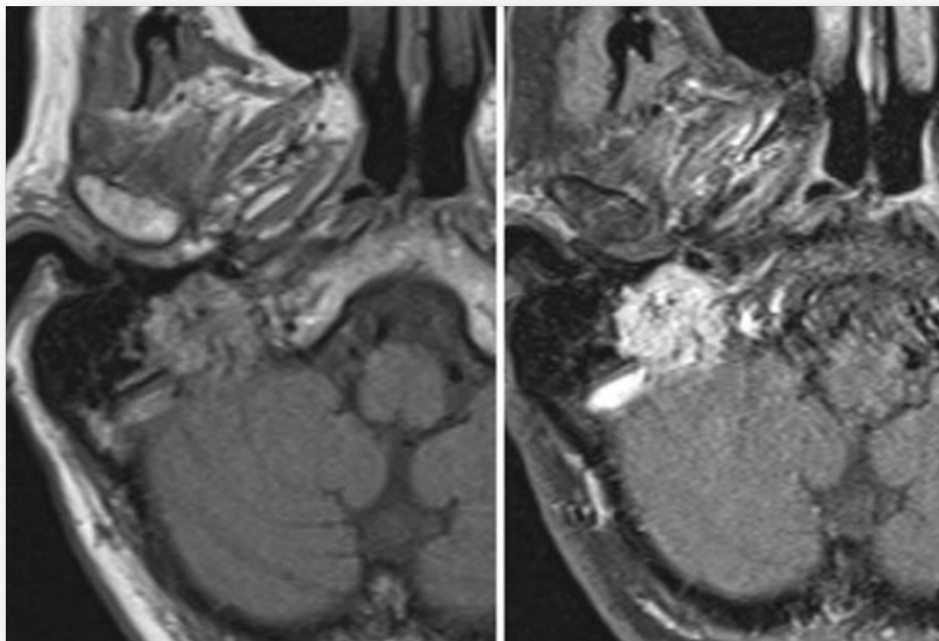
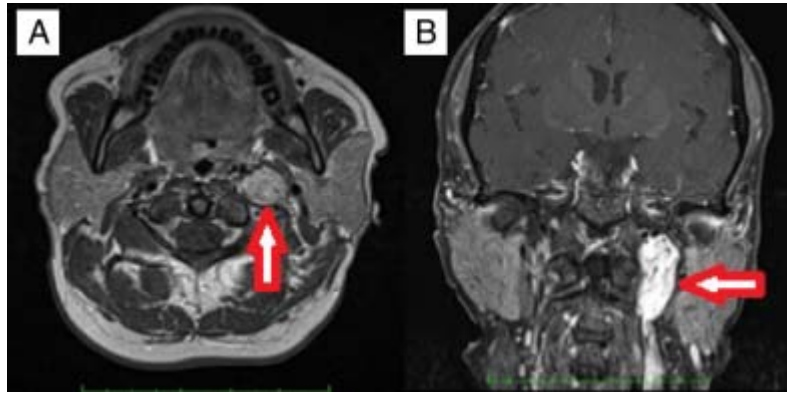


Figure 43 : Image axiale moyenne T1 avec injection de gadolinium montre un mélange d'intensités de signal dues aux vides d'écoulement vasculaire, ce qui constitue l'aspect « sel et poivre ». Le T1 à contraste axial droit avec suppression de la graisse démontre une amélioration du contraste avide de la tumeur



[30]Figure 44: IRM en coupe axiale(A) et coronale avec suppression de graisse (B) montrant un processus lésionnel au niveau du bulbe jugulaire (flèches).

La sensibilité de L'IRM peut atteindre 100% pour le diagnostic des paragangliomes tympanojugulaires chez différents auteurs[49]–[29]–[23]

L'angio-IRM permet d'identifier les pédicules nourriciers et en préciser l'origine carotidienne externe, carotidienne interne ou vertébrale.

c. La scintigraphie (imagerie fonctionnelle):

- **Imagerie au MIBG :** Le méta-iodo-benzyl-guanidine (MIBG) est une molécule radiomarquée spécifiquement absorbée par les paragangliomes. La scintigraphie au MIBG, marqué soit à l'iode 131 soit à l'iode 123, est utilisée depuis de nombreuses années pour la détection de ces tumeurs. La sensibilité de cet examen varie en fonction de la forme de la tumeur, mais il est généralement considéré comme un outil efficace avec une sensibilité allant de 77 à 90 % et une spécificité de 95 à 100 %.[104]–[105]
- **Scintigraphie à l'octréoscan :** La somatostatine ou son analogue (octréotide marqué à l'In 111) peut également être utilisée pour visualiser les paragangliomes. Cependant, la scintigraphie à l'octréoscan a une sensibilité généralement inférieure à celle de la scintigraphie au MIBG. Elle est recommandée en complément de la scintigraphie au MIBG chez les patients chez qui l'on soupçonne des métastases.[106]

- **Nouveaux marqueurs et TEP** : De nouveaux marqueurs, tels que le 18FDOPA, le 18 fluorodopamine (18-FDA), et le 18 fluorodésoxyglucose (18FDG), montrent une meilleure captation par les paragangliomes que le MIBG. Ces marqueurs peuvent être associés à une tomographie par émission de positrons (TEP), offrant une résolution spatiale améliorée et une réduction des doses d'irradiation.[107]

En pratique, la scintigraphie au ¹¹¹In-pentétréotide (analogue de la somatostatine se fixant sur les récepteurs de la somatostatine surexprimés par les cellules paraganglionnaires)[50]-[51] ou Octréoscan® est la plus couramment utilisée du fait de sa grande disponibilité et d'une sensibilité diagnostique d'environ à 95 % [52].

Quant à la scintigraphie à la 18F-fluoro-dihydroxyphénylalanine (18F-DOPA), elle est surtout utilisée pour les phéochromocytomes[53], et celle à la somatostatine marquée au 68Ga serait très sensible dans le dépistage de localisations paraganglionnaires, notamment métastatiques[54].

A noter que la scintigraphie a un taux faux positifs élevés notamment avec les méningiomes ou avec les cellules bien différenciées, thyroïdiennes par exemple. lorsqu'il existe des phénomènes inflammatoires ou infectieux évolutifs, par l'intermédiaire d'une fixation lymphocytaire.

La scintigraphie présente plusieurs avantages [55] :

- Révélation d'une multicentricité.
- Approche de la nature neuroendocrine de la tumeur.
- Contribution au diagnostic différentiel en éliminant, par exemple, les schwannomes qui ne possèdent pas de récepteurs à la somatostatine.
- Dépistage précoce de lésions asymptomatiques lors d'enquêtes familiales, permettant soit une surveillance ciblée, soit une prise en charge chirurgicale plus facile pour de petites lésions.
- Suivi des patients à risque de récurrence.

- Participation au bilan et éventuellement au traitement des formes malignes.

Une limitation de la scintigraphie réside dans le fait que d'autres tumeurs appartenant au système neuroendocrinien diffus peuvent également exprimer les récepteurs à la somatostatine, ce qui en limite la spécificité. Cela peut conduire à des résultats faussement positifs, notamment avec des tumeurs telles que les méningiomes ou des cellules thyroïdiennes bien différenciées, par exemple.

Il est important de noter que d'autres causes potentielles de faux positifs peuvent survenir en présence de phénomènes inflammatoires ou infectieux évolutifs, notamment par le biais d'une fixation lymphocytaire. Ainsi, il est nécessaire de ne pas réaliser l'examen trop précocement après une intervention chirurgicale[55].

Dans notre série, aucun de nos patients n'a bénéficié de scintigraphie, ce qui concorde avec l'attitude des autres auteurs, qui se contentent d'une TDM et/ou IRM dans le diagnostic et une TDM TAP comme bilan d'extension.

d. L'angiographie :

L'angiographie est une technique qui permet d'identifier les pédicules nourriciers, parmi lesquels les principaux et les plus constants comprennent les branches tympaniques antérieures de l'artère maxillaire interne, les branches de l'artère occipitale et de la stylomastoïdienne, ainsi que les branches cavernueuses de l'artère pharyngienne ascendante.

Dans le cas des paragangliomes à extension pétreuse, la vascularisation tumorale provient de la branche caroticotympanique, ainsi que des branches méningohypophysaires et inférolatérales issues de l'artère carotide interne.

Quant aux paragangliomes à extension intracrânienne, il est fréquemment observé une participation de l'artère vertébrale par ses branches musculaires cervicales ou cérébelleuses. Elle n'est désormais pratiquée qu'en préambule de l'embolisation ou dans le cadre d'un test de clampage.

La procédure d'imagerie incontournable pour confirmer de manière concluante le diagnostic d'un paragangliome de la tête et du cou est l'angiographie par soustraction numérique (DSA), qui est considérée comme la norme de référence en matière de détection de paragangliomes de petite taille. L'angiographie par soustraction numérique offre une visualisation détaillée de l'approvisionnement vasculaire spécifique au paragangliome, ce qui la rend particulièrement efficace pour confirmer la présence de ces néoplasmes de petite envergure.

Jackson et al [25] dans sa série, l'angiographie a été réalisée chez 61% des patients, montrant les pédicules nourriciers provenant essentiellement des branches de la carotide interne.

Quant à Tall et al [23] l'angiographie n'avait pas de place dans le diagnostic radiologique des paragangliomes tympanojugulaires. Dans notre série un patient a bénéficié d'une artériographie (14%)

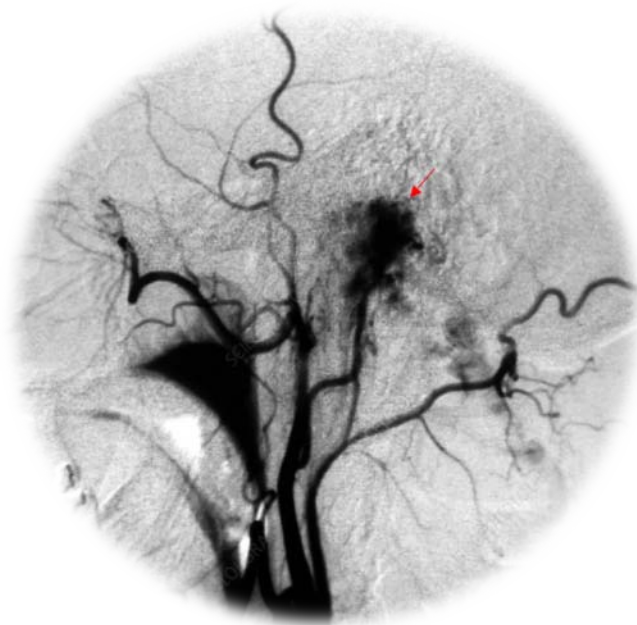


Figure 45 : Vue latérale d'une angiographie sélective de l'artère carotide externe montre les résultats typiques observés avec une tumeur du glomus tympanique.

Il s'agit d'une tumeur très vasculaire, généralement alimentée par des branches de l'artère pharyngée ascendante et des branches stylomastoïdiennes de l'artère occipitale. (Image d'une tache de tumeur dense)

3. La classification :

Au guise de ses examens radiologiques le clinicien est apte de classer le paragangliome selon la classification de Fish qui est la plus utilisée pour classer les paragangliomes tympanojugulaires[56].

Tableau XIV: Classification de Fish des paragangliomes tympanojugulaires

<p><u>Type A :</u> Tumeurs ayant leur origine le long du plexus tympanique sur le promontoire : limitées à l'oreille moyenne .</p>
<p><u>Type B :</u> Tumeurs ayant leur origine dans le canal tympanique, envahissant l'hypotympan et la mastoïde .</p>
<p><u>Type C :</u> Tumeurs ayant leur origine dans le dôme du bulbe jugulaire envahissant l'os pétreux ainsi que la pyramide : en distingue 4 sous-groupes du c 1 à c 4 ; Selon le degré d'érosion du canal carotidien entre le foramen carotidien et le sinus caverneux : C 1 : invasion des berges osseuses du foramen jugulaire et du foramen carotidien. C 2 : invasion de la portion verticale de la carotide intra pétreuse jusqu'à son genou . C 3 : invasion des portions verticales et horizontales de la carotide interne . C 4 : invasion de toute la carotide interne intrapétreuse , du trou déchiré , éventuellement du sinus caverneux .</p>
<p><u>Type D :</u> Tumeur avec extension intra crânienne (fausse postérieure) sous divisée en fonction de la profondeur de l'envahissement .</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Envahissement Extradural : <ul style="list-style-type: none"> • De1 : Déplacement de la dure mère inférieure à 2 cm . • De2 : Déplacement de la dure mère supérieure à 2cm . 2. Envahissement intra dural : <ul style="list-style-type: none"> • Di1 : Déplacement intradural inférieur à 2 cm . • Di2 : Déplacement intradural supérieur à 2 cm . • Di3 : Inopérable .

Le Type A était majoritaire dans différente série avec un pourcentage de 78% chez Laurent [29] et al et 71% dans notre série

Le pourcentage du Type B dans la série de Duzlu [30] était de 26% concordant ainsi avec la série de Laurent [29], était de 14% dans notre série

Quant au type C, son taux était de 33% dans la série de Tall et al [23] et de 45% chez Duzlu [30], quant à nous un seul patient a présenté un type C soit 14%

Le type D rarement présent mais avec un pourcentage de 33% dans la série de Tall et al [23] et 0% pour chacune des séries de Laurent [29], Duzlu [30] et notre série .

Il existe d'autres classifications moins utilisées tel que :

- Glasscock et Jackson [57] cette classification repose sur la différenciation entre les paragangliomes tympaniques et jugulaires comme deux entités distinctes :

Tableau XV : Classification de Glasscock et Jackson des paragangliomes tympaniques et jugulaires

Les paragangliomes tympaniques	
Type 1	Tumeur limitée au promontoire
Type 2	Tumeur comblant la caisse de l'oreille moyenne
Type 3	Tumeur comblant la caisse de l'oreille moyenne avec extension mastoïdienne
Type 4	Tumeur comblant la caisse de l'oreille moyenne avec extension mastoïdienne ou extériorisée par le conduit auditif externe
Les paragangliomes jugulaires	
Type 1	Petite tumeur du golf jugulaire étendue à l'oreille moyenne
Type 2	Tumeur étendue sous le conduit auditif interne, extension intracrânienne possible
Type 3	Tumeur étendue à l'apex pétreux, extension intracrânienne possible
Type 4	Tumeur dépasse l'apex pétreux vers le clivus ou la fosse infratemporelle, extension intracrânienne possible

- La classification de Cabe et Fletcher [58] plus simplifiée :

Tableau XVI: La classification de Cabe des paragangliomes tympanojugulaires

Stade 1	Tumeur tympanique sans érosion ni paralysie des nerfs crâniens
Stade 2	Tumeur tympano-mastoïdienne : érosion localisée des cellules mastoïdiennes, pas d'autres atteinte des nerfs crâniens qu'une parésie du 7 possible
Stade 3	Tumeur étendue au rocher avec extension possible extra pétreuse

4. La biologie :

Devant un paragangliome temporele, un bilan exhaustive est demandé systématiquement à la recherche d'une néoplasie endocrinienne multiple (NEM).

Le bilan est fait d'un dosage des catécholamines et plus précisément de ses métabolites, les métanéphrines (norépinéphrine et épinéphrine), est systématique. En l'état actuel, ce sont les métanéphrines urinaires qui sont le plus souvent mesurées, même si le dosage plasmatique semble plus sensible [59].

Quant à la chromogranine, protéine localisée dans les granules de sécrétion des cellules neuroendocrines et marqueur le plus spécifique des tumeurs neuroendocrines, son dosage sérique est simple, sensible et spécifique et bien corrélé avec les marqueurs de référence .

Ainsi que un dosage de la calcitonine (carcinome médulaire), la parathormone (adénome parathyroïdien) et la TSHus[60].

Un bilan biologique complet a été effectué chez 100% de nos patients se révélant normal.

Le dosage des métanéphrines urinaires ou plasmatiques n'a pas été effectué dans les série des autres auteurs [24]-[23]-[25].

B. Les paragangliomes carotidiens :

1. La clinique :

1. 1 les signes fonctionnels :

La première étape du diagnostic d'une tumeur du corpuscule carotidien, c'est d'abord d'y penser. Cette citation de Monroe (1950) résume la difficulté du diagnostic et la rareté des tumeurs paraganglionnaires carotidiennes. Y penser permet aussi d'éviter la découverte d'un « glomus carotidien » au cours d'une cervicotomie exploratrice.

La manifestation clinique des paragangliomes est souvent caractérisée par une latence, et aucun signe clinique n'est spécifique. Fréquemment, les patients consultent en raison d'une masse cervicale indolore, comme le cas de notre série, qui évolue généralement sur plusieurs années, avec une croissance estimée entre 1 mm et 5 mm par an, et une taille qui double en moyenne tous les 4,2 ans[90].

Il peut arriver que la tumeur soit découverte lorsqu'elle provoque un bombement de la paroi pharyngée latérale, en particulier dans le cas des paragangliomes du nerf vague (X). Dans moins de 3 % des cas, les patients peuvent consulter en raison de symptômes liés à une sécrétion de catécholamines, tels que la transpiration, des rougeurs cutanées, des céphalées, de l'hypertension et des diarrhées.[91]

Parfois la scène clinique est inaugurée par des signes fonctionnels , traduisant la souffrance ou la compression d'éléments anatomiques de voisinage :

- ❖ Gene douloureuse ou gêne pharyngée par refoulement du pharynx
- ❖ Otalgie réflexe
- ❖ Paralysie de l'hémilangue par compression du XII
- ❖ Dysphonie et toux par atteinte du X
- ❖ Dysphagie en cas de compression du glossopharyngien IX, mais aussi par refoulement de l'hypopharynx
- ❖ Névralgie cervico-brachiales

- ❖ Syndrome de Claude Bernard Horner par compression du sympathique cervicale
- ❖ L'atteinte conjuguée des nerfs mixtes (IX , X, XI) doit faire suspecter un envahissement du trou déchiré postérieur
- ❖ Le syndrome d'hyper réflexivité sinusale est très rare avec crise de pâleur, d'hyperpnée avec tendance syncopale voire perte de connaissance, suivis de rougeur de la face et d'épigastralgies déclenchées par un mouvement brusque de la tête ou une compression de la masse

Les manifestations cliniques des paragangliomes ou chémodectomes sécrétant font évoquer celles des phéochromocytomes avec HTA, tachycardie sinusale, sueurs, nausées, vertiges. Il a été décrit un cas de paragangliome cervicale se révélant par un coma, secondaire à une inversion du flux sino-jugulaire ou une encéphalopathie hypertensive[92].

Une masse latéro-cervicale pulsatile est présente chez la majorité des patients le pourcentage s'élève à plus de 60% dans différentes séries, ce qui est en cohésion avec notre série avec un pourcentage de 100%, autre signes tels que palpitation, sueur et gêne cervicale ont été présent chez 14% des cas.

La douleur cervicale peut aussi être signe révélateur comme dans la série de Mc Ilrath [73] 20%, Rosen [76] 11% et 10% chez Patetsios [74] ce qui concorde avec notre série 14% des patients présentaient une douleur cervicale .

10% des patients dans la série de Darouassi [77], présentaient une douleur cervicale et dysphonie, un cas se plaignait d'hypoacousie ; il s'agit d'un patient atteint de paragangliome cervical associé à un paragangliome tympanique.

1. 2 L'examen physique :

a. Inspection

L'examen clinique de la région cervico facial va permettre de préciser les caractères de la tumeur, le siège au niveau la face latéro-cervicale, rétro angulo maxillaire, le long du bord antérieur du muscle sterno mastoïdien à un centimètre environ du bord supérieur du cartilage thyroïdien, sa taille varie entre 2 à 10 cm environ.

L'inspection d'une masse latéro cervicale n'est pas toujours constante vue que les paragangliomes carotidiens se développe dans l'espace carotidien revêtus par la musculature du cou rendant la visualisation d'une tumeur plus ou moins petite presque impossible [91].

b. Palpation :

Sa consistance est le plus souvent élastique rarement molle et bien limitée.

À la palpation, la tumeur peut apparaître battante dans 20 % des cas [90], parfois avec un Thrill vu le caractère hyper vasculaire, mais non expansif. Ces signes restent inconstants.

Les deux signes qui classiques et plus spécifiques sont: [93]

- ❖ La réduction volémique avec retour en saccade de la tumeur après compression carotidienne digitale c'est le signe de reclus et chevassu
- ❖ La masse tumorale a une mobilité dans le sens latéral plus importante que dans le sens vertical : signe de la fontaine

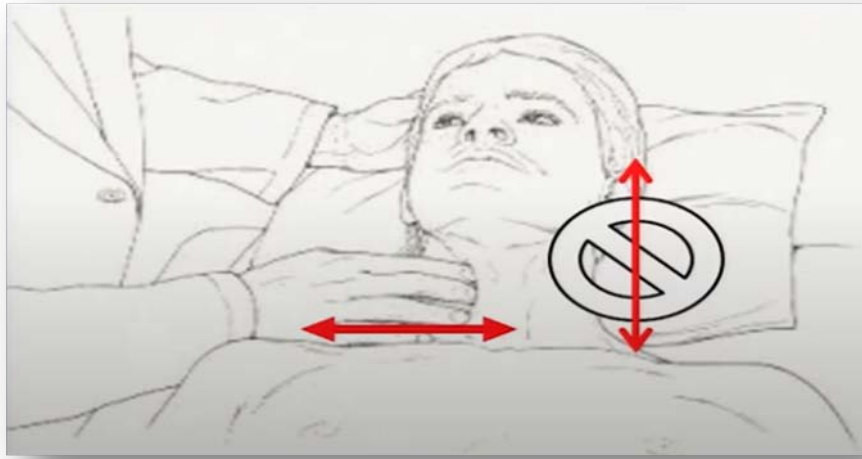


Figure 46 : Image montre le signe de la fontaine en rapport avec la mobilité des tumeur du glomus carotidien

La tumeur apparait à la palpation, ferme, pulsatile au niveau du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, peu mobile dans le plan horizontal et immobile sur le plan vertical dans différentes séries, ce qui concorde avec notre étude.

c. Auscultation :

L'auscultation d'un souffle artériel d'origine de la tumeur n'est pas constant. Néanmoins on peut percevoir un souffle qui provient d'une artère carotide de voisinage dont la lumière vasculaire est rétrécit par compression tumorale [74].

Cette technique est rarement utilisée en pratique courante dans différentes séries [79]-[81] ce qui concorde avec notre série de cas.

d. L'examen ORL :

L'examen endobuccal montre quelquefois une voussure latéropharyngée avec des fois un refoulement de l'amygdale du même côté. À noter que la voussure peut parfois être battante, en faveur du diagnostic, mais sans que ça soit inflammatoire ou douloureuse.[94]

Une nasopharyngoscopie flexible a été réalisée dans la série de Selim [95], révélant un nasopharynx clair, un oropharynx libre, des cordes vocales mobiles et aucune anomalie de la région supra glottique.

De même dans notre série l'examen oto-rhino-laryngologique n'a pas révélé d'anomalies, notamment pas voussure pharyngée ni refoulement de la loge pharyngienne ou tuméfaction contre latérale.

Darouassi[77] dans sa série, a noté la présence d'un paragangliome tympanique associé relevé par une hypoacousie et a l'examen otoscopique; une tumeur rougeatre retrotympanique.

e. L'examen neurologique :[94]

Ils systématique, il nous permet de guetter une éventuelle atteinte des éléments nerveux du voisinage (tableau) .

Tableau XVII: Différents syndromes neurologiques pouvant être observés lors d'un paragangliome carotidien.

Nom du syndrome	Atteinte neurologique
Syndrome de Collet Sicard	Quatre dernières paires crâniennes
Syndrome du trou déchiré postérieur	IX, X et XI
Syndrome de Villaret	IX, X, XI, XII et chaîne sympathique (Claude Bernard-Horner)

Le reste de l'examen notamment neurologique comme l'atteinte du sympathique dans l'ordre de 3% dans la série de Patetsios [74] ; le nerf vague et du glossopharyngien rarement atteint sont à seulement 3% dans la série de mc Ilrath [73].

Dans notre série l'examen des nerfs crâniens, aucun cas de nos patients n'a rapporté ces symptômes sus décrites.

Enfin un examen général méticuleux à la recherche d'autre localisation ou de métastases ganglionnaires pulmonaires hépatiques et osseuses.

2. L'examen paraclinique:

2.1 Radiologie

a. L'échographie mode B et Doppler :

L'échographie possède plusieurs avantages c'est une technique très répandue non irradiante et répétitive. C'est une technique de choix qui ne demande aucune préparation particulière[48].

Les signes morphologiques et hémodynamiques qui ,devant une tuméfaction cervicale, permettent de guider le diagnostic vers une tumeur glomique sans les suivants :

➤ Les signes échographiques :

Une masse peu échogène de taille variant entre 12 et 50 mm bien circonscrite et relativement homogène se trouvant comprise dans la bifurcation carotidienne des petits vaisseaux pouvant être visualisés à l'intérieur.

La lésion écarte les 2 branches de la bifurcation , elle élargit l'angle entre la carotide interne et externe , créant ainsi une image en <verre à vin> cet aspect est particulièrement net sur les coupes transversales [96]. La carotide interne a un aspect caractéristiquement tendu.

