



CASE REPORT

Metastatic intra-abdominal paraganglioma revealed by gastrointestinal bleeding: a case report

Siham BENSALÉM¹, Amina KHODJA¹, Abdelaziz AMMARI², Assia BENSALÉM²

ABSTRACT

Primary intra-abdominal paragangliomas are rare neuroendocrine tumors that pose a significant diagnostic challenge due to their often non-specific clinical presentation. We report the case of a 52-year-old male patient who presented with recurrent severe gastrointestinal bleeding, leading to chronic anemia and significant weight loss. Physical examination revealed a large, palpable abdominal mass. Computed tomography (CT) demonstrated a voluminous, heterogeneous retroperitoneal mass measuring 21.7 cm, associated with hepatic metastases. A CT-guided biopsy was performed, and the definitive diagnosis was established by immunohistochemistry, which was positive for chromogranin A, synaptophysin, neuron-specific enolase (NSE), and S100 protein, confirming the diagnosis of paraganglioma. Given the locally advanced and metastatic nature of the disease, a multidisciplinary tumor board deemed the tumor unresectable. The patient was subsequently started on systemic targeted therapy with sunitinib. This case highlights the importance of considering rare neuroendocrine tumors in the differential diagnosis of unexplained chronic gastrointestinal bleeding and underscores the crucial role of a multidisciplinary approach in the management of these complex malignancies.

Keywords: Paraganglioma, Intra-abdominal tumor, Gastrointestinal bleeding, Liver metastases, Targeted therapy.

1. Unité d'endocrinologie- Diabétologie et Maladies Métaboliques. Hôpital Militaire Régional Universitaire (HMRUC) Commandant Abdellali BENBAATOUCHE Constantine, Faculté de Médecine Université Constantine 3, ALGERIE. 2. Service d'Oncologie Médicale, EH DIDOUCHE Mourad Constantine, Faculté de Médecine Université Constantine 3, ALGERIE.

Received: 10 Mar 2026

Accepted: 13 May 2026

Correspondance to: Abdelaziz AMMARI

E-mail: abdelazizammar@yahoo.fr

1. INTRODUCTION

Les paragangliomes (PGL) sont des tumeurs neuroendocrines rares, issues des cellules chromaffines des paraganglions associés au système nerveux autonome. La localisation intra-abdominale est peu fréquente et représente un défi diagnostique majeur [1, 2]. Leur présentation clinique est souvent qualifiée de "grand simulateur", car elle peut mimer une large gamme de pathologies bénignes, notamment des troubles digestifs (comme les ulcères ou les angiodysplasies), vasculaires (comme les anévrismes), ou urologiques [3]. Plus exceptionnellement, la rupture tumorale ou l'érosion vasculaire peut se manifester par des hémorragies digestives aiguës, pouvant égarer le clinicien vers des étiologies plus communes [4]. Nous rapportons le cas d'un volumineux paragangliome abdominal métastatique dont la découverte a été motivée par des épisodes hémorragiques digestifs récidivants, illustrant les défis diagnostiques et thérapeutiques posés par ces tumeurs.

2. Observation

Nous rapportons le cas d'un patient masculin de 52 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis pour l'exploration d'une masse abdominale. Ses antécédents étaient dominés par des hémorragies digestives hautes et basses récidivantes (hématémèse et méléna) sur plusieurs mois, entraînant une anémie chronique sévère (hémoglobine à 7,98 g/dl) et un amaigrissement de 25% de son

poids habituel. L'examen clinique à l'admission objectivait un patient conscient (indice de performance OMS 1), pâle, avec une volumineuse masse, ferme et non mobile, occupant le flanc et l'hypochondre gauches.

