

Crise aiguë d'hypercalcémie révélant un carcinome parathyroïdien

Dr S. LEGHLIMI^a, Dr K. Rifai^a, Dr Z. Houari, Dr S. ELMOUSSAOUI^a, Pr G. BELMEJDOUB^a

^a Service d'endocrinologie et maladie métabolique de l'hôpital militaire d'instruction mohamed V, Rabat-Maroc.

Introduction

Le carcinome parathyroïdien est une affection exceptionnelle qui représente 1 % des tumeurs de la glande parathyroïde, son diagnostic est difficile. Il doit être suspecté devant une hyperparathyroïdie primaire sévère associée le plus souvent à une masse cervicale palpable.

Le traitement radical du carcinome parathyroïdien reste chirurgical. L'évolution est lente, le pronostic semble s'améliorer grâce à une meilleure prise en charge thérapeutique de l'hypercalcémie maligne et à la place de la radiothérapie adjuvante qui est mieux définie.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 52 ans, hospitalisée pour crise aiguë hypercalcémique. L'examen clinique trouve une masse de 6 cm latéro-cervicale droite de consistance ferme indolore et immobile par rapport au plan profond.

Devant ce tableau clinique un bilan biologique retrouve:

- Une hypercalcémie sévère à 193 mg/l (soit 4,8 mmol/l), - une phosphorémie normale à 43 mg/l, une insuffisance rénale avec une créatinémie à 26 mg/l.
- Une calciurie de 24h normale à 252 mg/24h.

Un traitement à base de biphosphonates avec réhydratation par du sérum salé et des diurétiques a permis une amélioration de la fonction rénale et des symptômes liés à l'hypercalcémie.

Devant ce tableau clinico-biologique une enquête étiologique a été réalisée :

- La parathormone intacte (1-84) qui était franchement élevée à 1072 pg/ml soit 12 fois la normale orientant vers une origine parathyroïdienne primitive
- Une volumineuse masse parathyroïdienne droite d'échostructure hétérogène avec des zones de nécrose et des calcifications mesurant 67mm x 38mm x 49mm a été objectivée sur l'échographie cervicale.
- La tomodensitométrie cervicale confirme les données échographiques (figure 1).

Concernant le bilan de retentissement, cette hypercalcémie était compliquée de pancréatite aiguë stade C nécessitant une prise en charge chirurgicale en milieu de réanimation.

Après stabilisation, une parathyroïdectomie avec thyroïdectomie totale ont été effectuées, l'examen anatomo-pathologique était en faveur d'un carcinome parathyroïdien. Les suites opératoires étaient marquées par l'installation d'un hungry bone syndrome ayant nécessité une supplémentation vitamino-calcique.

le bilan d'extension était sans particularité



Discussion

Le cancer primitif des parathyroïdes est rare. Le premier cas a été publié par de Quervain en 1904. Le diagnostic histologique est souvent difficile mais peut être actuellement assisté par la biologie moléculaire et l'immunohistochimie [1]. Il affecte autant l'homme que la femme avec un sex-ratio femme/homme de 1, l'âge moyen est de 44 à 54 ans [2].

Une hypercalcémie majeure est souvent évocatrice même si dans la littérature on retrouve des cas de carcinome parathyroïdien non sécrétant [3], L'hypercalcémie est souvent menaçante, supérieure à 3,50 mmol/l et le taux de parathormonémie est très élevé, supérieur à 15 fois la normale, ce qui est inhabituel dans les HPTP bénignes [2].

La présence d'une tumeur palpable est considérée également comme évocatrice de carcinome. Dans notre cas le mode révélateur est une crise aiguë hypercalcémique à 4,8 mmol/l avec un taux de parathormone à 12 fois la normale et l'examen clinique note la présence d'une masse latéro-cervicale droite d'environ 6 cm.

En pratique, le diagnostic préopératoire est difficile et le problème de cette pathologie reste la confirmation histologique.

Le traitement reste essentiellement chirurgical, 2 types d'exérèse chirurgicale sont proposés: la simple tumorectomie ou l'exérèse en bloc de la tumeur, du lobe thyroïdien homolatéral, des ganglions récurrentiels, des tissus celluloso-graisseux prétrachéal et des muscles sous hyoïdiens en cas d'invasivité. Même si cette exérèse en bloc n'a pas montré une supériorité discutable en terme de survie, il semble licite de la recommander afin de diminuer le risque de récurrence locale, et d'améliorer le pronostic [1]. Chez notre patiente, une tumorectomie avec thyroïdectomie totale ont été réalisées.

Il est généralement admis que le pronostic est meilleur en cas de découverte précoce de la maladie, en l'absence de métastases à distance et chez la femme de moins de 45 ans

CONCLUSION

Le carcinome parathyroïdien est une tumeur maligne hypersécrétante, rare, de diagnostic difficile, dont le traitement est avant tout chirurgical. Le pronostic dépend essentiellement de la possibilité de réaliser d'emblée l'exérèse chirurgicale complète, dans certaines formes très agressives une radiothérapie complémentaire post-opératoire est susceptible d'améliorer le contrôle tumoral locorégional. L'utilisation de calcimimétiques est une voie de traitement possible, particulièrement pour les formes métastatiques non opérables. La parafibrinogène, protéine codée par le gène HRPT2, représente une nouvelle voie pour le développement de thérapies ciblées du carcinome parathyroïdien [2].

REFERENCES

- [1] Trésallet C, Royer B, Menegaux F. Cancer parathyroïdien. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Endocrinologie-Nutrition 10-012-D-10, 2008.
- [2] Poissonnet G, Castillo L, Bosc A, Peyrottes I, Ettore F, Demard F, et al. le carcinome parathyroïdien. Bull Cancer 2006 ; 93(3) :283-7.
- [3] Mucci-Hennekinne S, Desolneux G, Luyckx F, Giblelin H, Mirallié E, de Calan L, et al. Carcinome parathyroïdien, étude multicentrique de 17 patients. Journal de chirurgie 2008, 145, N°2.