L'échographie doppler en couleur permet de visualiser des zones de flux multidirectionnels et turbulents à l'intérieurs de la masse (flux de tumeur hyper vasculaire). [97]

Les artères nourricières de la tumeur sont parfois identifiables. Elles dépendent plus souvent de la carotide externe, mais une irrigation de la thyroïdienne moyenne ou par les vasa vasora de la carotide de primitive du tronc brachiocéphalique et de la vertébrale ont été écrites.

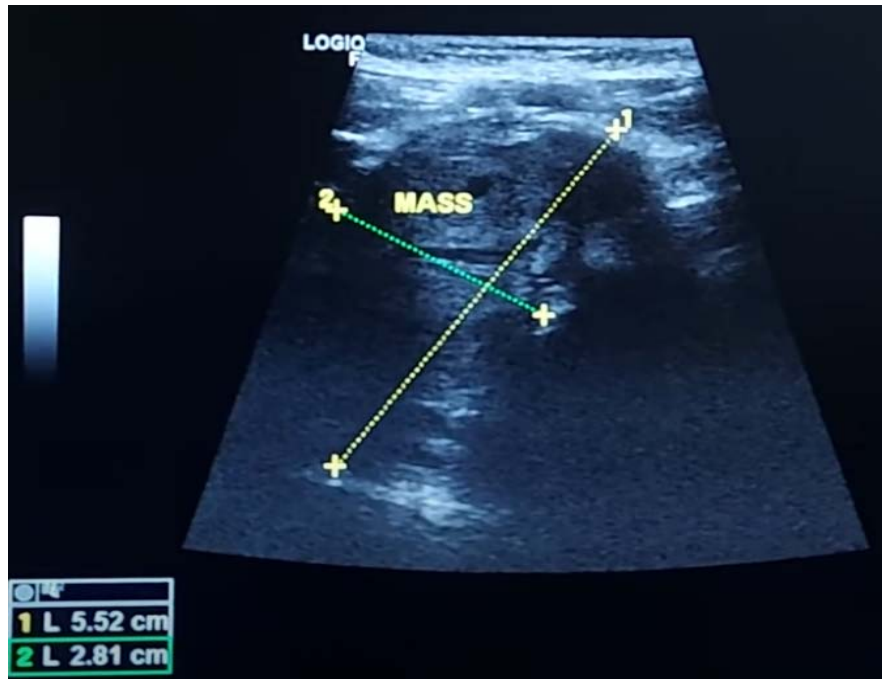


Figure 47 : Image échographique montrant une masse latéro-cervicale en regard de la bifurcation carotidienne mesure 5,52x2,81 cm .

➤ **Les signes hémodynamique**

Dans le cadre de chémodectome, le doppler continue montre une augmentation unilatérale des vitesses circulatoires dans la région de la bifurcation carotidienne dans la provenance est difficile à définir

Les paragangliomes sont des tumeurs richement vascularisées, sa prise en charge par la carotide externe entraîne une augmentation du débit et une baisse de résistance considérable dans le territoire de celle-ci. Cette baisse de résistance peut être documentée en Doppler continue par une augmentation franche des vitesses circulatoires diastoliques de la carotide externe dont le profil ressent à celui de la carotide interne.

Le diagnostic différentiel échographique avec d'autres tumeurs cervicales, en particulier certaines adénopathies très vascularisées, peut être difficile à l'échographie. C'est donc un examen qui permet un certain degré d'orientation. Toute tumeur cervicale vascularisée à l'échographie doit être expertisée par d'autres examens d'imagerie.

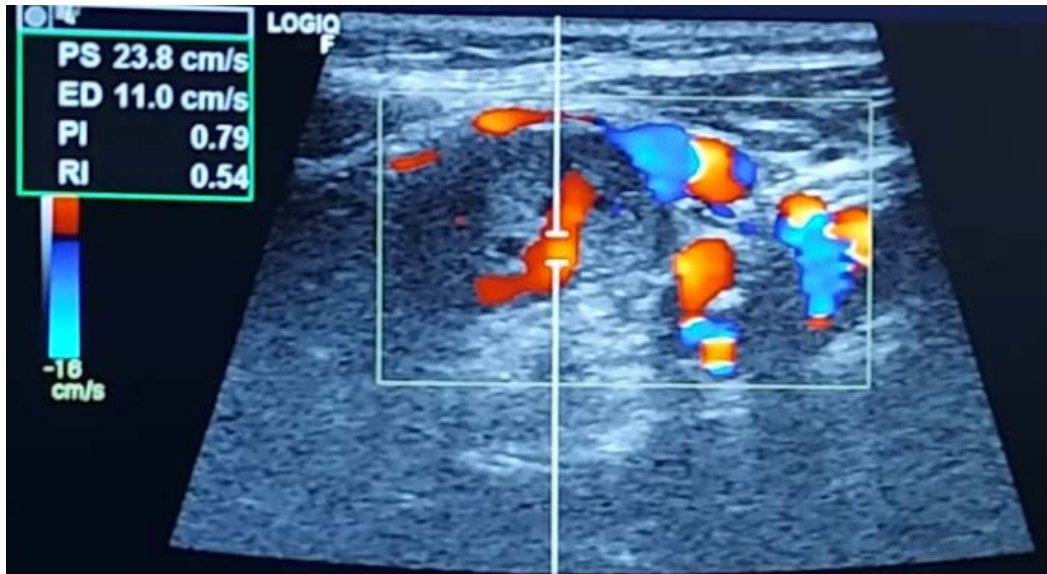


Figure 48 :Image échographique couplée au doppler couleur de la région carotidienne montrant une masse hypervascularisée en rapport avec un paragangliome carotidien

L'échographie couplée au doppler est une technique de choix qui ne demande aucune préparation particulière effectuée chez 100% des patients de notre série et celle de Rosen [76] et Liu [75].

Quand a Darouassi l'échographie a été effectuée chez 80% des cas montrant une lésion hypervasculaire située entre ACI et ACE. Contrairement à la série de Naik [81] et Arya [98], où l'échographie n'avait pas de place dans le diagnostic des paragangliomes carotidiens.

b. L'imagerie par résonance magnétique :

L'IRM demeure l'examen de choix, offrant une visualisation précise de l'hypervascolarisation des tumeurs à travers des séquences d'angiographie en coupes multi-planaires.

Le paragangliome se distingue par son signal iso- ou hypo-intense en T1 et iso- ou hyperintense en T2. Des motifs caractéristiques de plages serpiginieuses hyperintenses, créant l'aspect classique de "poivre et sel", sont souvent observés. L'aspect "sel" est associé à un faible débit sanguin ou à une hémorragie, tandis que l'aspect "poivré" est corrélé à un débit sanguin rapide (Fig.) [99] . L'utilisation de l'angiographie 3D facilite la détection des zones hyperintenses

par rapport aux séquences en écho de spin conventionnelles [48] Ainsi, la sensibilité de l'IRM permet la détection de tumeurs aussi petites que 10 mm[100].

L'IRM émerge comme l'outil privilégié pour évaluer l'étendue de la tumeur, offrant une analyse précise de l'implication de l'axe carotidien et permettant d'anticiper la nécessité potentielle d'une résection carotidienne en préopératoire. Arya et al [98] ont établi une corrélation entre l'angle de contact tumoral et l'axe carotidien. La classification de Shamblin et al [101] (voir Tableau) s'avère particulièrement utile dans cette étude, offrant, malgré un échantillon restreint de patients, des valeurs prédictives fiables pour la décision de réaliser une résection de l'axe carotidien.

Les tumeurs présentant un angle inférieur à 180° sont catégorisées en stade I de Shamblin ; la probabilité de nécessiter une résection de la carotide est faible, et la dissection s'effectue généralement de manière aisée en sus-adventiciel. Les stades intermédiaires II concernent les tumeurs avec un angle compris entre 180° et moins de 270° ; la dissection est généralement réalisable en sous-adventiciel. Au-delà de 270° , elles entrent dans le stade III de Shamblin, avec une forte probabilité d'envahissement de la paroi carotidienne, exigeant ainsi une résection carotidienne [98].

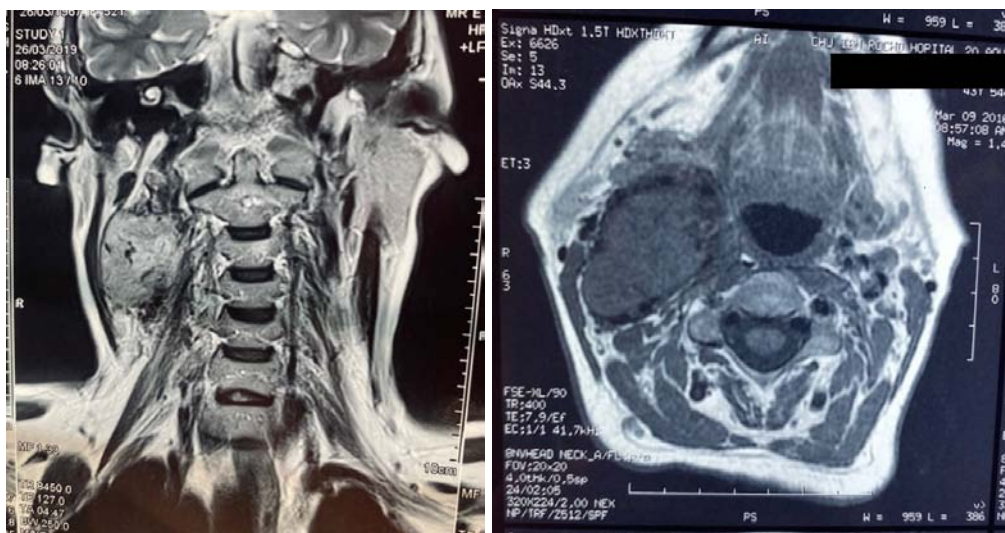


Figure 49 : IRM en coupe coronale (A) et axiale (B), montrant un processus lésionnel droit iso-intense au niveau de la bifurcation carotidienne en rapport avec un paragangliome. (Image service orl)

IRM n'a été faite que dans quelque récits tel que Lui et al [75] dans 37% des patients de sa série, 50% et 52% simultanément dans la série de Darouassi [77] et Wernick [102], et 100% chez Arya [98] et notre série de cas; offrant ainsi une bonne visualisation de la masse au niveau de la bifurcation carotidienne et de son hypervascularisation à travers des séquences d'angiographie en coupes multi-planaires et permettant ainsi de poser le diagnostic de paragangliome carotidien chez tous les cas (sensibilité 100%) et d'orienter la technique chirurgicale.

c. La tomодensitométrie :

La TDM est pratiquée avant et après injection intra veineuse de produit de contraste avec reconstruction en fenêtre osseuse et parenchymateuse .

L'avantage actuel de la TDM 3D (coronale, sagittale et axiale) apporte des renseignements utiles et fourni ainsi une belle cartographie au chirurgien car elle est précise [99].

Le développement de la tumeur : image bien délimité hyper dense para pharyngée pouvant remonter par la fausse ptérygoïdienne dans l'espace sous parotidien postérieur puis remonter à la base du crâne.

- Les rapports éventuels avec les organes de voisinage : notion importante pour les tumeurs de gros volume avec suspicion d'extension vers le trou déchiré postérieur bien visualisé sur les coupes coronales du crane.
- Le caractère hypervasculaire est montré par la prise de contraste et la TDM permet d'apprécier plus finement une atteinte osseuse de la base du crâne.



Figure 50 : Image scanographique en injection de produit de contraste en coupe coronale (A) et axiale (B) montrant un processus expansif au niveau de la bifurcation carotidienne, englobant la carotide externe, écartant les deux carotides = signe de Lyre (Image service orl)
Image en rapport avec un paragangliome type II de Shamblyn

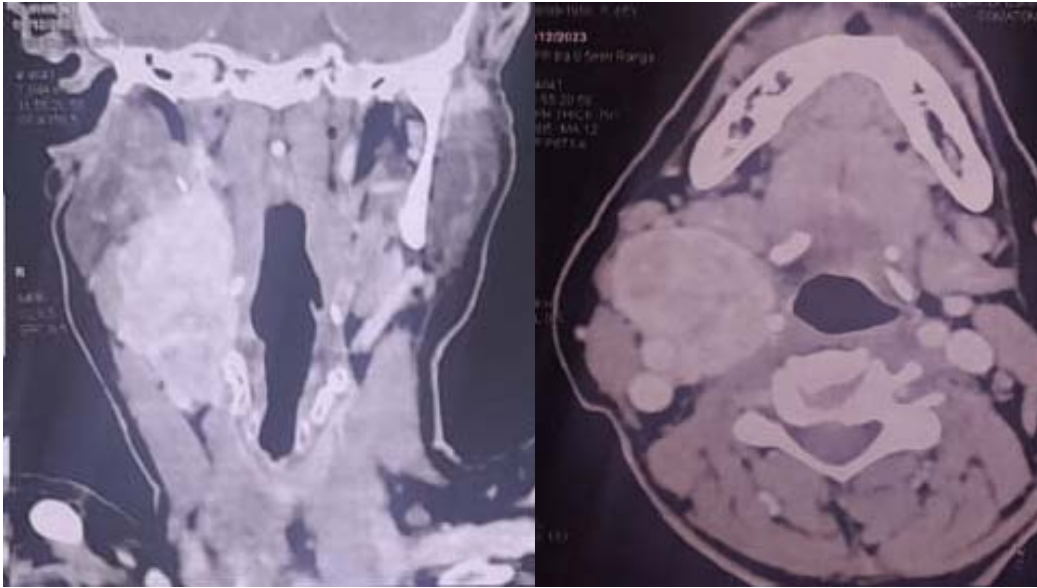


Figure 51 : image TDM en coupe axiale et coronale , mettant en évidence un processus lésionnel au niveau de la bifurcation carotidienne droite englobant l'artère carotide externe. (Image service orl) En rapport avec un paragangliome carotidien type III de Shamblin

Liu et Al [75] dans sa série, la TDM n'a été réalisée que chez 45% des patients. Un pourcentage qui s'élève chez Darouassi [77] et Wernick [102] à 70% et 78% simultanément des cas qui ont bénéficié d'une TDM cervicale.

Naik et al [81] a rapporté que la TDM a été réalisée chez tous les patients de son étude, de même que Rosen [76] et a permis ainsi de poser le diagnostic de paragangliome carotidien chez tous les cas.

Cet examen a été réalisé chez tous nos patients, il a permis de confirmer la diagnostic de paragangliome carotidien .

d. L'angiographie :

L'angiographie connaît actuellement une diminution de son utilisation [103], mais demeure mise en œuvre dans des situations spécifiques. Principalement réservée à des indications restreintes telles que l'embolisation et les tests de clampage, cette technique est de moins en moins fréquemment employée. Cependant, elle conserve son utilité dans des cas particuliers, notamment pour les volumineuses tumeurs et les formes multifocales. Son

application demeure pertinente dans le contexte des paragangliomes, permettant une cartographie détaillée de leur vascularisation en vue d'une éventuelle embolisation.[60]

Doit être :

- Bilatéral (opacifiant les 4 vaisseaux à destinées céphaliques)
- Sélective (carotide interne et carotide externe)
- Ou hyper sélective opacifiant les branches de la carotide externe
- Il faut toujours analyser les 3 temps : artériolaires, parenchymateux et le retour veineux

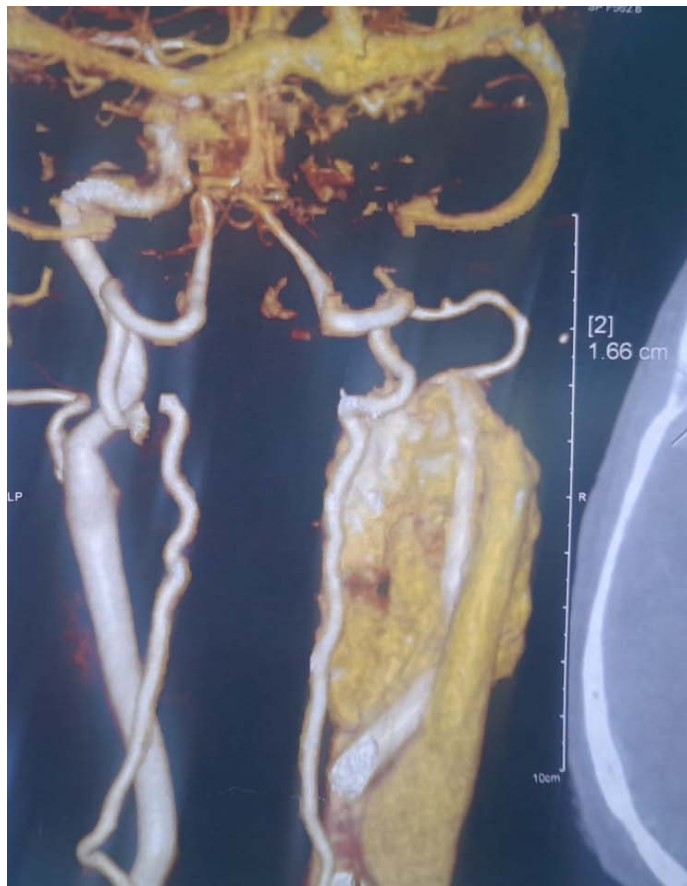


Figure 52: Image angiographique des vaisseaux du cephaliques et crâniens dans le cadre d'un bilan radiologique d'un paragangliome carotidien stade III de Shamblin. (Image service orl)

L'angiographie a été effectuée chez 28% des patients de notre série et Wernick [102] , 40% des patients dans la série de Darouassi [77] et 44% pour chacune de la série de Rosen [76] et Naik [81].

e. L'imagerie fonctionnelle : (voire partie scintigraphie PTJ)

Selon différentes série tel Naik [81], Liu [75] Wernick [102] et Rosen [76] la scintigraphie a l'octréoscan n'avait pas de place dans le diagnostic des paragangliomes carotidien ses indications sont restreintes ainsi que sa faible disponibilité.

Dans notre série, aucun de nos patients n'a bénéficié de scintigraphie, pour problème de disponibilité, il a été remplacé par une TDM TAP comme bilan d'extension.

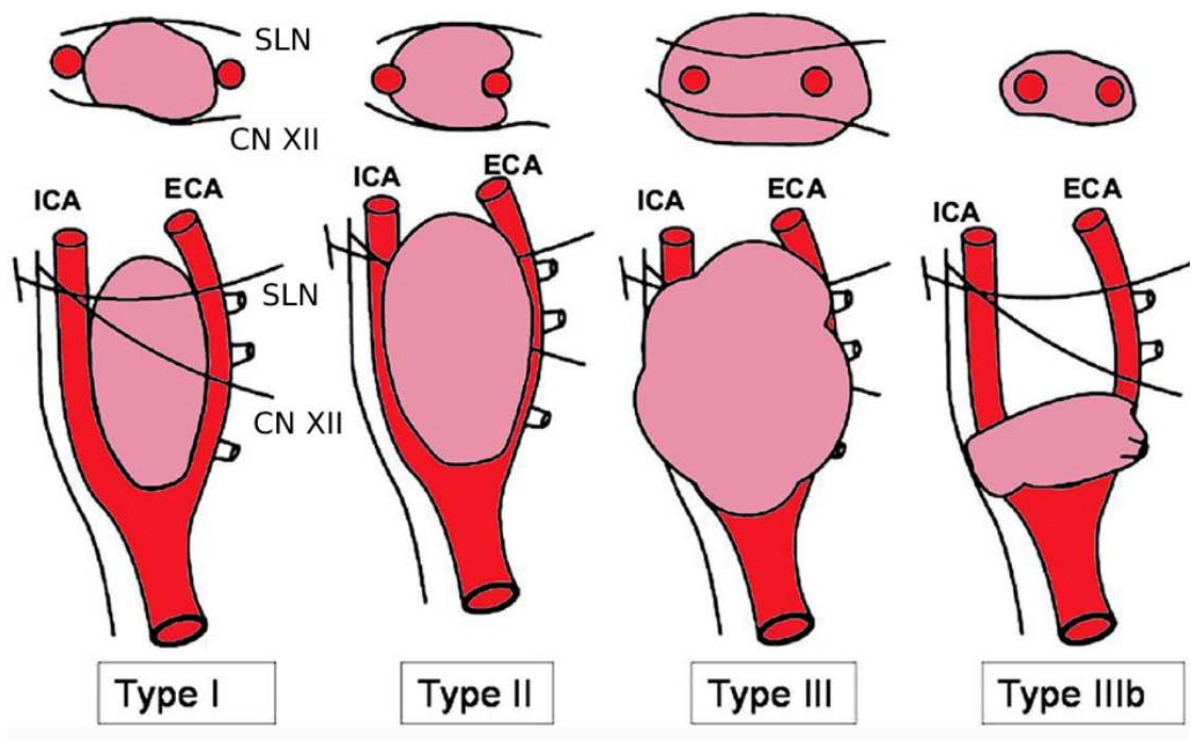
3. La classification des paragangliomes carotidiens :

Après le bilan radiologique la classification du paragangliome s'impose guidant ainsi la prise en charge.

- La classification de Shamblin [101] est la plus couramment utilisée :

Tableau XVIII : la classification de Shamblin des paragangliomes carotidiens

<p>Type I : La tumeur est étroitement attachée aux vaisseaux mais ne les entoure pas complètement.</p>
<p>Type II : La tumeur entoure les vaisseaux</p>
<p>Type III : Englobe à la fois les vaisseaux et les nerfs.</p>
<p>Type III b : Englobe la bifurcation mais est très localisée sans affecter les nerfs</p>



[98]Figure 53 : Classification Shamblin des tumeurs du corps carotidien

Type 1 : Dans la série de Darouassi [77] 20%, Patetsios [74] 38%, 55% chez Arya [98] et 72% dans notre série.

Type 2 : Le pourcentage concorde avec les données de la littérature 28% dans notre série, et 30% dans la série de Patetsios et Arya, contre 60% dans chacune des séries de Naik [81] et Darouassi[77] et Wernick [102].

Type 3 : Sa fréquence est moindre seulement 12% chez Arya, et 16 et 19% dans les de Wernick et Naik simultanément et 20% dans la série de Darouassi

- La classification de Thévenet [94] permet aussi d'orienter la stratégie thérapeutique et précisent le risque de revascularisation carotidienne en fonction du caractère clivable :
 - Type 1 : tumeur clivable, de petit volume. Ce sont les plus fréquentes. Le geste le plus souvent proposé est un geste d'exérèse sous-adventiciel avec conservation des axes carotidiens, lorsque l'envahissement vasculaire n'est pas circonférentiel. Le geste est sûr, la principale complication est liée à l'atteinte nerveuse.
 - Type 2 : tumeur volumineuse, vasculaire. Le plan de dissection sous-adventiciel est respecté. Cependant, le saignement peropératoire peut nécessiter un récupérateur de sang peropératoire. L'extension tumorale peut également nécessiter un sacrifice vasculaire, l'utilisation d'un shunt, une dissection extensive. Une procédure chirurgicale combinée entre un chirurgien ORL et un chirurgien vasculaire peut être nécessaire.
 - Type 3 : tumeur invasive. La tumeur est fixée. Elle comprime fréquemment un élément anatomique de voisinage, voire l'envahit, se traduisant par des symptomatologies de compression. Il n'existe pas de plan de dissection sous-adventiciel. Une exérèse large emportant les vaisseaux s'impose lors de la dissection. Dans ces situations, les délabrements vasculaires et nerveux peuvent être importants, avec des répercussions cliniques sévères.

Une approche multidisciplinaire et la collaboration entre les équipes de radiologie, d'oncologie, de chirurgiens ORL et vasculaires sont fondamentales

4. Le bilan biologique :

En effet la potentialité fonctionnelle excrétoire du paragangliome, allant de 1 à 5 % selon les auteurs, et l'association possible avec un phéochromocytome pose le problème du diagnostic pré opératoire des catécholamines urinaires et sanguines et de leurs métabolites.[39]

Les paragangliomes cervicaux présentent rarement une sécrétion de catécholamines. En se référant à deux revues de la littérature datant de 1998, qui portaient sur 600 paragangliomes

carotidiens, seulement 13 de ces cas étaient fonctionnels (2%). Parmi ces cas fonctionnels, une minorité encore plus restreinte sécrétait de la dopamine. Ces données, bien que datant, suggèrent que l'incidence de paragangliomes cervicaux fonctionnels est probablement inférieure à 3%. Il est important de noter que les informations disponibles dans la littérature sur ce sujet sont limitées.[108]

Les signes cliniques qui sont retrouvés en cas de paragangliomes fonctionnels sont des signes :

- cardiologiques (hypertension artérielle, palpitation, tachycardie).
- neurologiques (syncopes, crises « d'épilepsie », céphalées, accidents vasculaires cérébraux).
- généraux (flush cutané, fièvre).

Il est impératif de rechercher par l'interrogatoire la présence de ces signes et, au moindre doute, de proposer un bilan biologique si l'on décide de ne pas le faire de façon systématique. Il est en effet important de découvrir l'existence de paragangliome fonctionnel si une chirurgie est proposée pour éviter des complications peropératoires et traiter de façon préventive les patients par bêtabloquants non sélectifs. En cas de signes cliniques ou biologiques de tumeur sécrétante, il faut rechercher un phéochromocytome compte tenu de la rareté des paragangliomes fonctionnels.[41]

Il n'existe pas de données dans la littérature qui recommandent systématiquement le dosage des catécholamines, que ce soit au niveau urinaire ou sérique, chez les patients porteurs de paragangliomes cervicaux [109]. Toutefois, dans les séries les plus significatives, les auteurs suggèrent généralement d'effectuer un tel dosage en présence de signes cliniques. Il convient de souligner que davantage de recherches et d'études pourraient être nécessaires pour mieux comprendre l'incidence réelle de la sécrétion de catécholamines dans les paragangliomes cervicaux et déterminer la pertinence d'un dosage systématique.