Le bilan biologique initial confirmait une anémie normocytaire, normochrome, arégénérative et une hypoalbuminémie modérée. Cette présentation normocytaire, bien que moins typique, peut être liée à la coexistence d'une spoliation sanguine chronique et d'un état inflammatoire associé à la tumeur. Une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne (TDM-TAP) a révélé une formation tissulaire hétérogène de 217x148 mm, avec des contours polylobés, des calcifications centrales et des zones de nécrose. La présence de ces calcifications est un signe radiologique évocateur, aidant à différencier le PGL d'autres tumeurs rétro-péritonéales comme les sarcomes. L'examen objectivait également quatre nodules hépatiques secondaires et une splénomégalie par compression de la veine splénique (Figure 1). Une fibroscopie digestive haute a mis en évidence une candidose œsophagienne et une compression fundique extrinsèque par la masse tumorale.



Figure 1. Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne (TDM-TAP) de la volumineuse masse tissulaire rétro-péritonéale hétérogène.

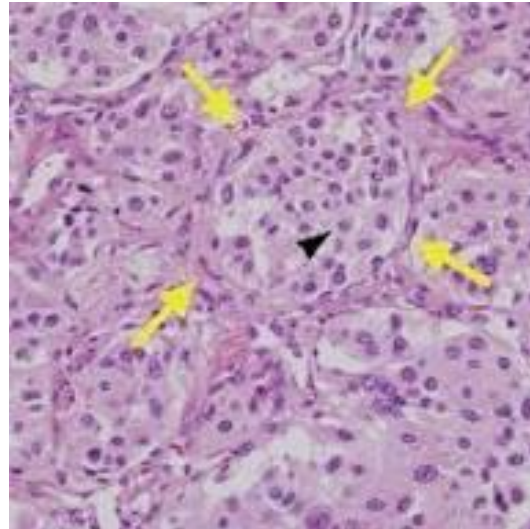


Figure 2 : Examen immunohistochimique de la biopsie tumorale. (Forte positivité cytoplasmique diffuse pour la Chromogranine A, Positivité pour la Protéine S100 au niveau des cellules sustentaculaires, un argument clé en faveur du diagnostic de paragangliome).

Devant la nature atypique de la lésion, une biopsie échoguidée a été réalisée. En rétrospective, l'absence de dosage des dérivés méthoxylés urinaires ou plasmatiques (méta-néphrines) avant la biopsie constitue une limite, car une tumeur sécrétante non diagnostiquée aurait exposé le patient à un risque de crise hypertensive per-procédure. L'analyse anatomopathologique a montré une prolifération de cellules disposées en "nids" (Zellballen). L'étude immunohistochimique a révélé un marquage positif pour la Chromogranine A, la Synaptophysine, la NSE et la Protéine S100, confirmant le diagnostic de paragangliome. Un index de prolifération Ki-67 a été évalué et était inférieur à 5%, ce qui est compatible avec une tumeur bien différenciée (Figure 2).

La prise en charge a été discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). La décision de non-résécabilité a été basée sur la taille tumorale (>20 cm), le caractère localement avancé avec une probable adhérence aux vaisseaux digestifs et spléniques suggérée par la TDM, et la présence de métastases hépatiques synchrones. Une thérapie ciblée par Sunitinib a été initiée comme première ligne de traitement systémique.

3. DISCUSSION

Notre observation illustre les défis diagnostiques et thérapeutiques complexes d'un paragangliome intra-abdominal métastatique révélé par des hémorragies digestives. La présentation de notre cas, dominée par des saignements récidivants en l'absence de triade de Ménard, est une manifestation atypique mais décrite, qui a initialement orienté le diagnostic vers des étiologies plus communes [4].

Le diagnostic repose sur une corrélation radio-clinique et histologique. La TDM a été l'examen clé, objectivant une masse avec des caractéristiques évocatrices. Cependant, le diagnostic de certitude ne peut être obtenu que par l'examen anatomopathologique. Le profil immunohistochimique (Chromogranine A+, Synaptophysine+, S100+) est formel, permettant de confirmer la nature neuroendocrine de la tumeur et de l'écarter d'une métastase d'un autre site primitif.

