



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Paragangliome du cordon spermatique

Paraganglioma of spermatic cord

W. Majdoub^a, H. Nfoussi^{a,*}, S.B. Rhouma^b, I. Chelly^a,
A. Zehani^a, S. Haouet^a, N. Kchir^a

^a Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, hôpital La Rabta de Tunis, boulevard Bab Saadoun, 1007 Tunis, Tunisie

^b Service d'urologie, hôpital La Rabta de Tunis, boulevard Bab Saadoun, 1007 Tunis, Tunisie

Reçu le 18 février 2013 ; accepté le 11 mars 2013

MOTS CLÉS

Paragangliome ;
Cordon spermatique ;
Pheochromocytome

KEYWORDS

Paraganglioma;
Spermatic cord;
Pheochromocytoma

Résumé Les paragangliomes peuvent exister n'importe où dans la distribution des cellules provenant de la crête neurale. La localisation au niveau du cordon spermatique est extrêmement rare. Nous rapportons un cas, de découverte histologique, survenant chez un homme de 50 ans qui avait une masse para-testiculaire, indolore, ferme de 3 cm de grand axe sans autre signe associé. Au vue de cette observation et une revue de la littérature, nous nous proposons de dresser le profil épidémiologique et d'étudier les aspects anatomo-cliniques et évolutives de cette tumeur.

© 2013 Publié par Elsevier Masson SAS.

Summary Paragangliomas can exist anywhere in the distribution of neural crest derived cells. In the spermatic cord, they are exceedingly rare. We report a case of histologically discovery, occurring in a man of 50 years who had a para-testicular mass, painless, firm without other signs associated. In view of this observation and a review of the literature, we propose to establish the epidemiological profile and study the prognostic and the clinicopathologic features of this tumor.

© 2013 Published by Elsevier Masson SAS.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : haifa.nfoussi@laposte.net (H. Nfoussi).

Introduction

Les paragangliomes ou phéochromocytomes extrasurrénaux sont des tumeurs développées au dépens des cellules neuroectodermiques du système nerveux autonome [1]. Ils ont une topographie variable. Le paragangliome du cordon spermatique (PCS) est extrêmement rare. Nous en rapportons un cas, diagnostiqué par l'étude histologique de la pièce opératoire.

Observation

Un homme de 50 ans tabagique, avait une tuméfaction de la bourse gauche évoluant depuis trois mois sans autre signe associé. Aucun antécédent médical ou chirurgical n'était noté. À l'examen clinique, il s'agissait d'une masse paratesticulaire, indolore, ferme mesurant 3 cm de grand axe. Les aires ganglionnaires étaient libres et l'examen de la bourse controlatérale était normal. Le reste de l'examen physique était sans particularités notamment pas de pics hypertensifs. L'échographie testiculaire mettait en évidence une masse solide du cordon spermatique hypervascularisée faisant 27 mm de diamètre (Fig. 1). Une énucléation de cette masse a été réalisée avec succès sans perturbation hémodynamique. L'examen macroscopique objectivait un nodule de 30 mm de grand axe d'aspect jaune chamois avec des remaniements hémorragiques. Microscopiquement c'était une tumeur bien limitée, finement encapsulée. Les éléments cellulaires étaient agencés en nids, en cordons ou en travées séparés par un stroma de type endocrinoïde (Fig. 2a). Les cellules tumorales étaient aux contours indistincts. Elles possédaient un cytoplasme abondant faiblement éosinophile granulaire ou microvacuolaire. Elles étaient munies de noyaux arrondis vésiculeux et parfois nucléolés. Le stroma tumoral contenait quelques cellules d'aspect étoilé ou allongé réalisant des images d'encorbellement. Les atypies cytonucléaires étaient modérées à focalement marquées et les mitoses exceptionnelles. Il n'y avait pas



Figure 1. Masse hypervascularisée au niveau du cordon spermatique.

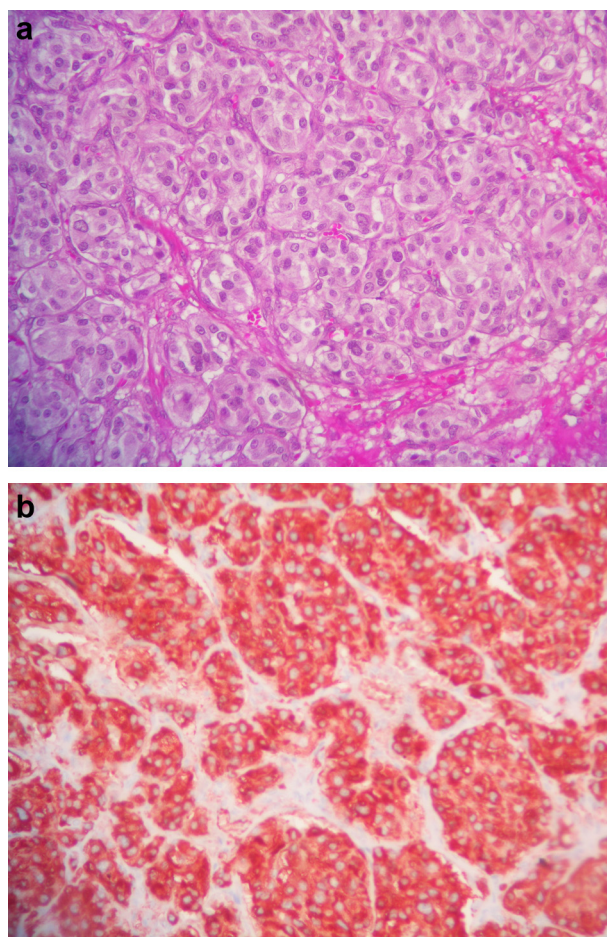


Figure 2. a : cellules tumorales agencées en nids (HE \times 400) ; b : positivité des cellules tumorales pour la chromogranine (IHC \times 250).