Du point de vue biologique, outre le bilan standard, un dosage systématique (catécholamines et leurs métabolites urinaires) a été fait chez tous nos patients, vu la présence

des signes cliniques en rapport avec les formes secrétaires sécrétantes des chémodectomes (HTA, palpitation) par ailleurs le caractère sécrétant a été présent dans 28% de nos patients.

Dans la série de Darouassi [77] seulement 10% des patients ont bénéficié d'un dosage des dérivés méthoxylés se révélant normal.

Par ailleurs les autres série d'auteurs n'ont pas mentionné, la réalisation d'un bilan biologique de façon systématique [91]-[102].

V. Les autres paragangliomes cervicaux

1. Paragangliomes du nerf vague

Ce sont des paragangliomes rares, représente 5% des paragangliomes cervicaux [175]. Très peu sont décrits dans la littérature ; la série la plus importante porte sur 46 patients, la prédominance féminine est ici nette entre 50 et 80% selon les auteurs [173].

Les signes cliniques sont les mêmes que ceux décrits pour les paragangliomes carotidiens avec parfois certaines particularités qui peuvent les distinguer, notamment par leur possibilité à se développer dans l'espace para pharyngé ou vers la base du crâne, donnant ainsi une symptomatologie de tumeurs para pharyngées avec une dysphagie ou une rhinolalie.

A l'examen du pharynx, l'amygdale est refoulée en avant et en dedans avec un bombement du pilier postérieur. L'extension plus fréquente vers la base du crane explique la possibilité d'atteintes des nerfs crâniens. Les paragangliomes vagues sont responsables d'une compression des paires crâniens dans 30% des cas. Cette atteinte est retrouvée chez 36% des patients, dans la série de NETTERVILLE et coll dans laquelle l'atteinte du X est la plus fréquente. [174]

L'échographie est l'examen pratiqué en général en première intention devant une masse cervicale. Elle montre une masse hypoéchogène hétérogène circonscrite siégeant en arrière de la bifurcation carotidienne. L'utilisation du Doppler permet de montrer l'hypervascularisation de la

tumeur. Les paragangliomes du nerf vague à la TDM et l'IRM ont le même aspect que les paragangliomes carotidiens. Leur siège est plus postérieur, ils refoulent la bifurcation carotidienne médialement et vers l'avant. L'extension se fait généralement vers la loge sus hyoïdienne.

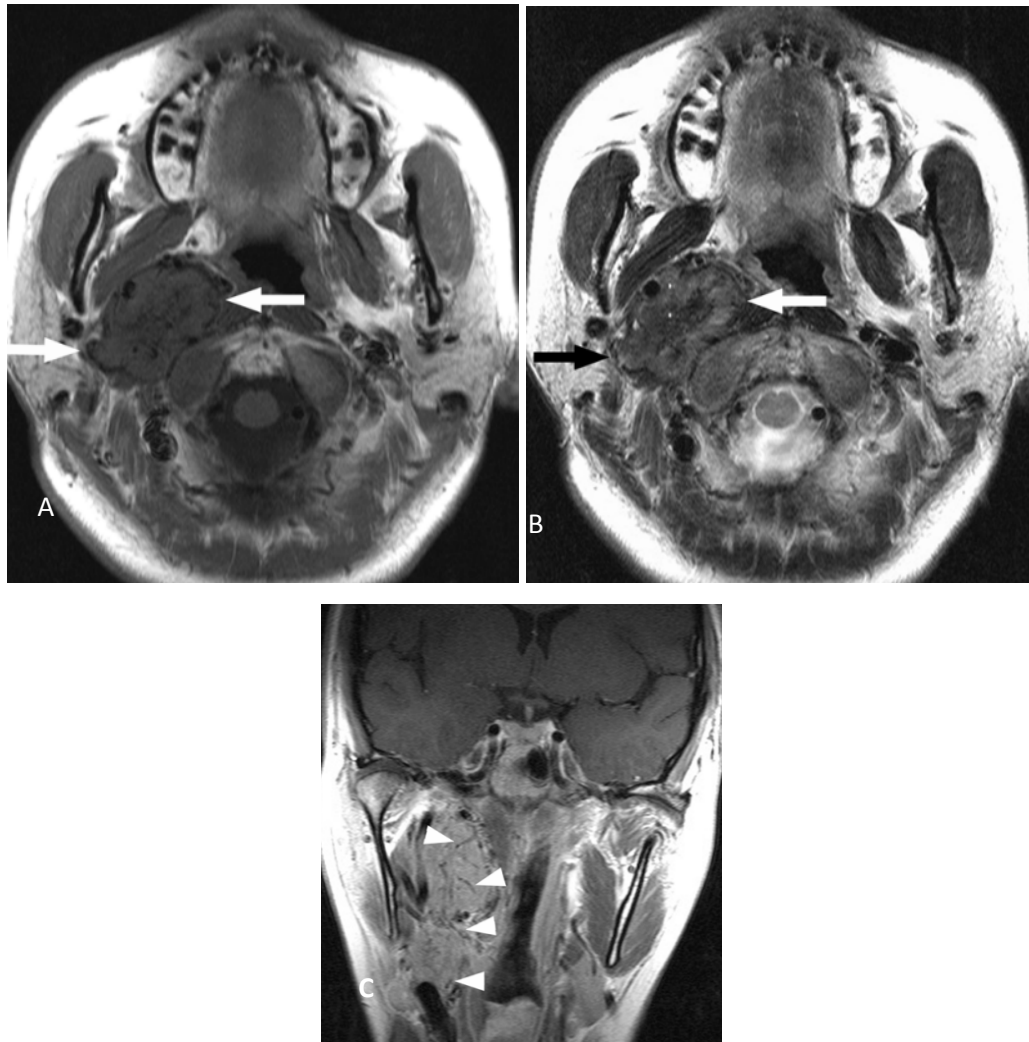


Figure [113] 54 : Images IRM d'un paragangliome vagal.

- A. Image axiale en IRM pondérée en T1 qui montre une masse lobulée dans l'espace para pharyngé droit isointense.
- B. Image en IRM pondérée en T2, La tumeur (flèches) de signal hétérogène, cette intensité de signal inhomogène suggère des variations de contenu en eau ou des caractéristiques tissulaires au sein de la tumeur.
- C. Image coronale en IRM pondérée en T1 avec injection du gadolinium montre un rehaussement de la tumeur qui se voit s'étendre de la base du crâne jusqu'au niveau de la bifurcation carotidienne commune.

On note la présence de multiples vides de flux (flèches) à l'intérieur de la tumeur. Les vides de flux représentent souvent des vaisseaux où l'écoulement sanguin provoque une perte de signal.

2. Paragangliomes laryngés

C'est une localisation rare. Les paragangliomes laryngés sont les seuls des tumeurs neuroendocrines laryngés qui se sont produits chez les femmes et le rapport des femmes aux hommes est 3 à 1. [176] La localisation supra glottique est la plus fréquente. [177] La localisation laryngée est la plus grave des paragangliomes cervicocéphaliques. Le pourcentage de malignité retrouvé dans la littérature est d'environ 25%. [177] Dans cette localisation également, la notion de malignité ne peut être affirmée que par l'existence de métastase.

L'emplacement et la taille des tumeurs représentent les caractéristiques cliniques du paragangliome laryngé, et l'enrouement est un symptôme majeur. Le changement de voix, compromis des voies aériennes et hémoptysie sont aussi présents. Des signes en rapport avec des formes sécrétantes ont été également rapportés. L'imagerie notamment : la TDM, l'IRM et l'angiographie montre des signes spécifiques comme le reste des paragangliomes. [175]

L'immunohistochimie est une méthode importante pour distinguer le paragangliome laryngé d'un cancer du larynx (angiosarcome et le carcinome neuroendocrine). La chirurgie reste le traitement de référence. [172]

3. Paragangliomes thyroïdiens

Est une localisation possible mais rare des paragangliomes cervicaux [178] qui ne semble pas avoir de symptomatologie propre. Il s'agit le plus souvent d'une masse solide asymptomatique de la thyroïde, augmentant progressivement de volume avec prédilection nette chez le sexe féminin. Sur le plan paraclinique : outre le bilan classique d'un nodule thyroïdien, il faut insister sur la TDM, l'IRM et l'angiographie à la recherche d'une extension tumorale ou d'autres lésions associées[177]. A l'examen anatomopathologique, les paragangliomes thyroïdiens peuvent être confondus avec un carcinome médullaire, un adénome trabéculaire hyalinisant de la thyroïde et des tumeurs neuroendocriniennes.

L'étude immunohistochimique permet de confirmer le diagnostic et d'éliminer les principaux diagnostics différentiels. [178] Les formes malignes sont aussi possibles et seule l'évolution métastatique permet d'affirmer la malignité. Le traitement de choix dans cette localisation est l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur.

4. Paragangliomes du sympathique

Ce sont des paragangliomes exceptionnels, seuls trois cas sont décrits dans la littérature, ils ne se distinguent en rien cliniquement des autres paragangliomes si ce n'est qu'ils peuvent se présenter avec un syndrome de Claude Bernard–Horme. Les autres paragangliomes latéro-cervicaux sont encore plus exceptionnels et ne présentent aucune caractéristique clinique permettant de les différencier d'autres tumeurs cervicales. [179]

VI. Diagnostique différentiel :

A. Les paragangliomes temporaux :

1. Des tumeurs de la gaine nerveuse :

A l'IRM, les schwannomes apparaissent iso intenses par rapport aux tissus mous sur les séquences pondérées en T1 et hyperintenses sur les images pondérées en T2.

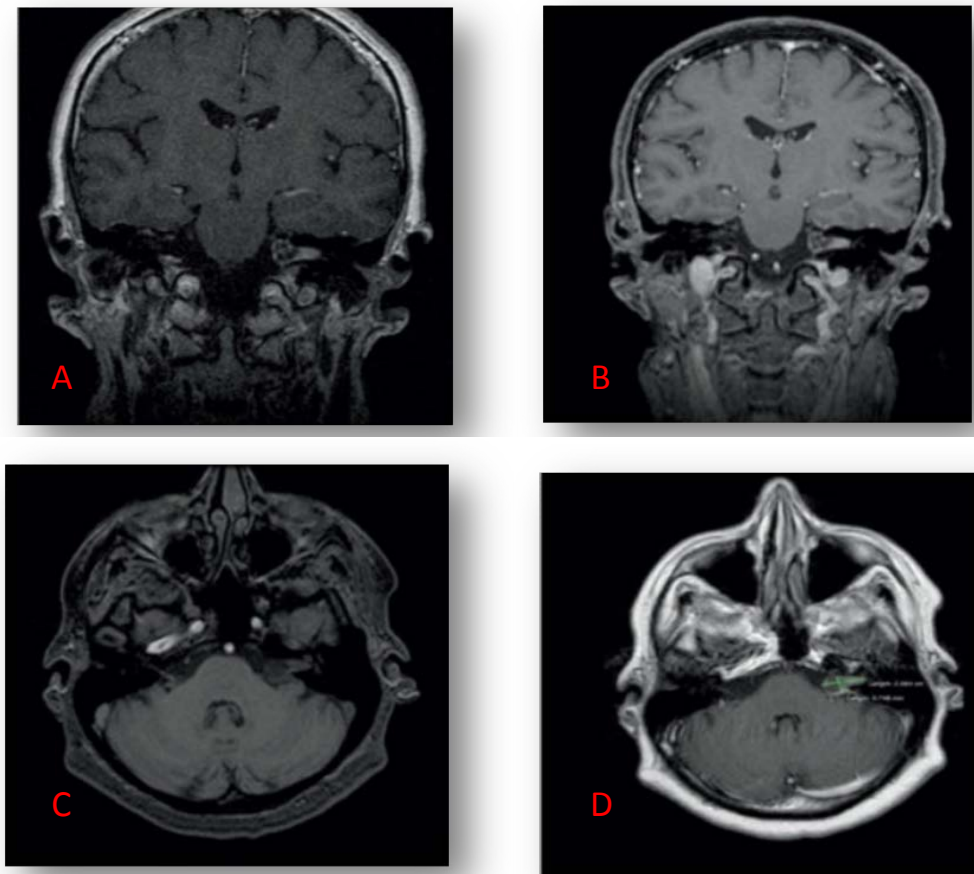


Figure 55 : IRM en coupe coronale avant et après injection de contraste (A-B), en coupe axiale avant et après injection de contraste (C-D), qui montrent une masse solide-cystique mesurant 20x9 mm sur l'angle ponto-cérébelleux gauche, s'étendant dans le canal auditif interne gauche en l'élargissant.

2. Tumeurs impliquant le foramen jugulaire :

Par ordre décroissant de fréquence,

Les tumeurs du glomus jugulaire, les schwannomes et les méningiomes sont les trois tumeurs primaires les plus courantes dans cette région

3. Masses dans l'oreille moyenne :

- ❖ comprennent les néoplasmes bénins (adénome, tumeurs du sac endolymphatique, cholestéatome, granulomes de cholestérol)

- ❖ les tumeurs malignes (carcinome épidermoïde, adénocarcinome, sarcome)

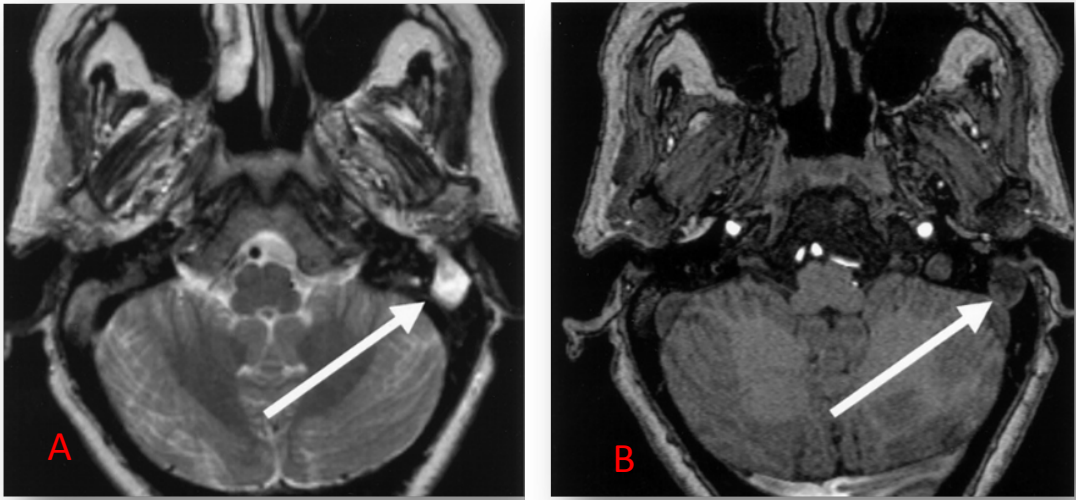


Figure 56 : IRM en coupe axiale montrant un cholestéatome du côté gauche de l'os pétreux était hyper-intense sur les images pondérées en T2 (A) mais iso-intense sur les images pondérées en T1 (B).

- ❖ l'hémangiopéricytome ou le plasmocytome solitaire de l'os temporal

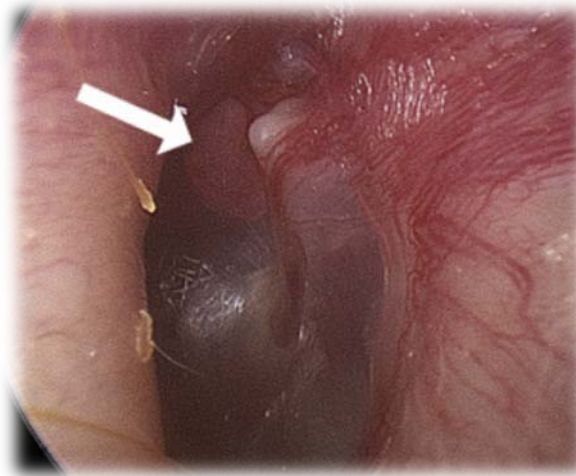


Figure 57: image endoscopique de l'oreille gauche, montrant une masse vasculaire antérosupérieure adjacente à la surface médiale de la membrane tympanique (La flèche indique la masse)

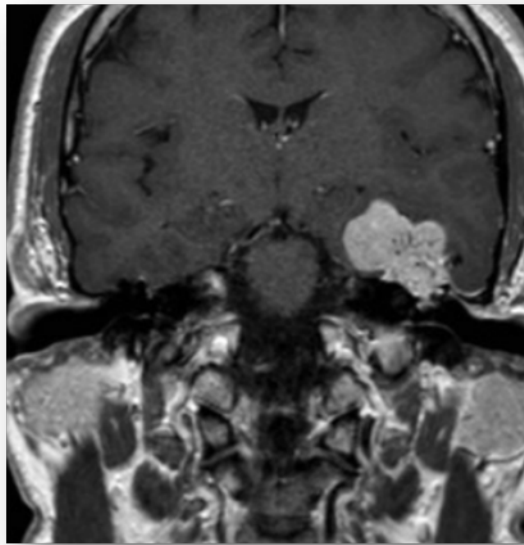


Figure 58: Image par résonance magnétique préopératoire améliorée par le gadolinium, dans le plan coronal montrant la masse dans le lobe temporal gauche et la fosse crânienne moyenne s'étendant dans l'oreille moyenne en rapport avec un hémangiopéricytome de l'os temporal.

B. Les paragangliome carotidien :

La plupart des tuméfactions cervicales lésion tumorales ou pseudo tumorales de la région de la bifurcation carotidienne doit prêter à discussion en premier :

❖ Les adénopathies :

- Maligne métastatique : Lorsque la tumeur est médiane, mais l'absence de consistance ligneuse de fixité ne plaide pas en leur faveur.
- Une adénopathie maligne apparemment primitive : Souvent irrégulières adhérentes au plan profond et d'assez rapide évolution .
- Adénopathie initiale des hémopathies des lymphomes bénins ou malins : Elle pose rarement de problèmes diagnostiques avec une tumeur du glomus carotidien.
- Tuberculeuse isolée : Vu la fréquence de cette maladie dans notre pays, c'est un diagnostic auquel on pense le plus souvent. On recherche alors une notion de comptage

familiale et d'un passé tuberculeux. Les classifications radiologiques sont inconstantes, une IDR positive et une VS élevée sont des signes banals.

- Inflammatoire non spécifique : Est écarté sur l'absence des signes généraux et des signes locaux, elle est d'évolution rapide et régressive sous traitement.

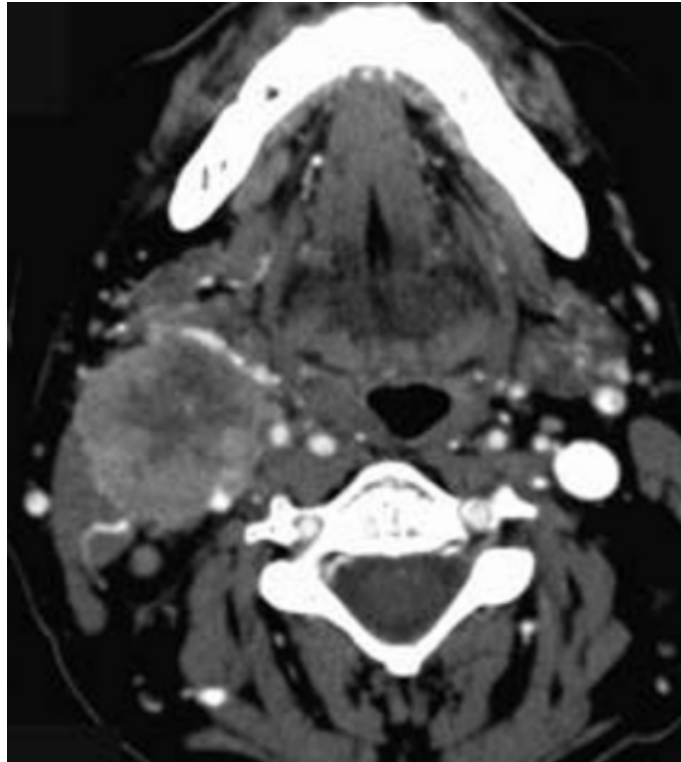


Figure 59 : Image scanographique en coupe axiale montrant une lésion dans la région sterno-cléido-mastoïdienne de taille supérieure à 15 mm, la forme arrondie, les contours irréguliers, le rehaussement hétérogène, l'envahissement et le refoulement des structures adjacentes

- ❖ Les tumeurs aberrantes du corps thyroïde : sont plus basses et multiples contextes cliniques et cartographie font le diagnostic .
- ❖ Tumeur des glandes salivaires voisines.
- ❖ Le kyste congénital ou kyste amygdaloïde : Son siège est plus haut dans la région sus et rétro-angulo-maxillaire à cheval sur le bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien son évolution lente oriente tout autant vers lui que vers un paragangliome souvent

volumineux arrondie de consistance plutôt tendue comme molle en y découvre parfois une fluctuation pathognomonique.

- ❖ Une tuméfaction de nature vasculaire : devant le caractère pulsatile (anévrisme carotidien, fistule artérioveineuse),
- ❖ Une tumeur d'origine nerveuse ou conjonctive : neurinome, lipome, fibrome, angiofibrome

VII. Prise en charge thérapeutique :

Pour une prise en charge optimale et adéquate un bilan pré thérapeutique est essentiel :

- Une préparation et soutien psychologique du malade constitue un palier important dans la prise en charge thérapeutique, il vise à augmenter la confiance et l'estime du soi pour une qualité et un pronostic meilleur.
- Un Bilan pré-thérapeutique qui comporte
 - Un bilan Biologique : Bilan d'hémostase, Groupage, Bilan métabolique. Bilan rénale, Bilan nutritionnel
 - Un bilan cardiovasculaire : une évaluation cardio-vasculaire clinique avec enregistrement par électrocardiogramme (ECG).
 - Radiologique : fait d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne dans le cadre du bilan d'extension

Le bilan d'extension nous parait important a été effectué chez 100% de nos patients, une attitude moins fréquente dans les autres séries des différents auteurs.

Pendant longtemps, la chirurgie a été considérée comme l'option privilégiée pour le traitement des paragangliomes, en grande partie grâce aux avancées notables dans l'imagerie, le neuromonitoring et surtout la radiologie interventionnelle. Cependant, la complexité et les risques associés à l'exérèse, notamment dans les formes jugulaires, ainsi que l'importance croissante accordée à la qualité de vie et une meilleure compréhension de l'évolution naturelle

de la maladie ont conduit à une évolution significative de la prise en charge des paragangliomes[38].

Aujourd'hui, la gestion des paragangliomes a suivi de près une trajectoire similaire à celle observée pour les neurinomes de l'acoustique. Cela se traduit par l'introduction de la surveillance radiologique en première intention, l'accentuation du rôle des nouvelles techniques d'irradiation, et l'émergence du concept, autrefois controversé, d'exérèse subtotale suivie ou non de radiothérapie. Cette approche témoigne d'une adaptation aux avancées médicales et à la reconnaissance croissante de l'importance de la qualité de vie dans la prise en charge des paragangliomes[22]. Nous n'hésitons pas maintenant à collaborer avec des chirurgiens vasculaires, quand la nécessité s'impose.

1. traitement médical préopératoire : [164]

La préparation médicale d'un paragangliome fonctionnel avant l'acte chirurgical, qui est la seule étape thérapeutique curative, est un point essentiel. L'objectif est non seulement de maintenir des chiffres tensionnels satisfaisants, mais surtout de rétablir la volémie afin d'éviter les complications dramatiques (collapsus) observées après clampage de la veine efférente de la tumeur si une telle préparation médicale n'est pas entreprise. Ce traitement doit être institué 8 à 10 jours avant la date prévue pour l'intervention et peut reposer sur différentes médications.

-Les alpha-bloquants en représentent une première catégorie, vu la prépondérance des paragangliomes sécrétant la noradrénaline. La prazosine (Minipress®), antagoniste α 1-adrénergique, est utilisée à la dose de 2 à 5mg deux ou trois fois par jour et permet de contrôler à la fois l'hypertension artérielle et le rétablissement de la volémie.

-Le labétalol (Trandate®) possède des activités α - et β -bloquantes. Il est utilisé à la posologie de 200 à 600 mg deux fois par jour. On peut avoir recours à l'utilisation de β -bloquants à condition de ne jamais les prescrire en l'absence de traitement par α -bloqueurs. La prescription isolée de β -bloquants risque en effet d'exacerber la vasoconstriction

catécholaminergique en s'opposant à la composante vasodilatatrice médiée par les récepteurs β .

-Certaines équipes nord-américaines ont pu employer l'améthyltyrosine, inhibiteur compétitif de la tyrosine hydroxylase. L'améthyltyrosine peut être utilisée à la dose de 1 à 2 g/j, isolément ou en association avec les α -bloquants, en préparation préopératoire (98).

-Les inhibiteurs des canaux calciques, comme la nifédipine (Adalate®), ont été utilisés avec succès pour la préparation préopératoire des patients atteints de phéochromocytome/paragangliome, en particulier lorsqu'il existe des poussées hypertensives, propriété qui a également montré son intérêt en peropératoire.