La prise en charge des paragangliomes abdominaux avancés est complexe. La chirurgie curative est le traitement de référence pour les tumeurs localisées, mais elle a été écartée au profit d'une stratégie systémique. Face à une tumeur non résécable et métastatique, la prise en charge s'oriente vers des thérapies systémiques. Les options incluent les thérapies ciblées comme le Sunitinib, qui a montré une certaine efficacité sur le contrôle tumoral [8]. Une autre option de premier plan pour les tumeurs exprimant les récepteurs de la somatostatine est la radiothérapie métabolique (PRRT) par analogues marqués comme le Lutétium-177-DOTATATE, qui a démontré son efficacité dans les paragangliomes métastatiques [9]. Le choix de la première ligne thérapeutique dépendra de l'index de prolifération Ki-67, du statut des récepteurs et de l'état général du patient.

Le pronostic des paragangliomes métastatiques est réservé. Les facteurs de mauvais pronostic incluent la taille tumorale, l'existence de métastases et un certain profil génétique (mutations SDHB) [10].

4. CONCLUSION

Ce cas illustre le défi diagnostique posé par les paragangliomes intra-abdominaux, dont les symptômes peuvent être trompeurs. Il souligne l'importance d'une approche diagnostique rigoureuse, incluant l'imagerie et une confirmation immunohistochimique. La prise en charge de ces tumeurs avancées repose impérativement sur une décision collégiale en RCP, qui oriente vers des options systémiques comme les thérapies ciblées lorsque la chirurgie curative n'est pas faisable.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SKG, Murad MH, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014;99(6):1915-1942. <https://doi.org/10.1210/jc.2014-1498>
2. Crona J, Taïeb D, Pacak K. New perspectives on pheochromocytoma and paraganglioma: toward a molecular classification. *Endocr Rev.* 2017;38(6):489-515. <https://doi.org/10.1210/er.2017-00062>
3. Ayala-Ramirez M, Feng L, Johnson MM, Ejaz S, Habra MA, Rich T, et al. Clinical risk factors for malignancy and overall survival in patients with pheochromocytomas and sympathetic paragangliomas: primary tumor size and primary tumor location as prognostic indicators. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011;96(3):717-725. <https://doi.org/10.1210/jc.2010-1946>
4. Batisse-Lignier M, Pereira B, Filleron T, Durando X, Penault-Llorca F, Besse B, et al. Gastrointestinal bleeding as the first manifestation of a duodenal paraganglioma: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep.* 2017;11:254.
5. Tischler AS. Pheochromocytoma and extra-adrenal paraganglioma: updates. *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132(8):1272-1284. <https://doi.org/10.5858/2008-132-1272-PAEPU>
6. Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, Dralle H, Newell-Price J, Sahdev A, et al. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *Eur J Endocrinol.* 2016;175(2):G1-G34. <https://doi.org/10.1530/EJE-16-0467>
7. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Neuroendocrine and Adrenal Tumors. Version 2.2023. Available from: <https://www.nccn.org/guidelines/guidelines-detail?category=1&id=1448>
8. Ayala-Ramirez M, Chougnat CN, Habra MA, Palmer JL, Lebouilleux S, Cabanillas ME, et al. Treatment with sunitinib for patients with progressive metastatic pheochromocytomas and sympathetic paragangliomas. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97(11):4040-4050. <https://doi.org/10.1210/jc.2012-2356>
9. van der Zwan WA, Bodei L, Mueller-Brand J, de Herder WW, Kvols LK, Kwkkeboom DJ. Lutetium-177-DOTATATE for treatment of progressive metastatic pheochromocytoma and paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab.* 2020;105(9):dgaa354. <https://doi.org/10.1210/clinem/dgaa354>
10. van Hulsteijn LT, Niemeijer ND, Dekkers OM, Corssmit EPM. (SDHB)-related paragangliomas and phaeochromocytomas: an individual patient meta-analysis on genotype-phenotype correlations and metastatic risk. *Eur J Endocrinol.* 2014;170(5):R217-R227. <https://doi.org/10.1530/EJE-13-0932>