d'embole néoplasique. L'étude immuno-histochimique révélait un immunomarquage des cellules trabéculo-cordonales à la chromogranine et à la synaptophysine (Fig. 2b). Les cellules étoilées étaient positives à la PS-100. Le diagnostic de PCS a été posé. Les suites opératoires étaient simples. Le patient n'a pas récidivé après un recul de 26 mois.

Discussion

Les paragangliomes sont des tumeurs neuro-endocrines développées au dépens des cellules dérivées embryologiquement de la crête neurale. Environ 90 % surviennent dans la médullosurrénale et sont appelés phéochromocytomes. Les autres surviennent au dépens du système nerveux autonome à partir des résidus embryonnaires chromaffines extrasurrénaux [2–6]. Le PCS est une tumeur extrêmement rare. À notre connaissance, seuls neuf cas ont été rapportés [2]. Cette tumeur, souvent asymptomatique, survient habituellement chez un homme de la cinquantaine (moyenne d'âge 45 ans) [2]. L'absence de manifestations cliniques liées à la sécrétion de catécholamines dans sept cas sur neuf [2], et également dans notre observation, est probablement due à la petite taille de la tumeur. Une orchidectomie radicale a été adoptée

dans la majorité des cas (7/9). Une simple tumorectomie, tel était le cas chez notre patient, a été réalisée dans deux observations [4,5]. L'aspect microscopique PCS ne présente pas de particularités par rapport au phéochromocytome surrénalien et aux paragangliomes survenant partout ailleurs. Les cellules tumorales neuro-endocrines sont organisées en nids et en travées au sein d'un stroma fibrovasculaire de soutien réalisant un aspect caractéristique dit en «Zellballen». Le stroma tumoral contient des cellules sus tentaculaires positives pour la PS-100. Les cellules neuro-endocrines sont souvent positives pour la *non-specific enolase* (NSE), la chromogranine et la synaptophysine. Des atypies nucléaires, une anisocaryose et des mitoses anormales peuvent être retrouvées. Ils ne signent pas la malignité mais sont plutôt prédictifs d'un comportement agressif. Le seul critère objectif de malignité est la présence de métastases en des sites habituellement exempts de tissu chromaffine (os, poumon, foie) [3]. Il est connu que les phéochromocytomes et les paragangliomes sont susceptibles de s'intégrer dans des syndromes de prédisposition génétique : néoplasie endocrinienne multiple de type 2, maladie de Von Hippel Lindau, et la neurofibromatose de type 1, qui sont dus respectivement aux mutations du proto-oncogène RET, du gène *VHL* et du gène *NF1* [2,5,6]. Les études récentes, montrent que des phéochromocytomes et des paragangliomes apparemment sporadiques sont dus à une mutation des gènes des sous-unités de la succinate déshydrogénase SDHB, SDHC et SDHD [2,6]. La recherche de la mutation SDHB au niveau des cellules tumorales est possible par immuno-histochimie. Sa positivité signifie la présence d'une mutation SDHB permettant ainsi de restreindre la recherche par séquençage génétique aux deux autres antigènes. Cette recherche doit être systématique même si l'enquête familiale est négative [2,6].

Conclusion

Les PCS sont des tumeurs très rares et asymptomatiques de diagnostic souvent histologique. L'exérèse chirurgicale constitue le traitement de choix. Leur nature bénigne ou maligne ne pourra être affirmée que sur un suivi à long terme afin de détecter des récidives ou métastases.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Vandwalle J, Spie R, Jarry G, Agaesse V, Petit J, Saint F. Phéochromocytome et défaillance cardiaque : une indication exceptionnelle de surrénalectomie en urgence ou semi-urgence. *Prog Urol* 2010;20(7):498–502.
- [2] Alataki D, Triantafyllidis A, Gaal J, Rodiou C, Vouros J, Papatheanasiou A, et al. A non-catecholamine-producing sympathetic paraganglioma of the spermatic cord: the importance of performing candidate gene mutation analysis. *Virchows Arch* 2010;457:619–22.
- [3] Garaffa G, Muneer A, Freeman A, Abdel Raheem AM, Ralph DJ, Minhas S, et al. Paraganglioma of the spermatic cord: case report and review of the literature. *Sci World J* 2008;25:1256–8.
- [4] Young IE, Nawroz IM, Aitken RJ. Pheochromocytoma of the spermatic cord. *J Clin Pathol* 1999;52:305–6.
- [5] Abe T, Matsuda H, Shindo J, Nonomura K, Koyanagi T. Ectopic pheochromocytoma arising in the spermatic cord 5 years after removal of bilateral carotid body tumors and adrenal pheochromocytomas. *Int J Urol* 2000;7:110–1.
- [6] Beltran S, Borson-Chazot F. Phéochromocytome. *Endocrinol Nutr* 2007, [http://dx.doi.org/10.1016/S1155-1941\(07\)44613-3](http://dx.doi.org/10.1016/S1155-1941(07)44613-3) [10-015-B-50].