2. Angiographie interventionnelle

L'option privilégiée d'accès par l'artère fémorale est adoptée pour minimiser les risques liés à la ponction directe de la carotide, notamment les hématomes, les dissections et la mobilisation de plaques athéromateuses. Cette préférence recouvre deux techniques distinctes.[27]

2.1 Le test d'occlusion ou de clampage de la carotide interne homolatérale.

Technique réalisé sous sédation analgésie, évalue l'état des suppléances vasculaires cérébrales par le polygone de Willis. Les critères de tolérance, à la fois veineux et cliniques, incluent un retard de moins de deux secondes dans l'opacification des veines de l'hémisphère homolatéral par rapport à celles du côté opposé et/ou l'apparition d'un déficit neurologique, indiquant l'existence de communications parfaite.

2.2 L'embolisation :

L'embolisation est effectuée dans la continuité d'une préparation commune à toutes les artériographies. L'abord se fait au niveau fémoral sous anesthésie locale, permettant une

surveillance neurologique du patient tout au long du bilan radiologique et de la procédure. Certains ont suggéré la possibilité d'une embolisation peropératoire directe .

L'identification préalable des artères nourricières du paragangliome jugulotympanique est cruciale. Les principales comprennent les branches tympaniques antérieures de l'artère maxillaire interne, les branches de l'artère occipitale et de la stylomastoïdienne, ainsi que les branches cavernueuses de l'artère pharyngienne ascendante. Dans les paragangliomes à extension pétreuse, la vascularisation tumorale provient de la branche caroticotympanique et des branches méningohypophysaires et inférolatérales issues de l'artère carotide interne. Dans les paragangliomes à extension intracrânienne, une participation de l'artère vertébrale via ses branches musculaires cervicales ou cérébelleuses est souvent notée.

Le geste est réalisé généralement dans les 48 heures précédant la chirurgie, En ce qui concerne les artères nourricières issues de la carotide interne, la décision dépend de la taille et du volume tumoral qu'elles injectent. Si la tumeur est accessible à un cathétérisme sélectif, Si le volume irrigué est important, on peut, après discussion avec l'équipe chirurgicale, proposer l'occlusion endovasculaire de l'artère carotide interne, sous couvert bien sûr d'un test de clampage bien toléré. En cas d'envahissement massif de l'artère carotide interne, le stenting est envisagé.

Quant aux paragangliomes carotidiens l'embolisation permet de dédié une cartographie une cartographie complète des pédicules supra-aortiques pouvant être responsables de la vascularisation du paragangliome ainsi il est effectué un cathétérisme sélectif de la carotide externe et ses branches (thyroïdienne supérieure, lingual, faciale, maxillaire interne palatine ascendante et pharyngienne ascendante..), de l'artère sous clavière et du tronc thyro-bicervico-scapulaire homolatéraux. Les différents vaisseaux nourriciers sont repérés ainsi que les anastomoses entre ces vaisseaux et les artères carotides internes et vertébrales. Le 2 temps est la procédure est l'utilisation de différents types d'emboles microcoils, spongel, microbilles, embolisation liquide par polymérisation. Il est important de noter que l'artère carotide interne

n'est jamais cathétérisée en raison du risque d'embolisation ou de lésion pariétale dans le territoire cérébral carotidien. [116]

Cependant, il est difficile d'atteindre une embolisation complète, le volume embolisé atteignant au mieux 75 %. Certains vaisseaux nourriciers, comme l'artère du glomus, peuvent être inaccessibles, et des complications surgissent lorsque ces vaisseaux naissent de l'artère carotide interne.

Les complications, bien que leur occurrence ait certainement diminué en raison d'indications plus sélectives et des progrès continus de la technologie, demeurent une préoccupation. Les mécanismes sous-jacents sont principalement liés à la mobilisation de plaques athéromateuses carotidiennes, au spasme artériel, ou à l'ouverture d'anastomoses entre les systèmes carotidiens externe et interne, ainsi que vertébral, favorisant la migration des emboles particulières[12]. Les conséquences des événements neurologiques qui en résultent peuvent varier de la paralysie ischémique d'un nerf périphérique à une hémiplégie transitoire ou permanente, voire jusqu'au décès.

L'embolisation est indiquée dans les paragangliomes de type B, Cou D (paragangliome tympanique pure donc exclu) [21].

3. La chirurgie :

A. Les paragangliomes temporaux :

En effet, la résection chirurgicale permet un traitement complet et définitif, ce d'autant que les séquelles à craindre dans les formes tympaniques sont le plus souvent acceptables (hypoacousie unilatérale principalement) à l'inverse des formes jugulaires où prédominent les séquelles neurologiques avec atteinte des nerfs crâniens[65].

L'objectif de l'exérèse chirurgicale est d'atteindre une ablation totale pour minimiser le risque de récurrence. La voie rétro-auriculaire est souvent privilégiée, notamment dans notre série de cas, les voies transméatique largement utilisée par Jackson[25] alors que la voie trans-

mastoïdienne s'impose dès lors que la tumeur présente une extension mastoïdienne. Une antro-attico-mastoïdectomie peut alors être réalisée, voire une hypo-tyimpanotomie qui autorise l'accès au compartiment infra-labyrinthique et à l'hypotympanum [66].

La voie rétro-auriculaire permet éventuellement la réalisation d'une voie intersinuso-faciale sous labyrinthique, utilisée pour la première fois par House [57] et proposée par Charachon [67] pour les paragangliomes à extension rétro-faciale. Jackson [67] rapporte une revue de 95 paragangliomes tympaniques opérés avec réalisation de mastoïdectomie dans 89 %, d'une technique ouverte dans 16 % et d'un abord Trans canalaire dans 11 % des cas. Il rapporte un taux de contrôle de 92 %. O'Leary et al [68] eurent recours à une mastoïdectomie dans 80 % des cas ; les 20 % des tumeurs restant ayant pu être contrôlées par voie transcanalaire.

La chirurgie pose des défis techniques avec des niveaux de complexité variables, selon qu'il s'agisse d'une forme tympanique ou jugulaire. En adoptant la classification de Fisch, nous soulignerons ici les points essentiels de la prise en charge pour chaque stade distinct, facilitant ainsi la compréhension et la planification chirurgicale[67].

- **Type A :**

En l'absence d'embolisation antérieure, la voie d'abord peut être indifféremment endaurale ou rétro auriculaire. Une fois l'annulus désinséré et le tympan récliné, la tumeur est exposée et délicatement décollée des parois osseuses du mésotympanum et de la chaîne ossiculaire à l'aide de boulettes de coton. Selon sa taille, elle peut être extirpée en bloc ou par morcellement, utilisant une fine pince bipolaire[38].

Quatre problématiques nécessitent d'être mises en évidence : Le contrôle de l'hémorragie; L'exposition de l'hypotympanum est essentielle pour le contrôle du pôle inférieur de la tumeur; Le plancher de l'hypotympanum qui peut être amincie ou lysée par une tumeur à extension inférieure et L'intégrité de la traînée antelimaçéenne.

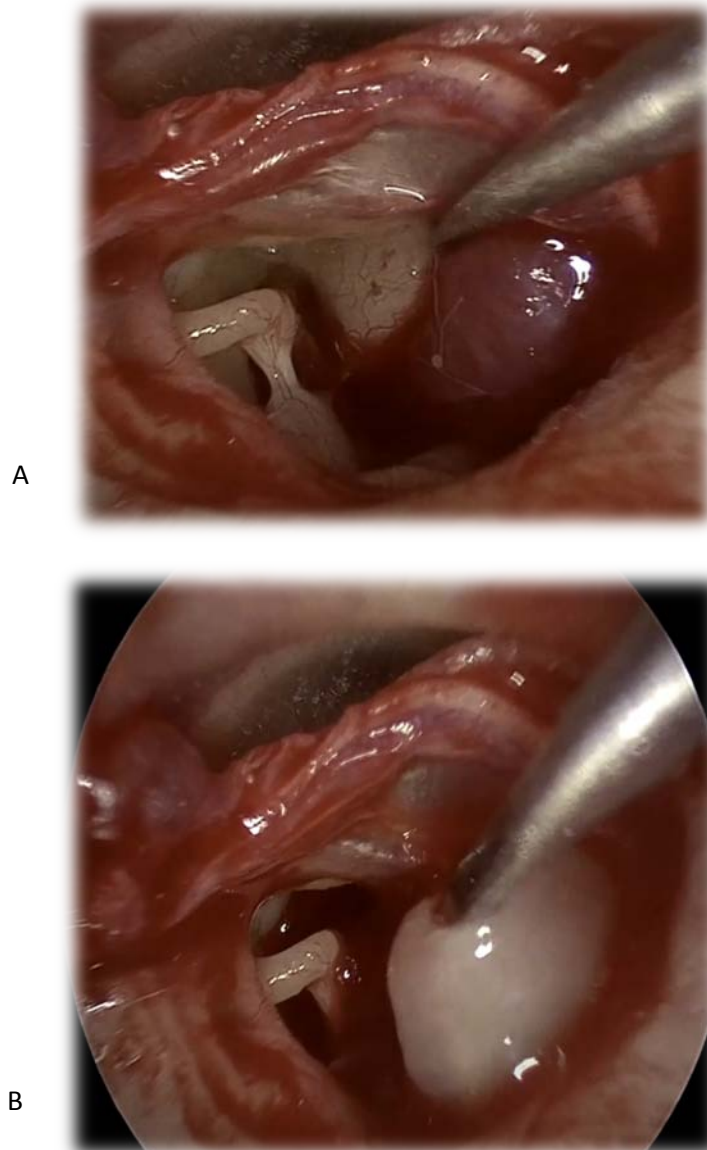


Figure 60: Aspect per opératoire après décollement du lambeau tympano-méatal exposant la tumeur paraganglionnaire au niveau de la caisse qui apparaît rougeâtre (A) et son aspect après cautérisation par la bipolaire (B).

- **Type B :**

Une embolisation préalable s'avère bénéfique. Que ce soit par voie endaurale ou rétro auriculaire, l'exérèse tumorale peut entraîner le fraisage du massif facial, des traînées osseuses sous-faciales, ou du compartiment infralabyrinthique.

Le point chirurgical crucial qui distingue cette intervention de celle décrite pour les stades C'est la préservation du plancher osseux du conduit auditif externe, assurant ainsi la préservation de l'oreille moyenne.

- **Type C :**

La voie dite infratemporale décrite par Fisch constitue le gold standard pour ce type de paragangliomes car elle permet l'abord latéral direct du foramen jugulaire[56].

Elle s'est très longtemps imposée comme la voie « royale » permettant d'exposer et de réséquer ces lésions, quelle qu'en soit la taille, en utilisant ou non en fonction de son extension un sacrifice du labyrinthe ou un déroutement antérieur du nerf facial, potentielle source de séquelles motrices faciales . Son principal inconvénient est de nécessiter une fermeture du méat auditif externe cutané en bourse et une exclusion de l'oreille moyenne. Ces sacrifices ont du sens si le labyrinthe est infiltré ou si la tumeur infiltre largement l'ACI (stades C2 et C3 ou D). Tympan, marteau et enclume sont alors enlevés après désarticulation de l'étrier et la trompe auditive occluse par du fascia et de la cire de Horsley. [163]

Cette approche cervicoauriculaire exige à la fin de l'intervention l'exclusion permanente de l'oreille moyenne, entraînant ainsi inévitablement une surdité de transmission définitive. Les principaux défis techniques sont illustrés par les éléments nobles qui peuvent être lésés : nerf facial , le golfe jugulaire , artère carotide interne , la cochlée, Foramen lacerum et sinus caverneux, nerfs mixtes.

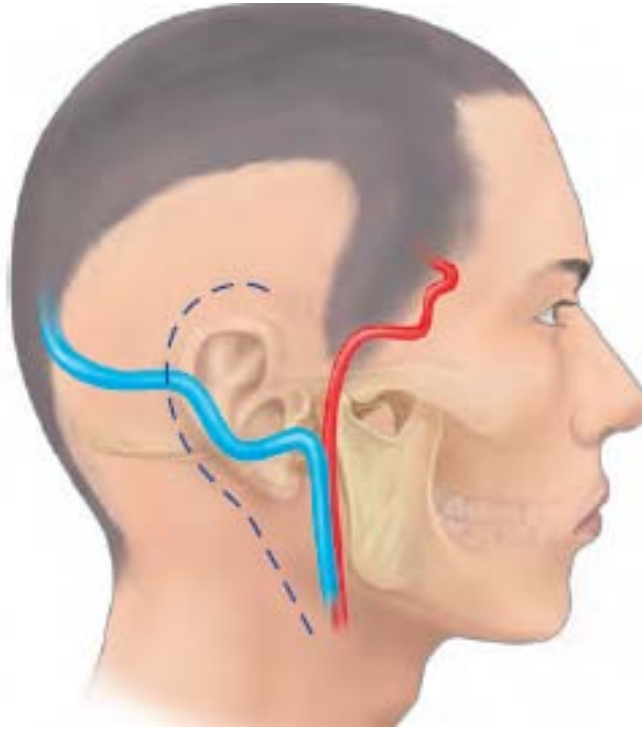


Figure 61 : Incision de la voie infratemporale type A.

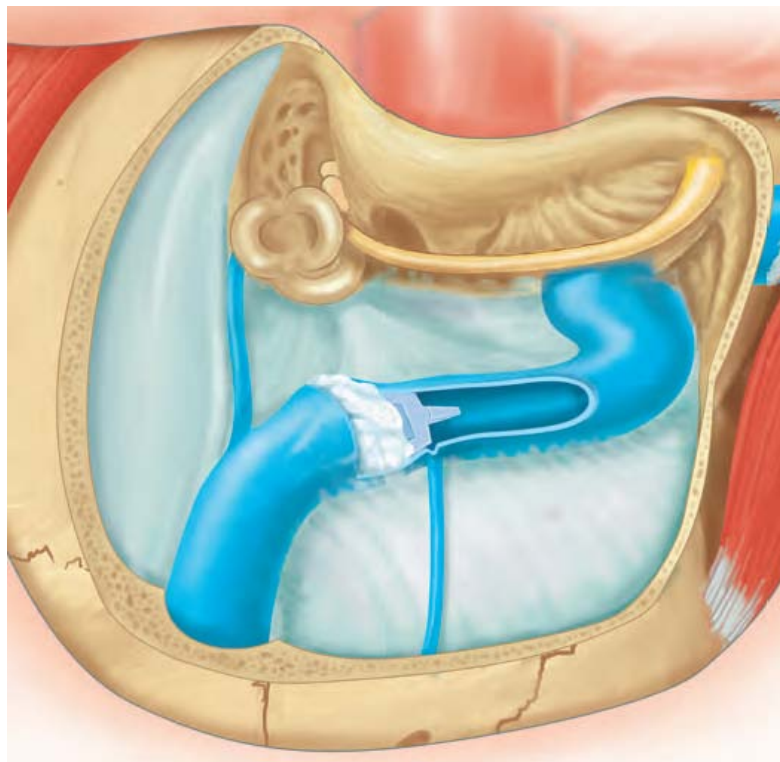


Figure 62 : Le Surgicel est tassé dans la lumière amont du sinus sigmoïde après incision transversale en évitant d'aveugler l'abouchement du sinus pétreux supérieur.

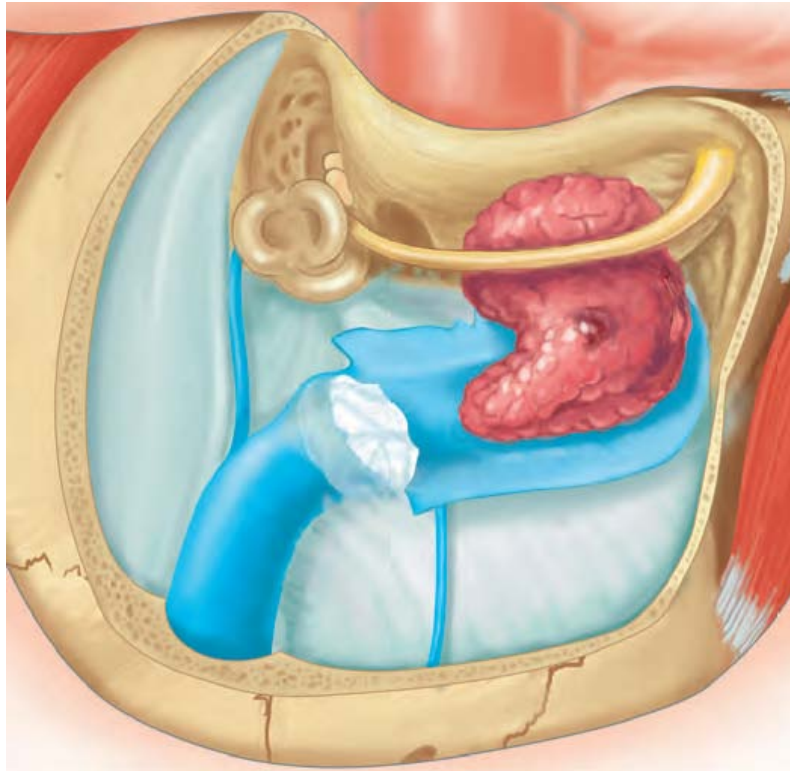


Figure 63: Dissection d'un embole veineux.

- **Type D :**

En présence d'une extension extradurale, le clivage de la tumeur de la méninge est relativement aisé, au moins jusqu'au conduit auditif interne.

En cas d'extension intradurale, la dure-mère est ouverte à distance de la tumeur, exposant la face postérieure du paragangliome. La dissection du pédicule acoustico-facial et des nerfs mixtes demeure toujours délicate. Une fois l'exérèse neurochirurgicale effectuée, se pose la question de l'étanchéité de la fermeture durale, et donc du choix entre une intervention en un ou deux temps. Bien que la plupart des auteurs recommandent cette dernière option pour limiter le risque de méningocèle cervicale ou de fuite de liquide cébrospinal, et donc de méningite[69], certains préfèrent réaliser en premier la résection de la partie pétreuse, tandis que d'autres privilégient la partie intradurale.

Dans notre série la voie rétro auriculaire été la plus utilisée 85% contre 15% pour la voie infratemporale utilisée dans un stade C2 de Fish. L'exérèse a été complète dans 85% des cas, par ailleurs un patient présentait un reliquat tumoral nécessitant des séances de radiothérapie pour stabilisation.

B. Les paragangliomes carotidiens : [94]

L'exérèse chirurgicale représente le traitement logique, rationnel et idéal des paragangliomes. Cette exérèse doit tenir compte de certaines particularités, inhérentes à la situation de la tumeur. Les progrès considérables accomplis en chirurgie vasculaire sur le plan technique et de l'instrumentation permet dans la plupart des cas le bon déroulement de l'exérèse.

L'objectif du traitement chirurgical est d'atteindre une exérèse totale de la tumeur, et cela repose sur une évaluation minutieuse du bilan préopératoire. Cette étape cruciale oriente la décision entre une exérèse tumorale préservant la vascularisation carotidienne et cérébrale, ou bien la nécessité d'un clamage avec une restauration carotidienne simultanée.

- Bilan préopératoire
 - Il faut tout d'abord refaire un examen ORL précis et soigneux
 - Un bilan biologique fait dénicher la crasse sanguine, un groupage demande de sang et un bilan préanesthésique

Le plus souvent, l'intervention requiert une anesthésie générale avec un monitoring complet des fonctions cardiaques et respiratoires. Pour certaines tumeurs de petite taille, on peut envisager une anesthésie loco-régionale par blocs cervicaux profonds.

Temps chirurgical :

L'approche chirurgicale doit permettre une ouverture adéquate de l'espace latéro-cervical pour faciliter la dissection de la tumeur par rapport aux structures avoisinantes, notamment les éléments vasculaires, nerveux et musculaires. Elle doit permettre également une extension possible vers le haut. Un abord large est nécessaire dans les chémodectomes du corpuscule pour permettre de contrôler d'emblée les trois pédicules carotidiens, primitifs, internes et externes

L'incision cutanée de base est la cervicotomie le long du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien de la pointe de la mastoïde à l'articulation sternoclaviculaire pouvant être prolongé, c'est ce type d'incision que nous avons toujours utilisé dans notre série.

L'incision de Sébilleau-Carréga est aussi courante. Elle s'étend de la pointe de la mastoïde à la partie sous-symphysaire du menton. Elle peut être étendue selon une voie prétragienne ou rétro auriculaire, pour un abord infratemporal ; nous n'en avons aucune expérience .

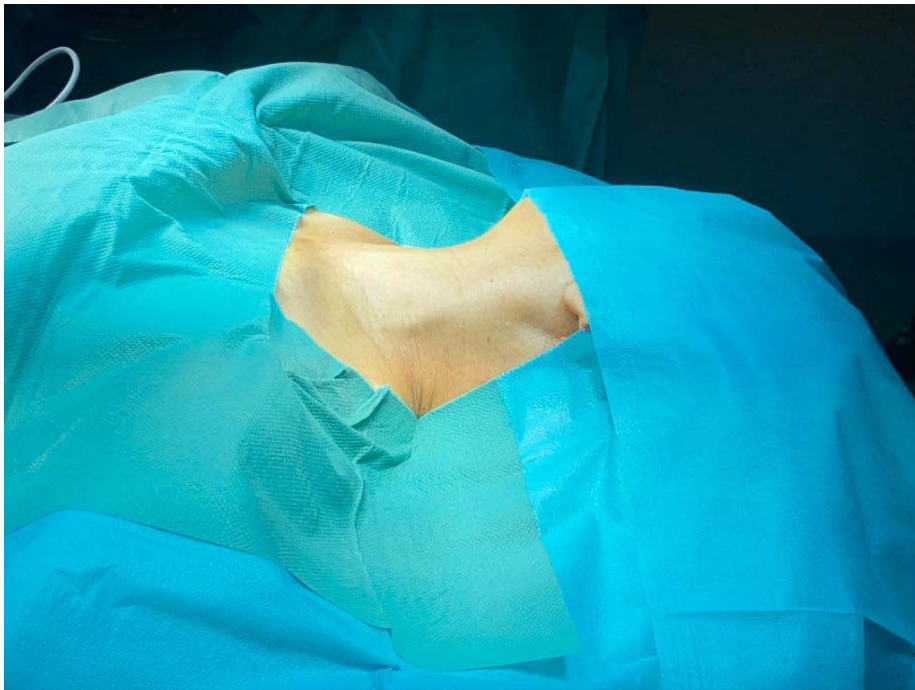
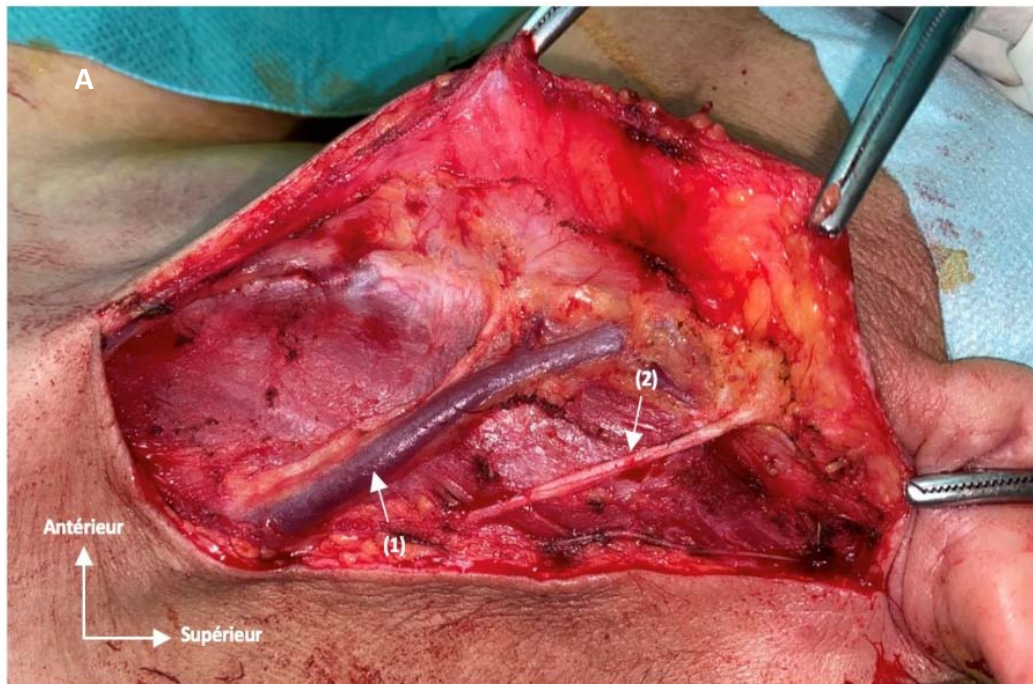
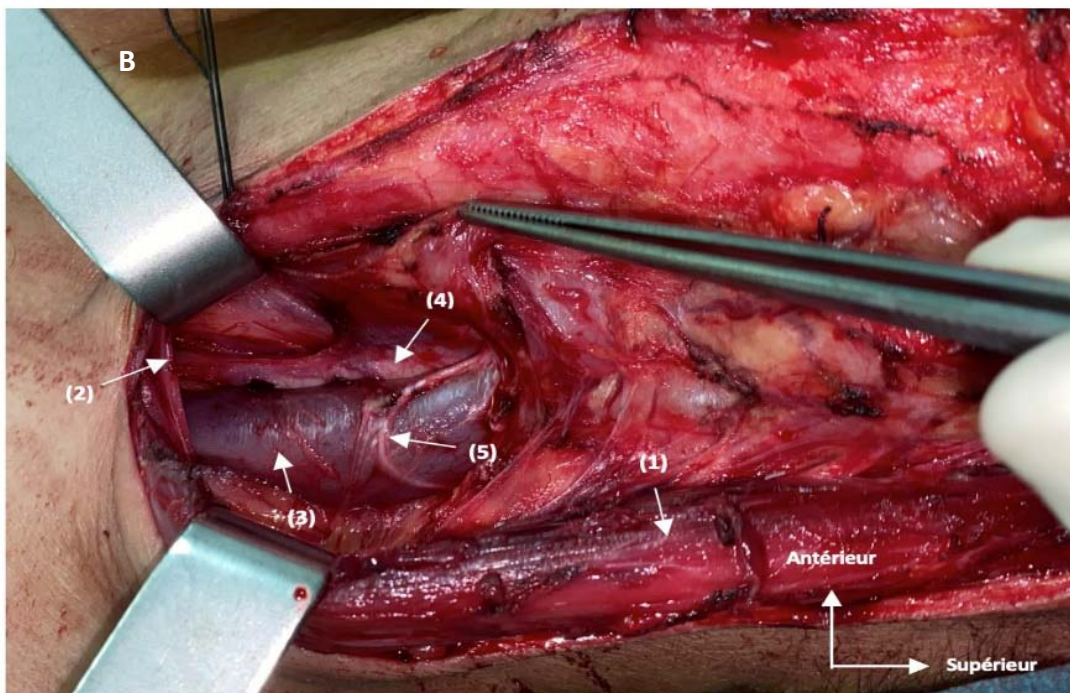


Figure 64 : Image de la table opératoire montrant la position du patient (cou en hyperextension avec rotation vers le coté sain) (Image service orl)



(1) : Veine jugulaire externe, (2) : Nerf grand auriculaire.



