

Hypercalcémie par adénome parathyroïdien

chez une patiente porteuse d'une pseudohypoparathyroïdie de type 1A:

2^e observation mondiale d'hyperparathyroïdie tertiaire dans la PHP1A

D. Sow^{*a}, B. Carpentier^b, S. Guigard^c, MA. Quemerais^d, M. Muller^d, J. Arnaud^e, V. Ducros^e, R. Juvin^f, O. Chabre^d

^a Endocrinologie, CHU, Dakar, Sénégal; ^b Cabinet d'Endocrinologie, Echirolles, FRANCE ; ^c Chirurgie Thoracique et Endocrine, ^d Endocrinologie, ^e Biochimie Hormonale et nutritionnelle, ^f Rhumatologie CHU, Grenoble, FRANCE

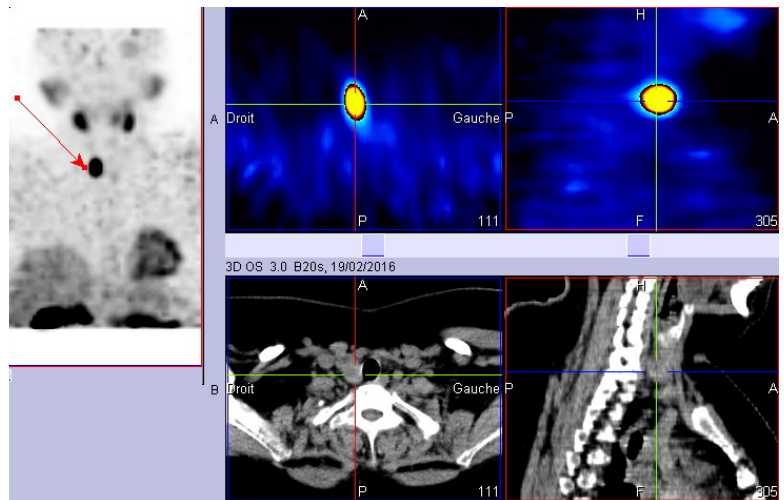
Observation

Patiente de 32 ans suivie pour PHP1A avec ostéodystrophie d'Albright, obésité, déficit intellectuel et hypocalcémie traitée depuis l'enfance. Le suivi montre une élévation de la calcémie, qui persiste malgré la baisse puis l'arrêt de l'alfacalcidol et du calcium, avec calcémie 2,92 mmol/l, PTH 3750 pg/ml (N 11,1-75), fonction rénale normale.

La scintigraphie au MIBI retrouve une fixation cervicale inférieure droite et la chirurgie permet l'exérèse d'un adénome parathyroïdien de 3,4 g, entouré d'une collerette de parathyroïde normale.

L'évolution est marquée par un effondrement de la calcémie à 1,4 mmol/L, la PTH baisse mais reste supérieure à la normale (275 pg/ml). Malgré un traitement par 4 g/j de calcium (puis apports IV Calcium transitoires) et 3 ug/j d'alfacalcidol la calcémie reste à 1.7mmol/l, évoquant un syndrome de l'os avide aggravé par une résistance à la PTH.

Date	Calcémie	PTH	Un alfa (ug)	Calcium or (g)	Calcium IV
20/12/14	2,62	1330	1		
04/08/15	2,85		1		
05/08/15	Aclasta 5mg (indication ostéoporose)				
12/08/15	2,06		1	1,5	
17/08/15	1,94		1,5	1,5	
19/08/15	1,94		1,5	1,5	
22/08/15	2,19		1,5	1,5	
31/08/15	2,71		1,5	1,5	
14/09/15	2,71		0,5		
30/09/15	2,68				
12/10/15	2,71				
26/10/15	2,92				
16/11/15	2,87	2263			
09/12/15	2,75				
12/01/16	2,81				
15/02/16	2,61				
16/02/16	Mimpara 30mg				
15/03/16	2,11				
30/03/16	2,01	3753			
07/04/16	Chirurgie				
07/04/16	1,99		1	2	
08/04/16	1,45	253	2	6 1000mg	
09/04/16	1,66	460	2	1000mg	
12/04/16	1,65	518	2	1000mg	
16/04/16	1,64		2	1000mg	
22/04/16	1,57	734	2	6 1000mg	
26/04/16	1,36		4	6	
27/04/16	1,63		4	6	
30/05/16	1,98		4	0,5	



Lacunes osseuses de la tête humérale
Témoignant d'une sensibilité osseuse aux
taux très élevés de PTH

DISCUSSION

il s'agit à notre connaissance de la 2^e observation mondiale d'hypercalcémie par adénome parathyroïdien dans la PHP1a .

Nous faisons l'hypothèse que la stimulation continue des cellules parathyroïdiennes par l'hypocalcémie a favorisé le développement d'un adénome dont la sécrétion très élevée de PTH a permis de dépasser la résistance à cette hormone, qui n'est pas absolue.

Un tel phénomène d'hyperparathyroïdie tertiaire doit être surveillé chez les patients PHP1A qui arrivent à maintenir une calcémie normale sans traitement à l'âge adulte.