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Muscle omo-hyoïdien, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Artère carotide commune, (5) : Anse de l'hypoglosse.

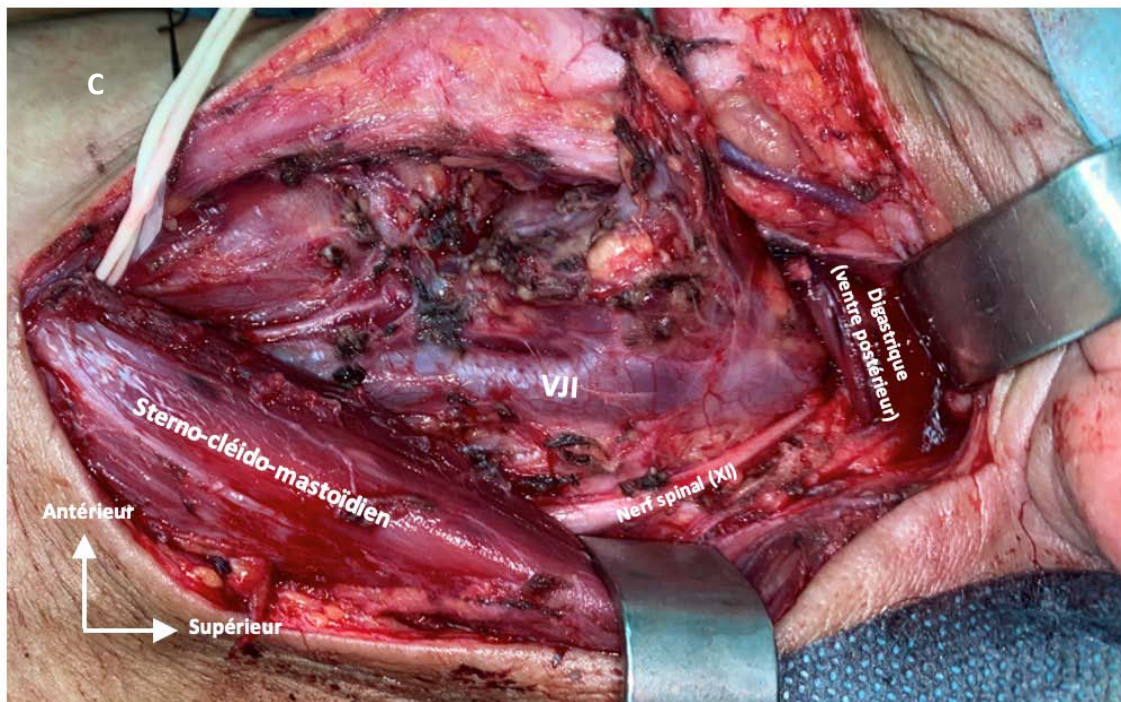


Figure 65 : Images per opératoire (A-B-C) mettant en évidence différentes structures de la région sterno-cléido-mastoïdienne en rapport avec la chirurgie d'un paragangliome carotidien. (Image service orl)

La veine jugulaire interne doit être disséquée sur toute sa longueur pour être récliné en arrière après section du tronc thyro-linguo-facial de farabeuf.

Le nerf X et XII voire IX sont plus ou moins difficile à repérer recouverts parfois par la tumeur, ils seront identifiés dans la partie basse de l'incision pour le X, en avant pour le XII. Leur dissection complète est capitale .

Le contrôle du trépied carotidien le problème technique essentiel réside dans les rapports étroits de la tumeur avec les vaisseaux carotidiens. La dissection débute par le contrôle de l'artère carotide primitive en zone saine en utilisant les lacettes en Silastic. Puis le contrôle des artères carotides internes et externes distale, l'objectif est de contrôler les axes carotidiens et leurs branches à distance de la tumeur.

Enfin si l'extension est importante vers la base du crâne il ne faut pas hésiter à découvrir le tronc du nerf facial et refouler la parotide. La carotide externe est de loin la plus difficile à voir

et à suivre car elle est le plus souvent entourée par la tumeur il est parfois nécessaire de faire une dissection laborieuse du grand hypoglosse pour ligaturer l'artère linguale ou la faciale.

Au terme de ce temps opératoire, outre le contrôle carotidien, les nerfs X, XI, XII, laryngé supérieur et le sympathique doivent être individualisés.

Puis la dissection de la tumeur : clivage sous adventiciel préconisé par Welti (ligne blanche de Gordon Taylor) . Habituellement l'exérèse commence au niveau de la carotide primitive par une infiltration sous adventicielle de novocaïne. Une incision verticale de l'adventice abordée sur la face antérieure de la carotide de primitive, amorce le plan de clivage qui progresse de bas en haut.

L'hypervascularisation impose des coagulations bipolaires répétés qui évitent une lésion de la paroi carotidienne. Le dégagement sous adventiciel sera concentrique aux ciseaux mousse de bas en haut poursuivis sur le bord externe de la carotide interne, en séparant progressivement les deux bords de la gouttière tumorale en contact de la média, Jusqu'à exposer les trois quarts de la circonférence artérielle sur la hauteur de l'englobement .

Si, malgré une dissection soigneuse, une plaie artérielle est faite, une hémostase par point séparé au monofilament non résorbable sera réalisée. Les points doivent être réalisés sous couvert d'un clampage temporaire de l'axe carotidien après héparinisation générale (50 unités internationales (UI)/kg). Ils devront être larges du fait de la fragilité de la paroi artérielle disséquée et dans le sens longitudinal évitant ainsi tout effet de sténose.

En raison de la fonction physiologique du glomus carotidien en tant que chémorécepteur, toute stimulation résultant de manipulations intempestive lors de l'intervention chirurgicale peut entraîner des répercussions sur la régulation de la fréquence ventilatoire, de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle.

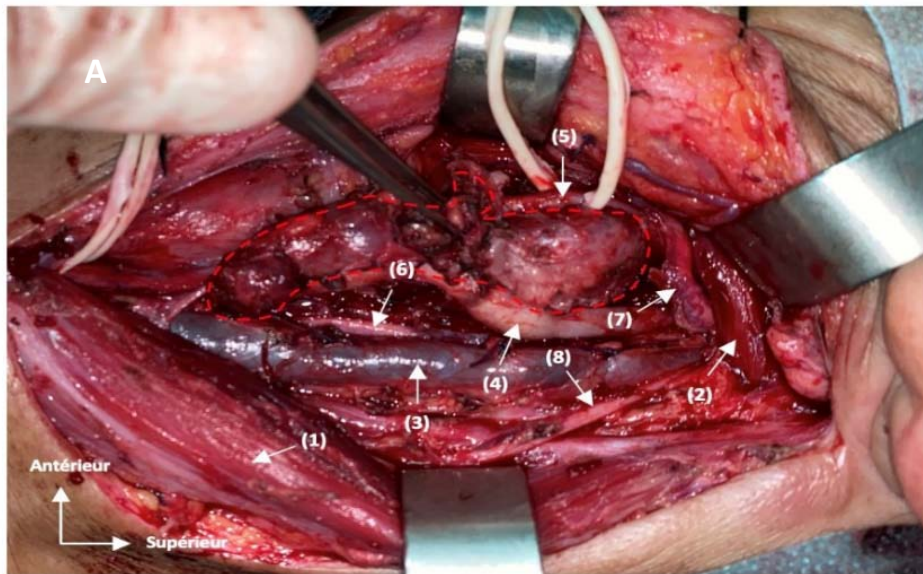
Le clivage de la tumeur se finalise par la libération en monobloc de la tumeur avec le plan profond. Il est capital de poursuivre la dissection dans le plan de la capsule tumorale, au risque de léser les nerfs de proximité. Habituellement, la tumeur n'a pas d'adhérence avec le plan profond.

Le contrôle carotidien est une étape cruciale de l'intervention chirurgicale. Une dissection sous-adventitielle extensive des axes artériels carotidiens peut entraîner deux conséquences, nécessitant une vérification avant la fermeture de la plaie opératoire :

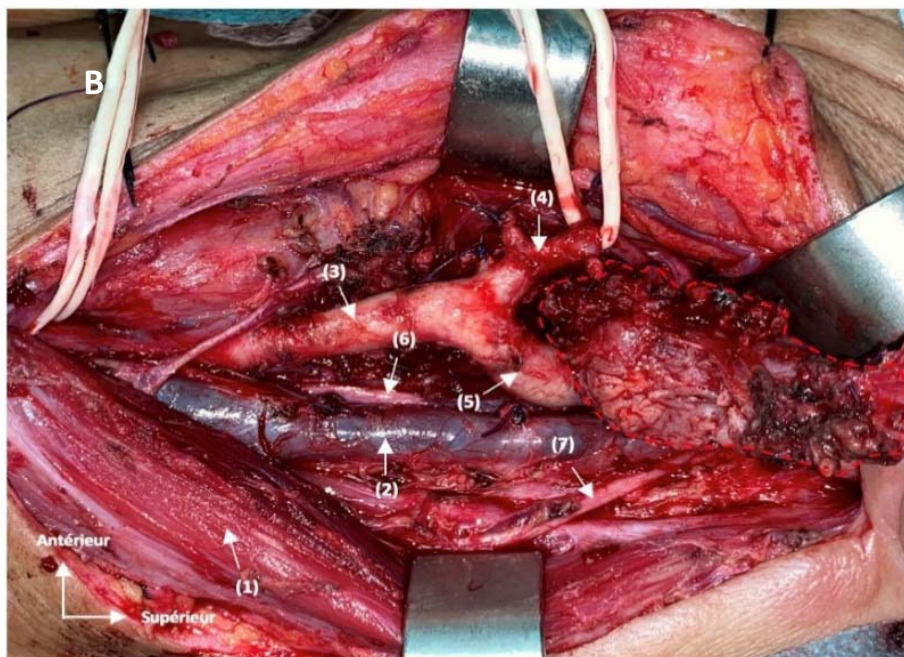
- ❖ Il peut subsister une petite plaie carotidienne, parfois passée inaperçue. La réparation de cette plaie se fait immédiatement par des points séparés avec un fil monofilament de calibre 7 ou 6/0.
- ❖ La dissection sous-adventitielle peut provoquer un spasme artériel, souvent marqué au niveau de la portion distale de l'artère carotide interne. La présence confirmée d'un spasme peut parfois nécessiter des mesures telles que le réchauffement de l'artère, l'application locale d'un anesthésique local non adrénaliné (par exemple : Xylocaïne® 1 %), voire l'utilisation d'un vasodilatateur (par exemple : papavérine, sérum chaud). Il est rare d'avoir besoin de recalibrer chirurgicalement l'artère carotide interne.

En présence de ganglions leur exérèse est systématiquement effectué pour une étude anatomopathologique.

La fermeture du site opératoire s'effectue avec un drainage aspiratif en place, pouvant être retiré après 24 heures de surveillance.



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Ventre postérieur du digastrique, (3) : Veine jugulaire interne, (4) : Artère carotide interne, (5) : Artère carotide externe, (6) : Nerf vague (X), (7) : Nerf grand hypoglosse (XII), (8) : Nerf spinal (XI).



(1) : Muscle sterno-cléido-mastoïdien, (2) : Veine jugulaire interne, (3) : Artère carotide commune, (4) : Artère carotide externe, (5) : Artère carotide interne, (6) : Nerf vague (X), (7) : Nerf spinal (XI).

Figure 66 : Images per opératoires (A-B) mettant en évidence un paragangliome carotidien au cours de son exérèse et ses rapports intimes avec l'axe carotidien du cou (Image service orl).



Figure 67 : Image per opératoire avant fermeture, montrant l'axe carotidien après exérèse d'un paragangliome carotidien. (Image service orl)

Dans notre série, tous les patients en reçus un chirurgie exérèse du paragangliome carotidien, l'exérèse était complète chez 100% des patients.

Quand a la série de Darouassi [77], l'exérèse était complète dans 80% des cas, 20% restant était à cause de l'extension à la base du crane. Luna Ortiz et Al[79] rapporte que seulement 80% de leurs patients ont bénéficié d'un traitement dont 86% ont reçus une chirurgie exérèse .

✚ Les incidents opératoires :

Les plaies et sacrifices vasculaires :il existe des cas où la continuité artérielle principale doit être interrompue par clampage

- Soit parce que l'adhérence trop importante de la tumeur oblige à réserver en bloc avec l'axe carotidien comme le stade 3 de la classification de la Mayo clinique
- Ou parce que au cours de la dissection une plaie a été faite,

Il faut impérativement s'assurer de la tolérance au clampage, les moyens sont multiples en préopératoire :

- l'artériographie bilatérale teste le polygone de willis
- L'examen ultrasonique à effet doppler peut compléter l'artériographie
- l'écho doppler transcrânien préopératoire en peropératoire
 - Mesure de la pression résiduelle dans la carotide interne après clampage de la carotide primitive
 - le test de clampage sous électroencéphalogramme (nécessitant une héparinothérapie)
 - écho doppler transcrânien père opératoire

✚ La protection du parenchyme cérébrale de l'ischémie :

- L'hypothermie modérée 31° n'est plus utilisée
- L'hypercapnie provoqué 60 mmHg permet un clampage de 20 min
- L'utilisation d'un shunt interne ou externe en cas de clivage difficile mais nécessité alors d'un contrôle suffisant du pôle supérieur de la tumeur et de la carotide interne distale.
- La réparation de la brèche artérielle et ou rétablir sa continuité. Les moyens de réparation vasculaires, trois éventualités sont à envisager :
 - Il est possible de respecter l'artère carotide interne, parfois au prix du sacrifice de la carotide externe grâce à la dissection sous adventitielle de la tumeur stade 1 et 2
 - Parfois il est nécessaire de pratiquer une réduction carotidienne. Si elle est courte et limitée avec une perte de substance de maximum 1 à 2 cm une anastomose artérielle terminale au terminal peut être effectuée soit par point séparé de monofil soit par deux hémi-surjets
 - Si la réduction d segment important de la carotide interne est nécessaire, La reconstruction de l'axe vasculaire impose le recours à une prothèse en PTFE (poly-tétra-fluoro-éthylène) , ou greffon veineux saphène interne le plus souvent .

Lésion des nerfs crâniens :

Elle présente toujours à l'heure actuelle le risque le plus important

La IX, la X, la XI et la XII paires Peuvent être lésés, surtout lors de l'extirpation des tumeurs haute basicrâniennes.

Le mécanisme du traumatisme nerveux peut correspondre à une section délibérée mais aussi à une sidération, le diagnostic de ces lésions peut être fait en per-opératoire le plus souvent en post opératoire.

Ainsi en pas de section délibérée du XII le plus souvent en a recours à une rééducation un post-opératoire. Par contre en cas de section du X, il peut être nécessaire de pratiquer une anastomose termino-terminale par point séparé de monofil 8/0 voire 9/0, en cas de paralysie récurrentielle diagnostiquée en per-opératoire nous pouvons réaliser un geste sur la corde vocale tel l'injection de collagène ou de téflon ou de graisse immédiatement après l'acte chirurgical.

Pour Guerrier et All [114] la laryngoscopie est pratiquée dans le même temps opératoire en cas de sélection du X. Il est effectué une médialisation de la corde vocal par impaction d'une bandelette de cartilage thyroïde. Celle-ci permet de minimiser la dysphonie post-opératoire même si à long terme se développe une atrophie de la corde vocale.

Autre incident

o **Le choc hémorragique :**

Compte tenu du caractère vasculaire de ces tumeurs leur dissection est très hémorragique. L'hémorragie peut être également en rapport avec une lésion de l'axe vasculaire particulièrement à la carotide interne et la carotide primitive.

Si le saignement n'est pas compensé il peut rapidement occasionner un choc hémorragique c'est pourquoi il faut toujours prévoir plusieurs flacons de sang iso-groupe iso-R.

Pour les tumeurs de type III voire type II, l'utilisation des récupérateurs de sang et conseiller.

Dans notre série aucun des patients n a nécessité une transfusion per-opératoire

○ **Apnée ou syncope vrai :**

Souvent plus impressionnante que grave mais parfois fatale. Le mécanisme de cette syncope est discutée, il semble qu'il s'agit d'un réflexe déresseur d'origine sinusale en rapport avec l'excitation déterminée par les manœuvres opératoires notamment la traction de l'attache supérieure de la tumeur (pédicule nerveux)

Ceci impose un monitoring cardiaque père opératoire de ces patients pour détecter et traiter à temps toute bradycardie.

Tous les paragangliomes cervicaux de notre série ont reçu une chirurgie exérèse exclusive. La voie de Paul André est majoritairement utilisée dans 85% contre 14% pour l'incision cervicale médiane de Kocher. Concernant les gestes associés : 14% (soit 1 patient) section de la VJI et 14% sacrifice du nerf spinal un patient a bénéficié au même temps opératoire d'un thyroïdectomie totale . Aucun incident peropératoire n'a été rapporté.

Dans la série de Darouassi [77] 100% des patients ont reçu une chirurgie exérèse du paragangliome carotidien, dont 20% a été partielle vue l'extension de la tumeur a la base du crane. Les gestes associés sont comme suit ; une ligature de l'artère thyroïdienne chez un patient, une ligature de l'artère carotide externe dans un seul cas.

Quant à Wernick [102] dans sa série ,100% des patients ont reçus une chirurgie exereese totale du paragangliome carotidien, le temps opératoire a été marqué par une reconstruction carotidienne dans cinq cas soit 20% ; dont un patient a présentait un hématome avec retour au bloc opératoire pour évacuation et reconstruction. La reconstruction carotidienne a été présente dans 28% des cas dans la série de Patetsios[74].

4. La radiothérapie :

Les tumeurs paragangliales ont la réputation d'être peu radiosensibles. Par ailleurs, outre le problème d'inefficacité, ce traitement peut induire des complications tissulaires et complique l'approche chirurgicale secondaire. Dans 40 % des cas, ce traitement s'accompagne d'une régression de la masse tumorale avec des résultats qui semblent se maintenir dans le temps pour des suivis allant de 1 à 19 ans (moyenne : 6,2 ans). [119]–[120].

Elle est aussi largement préconisée en cas de récives ou de résidus tumoraux [121]. Elle peut être utilisée sur des patients inopérables, sur des lésions non résécables et pour certains même en cas de formes malignes ou devant une métastase cervicale. En cas de paralysie laryngée ou d'une autre complication neurologique invalidante dans le cadre d'un paragangliome bilatéral opéré d'un côté, l'autre côté peut être confié à la radiothérapie.

Les résultats rapportés sur le contrôle de la tumeur, sans apparition de métastase ni de ganglion, font apparaître des taux de contrôle locaux de plus de 90 %. La mortalité est nulle, la morbidité est faible compte tenu des doses et des volumes irradiés, on peut retrouver quelques cas d'hyposialie, mucite sévère, trismus, otite, carotide radique, ostéonécrose de la mandibule, atteinte laryngée et radionécrose [70], ce qui incite souvent à la prudence (simple surveillance) ou en cas de récive tumorale à tenter une nouvelle exérèse si le risque chirurgical est minime. Des traitements radio isotopiques sont actuellement en cours d'évaluation.

De plus, les nouvelles techniques de radiothérapie par intensity-modulated radiation therapy (IMRT) permettent de limiter encore les toxicités tardives [70]. Dans le cas de la prise en charge d'une volumineuse tumeur compressive, l'effet sur les complications compressives n'est pas systématique [122]–[123]

Il est indéniable que la question de la radio cancérisation demeure un point crucial dans le domaine de la radiothérapie. Cette préoccupation se manifeste tant dans la possible transformation maligne du reliquat tumoral que dans la potentialité de la cancérisation des tissus sains traversés par le faisceau de radiation. Cependant, il est impératif de noter que le risque associé à ce phénomène semble être relativement faible, oscillant entre 0,28 % et 1/2000.

Malgré cette apparence de faible probabilité, il demeure un sujet de débat et de discussion au sein de la communauté scientifique.

Dans notre série de cas 14% soit un patient a bénéficié d'un radiothérapie post opératoire il s'agit d'un paragangliome jugulaire type C2. De même cette technique a été adopté chez Rosen [76] et Liu [75] avec un pourcentage de 4% et 3% simultanément, effectuée en post opératoire en cas de présence de reliquats tumoraux. Par ailleurs aucun des patients Wernick [102] et Naik [81] n'a bénéficié de radiothérapie post ou pré opératoire.

Pour Harati [24] dans sa série la radiothérapie a été performée chez deux de ses patients dont la morbi mortalité opératoire a été élevée (âgés), de même dans la série de Diarra [23] 12% soit un seul patient pour achever la chirurgie dans le cas d'une tumeur étendue de l'os temporal.

Quant à Laurent [29] la radiothérapie n'avait pas de place ni en pré ou post opératoire, même dans un ca de récidence une simple surveillance a été adoptée. De même dans notre série aucun de nos patients n'a bénéficié de radiothérapie.

En résumé, le traitement des paragangliomes jugulaires est complexe et multifactoriel. Une approche individualisée est essentielle, impliquant une évaluation approfondie de chaque cas et la considération attentive des paramètres cliniques spécifiques. Les équipes médicales spécialisées dans les troubles de l'oreille interne et des structures adjacentes travaillent souvent de concert pour déterminer la meilleure stratégie de traitement en fonction des caractéristiques propres à chaque patient.

5. La chimiothérapie :

Les paragangliomes sont réputés pour leur faible ou nulle sensibilité à la chimiothérapie, phénomène qui pourrait s'expliquer par leur développement lent [124]. Le traitement suggéré implique l'utilisation d'une combinaison de molécules antimitotiques et est réservé spécifiquement aux cas de tumeurs malignes.

VIII. Indications :

A. Paragangliomes temporaux :

Qui opérer ?

le but de la chirurgie n'est pas ou n'est plus d'être exhaustif, tant exhaustivité peut rimer avec invalidité. L'évolution des voies d'abord et de la technique chirurgicale permet aujourd'hui d'être moins délétère. Il ressort de notre expérience que certains patients sont clairement plus du ressort de la chirurgie que de la radiothérapie :

- les patients jeunes de moins de 50 ans, car le risque évolutif est bien présent chez eux ;
- les formes génétiques multicentriques, plus évolutives et récidivantes ;
- les formes évolutives sous surveillance IRM ;
- les formes déjà responsables d'une paralysie faciale partielle évolutive ou totale ;
- les formes déjà responsables d'une atteinte des derniers nerfs crâniens et de troubles de déglutition importants. Le risque chirurgical d'atteinte des nerfs mixtes n'est plus craint ;
- les échecs d'irradiation.

Qui surveiller ?

La surveillance n'est pas un aveu d'impuissance. Elle est devenue une véritable décision de prise en charge dans certains contextes (15). Il convient en effet de tenir compte qu'il s'agit d'une tumeur bénigne (très exceptionnelles sont les formes malignes dans ce site), que certaines tumeurs sont peu évolutives et peu symptomatiques et que les risques de l'acte chirurgical sont bien réels. On préférera donc surveiller :

- Les petites tumeurs chez des personnes fragiles ou fragilisées
- Les petites tumeurs quand existe une atteinte des derniers nerfs crâniens du côté opposé
- les reliquats lésionnels non évolutifs.

Qui irradier par IMRT ?

Ces dernières années ont vu la radiothérapie exclusive prendre une place croissante dans le traitement de ces tumeurs, car elle sait se montrer plus épargnante sur le plan fonctionnel. Les techniques modernes d'IMRT, voire de Gamma-Knife™, ont conduit à des évolutions spectaculaires en termes d'efficacité et de réduction des effets collatéraux, même si le risque de radio-cancer ne peut jamais être écarté et doit être gardé en mémoire. Le rayonnement délivré épargne désormais les glandes salivaires et les tissus sains ne reçoivent que des doses faibles, rendant la tolérance de ce traitement excellente. On confiera plus volontiers au radiothérapeute :

- les patients porteurs de reliquats chirurgicaux évolutifs: La chirurgie subtotale et la radiothérapie complémentaire, cette attitude longtemps dénigrée est aujourd'hui recommandée par beaucoup
- les formes développées en controlatéral d'une intervention conduite sur un paragangliomes cervical ayant laissé des séquelles nerveuses dans le cadre de formes multifocales
- les patients de plus de 65 ans ;
- les formes étendues C2 et C3, voire D, sans déficits fonctionnels , à haut risque chirurgical.

B. Paragangliomes carotidiens

Dans la mesure du possible, le traitement privilégié demeure chirurgical, étant le seul traitement curatif[125]. Cependant, il est essentiel de noter que cette approche n'est pas dépourvue de complications et de séquelles, notamment sur le plan neurologique.

Par conséquent, la proposition de chirurgie d'exérèse à un stade précoce doit être envisagée de manière systématique, particulièrement en présence d'une tumeur unique avec un risque neurologique et opératoire faible.

Dans les cas où le risque de séquelles postopératoires est élevé, il est crucial de considérer des alternatives telles que l'abstention thérapeutique ou la radiothérapie. La décision doit être prise de manière réfléchie, en tenant compte du bénéfice attendu et des risques potentiels associés à chaque option thérapeutique.

L'incertitude concernant l'évolution et le potentiel malin des paragangliomes impose une attitude chirurgicale vis-à-vis de cette tumeur. Certaines augmentent rapidement de volume et entraîne des troubles de compression d'autres d'apparence bénigne en microscope sont invasives .

Toutes les tumeurs du corpuscule et carotidien doivent être considérées comme potentiellement maligne en raison de l'invasion locale qui est aussi létale que les métastases[74]. Les paragangliomes liés à une mutation de SDHB semblent avoir un potentiel plus agressif avec un risque de malignité élevé[126].

Suivant le stade de la tumeur les techniques de réparation carotidienne ou de remplacement sont différentes;[91]

- **Groupe I** : tumeur clivable, de petit volume.

Tumeur clivable et de volume modéré, tumeur localisée souvent même pédiculés situés dans l'aire de la fourche carotidienne, sans rapport véritable avec les gros vaisseaux.

L'exérèse complète avec conservation des vaisseaux carotidiens par une dissection sous adventitielle de proche en proche est simple sans morbidité liée .

▪ **Groupe II** : tumeur volumineuse, vasculaire

Tumeur entourant partiellement l'axe artériel principal, laissant une zone d'accès sur la paroi postérieure de la carotide interne. Cette tumeur est inférieure ou égale à 5 cm, une dissection sous adventitielle et la préservation de la continuité carotidienne sont souvent possibles. Une procédure chirurgicale combinée entre un chirurgien ORL et un chirurgien vasculaire peut être nécessaire vu le saignement peropératoire qui peut nécessiter un récupérateur de sang peropératoire

▪ **Groupe III** : tumeur invasive

La tumeur est fixée. Elle comprime fréquemment un élément anatomique de voisinage, voire l'envahit, se traduisant par des symptomatologies de compression

la résection en masse de la tumeur et des axes carotidiens nécessite une réparation veineuse, réalisée parfois sous shunt, par VSI ou prothétique (le plus souvent PTFE). En cas d'impossibilité de contrôle de l'ACI distale, une ligature définitive est alors nécessaire entraînant dans la plupart des séries un taux d'AVC de 25 à 50 % et un taux de mortalité de 14 à 64 %. Une collaboration entre un chirurgien ORL et un chirurgien vasculaire est nécessaire.

C. Les paragangliomes du vague

La chirurgie de ces paragangliomes est le traitement du choix, elle obéit aux mêmes règles que celles de la chirurgie des paragangliomes carotidiens. Elle ne pose en générale pas de difficulté majeure en ce qui concerne l'axe carotidien.

En revanche, se pose le problème de son extension à la base du crâne, au foramen jugulaire ou en intracrânien avec la possibilité de devoir réaliser des voies d'abord complexes (voies infra-temporales, voies trans-mandibulaires). En cas d'atteinte bilatérale, la chirurgie sera source de séquelles majeures, il faudra savoir poser une contre-indication et proposer une alternative thérapeutique notamment la radiothérapie ou l'abstention.

IX. Les complications :

A. Parangliomes temporaux : [167]

Les étendues importantes des excisions permises par les avancées actuelles de la microchirurgie s'accompagnent d'un taux non négligeable de complications péri- et postopératoires.

- La paralysie du nerf facial est la complication opératoire la plus fréquente lors des interventions sur les parangliomes tympaniques
- L'atteinte des nerfs mixtes : la dysphonie et surtout les troubles de la déglutition, incluant la toux, les fausses routes et les pneumopathies.
- Les complications nerveuses : syndrome de Claude-Bernard-Horner, la paralysie de l'hémilangue, la surdité, la méningite en cas d'ouverture de la dure-mère.
- Les complications vasculaires , bien que rare, peuvent être sévères voire vitales : l'hypertension intracrânienne avec ou sans cécité [26]. Elle peut survenir après l'occlusion du golfe jugulaire lorsque le sinus controlatéral ou les veines vertébrales homolatérales ne fournissent pas un drainage veineux efficace. Cet incident, fort heureusement rare, justifie la réalisation systématique d'une évaluation préopératoire du retour veineux.
- La surdité , Elle peut être le résultat de l'atteinte du noyau labyrinthique par la tumeur. Il s'agit alors d'une surdité neurosensorielle totale pouvant s'accompagner de vertiges et ne pouvant se compenser que par un appareillage en CROS-Wifi. Elle est plus souvent due au sacrifice partiel ou total de tout ou partie de l'oreille moyenne lors de la voie d'abord ou de l'exérèse chirurgicale. Il s'agit alors d'une surdité de transmission pouvant être traitée par un implant d'oreille moyenne.
- La fuite de liquide cérébro-spinal , elle peut apparaître en cas de traitement d'une forme Di. Elle peut nécessiter une reprise chirurgicale parfois complexe.

B. Les paragangliomes carotidiens :

1. Spécifiques

- Séquelles neurologiques périphériques

Des séquelles nerveuses par atteinte des derniers repères crâniens ou du sympathique cervicale

- Les accidents vasculaires cérébraux

Les clampages imposés par les plaies et les résections carotidiennes peuvent être responsables de complications neurologiques diverses et sont le plus souvent dominées par les hémipariés associées ou non à une aphasie en fonction de l'hémisphère atteint. Le taux de ces complications a beaucoup diminué ces 20 dernières années elles sont liées à l'âge du sujet au réseau artériel de suppléance et au temps de clampage.

Ces complications peuvent être prévues par un environnement de chirurgie vasculaire : Une dissection adaptée et un bilan artériographique appréciant la qualité de la circulation cérébrale. L'ouverture de l'axe carotidien principal a été longtemps un temps redouté de la chirurgie des paragangliomes, actuellement la restauration de l'axe carotidien par un chirurgien vasculaire rompu à ce type de chirurgie pose peu de problèmes

2. Non spécifiques :

- Hématome post opératoire suffocant

Ainsi dans notre série de cas aucun des patients n'a présenté un hématome post opératoire et maillon nécessitant une reprise chirurgicale

- les complications infectieuses avec la charge de suture
- les complications pulmonaires
- les complications cardiaques : nous déplorons pas de décès post opératoire dans notre série de cas

En fait les suites opératoires dépendent surtout du caractère infiltrant de la tumeur Ainsi on observe que les chémodectomes circonscrits ont été réséqués sans séquelles permanentes sans troubles de déglutition ni dysphonie n'ont été observés

Dans notre série de cas l'exérèse large de la tumeur a nécessité un sacrifice nerf spinal (1 cas), atteinte du nerf X (1 cas) donnant ainsi une paralysie de la corde vocale homolatérale.

L'atteinte du grand hypoglosse dans 7% et 17% dans la série de Patetsios [74] et Liu [75] simultanément . Darouassi [77] dans sa série a noté l'apparition d'un accident vasculaire cérébral ischémique chez deux patients soit 20%, 32% de ses patients ont présenté une atteinte nerveuse (cinq patient atteinte du vague , un patient soit 4% atteinte du glossopharyngien et grand hypoglosse et un patient présentait une atteinte du nerf facial.

X. Le pronostic :

Selon une méta-analyse menée par Oksana [30], les taux de mortalité globaux et à 5 ans chez les patients atteints de PGL métastatique de la base du crâne et du cou rapportés dans les études variaient de 34 % à 56 % (2 études ; n = 84) et de 27 % à 48 % (2 études ; n = 84), respectivement. Pour les patients porteurs d'une mutation SDHB, la mortalité globale variait de 35 % à 55 % (2 études ; n = 96). Il y avait une hétérogénéité substantielle (valeurs d'12 supérieures à 50 %) dans les analyses de la mortalité globale et à 5 ans. Les facteurs associés à un risque relatif (RR) de mortalité plus élevé étaient le sexe masculin et les métastases synchrones.

A. Parangliomes temporaux

De bons résultats postopératoires peuvent être anticipés dans le cas de tumeurs du tympanique type A et B selon la classification de Fish, alors que les interventions sur d'autres peuvent entraîner fréquemment des déficits des nerfs crâniens adjacents aux tumeurs.

Compte tenu de la durée prolongée de développement du parangliomes bénin, certains pourraient soutenir qu'il est nécessaire de maintenir des suivis plus longs afin de détecter d'éventuelles récurrences tardives après la radiothérapie. Néanmoins, ils peuvent être agressifs localement, envahissant l'os et les tissus mous adjacents.

Le pronostic à long terme des parangliomes tympaniques n'a pas été étudié de manière approfondie, par ailleurs, les patients atteints de PTJ bénins ne s'étendant pas aux structures adjacentes ont une espérance de vie normale. Même si la bénignité n'exclue pas l'apparition de métastase[27]. Tous patients atteints de PTJ doivent recevoir un suivi rapproché pour guetter éventuelles récurrences ou localisations secondaire malgré une exérèse totale.

B. Les parangliomes carotidiens :

La plupart des patients se portent bien après la résection des parangliomes cervicaux sauf s'ils ont une variante pathogène du gène de susceptibilité SDHx qui les prédispose au développement de plus de parangliome ou de phéochromocytome. Dans ce cas, les patients ont besoin d'un dépistage biochimique annuel associé à une IRM corporelle entière tous les 2 à 3 ans. Cela permet également de dépister les patients prédisposés au carcinome rénal ou au GIST, dans lesquels ces patients sont susceptibles de développer ces pathologies.

Comme mentionné précédemment, les nouvelles directives de l'Organisation mondiale de la santé considèrent que tous les PGL ont un potentiel métastatique, éliminant la distinction entre "malin" et "bénin". Il n'existe actuellement aucun marqueur permettant de prédire la propagation métastatique ; cependant, les patients présentant une taille de tumeur >5 cm, la présence d'une variation de séquence SDHB et une localisation extra-surrénal sont plus exposés au risque de métastases [158]. En ce qui concerne les autres données chimiques et

histopathologiques, les patients présentant un indice de Ki-67 élevé et des niveaux élevés de méthoxytyramine ont un risque plus élevé de métastases [159].

Cependant et malgré un répit de plusieurs années, la récurrence locale peut encore survenir après résection chirurgicale. [160]

La mortalité opératoire a fortement diminué grâce au progrès de la chirurgie vasculaire réalisé et surtout l de techniques permettant à la conservation et la reconstruction de l'axe vasculaire carotide primitive carotide interne

Ainsi la résection avec sacrifice de l'axe carotidien était grevée d'un grand pourcentage de mortalité post opératoire variable. La mortalité était dure surtout aux accidents vasculaires cérébraux en rapport avec des ligatures de l'axe carotidien surtout en cas de tumeur volumineuse.

Le pronostic à long terme des HNPG (paragangliomes de la tête et du cou) n'a pas été étudié de manière approfondie ; cependant, les patients atteints de HNPG bénins ne s'étendant pas aux structures adjacentes ont une espérance de vie normale. Bien que certains patients de l'étude de de Flines et al [161], montrent une espérance de vie normale, cela n'exclut pas les problèmes de qualité de vie chez ces patients, en particulier ceux qui ont subi une chirurgie ou une radiothérapie, bien que cela puisse ne pas altérer la survie ; y compris l'anxiété, la dépression et la fatigue. Le principal facteur spécifique à la maladie augmentant la morbidité est l'excès de catécholamines dans les tumeurs sécrétoires, pouvant entraîner des complications cardiaques, une aspiration secondaire à une perte de la fonction motrice des nerfs crâniens inférieurs, une compression du tronc cérébral par une invasion locale, ou une métastase vers des organes vitaux [30]. De plus, la chirurgie et la radiothérapie englobant des zones critiques de la tête et du cou peuvent entraîner des dysfonctions des nerfs crâniens, ce qui peut entraîner une guérison mais aussi des problèmes importants chez les patients à l'avenir.

Dans notre série aucun décès per ou post-opératoire n'est à déplorer, de même dans la série de Patetsios[101]. Par ailleurs, Luna Ortiz [106] dans sa série présente un cas de décès a des causes autre que le paragangliome carotidien opéré.

XI. Surveillance :

Elle sera effectuée à vie, quel que soit le traitement instauré.

1. Clinique :

Elle est primordiale. On doit rechercher une récurrence sur le site de la lésion, mais aussi dans les autres localisations possibles des paragangliomes. Il convient de bien informer le patient des possibles signes de récurrence.

2. Biologique

Les dosages biologiques sanguins et urinaires seront systématiques dans les formes sécrétantes et en fonction de la clinique pour les formes non sécrétantes. Le rythme de ces dosages n'est pas indiqué dans la littérature.

3. Imagerie

Le rythme de la surveillance par imagerie des paragangliomes n'est pas réellement codifié. Thedinger et coll [168] recommandent, en l'absence de doute clinique, d'effectuer un scanner, 1 an et 2 ans après la chirurgie, puis à 5, 10 et 15 ans. Concernant la scintigraphie, peu d'articles font mention de son utilisation pour la surveillance de ces tumeurs. Pourtant, la sensibilité actuelle de la scintigraphie et la possibilité de détection des formes multiples devraient rendre son utilisation intéressante.



CONCLUSION



Les paragangliomes sont des tumeurs rares qui représentent 0,03% de l'ensemble des néoplasies du corps humain, en général bénignes. Ces tumeurs dérivent des paraganglions, amas des cellules neuroendocrines disséminés dans l'ensemble de l'organisme, et présentent à ce titres des caractéristiques neurosécrétrices soit purement histochimiques, soit à traduction clinique.

Les paragangliomes cervicocéphaliques représentent 0,3 % des paragangliomes de l'organisme, les autres localisations étant surrénaliennes pour 90 %,

Les localisations jugulotympaniques sont les localisations les plus fréquentes après les localisations carotidiennes et avant les localisations vagales, elles sont les plus fréquentes des tumeurs de l'os temporal après le neurinome de l'acoustique .

De nombreux synonymes étaient utilisés pour qualifier ces tumeurs : chémodectome, paragangliome non chromoffine et tumeur glomique. Actuellement ; seul le terme de paragangliome est validé par l'ensemble des histologistes. La nomenclature utilise le terme de paragangliome suivi de sa localisation : paragangliome carotidien, paragangliome tympanique, paragangliome vagal...

La tendance actuelle est de considérer tous les paragangliomes comme tumeur malignes au pouvoir métastatique

L'enquête génétique permet de scinder les formes sporadiques des formes familiales héréditaires ayant leurs caractères particuliers ils sont souvent multicentriques et associés à d'autres néoplasies.

Le diagnostic repose sur la clinique et l'imagerie (TDM, IRM). La biologie permet de recherche le caractère sécrétant ce qui impose des ajustement préopératoires. La prise en charge est multidisciplinaire , basé essentiellement sur la chirurgie, qui le véritable traitement curatif, et dont les complication ne sont pas rares. Les nouvelles modalités de la radiothérapie (IMRT...) font qu'elle est en train de prendre une place importante dans le traitement, et permettant d'éviter parfois la morbidité voir la mortalité de certains voies d'abord chirurgicales.



RESUMES



Résumé

En résumé, sur la base de nos résultats et notre revue de la littérature le paragangliome tympanojugulaire représente la tumeur la plus fréquente de l'oreille moyenne, mais également de l'os temporal après le neurinome de l'acoustique. Si dans la majorité des cas, les paragangliomes sont des tumeurs solitaires et surviennent de façon sporadique, l'existence d'une prédisposition familiale avec un mode de transmission autosomique dominant est reconnue dans 7 à 10% des cas.

Une des originalités principales de cette tumeur bénigne, est de croître selon des modalités propres qui peuvent parfois faire évoquer une évolution maligne. Cependant le seul critère actuellement valide de malignité est l'apparition de métastases. La potentialité endocrinienne de ces tumeurs est rare, la plupart du temps noradrénergique avec une incidence de 1 à 3%. Un dosage systématique des dérivés méthoxylés et de l'acide vanyl-mandélique (VMA) sur les urines de 24h est préconisé de façon systématique.

A travers notre étude clinique portant sur 7 cas de PTJ, nous avons constaté une population essentiellement féminine, d'âge mur, présentant la plupart du temps des acouphènes pulsatiles, une surdité, et un examen otoscopique très évocateur. Les autres symptômes étant corrélés à l'extension tumorale.

Le diagnostic des PTJ, repose sur un faisceau d'arguments de présomption clinique et surtout radiologique. La TDM, l'IRM, parfois l'angiographie confirment aisément le diagnostic et précisent l'extension tumorale, préalable indispensable à toute décision thérapeutique.

Cependant certains diagnostics différentiels, comme l'hémangiopéricytome ou le plasmocytome solitaire de l'os temporal, peuvent à tous les égards faire évoquer un PTJ, et parfois seul l'examen anatomo-pathologique redresse le diagnostic.

L'embolisation préopératoire des PTJ apporte un confort et une qualité d'exérèse chirurgicale incontournable, avec cependant toujours le spectre présent de l'embolisation ectopique cérébrale, inhérente aux caractères complexes de la vascularisation tumorale. Les

nouveaux procédés d'embolisation par ponction directe semblent promettre des résultats intéressants. S'il existe un consensus actuel pour le traitement chirurgical des PTJ de stade A et B de la classification de Fisch, la prise en charge thérapeutique des PJ de stade C fait l'objet d'une dualité affichée entre la radiothérapie et la chirurgie. La première modalité de traitement offre une stabilisation tumorale et une amélioration des symptômes sans réelles complications, la seconde propose une exérèse totale mais parfois grevée de morbidité. Cependant les données concernant, le processus naturel évolutif de cette tumeur après radiothérapie, et le recul significatif de 15 à 20 ans nécessaire pour spéculer sur son efficacité sont encore attendus. Il est par ailleurs démontré que l'irradiation ne constitue pas une barrière contre l'envahissement neuronal. Enfin, le rattrapage chirurgical, possible après radiothérapie est plus périlleux pour la conservation des nerfs crâniens.

L'ensemble de ces arguments et l'analyse comparée de notre série avec celle de certains auteurs comme Laurent et Jackson, nous a conduit à proposer une option chirurgicale pour les PTJ , une intervention qui a nécessité dans quelque cas un sacrifice de certaines structures anatomiques pour garantir un extirpation totale (Sacrifice du marteau et enclume),une anesthésie générale lourde et des suites opératoires simples chez la majorités des cas.

Quant aux paragangliomes latéro-cervicaux restent eux aussi des affections rares et mal connues qui nécessitent un diagnostic précoce et une prise en charge multidisciplinaires: chirurgien ORL, chirurgien vasculaire, radiologue selon les formes évolutives. Les Paragangliomes restent une pathologie tumorale peu fréquente; à caractère bénin et d'évolution lente mais qui peuvent cependant devenir très invasifs . La rareté de la potentialité endocrinienne de ces tumeurs est notable, il n'est pas recommandé d'effectuer systématiquement un dosage des dérivés méthoxylés et de l'acide vanyl-mandélique (VMA).

Il serait souhaitable dans les formes familiales avérées de généraliser le dépistage génétique. La latence diagnostic est un réel problème et une meilleure communication et formation sur cette pathologie pourrait avoir de bons résultats: d'ailleurs selon Monro: "La première étape du diagnostic d'une tumeur du corpuscule, c'est d'abord d'y penser"

La b nignit  est la r gle, mais la localisation   proximit  de structures nobles en fait des tumeurs   risque. La transformation canc reuse avec m tastase(s) et les formes multifocales seront d pist es par des examens morphologique r p t s.

Le diagnostic est souvent ais  et repose sur un faisceau d'argument clinique et radiologique

Au cours de notre  tude clinique portant sur sept cas de PGC nous avons not  une pr valence significative chez les femmes, principalement la population d' ge moyen. La caract ristique commune observ e  tait la pr sence de masse lat ro-cervicale qui  voluaient sur une p riode s' tendant de plusieurs mois   plusieurs ann es.

Le bilan morphologique peut   l'heure actuelle se limiter   l' chodoppler,   l'IRM et   l'angioscanner. La multifocalit  retrouv e essentiellement au niveau du paragangliome carotidien, doit faire  voquer de principe une forme h r ditaire. Le r le des scintigraphies dans la d tection des localisations secondaires, multiples ou associ es reste   pr ciser dans cette localisation.

Dans notre exp rience, le traitement a permis une ex r se simple, non compliqu e de l sions neurologiques, dans la plupart des cas. La chirurgie, en d pit de ses risques notamment dans les tumeurs  volu es, reste le traitement de r f rence. Nous pr f rons toujours en mati re de dissection, un abord extra-adventitial dans ce type de tumeur et  vitons autant une section premi re de l'art re carotide externe.

L'embolisation pr op ratoire de la tumeur ne nous a pas paru indispensable. Les paragangliomes sont r put s pour  tre radio r sistants. Cependant, la radioth rapie   dose suffisante permet le contr le tumoral en cas de r cidive, de tumeur inextirpable ou de contre-indication op ratoire.

ملخص

في الختام، استنادًا إلى نتائجنا واستعراضنا للأدبيات، يُظهر الباراجانجليوم تيمبانوجولار أنه أكثر أورام الأذن الوسطى شيوعًا، ولكن أيضًا في العظمة الصدغية بعد العصب السمعي. وعلى الرغم من أن الباراجانجليوم في معظم الحالات يكون وحيدًا ويحدث بشكل عفوي، إلا أن وجود تصاق عائلي مع نمط وراثته سائد ذكر في 7 إلى 10٪ من الحالات.

إحدى السمات الرئيسية لهذا الورم الحميد هي نموه وفقًا لطرق فريدة يمكن أن تجعل في بعض الأحيان تشبه التطور الخبيث. ومع ذلك، فإن المعيار الوحيد الحالي الصحيح للخبث هو ظهور الانتشار الثانوي. ندرة الإمكانية الهرمونية لهذه الأورام هي نادرة، في الغالب تكون نورأدرينرجية بنسبة 1 إلى 3٪. يُفضل بشكل منتظم إجراء تحليل للمشتقات الميثوكسيلة وحمض الفانيل-مانديليك على البول لمدة 24 ساعة بشكل منتظم

خلال دراستنا السريرية التي تعالج سبع حالات من باراجانجليوم تيمبانوجولار، لاحظنا أن السكان كانوا في الغالب إنثاءً، في سن النضج، وكانوا يعانون في معظم الأحيان من طنين في الأذن، وفقدان السمع، وفحص أذني يشير بشكل كبير إلى الورم. وكانت الأعراض الأخرى مرتبطة بتوسع الورم.

تعتمد تشخيص باراجانجليومات التيمبانوجولار على مجموعة من الأدلة السريرية وخاصة الإشعاعية. يؤكد الأشعة المقطعية والرنين المغناطيسي، وأحيانًا التصوير الشرياني، بسهولة التشخيص ويحدد توسع الورم، الذي يعتبر أساسًا لأي قرار علاجي. ومع ذلك، بعض التشخيصات التفصيلية، مثل الهيمانجيوبيريسيتوم أو البلازموسيتوم الوحيد للعظم الصدغي، قد تثير شكوكًا بشأن باراجانجليومات التيمبانوجولار، وفي بعض الأحيان يعود توضيح التشخيص إلى الفحص النسيجي

التخثير القبلي للأورام النخامية اللعابية يوفر راحة وجودة لا غنى عنها في عملية الاستئصال الجراحي، ولكن يظل هناك دائمًا ظل وجود التخثير الخارجي للدماغ، الذي يعود جذوره إلى طبيعة تشعبات الشرايين المعقدة للأورام. يبدو أن الطرق الحديثة للتخثير من خلال النقر المباشر تعد واعدة بنتائج مثيرة للاهتمام. وفي حالة الأورام في المراحل A و B وفقًا لتصنيف فيش، يوجد توافق حالي على العلاج الجراحي، في حين يثير العلاج للأورام في المرحلة C تناقضًا واضحًا بين العلاج الإشعاعي والجراحة. تقدم الطريقة الأولى للعلاج استقرارًا للورم وتحسينًا في الأعراض دون مضاعفات حقيقية، بينما تقدم الثانية استئصالًا كاملاً ولكن في بعض الأحيان يكون مصحوبًا بالمرض. ومع ذلك، لا تزال البيانات المتعلقة بالتطور الطبيعي لهذا الورم بعد العلاج الإشعاعي، والفترة الزمنية الكبيرة

المطلوبة من 15 إلى 20 عامًا للتأكيد على فعاليته، قيد الانتظار. وقد تم إظهار أيضًا أن الإشعاع لا يشكل حاجزًا ضد تسلل الخلايا العصبية. وأخيرًا، يكون إجراء العملية الجراحية كإجراء تعويضي بعد العلاج الإشعاعي أكثر خطورة للحفاظ على الأعصاب الرأسية

كل هذه الحجج والتحليل المقارن لسلسلتنا مع سلسلة بعض الكُتاب مثل لوران وجاكسون، قادونا إلى اقتراح خيار جراحي لهذه الأورام. هذا الإجراء قد استلزم في بعض الحالات التضحية ببعض الهياكل التشريحية لضمان استئصال كامل، مثل تضحية المطرقة و السندان ، تخدير عام ثقيل ونتائج جراحية سهلة في معظم الحالات .

بالنسبة للورمات الباراجانجليوم الجانبية في المنطقة الرقبية، فإنها تظل أيضًا أمراض نادرة وقليلة المعرفة التي تتطلب تشخيصًا مبكرًا وإدارة متعددة التخصصات، بمشاركة جراح الأذن والأنف والحنجرة، وجراح الأوعية الدموية، والطبيب الإشعاعي . الباراجانجليومات تظل مرضًا نادرًا وله طابع حميد وتتطور ببطء. يلاحظ ندرة النشاط الهرموني في هذه الأورام، ولذلك لا يُوصى بإجراء فحص نشاط مشتقات الميثوكسيل وحمض الفانيل مانديليك بشكل منتظم.

سيكون من المفيد، في حالة الأشكال العائلية المثبتة بالفعل، تعميم فحص الجينات. الفترة الزمنية الطويلة للتشخيص تشكل مشكلة حقيقية، وقد يحقق التواصل والتدريب الأفضل حول هذه الحالة نتائج جيدة. على حد قول مونرو: "الخطوة الأولى في تشخيص الورم هي أولاً التفكير فيه.

الحميدية هي القاعدة، ولكن قربها من هياكل نبيلة يجعلها أورامًا معرضة للمخاطر. سُكِّتَشَفَ التحول السرطاني مع وجود الانتشارات الثانوية والأشكال متعددة المراكز من خلال فحوصات المتكررة

خلال دراستنا السريرية التي تناول سبع حالات من أورام الباراجانجليوم السياروتيدي (PGC)، لاحظنا انتشارًا كبيرًا بين النساء، خاصةً في فئة العمر المتوسط. السمة المشتركة التي لوحظت هي وجود كتل جانبية في منطقة الرقبة تتطور على مدى فترة تمتد من عدة أشهر إلى عدة سنوات

يمكن أن يقتصر التقييم المورفولوجي حاليًا على التصوير بالموجات فوق الصوتية الملونة، والرنين المغناطيسي، والأنجيوسكانر. يجب أن تثير تواجد التعدد البؤري بشكل رئيسي على مستوى الباراجانجليوم السياروتيدي اعتبارًا من المبدأ فكرة وجود شكل وراثي. دور الفحوص الوظيفية في اكتشاف المواقع الثانوية، سواء كانت متعددة أو مرتبطة، يتعين توضيحه في هذا الموقع.

في تجربتنا مع سبعة مرضى، سمح العلاج بإجراء استئصال بسيط وغير معقد للآفات العصبية في معظم الحالات.

تظل الجراحة، على الرغم من المخاطر خصوصاً في الأورام المتقدمة، هي العلاج. بفضل دائماً فيما يتعلق بالتشريح، الوصول من خارج الشريان في هذا النوع من الأورام ونتجنب قدر الإمكان قطع الشريان الساروتيدي الخارجي أثناء الجراحة.

لم تبدو لنا ضرورة التخثير قبل الجراحة للورم ضرورية. يعتبر البارغانجليوم معروفاً بمقاومته للإشعاع. ومع ذلك،

يسمح العلاج الإشعاعي بجرعة كافية بالتحكم في الورم في حالة العودة أو الورم الذي لا يمكن استئصاله أو في حالة عدم القدرة على إجراء العملية الجراحية



BIBLIOGRAPHIE



1. **Borba LA, Al-Mefty O.**
Intravagal paragangliomas: report of four cases. *Neurosurgery* 1996;38:569-75; discussion 575. <https://doi.org/10.1097/00006123-199603000-00030>.
2. **Lack E.**
Tumors of the adrenal glands and extraadrenal paraganglia, 2007.
3. **Stewart KL.**
Paragangliomas of the temporal bone. *Am J Otolaryngol* 1993;14:219-26.
[https://doi.org/10.1016/0196-0709\(93\)90064-e](https://doi.org/10.1016/0196-0709(93)90064-e).
4. **van Baars F, van den Broek P, Cremers C, Veldman J.**
Familial non-chromaffinic paragangliomas (glomus tumors) : clinical aspects. *Laryngoscope* 1981;91:988-96.
5. **Pellitteri P.**
Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncology* 2004;40:563-75.
<https://doi.org/10.1016/j.oraloncology.2003.09.004>.
6. **Boedeker CC, Ridder GJ, Schipper J.**
Paragangliomas of the head and neck: diagnosis and treatment. *Fam Cancer* 2005;4:55-9. <https://doi.org/10.1007/s10689-004-2154-z>.
7. **Welbourn RB.**
Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). George G. Glenner, MD, and Philip M. Grimley, MD, Maryland. 260 × 200 mm. Pp. 90. Illustrated. 1974. Washington: Armed Forces Institute of Pathology. \$4.50. *British Journal of Surgery* 1975;62:82. <https://doi.org/10.1002/bjs.1800620132>.
8. **Lack EE, Perez-Atayde AR, Young JB.**
Carotid Bodies in Sudden Infant Death Syndrome: A Combined Light Microscopic, Ultrastructural, and Biochemical Study. *Pediatric Pathology* 1986;6:335-50.
<https://doi.org/10.3109/15513818609037724>.
9. **Heath D, Jago R, Smith P.**
The vasculature of the carotid body. *Cardiovasc Res* 1983;17:33-42.
<https://doi.org/10.1093/cvr/17.1.33>.
10. **Sniezek JC, Sabri AN, Nettekville JL.**
Paraganglioma surgery: complications and treatment. *Otolaryngol Clin North Am* 2001;34:993-1006, vii. [https://doi.org/10.1016/s0030-6665\(05\)70359-5](https://doi.org/10.1016/s0030-6665(05)70359-5).

11. **Parangliomes tympaniques et jugulaires – Encyclopédie médicale – Medix n.d.**
<http://www.medix.online.fr/cours/parangliomes.php> (accessed August 9, 2023).
12. **Guild SR.**
The glomus jugulare, a nonchromaffin paraganglion, in man. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1953;62:1045–71; concld. <https://doi.org/10.1177/000348945306200411>.
13. **Gulya AJ.**
The glomus tumor and its biology. *Laryngoscope* 1993;103:7–15.
<https://doi.org/10.1002/lary.1993.103.s60.7>.
14. **Veillon F, Lecler A.**
Imagerie de l'orbite, du labyrinthe membraneux et de la base du crâne. Elsevier Health Sciences; 2022.
15. **Graham MD.**
The jugular bulb: its anatomic and clinical considerations in contemporary otology. *Laryngoscope* 1977;87:105–25. <https://doi.org/10.1288/00005537-197701000-00013>.
16. **Lang J, Weigel M.**
Les rapports vasculo-nerveux de la région du foramen jugulaire. *Anat Clin* 1983;5:14–20.
<https://doi.org/10.1007/BF01798882>.
17. **Brown JS.**
Glomus jugulare tumors revisited: a ten-year statistical follow-up of 231 cases. *Laryngoscope* 1985;95:284–8. <https://doi.org/10.1288/00005537-198503000-00008>.
18. **BREMOND G, MAGNAN J.**
Le trou déchiré postérieur, le foramen jugulaire, la golfe de la veine jugulaire interne, et leur abord chirurgical. *Ann Oto-Laryngol Chir Cervico-Fac* 1984;101:489–97.
19. **Springate SC, Weichselbaum RR.**
Radiation or surgery for chemodectoma of the temporal bone: a review of local control and complications. *Head Neck* 1990;12:303–7.
<https://doi.org/10.1002/hed.2880120405>.
20. **Philouze P, Céruse P, Ambrun A, Cosmidis A, Dubreuil C, Feugier P.**
Parangliomas laterocervicales. *EMC – Otorrinolaringología* 2021;50:1–17.
[https://doi.org/10.1016/S1632-3475\(20\)44608-9](https://doi.org/10.1016/S1632-3475(20)44608-9).

21. **Huy PTB, Duet M, Sauvaget E.**
Parangliomes Temporaux. *Oto-Rhino-Laryngologie*; 2015.
22. **Ercolino T, Becherini L, Valeri A, Maiello M, Gaglianò MS, Parenti G, et al.**
Uncommon clinical presentations of pheochromocytoma and paraganglioma in two different patients affected by two distinct novel VHL germline mutations. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2008;68:762-8. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2007.03131.x>.
23. **Marshall RB, Horn RC.**
Nonchromaffin paraganglioma. A comparative study. *Cancer* 1961;14:779-87. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(199007/08\)14:4<779::aid-cncr2820140413>3.0.co;2-4](https://doi.org/10.1002/1097-0142(199007/08)14:4<779::aid-cncr2820140413>3.0.co;2-4).
24. **RA D, RV L, PU H, C E.**
Pathology and Genetics of Tumours of Endocrine Organs. n.d.
25. **Hensen EF, Siemers MD, Jansen JC, Corssmit EPM, Romijn JA, Tops CMJ, et al.**
Mutations in SDHD are the major determinants of the clinical characteristics of Dutch head and neck paraganglioma patients. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2011;75:650-5. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2011.04097.x>.
26. **Boedeker CC, Neumann HPH, Maier W, Bausch B, Schipper J, Ridder GJ.**
Malignant head and neck paragangliomas in SDHB mutation carriers. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;137:126-9. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2007.01.015>.
27. **Mete O, Asa SL, Gill AJ, Kimura N, de Krijger RR, Tischler A.**
Overview of the 2022 WHO Classification of Paragangliomas and Pheochromocytomas. *Endocr Pathol* 2022;33:90-114. <https://doi.org/10.1007/s12022-022-09704-6>.
28. **Hescot S, Leboulleux S, Amar L, Vezzosi D, Borget I, Bournaud-Salinas C, et al.**
One-year progression-free survival of therapy-naive patients with malignant pheochromocytoma and paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2013;98:4006-12. <https://doi.org/10.1210/jc.2013-1907>.
29. **Research C for DE and.**
FDA approves iobenguane I 131 for rare adrenal gland tumors. FDA 2019.
30. **Hamidi O, Young WF, Gruber L, Smestad J, Yan Q, Ponce OJ, et al.**
Outcomes of patients with metastatic pheochromocytoma and paraganglioma: A systematic review and meta-analysis. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2017;87:440-50. <https://doi.org/10.1111/cen.13434>.

31. **Taïeb D, Kaliski A, Boedeker CC, Martucci V, Fojo T, Adler JR, et al.**
Current approaches and recent developments in the management of head and neck paragangliomas. *Endocr Rev* 2014;35:795–819. <https://doi.org/10.1210/er.2014-1026>.
32. **Fishbein L, Merrill S, Fraker DL, Cohen DL, Nathanson KL.**
Inherited mutations in pheochromocytoma and paraganglioma: why all patients should be offered genetic testing. *Ann Surg Oncol* 2013;20:1444–50.
<https://doi.org/10.1245/s10434-013-2942-5>.
33. **Baysal BE, Ferrell RE, Willett–Brozick JE, Lawrence EC, Myssiorek D, Bosch A, et al.**
Mutations in SDHD, a mitochondrial complex II gene, in hereditary paraganglioma. *Science* 2000;287:848–51. <https://doi.org/10.1126/science.287.5454.848>.
34. **Favier J, Amar L, Gimenez–Roqueplo A–P.**
Paraganglioma and phaeochromocytoma: from genetics to personalized medicine. *Nat Rev Endocrinol* 2015;11:101–11. <https://doi.org/10.1038/nrendo.2014.188>.
35. **Burnichon N, Brière J–J, Libé R, Vescovo L, Rivière J, Tissier F, et al.**
SDHA is a tumor suppressor gene causing paraganglioma. *Hum Mol Genet* 2010;19:3011–20. <https://doi.org/10.1093/hmg/ddq206>.
36. **Dahia PLM.**
Pheochromocytoma and paraganglioma pathogenesis: learning from genetic heterogeneity. *Nat Rev Cancer* 2014;14:108–19. <https://doi.org/10.1038/nrc3648>.
37. **Comino–Méndez I, de Cubas AA, Bernal C, Álvarez–Escolá C, Sánchez–Malo C, Ramírez–Tortosa CL, et al.**
Tumoral EPAS1 (HIF2A) mutations explain sporadic pheochromocytoma and paraganglioma in the absence of erythrocytosis. *Hum Mol Genet* 2013;22:2169–76.
<https://doi.org/10.1093/hmg/ddt069>.
38. **Baysal BE, Willett–Brozick JE, Lawrence EC, Drovdic CM, Savul SA, McLeod DR, et al.**
Prevalence of SDHB, SDHC, and SDHD germline mutations in clinic patients with head and neck paragangliomas. *J Med Genet* 2002;39:178–83.
<https://doi.org/10.1136/jmg.39.3.178>.
39. **Snezhkina AV, Fedorova MS, Pavlov VS, Kalinin DV, Golovyuk AL, Pudova EA, et al.**
Mutation Frequency in Main Susceptibility Genes Among Patients With Head and Neck Paragangliomas. *Front Genet* 2020;11:614908.
<https://doi.org/10.3389/fgene.2020.614908>.

40. **Kunst HPM, Rutten MH, De Mönnink J-P, Hoefsloot LH, Timmers HJLM, Marres HAM, et al.**
SDHAF2 (PGL2-SDH5) and Hereditary Head and Neck Paraganglioma. *Clinical Cancer Research* 2011;17:247-54. <https://doi.org/10.1158/1078-0432.CCR-10-0420>.

41. **Baysal BE.**
Mitochondrial complex II and genomic imprinting in inheritance of paraganglioma tumors. *Biochim Biophys Acta* 2013;1827:573-7.
<https://doi.org/10.1016/j.bbabi.2012.12.005>.

42. **Barbara M, Tsen A, Tenner L, Rosenkranz L.**
Talking Genes in Breast and Pancreatic Malignancies. *Mater Sociomed* 2019;31:146-9.
<https://doi.org/10.5455/msm.2019.31.146-149>.

43. **Killian JK, Kim SY, Miettinen M, Smith C, Merino M, Tsokos M, et al.**
Succinate dehydrogenase mutation underlies global epigenomic divergence in gastrointestinal stromal tumor. *Cancer Discov* 2013;3:648-57.
<https://doi.org/10.1158/2159-8290.CD-13-0092>.

44. **Eijkelenkamp K, Osinga TE, Links TP, van der Horst-Schrivers ANA.**
Clinical implications of the oncometabolite succinate in SDHx-mutation carriers. *Clin Genet* 2020;97:39-53. <https://doi.org/10.1111/cge.13553>.

45. **Flavahan WA, Drier Y, Johnstone SE, Hemming ML, Tarjan DR, Hegazi E, et al.**
Altered chromosomal topology drives oncogenic programs in SDH-deficient GISTs. *Nature* 2019;575:229-33. <https://doi.org/10.1038/s41586-019-1668-3>.

46. **Gimenez-Roqueplo A-P, Lehnert H, Mannelli M, Neumann H, Opocher G, Maher ER, et al.**
Pheochromocytoma, new genes and screening strategies. *Clinical Endocrinology* 2006;65:699-705. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2006.02714.x>.

47. **Buffet A, Venisse A, Nau V, Roncellin I, Boccio V, Le Pottier N, et al.**
A decade (2001-2010) of genetic testing for pheochromocytoma and paraganglioma. *Horm Metab Res* 2012;44:359-66. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1304594>.

48. **Martin TP, Irving RM, Maher ER.**
The genetics of paragangliomas: a review. *Clin Otolaryngol* 2007;32:7-11.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2273.2007.01378.x>.

49. **Heutink P, van der Mey AG, Sandkuijl LA, van Gils AP, Bardoel A, Breedveld GJ, et al.**
A gene subject to genomic imprinting and responsible for hereditary paragangliomas maps to chromosome 11q23-qter. *Hum Mol Genet* 1992;1:7-10.
<https://doi.org/10.1093/hmg/1.1.7>.
50. **Parry DM, Li FP, Strong LC, Carney JA, Schottenfeld D, Reimer RR, et al.**
Carotid body tumors in humans: Genetics and epidemiology. *Journal of the National Cancer Institute* 1982;68:573-8.
51. **van der Mey AG, Maaswinkel-Mooy PD, Cornelisse CJ, Schmidt PH, van de Kamp JJ.**
Genomic imprinting in hereditary glomus tumours: evidence for new genetic theory. *Lancet* 1989;2:1291-4. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(89\)91908-9](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(89)91908-9).
52. **Bayley J-P, Kunst HPM, Cascon A, Sampietro ML, Gaal J, Korpershoek E, et al.**
SDHAF2 mutations in familial and sporadic paraganglioma and pheochromocytoma. *Lancet Oncol* 2010;11:366-72. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(10\)70007-3](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(10)70007-3).
53. **Sobol SM, Dailey JC.**
Familial multiple cervical paragangliomas: report of a kindred and review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;102:382-90.
<https://doi.org/10.1177/019459989010200413>.
54. **Pigny P, Vincent A, Cardot Bauters C, Bertrand M, de Montpreville VT, Crepin M, et al.**
Paraganglioma after Maternal Transmission of a Succinate Dehydrogenase Gene Mutation. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* 2008;93:1609-15.
<https://doi.org/10.1210/jc.2007-1989>.
55. **Gimenez-Roqueplo A-P, Favier J, Rustin P, Rieubland C, Crespin M, Nau V, et al.**
Mutations in the SDHB gene are associated with extra-adrenal and/or malignant pheochromocytomas. *Cancer Res* 2003;63:5615-21.
56. **van der Mey AG, Maaswinkel-Mooy PD, Cornelisse CJ, Schmidt PH, van de Kamp JJ.**
Genomic imprinting in hereditary glomus tumours: evidence for new genetic theory. *Lancet* 1989;2:1291-4. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(89\)91908-9](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(89)91908-9).
57. **Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG.**
Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980;46:2116-22. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19801101\)46:9<2116::aid-cncr2820460934>3.0.co;2-s](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19801101)46:9<2116::aid-cncr2820460934>3.0.co;2-s).

58. **Neumann HPH, Erlic Z, Boedeker CC, Rybicki LA, Robledo M, Hermsen M, et al.**
Clinical predictors for germline mutations in head and neck paraganglioma patients: cost reduction strategy in genetic diagnostic process as fall-out. *Cancer Research* 2009;69:3650-6. <https://doi.org/10.1158/0008-5472.CAN-08-4057>.
59. **Zbaren P, Lehmann W.**
Carotid body paraganglioma with metastases. *The Laryngoscope* 1985;95:450-4. <https://doi.org/10.1288/00005537-198504000-00014>.
60. **Sykes JM, Ossoff RH.**
Paragangliomas of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986;19:755-67.
61. **Berends AMA, Buitenwerf E, de Krijger RR, Veeger NJGM, van der Horst-Schrivers ANA, Links TP, et al.**
Incidence of pheochromocytoma and sympathetic paraganglioma in the Netherlands: A nationwide study and systematic review. *Eur J Intern Med* 2018;51:68-73. <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2018.01.015>.
62. **Masson E.**
Paragangliomes tympaniques et jugulaires. *EM-Consulte* n.d. <https://www.em-consulte.com/article/16000/paragangliomes-tympaniques-et-jugulaires> (accessed November 11, 2023).
63. **Tall A, Diarra O, Dieng M-M, Diallo B-K, Ndiaye M, Niang E, et al.**
Paragangliomes de la tête et du cou au Sénégal. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale* 2005;122:287-94. [https://doi.org/10.1016/S0003-438X\(05\)82363-1](https://doi.org/10.1016/S0003-438X(05)82363-1).
64. **Harati A, Schultheiß R, Rohde S, Deitmer T.**
Disease and Treatment-Related Sequelae in Patients with Complex Jugulotympanic Paraganglioma. *J Clin Med* 2018;7:51. <https://doi.org/10.3390/jcm7030051>.
65. **Jackson CG, Welling DB, Chironis P, Glasscock ME, Woods CI.**
Glomus tympanicum tumors: Contemporary concepts in conservation surgery. *The Laryngoscope* 1989;99:875-84. <https://doi.org/10.1288/00005537-198909000-00001>.
66. **Huy PTB, Kania R, Duet M, Dessard-Diana B, Mazon J-J, Benhamed R.**
Evolving concepts in the management of jugular paraganglioma: a comparison of radiotherapy and surgery in 88 cases. *Skull Base* 2009;19:83-91. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1103125>.

67. **Laurent S, Mom Th, Thiéblot Ph, Kemeny J-L, Gabrillargues J, Gilain L.**
Paragangliomes tympaniques: Analyse d'une série de neuf cas. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-Faciale* 2005;122:76-83. [https://doi.org/10.1016/S0003-438X\(05\)82328-X](https://doi.org/10.1016/S0003-438X(05)82328-X).
68. **Hensen EF.**
Head and neck paragangliomas : genetics, heredity and clinical characteristics. Leiden University, 2012.
69. **Düzlü M, Tutar H, Karamert R, Karaloğlu F, Şahin MM, Göcek M, et al.**
Temporal bone paragangliomas: 15 years experience. *Braz j Otorhinolaryngol* 2018;84:58-65. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.11.001>.
70. **Georgalas C, Kania R, Guichard J-P, Sauvaget E, Tran Ba Huy P, Herman P.**
Endoscopic transsphenoidal surgery for cholesterol granulomas involving the petrous apex. *Clin Otolaryngol* 2008;33:38-42. <https://doi.org/10.1111/j.1749-4486.2007.01589.x>.
71. **Eisenhofer G, Rivers G, Rosas AL, Quezado Z, Manger WM, Pacak K.**
Adverse drug reactions in patients with pheochromocytoma: incidence, prevention and management. *Drug Saf* 2007;30:1031-62. <https://doi.org/10.2165/00002018-200730110-00004>.
72. **Ito Y, Fujimoto Y, Obara T.**
The role of epinephrine, norepinephrine, and dopamine in blood pressure disturbances in patients with pheochromocytoma. *World J Surg* 1992;16:759-63; discussion 763-764. <https://doi.org/10.1007/BF02067379>.
73. **Eisenhofer G, Goldstein DS, Sullivan P, Csako G, Brouwers FM, Lai EW, et al.**
Biochemical and clinical manifestations of dopamine-producing paragangliomas: utility of plasma methoxytyramine. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90:2068-75. <https://doi.org/10.1210/jc.2004-2025>.
74. **Xeridat F, Vidal V, Puech J-B, Gariboldi V, Kerbaul F.**
[A rare cause of cardiogenic shock treated by extracorporeal life support: catecholamine secreting paraganglioma]. *Ann Fr Anesth Reanim* 2011;30:363-5. <https://doi.org/10.1016/j.annfar.2011.01.018>.
75. **Pacak K, Eisenhofer G, Ahlman H, Bornstein S, Gimenez-Roqueplo A-P, Grossman A, et al.**
Pheochromocytoma: recommendations for clinical practice from the First International Symposium. October 2005. *Nature Clinical Practice Endocrinology & Metabolism* 2007;3:92-102. <https://doi.org/10.1038/ncpendmet0396>.

76. **Parker NP, Huang TC.**
Progressive Facial Paralysis Secondary to a Rare Temporal Bone Tumor: Glomus Faciale. Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery 2011;137:712–5.
<https://doi.org/10.1001/archoto.2011.117>.
77. **Chung SM, Kim HS, Jung J, Lee H–K, Lee WS.**
Clinical Presentation and Management of Jugular Foramen Paraganglioma. Clin Exp Otorhinolaryngol 2009;2:28–32. <https://doi.org/10.3342/ceo.2009.2.1.28>.
78. **Hodge KM, Byers RM, Peters LJ.**
Paragangliomas of the Head and Neck. Archives of Otolaryngology – Head and Neck Surgery 1988;114:872–7. <https://doi.org/10.1001/archotol.1988.01860200056018>.
79. **Christie A, Teasdale E.**
A comparative review of multidetector CT angiography and MRI in the diagnosis of jugular foramen lesions. Clin Radiol 2010;65:213–7.
<https://doi.org/10.1016/j.crad.2009.11.006>.
80. **van den Berg R.**
Imaging and management of head and neck paragangliomas. Eur Radiol 2005;15:1310–8.
<https://doi.org/10.1007/s00330-005-2743-8>.
81. **Guinand N.**
Les paragangliomes jugulaires et tympaniques. Revue Médicale Suisse 2008.
82. **Reubi JC, Waser B, Schaer JC, Laissue JA.**
Somatostatin receptor sst1–sst5 expression in normal and neoplastic human tissues using receptor autoradiography with subtype–selective ligands. Eur J Nucl Med 2001;28:836–46. <https://doi.org/10.1007/s002590100541>.
83. **Lamberts SW, Bakker WH, Reubi JC, Krenning EP.**
Somatostatin–receptor imaging in the localization of endocrine tumors. N Engl J Med 1990;323:1246–9. <https://doi.org/10.1056/NEJM199011013231805>.
84. **Krenning EP, Kwekkeboom DJ, Bakker WH, Breeman WA, Kooij PP, Oei HY, et al.**
Somatostatin receptor scintigraphy with [111In–DTPA–D–Phe1]– and [123I–Tyr3]–octreotide: the Rotterdam experience with more than 1000 patients. Eur J Nucl Med 1993;20:716–31. <https://doi.org/10.1007/BF00181765>.

85. **Hoegerle S, Nitzsche E, Althoefer C, Ghanem N, Manz T, Brink I, et al.**
Pheochromocytomas: detection with 18F DOPA whole body PET--initial results. *Radiology* 2002;222:507-12. <https://doi.org/10.1148/radiol.2222010622>.
86. **Naji M, Zhao C, Welsh SJ, Meades R, Win Z, Ferrarese A, et al.**
68Ga-DOTA-TATE PET vs. 123I-MIBG in identifying malignant neural crest tumours. *Mol Imaging Biol* 2011;13:769-75. <https://doi.org/10.1007/s11307-010-0396-8>.
87. **Duet M, Sauvaget E, Pételle B, Rizzo N, Guichard J-P, Wassef M, et al.**
Clinical impact of somatostatin receptor scintigraphy in the management of paragangliomas of the head and neck. *J Nucl Med* 2003;44:1767-74.
88. **Fisch U.**
The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *The Laryngoscope* 1983;93:36-44. <https://doi.org/10.1288/00005537-198301000-00007>.
89. **House WF, Glasscock ME.**
Glomus Tympanicum Tumors. *Archives of Otolaryngology – Head and Neck Surgery* 1968;87:550-4. <https://doi.org/10.1001/archotol.1968.00760060552023>.
90. **McCabe BF, Fletcher M.**
Selection of Therapy of Glomus Jugulare Tumors. *Archives of Otolaryngology* 1969;89:156-9. <https://doi.org/10.1001/archotol.1969.00770020158028>.
91. **Christensen TT, Frystyk J, Poulsen PL.**
Comparison of plasma metanephrines measured by a commercial immunoassay and urinary catecholamines in the diagnosis of pheochromocytoma. *Scand J Clin Lab Invest* 2011;71:695-700. <https://doi.org/10.3109/00365513.2011.622410>.
92. **Boedeker CC, Neumann HPH, Offergeld C, Maier W, Falcioni M, Berlis A, et al.**
Clinical features of paraganglioma syndromes. *Skull Base* 2009;19:17-25.
<https://doi.org/10.1055/s-0028-1103123>.
93. **Gj S, Ns D, M G.**
Neurologic manifestations of glomus tumors in the head and neck. *Archives of Neurology* 1976;33. <https://doi.org/10.1001/archneur.1976.00500040054008>.
94. **Hypotympanectomie dans les tumeurs glomiques | Semantic Scholar n.d.**
<https://www.semanticscholar.org/paper/Hypotympanectomie-dans-les-tumeurs-glomiques-Vaneecloo-Apap/22ec3ad938fbd19f6705c0c1eaed3261bf8f1ec1> (accessed November 11, 2023).

95. **Jackson CG. Section V.**
Basic Surgical Principles of Neurotologic Skull Base Surgery. The Laryngoscope 1993;103:29-44. <https://doi.org/10.1002/lary.1993.103.s60.29>.
96. **O’Leary MJ, Shelton C, Giddings NA, Kwartler J, Brackmann DE.**
Glomus tympanicum tumors: a clinical perspective. Laryngoscope 1991;101:1038-43. <https://doi.org/10.1288/00005537-199110000-00002>.
97. **Patel SJ, Sekhar LN, Cass SP, Hirsch BE.**
Combined approaches for resection of extensive glomus jugulare tumors. A review of 12 cases. J Neurosurg 1994;80:1026-38. <https://doi.org/10.3171/jns.1994.80.6.1026>.
98. **Hinerman RW, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Antonelli PJ, Cassisi NJ.**
Definitive radiotherapy in the management of chemodectomas arising in the temporal bone, carotid body, and glomus vagale. Head Neck 2001;23:363-71. <https://doi.org/10.1002/hed.1045>.
99. **Kozin ED, Lehmann A, Carter M, Hight E, Cohen M, Nakajima HH, et al.**
Thermal effects of endoscopy in a human temporal bone model: implications for endoscopic ear surgery. Laryngoscope 2014;124:E332-339. <https://doi.org/10.1002/lary.24666>.
100. **Van Der Mey AGL, Jansen JC, Van Baalen JM.**
Management of carotid body tumors. Otolaryngologic Clinics of North America 2001;34:907-24. [https://doi.org/10.1016/S0030-6665\(05\)70354-6](https://doi.org/10.1016/S0030-6665(05)70354-6).
101. **McIlrath DC, Remine WH.**
CAROTID-BODY TUMORS. Surg Clin North Am 1963;43:1135-44. [https://doi.org/10.1016/s0039-6109\(16\)37049-9](https://doi.org/10.1016/s0039-6109(16)37049-9).
102. **Patetsios P, Gable DR, Garrett WV, Lamont JP, Kuhn JA, Shutze WP, et al.**
Management of Carotid Body Paragangliomas and Review of a 30-year Experience. Annals of Vascular Surgery 2002;16:331-8. <https://doi.org/10.1007/s10016-001-0106-8>.
103. **Liu J, Mu H, Zhang W.**
Diagnosis and treatment of carotid body tumors. Am J Transl Res 2021;13:14121-32.
104. **Rosen IB, Palmer JA, Goldberg M, Mustard RA.**
Vascular problems associated with carotid body tumors. The American Journal of Surgery 1981;142:459-63. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(81\)90375-5](https://doi.org/10.1016/0002-9610(81)90375-5).

105. **Darouassi Y, Alaoui M, Mliha Touati M, AL Maghraoui O, En-nouali A, Bouaity B, et al.** Carotid Body Tumors: A Case Series and Review of the Literature. *Annals of Vascular Surgery* 2017;43:265-71. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2017.03.167>.
106. **Farr HW. Carotid body tumors.** A thirty year experience at Memorial Hospital. *Am J Surg* 1967;114:614-9. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(67\)90027-x](https://doi.org/10.1016/0002-9610(67)90027-x).
107. **Luna-Ortiz K, Rascon-Ortiz M, Villavicencio-Valencia V, Granados-Garcia M, Herrera-Gomez A.** Carotid body tumors: review of a 20-year experience. *Oral Oncology* 2005;41:56-61. <https://doi.org/10.1016/j.oraloncology.2004.06.006>.
108. **Naik SM, Shenoy AM, Nanjundappa, Halkud R, Chavan P, Sidappa K, et al.** Paragangliomas of the Carotid Body: Current Management Protocols and Review of Literature. *Indian J Surg Oncol* 2013;4:305-12. <https://doi.org/10.1007/s13193-013-0249-4>.
109. **Saldana MJ, Salem LE, Travezan R.** High altitude hypoxia and chemodectomas. *Hum Pathol* 1973;4:251-63. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(73\)80012-7](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(73)80012-7).
110. **Rodríguez-Cuevas S, López-Garza J, Labastida-Almendaro S.** Carotid body tumors in inhabitants of altitudes higher than 2000 meters above sea level. *Head Neck* 1998;20:374-8. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0347\(199808\)20:5<374::aid-hed3>3.0.co;2-v](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0347(199808)20:5<374::aid-hed3>3.0.co;2-v).
111. **Williams MD.** Paragangliomas of the Head and Neck: An Overview from Diagnosis to Genetics. *Head Neck Pathol* 2017;11:278-87. <https://doi.org/10.1007/s12105-017-0803-4>.
112. **Jansen JC, van den Berg R, Kuiper A, van der Mey AG, Zwinderman AH, Cornelisse CJ.** Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer* 2000;88:2811-6.
113. **Sidibé M.** Paragangliome carotidien : Aspect clinique, diagnostique, thérapeutique et revue de la littérature à propos d'un cas. Thesis. USTTB, 2022.

114. **Courtheoux P, Alachkar F, Valdazo A, Theron J.**
[Cervical chemodectoma disclosed by coma. Pathogenic hypotheses]. *J Radiol* 1988;69:775-8.
115. **Cullen TH, Monro RS.**
Cervical neurofibroma in the differential diagnosis of carotid body tumour. *BJs (British Journal of Surgery)* 1952;39:454-7. <https://doi.org/10.1002/bjs.18003915712>.
116. **Selim M, AlJehani SH, Aljuhani AB, Awad Albayomy A.**
Preoperative Super-Selective Embolization of Carotid Body Tumor and Multidisciplinary Approach. *Cureus* 2021;13:e12879. <https://doi.org/10.7759/cureus.12879>.
117. **Katabathina VS, Rajebi H, Chen M, Restrepo CS, Salman U, Vikram R, et al.**
Genetics and imaging of pheochromocytomas and paragangliomas: current update. *Abdom Radiol* 2020;45:928-44. <https://doi.org/10.1007/s00261-019-02044-w>.
118. **Lamblin A, Pigny P, Tex G, Rouaix-Emery N, Porchet N, Leteurtre E, et al.**
Paragangliomes : profil clinique et sécrétoire: À propos de 39 cas. *Annales de Chirurgie* 2005;130:157-61. <https://doi.org/10.1016/j.anchir.2004.12.001>.
119. **Arya S, Rao V, Juvekar S, Dacruz AK.**
Carotid body tumors: objective criteria to predict the Shamblin group on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:1349-54. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A1092>.
120. **Olsen WL, Dillon WP, Kelly WM, Norman D,**
Brant-Zawadzki M, Newton TH. MR imaging of paragangliomas. *AJR Am J Roentgenol* 1987;148:201-4. <https://doi.org/10.2214/ajr.148.1.201>.
121. **Arnold SM, Strecker R, Scheffler K, Spreer J, Schipper J, Neumann HPH, et al.**
Dynamic contrast enhancement of paragangliomas of the head and neck: evaluation with time-resolved 2D MR projection angiography. *Eur Radiol* 2003;13:1608-11. <https://doi.org/10.1007/s00330-002-1717-3>.
122. **Shamblin WR, ReMine WH, Sheps SG, Harrison EG.**
Carotid body tumor (chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. *Am J Surg* 1971;122:732-9. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(71\)90436-3](https://doi.org/10.1016/0002-9610(71)90436-3).
123. **Wernick BD, Furlough CL, Patel U, Samant S, Hoel AW, Rodriguez HE, et al.**
Contemporary management of carotid body tumors in a Midwestern academic center. *Surgery* 2021;169:700-4. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2020.07.030>.

124. **Sajid MS, Hamilton G, Baker DM,**
Joint Vascular Research Group. A multicenter review of carotid body tumour management. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2007;34:127–30. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2007.01.015>.
125. **Acosta–Gómez MJ, Muros MA, Llamas–Elvira JM, Ramírez A, Ortega S, Sabatel G, et al.**
The role of somatostatin receptor scintigraphy in patients with pituitary adenoma or post–surgical recurrent tumours. *Br J Radiol* 2005;78:110–5.
<https://doi.org/10.1259/bjr/51245688>.
126. **Havekes B, Lai EW, Corssmit EPM, Romijn JA, Timmers HJLM, Pacak K.**
Detection and treatment of pheochromocytomas and paragangliomas: current standing of MIBG scintigraphy and future role of PET imaging. *Q J Nucl Med Mol Imaging* 2008;52:419–29.
127. **Havekes B, King K, Lai EW, Romijn JA, Corssmit EPM, Pacak K.**
New imaging approaches to phaeochromocytomas and paragangliomas. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2010;72:137–45. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2265.2009.03648.x>.
128. **Havekes B, Lai EW, Corssmit EPM, Romijn JA, Timmers HJLM, Pacak K.**
Detection and treatment of pheochromocytomas and paragangliomas: current standing of MIBG scintigraphy and future role of PET imaging. *Q J Nucl Med Mol Imaging* 2008;52:419–29.
129. **Arora S, Kumar R, Passah A, Tripathi M, Agarwala S, Khadgawat R, et al.**
Prospective evaluation of 68Ga–DOTANOC positron emission tomography/computed tomography and 131I–meta–iodobenzylguanidine single–photon emission computed tomography/computed tomography in extra–adrenal paragangliomas, including uncommon primary sites and to define their diagnostic roles in current scenario. *Nucl Med Commun* 2019;40:1230–42. <https://doi.org/10.1097/MNM.0000000000001096>.
130. **Sadow L, Thawani R, Kim MS, Heinrich MC.**
Paraganglioma of the Head and Neck: A Review. *Endocrine Practice* 2023;29:141–7.
<https://doi.org/10.1016/j.eprac.2022.10.002>.
131. **Därr R, Kuhn M, Bode C, Bornstein SR, Pacak K, Lenders JWM, et al.**
Accuracy of recommended sampling and assay methods for the determination of plasma–free and urinary fractionated metanephrines in the diagnosis of pheochromocytoma and paraganglioma: a systematic review. *Endocrine* 2017;56:495–503.
<https://doi.org/10.1007/s12020-017-1300-y>.

132. **Papaspyrou K, Mewes T, Rossmann H, Fottner C, Schneider–Raetzke B, Bartsch O, et al.**
Head and neck paragangliomas: Report of 175 patients (1989–2010). *Head Neck* 2012;34:632–7. <https://doi.org/10.1002/hed.21790>.
133. **Foubert L, Turpin G, Noel–Wekstein S, Chigot J, Charpentier YL, Thomas D, et al.**
Le chémodectome du glomus carotidien et sa sécrétion de catécholamines, 1992.
134. **Cass ND, Schopper MA, Lubin JA, Fishbein L, Gubbels SP.**
The Changing Paradigm of Head and Neck Paragangliomas: What Every Otolaryngologist Needs to Know. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2020;129:1135–43.
<https://doi.org/10.1177/0003489420931540>.
135. **Orlandini F, Boini S, lochum–Duchamps S, Batch T, Zhu X, Blum A.**
Assessment of the Use of a Saline Chaser to Reduce the Volume of Contrast Medium in Abdominal CT. *AJR American Journal of Roentgenology* 2006;187:511–5.
<https://doi.org/10.2214/AJR.04.0942>.
136. **Guerrier B, Makeieff M, Louche C, Mouketou JB, Crampette L.**
Paragangliomes cervicaux. Résultats à propos d’une série de 33 patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1994;111:427–34.
137. **Ellis RJ, Patel D, Prodanov T, Nilubol N, Pacak K, Kebebew E.**
The presence of SDHB mutations should modify surgical indications for carotid body paragangliomas. *Ann Surg* 2014;260:158–62.
<https://doi.org/10.1097/sla.0000000000000283>.
138. **[138] Zeitler DM, Glick J, Har–El G.**
Preoperative embolization in carotid body tumor surgery: is it required? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2010;119:279–83. <https://doi.org/10.1177/000348941011900501>.
139. **Scanlon JM, Lustgarten JJ, Karr SB, Cahan JI.**
Successful devascularization of carotid body tumors by covered stent placement in the external carotid artery. *J Vasc Surg* 2008;48:1322–4.
<https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.05.031>.
140. **Yilmaz S, Sindel T, Luleci E, Tuncar R.**
Preoperative embolization of carotid body tumors with microsphere particles. *Ann Vasc Surg* 2003;17:697–8; author reply 698. <https://doi.org/10.1007/s10016-003-0054-6>.

141. **Li J, Wang S, Zee C, Yang J, Chen W, Zhuang W, et al.**
Preoperative angiography and transarterial embolization in the management of carotid body tumor: a single-center, 10-year experience. *Neurosurgery* 2010;67:941-8; discussion 948. <https://doi.org/10.1227/NEU.0b013e3181eda61d>.
142. **Mete O, Asa SL, Gill AJ, Kimura N, de Krijger RR, Tischler A.**
Overview of the 2022 WHO Classification of Paragangliomas and Pheochromocytomas. *Endocr Pathol* 2022;33:90-114. <https://doi.org/10.1007/s12022-022-09704-6>.
143. **Bujko K, Kawecki A.**
Radiotherapy of neck chemodectomas: long term results. *Radiobiol Radiother (Berl)* 1987;28:749-53.
144. **Schild SE, Foote RL, Buskirk SJ, Robinow JS, Bock FF, Cupps RE, et al.**
Results of radiotherapy for chemodectomas. *Mayo Clin Proc* 1992;67:537-40. [https://doi.org/10.1016/s0025-6196\(12\)60460-1](https://doi.org/10.1016/s0025-6196(12)60460-1).
145. **Hallett JW, Nora JD, Hollier LH, Cherry KJ, Pairolero PC.**
Trends in neurovascular complications of surgical management for carotid body and cervical paragangliomas: a fifty-year experience with 153 tumors. *J Vasc Surg* 1988;7:284-91.
146. **Evans JM, Collins M.**
Clinically diagnosed glomus vagale tumour treated with external beam radiotherapy: a review of the published reports. *J Med Imaging Radiat Oncol* 2008;52:617-21. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1673.2008.01941.x>.
147. **Evenson LJ, Mendenhall WM, Parsons JT, Cassisi NJ.**
Radiotherapy in the management of chemodectomas of the carotid body and glomus vagale. *Head Neck* 1998;20:609-13. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0347\(199810\)20:7<609::aid-hed5>3.0.co;2-8](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0347(199810)20:7<609::aid-hed5>3.0.co;2-8).
148. **Nieto Palacios A, Martínez Alvarez R, del Barco Morillo E.**
[Other therapeutic alternatives: radiotherapy and chemotherapy]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009;60 Suppl 1:130-6.
149. **Averbuch SD, Steakley CS, Young RC, Gelmann EP, Goldstein DS, Stull R, et al.**
Malignant pheochromocytoma: effective treatment with a combination of cyclophosphamide, vincristine, and dacarbazine. *Ann Intern Med* 1988;109:267-73. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-109-4-267>.

150. **Huang H, Abraham J, Hung E, Averbuch S, Merino M, Steinberg SM, et al.**
Treatment of malignant pheochromocytoma/paraganglioma with cyclophosphamide, vincristine, and dacarbazine: recommendation from a 22-year follow-up of 18 patients. *Cancer* 2008;113:2020–8. <https://doi.org/10.1002/cncr.23812>.
151. **Ramsay HA, Kairemo KJ, Jekunen AP.**
Somatostatin receptor imaging of olfactory neuroblastoma. *J Laryngol Otol* 1996;110:1161–3. <https://doi.org/10.1017/s0022215100136023>.
152. **Nölting S, Ullrich M, Pietzsch J, Ziegler CG, Eisenhofer G, Grossman A, et al.**
Current Management of Pheochromocytoma/Paraganglioma: A Guide for the Practicing Clinician in the Era of Precision Medicine. *Cancers (Basel)* 2019;11:1505. <https://doi.org/10.3390/cancers11101505>.
153. **Mayo Clinic.**
Phase II Trial of Lenvatinib in Metastatic or Advanced Pheochromocytoma and Paraganglioma. clinicaltrials.gov; 2022.
154. **Apolo A.**
Phase II Study of Axitinib (AG-013736) With Evaluation of the VEGF-pathway in Metastatic, Recurrent or Primary Unresectable Pheochromocytoma/Paraganglioma. clinicaltrials.gov; 2020.
155. **M.D. Anderson Cancer Center.**
A Phase II Study to Evaluate the Effects of Cabozantinib in Patients With Unresectable Metastatic Pheochromocytomas and Paragangliomas. clinicaltrials.gov; 2023.
156. **National Cancer Institute (NCI).**
DART: Dual Anti-CTLA-4 and Anti-PD-1 Blockade in Rare Tumors. clinicaltrials.gov; 2024.
157. **M.D. Anderson Cancer Center.**
Phase II Study for the Evaluation of Efficacy of Pembrolizumab (MK-3475) in Patients With Rare Tumors. clinicaltrials.gov; 2023.
158. **Makeieff M, Raingeard I, Alric P, Bonafe A, Guerrier B, Marty-Ane C.**
Surgical management of carotid body tumors. *Ann Surg Oncol* 2008;15:2180–6. <https://doi.org/10.1245/s10434-008-9977-z>.

159. **Schovanek J, Martucci V, Wesley R, Fojo T, Del Rivero J, Huynh T, et al.**
The size of the primary tumor and age at initial diagnosis are independent predictors of the metastatic behavior and survival of patients with SDHB-related pheochromocytoma and paraganglioma: a retrospective cohort study. *BMC Cancer* 2014;14:523.
<https://doi.org/10.1186/1471-2407-14-523>.
160. **Fassnacht M, Assie G, Baudin E, Eisenhofer G, de la Fouchardiere C, Haak HR, et al.**
Adrenocortical carcinomas and malignant pheochromocytomas: ESMO–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2020;31:1476–90.
<https://doi.org/10.1016/j.annonc.2020.08.2099>.
161. **Staats EF, Brown RL, Smith RR. Carotid body tumors, benign and malignant.**
Laryngoscope 1966;76:907–16. <https://doi.org/10.1288/00005537-196605000-00008>.
162. **de Flines J, Jansen J, Elders R, Siemers M, Vriends A, Hes F, et al.**
Normal life expectancy for paraganglioma patients: a 50-year-old cohort revisited. *Skull Base* 2011;21:385–8. <https://doi.org/10.1055/s-0031-1287681>.
163. **V Darrouzet , D Liguoro , V Franco-Vidal , A Huchet**
The Surgery of Glomus Jugulare Tumors: a Reasoned Challenge
164. **Steinsapir J, Carr AA, Prisant IM, Bransome ED .**
Metyrosine and pheochromocytoma. *Arch Intern Med* 1997 ;157 : 901-906
165. **Wharton SM, Davis A.**
Familial paraganglioma. *J Laryngol Otol* Jull 2006 ;110:688–90.
166. **Verga U, Fugazzola L, Cambiaghi S.**
Frequent association between MEN2A and cutaneous lichen amyloidosis. *Clin Endocrinol* 2009; 59:156–61.
167. **Pigny P, Cardot-Bauters C.**
Genetics of pheochromocytoma and paragangliome. New developments. *Annales d'Endocrinologie* 2009.
168. **Thedinger BA, Glasscock ME, 3rd, Cueva RA, Jackson CG.**
Postoperative radiographic evaluation after malignant pheochromocytoma and paraganglioma *Fam cancer* 2009;102:261–266.

169. **Tran Ba Huy P, Kania R, Duet M, Dessard–Diana B, Mazon JJ, Benhamed R.**
Evolving concepts in the management of jugular paraganglioma: a comparison of radiotherapy and surgery in 88 cases. *Skull Base* 2009;19:83–91.
170. **Tran Ba Huy P et Duet M.**
Paragangliomes tympaniques et jugulaires. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Oto–rhino–laryngologie, 20–248–A–10, 2003, 17 p.*
171. **Konstantinos Papaspyrou, MD, Torsten Mewes, MD, Heidi Rossmann**
DHEAD AND NECK PARAGANGLIOMAS: REPORT OF 175 PATIENTS (1989–2010)
172. **7. Pellitteri P.K, Rinaldo A, Myssiorek D, Jackson C.G, et coll.**
Paragangliomas of the head and neck. *Oral Oncology* 2004;40:563–75.
173. **Céruse P, Ambrun A, Cosmidis A, Dubreuil C, Feugier P.**
Paragangliomes latérocervicaux. *EMC Oto–rhino–laryngologie* 2013 ; 8(4) :1–15.
174. **Netterville J, Jackson C, Miller F, Wanamaker J, Glasscock M.**
Vagal paraganglioma: a review of 46 patients treated during a 20 year period. *Arch Otolaryngol*, 1998;124:1133–40.
175. **Gonzalez–Orus Alvarez–Morujo R, et coll.**
Management of vagal paragangliomas: review of 17 patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015 Sep;272(9):2403–14.
176. **Xueqin Z, Shuai J, Hong L.**
A case of laryngeal paraganglioma and literature review. *Int J Clin Exp Med* 2015;8(9):16934–6.
177. **Sanders K.W, Abreo F, Rivera E, Stucker F.J, Nathan C.O. A**
Diagnostic and Therapeutic Approach to Paragangliomas of the Larynx. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001 May;127(5):565–9.
178. **Lee S.M, Policarpio–Nicolas M.L.**
Thyroid Paraganglioma. *Arch Pathol Lab Med*, 2015;Aug;139(8),1062–7
179. **Moyer J.S, Bradford C.R.**
Sympathetic paraganglioma as an unusual case of Horner’s syndrome. *Head Neck* 2001;23:338–42.



قسم الطبيب

أقسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرَأَيْتَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأْفَةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ

وَالْأَحْوَالِ بَاذِلَةً وَسَعِيًّا فِي إِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ

وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بَاذِلَةً رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ،

لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلْبِ الْعِلْمِ، وَأَسَخَّرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ لَا لِأَدَاةٍ.

وَأَنْ أُوقِرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخْتًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ

الطَّبِّيبَةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ

اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَاهِدٌ

أورام الخلايا البراغانجلمية في الرأس والعنق تجربة
مصحة جراحة الأنف والأذن والحنجرة المستشفى الجامعي
محمد السادس بمراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/01/16
من طرف

السيدة منال الشيخ

المزداة في 08 نونبر 1998 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

بارانجليوم - الوريد البابلي الطبي - الوريد - جراحة - العلاج الإشعاعي.

اللجنة

الرئيس	ع. الراجي	السيد
المشرف	أستاذ في جراحة الأذن والأنف والحنجرة ي. رشدي	السيد
الحكام	أستاذ في جراحة الأذن والأنف والحنجرة ن. الأنصاري	السيدة
	أستاذة في أمراض الغدد والأمراض الاستقلابية ن. شريف إدريسي الكونوني	السيدة
	أستاذة في الفحص بالأشعة	