



« HYPERPARATHYROIDISM-JAW TUMOR (HPT-JT) SYNDROME » : UNE HYPERPARATHYROIDIE PRIMITIVE GÉNÉTIQUE À CONNAITRE !

L. ENNAZK, G EL MGHARI, EL ANSARI N

Service d'Endocrinologie Diabétologie et des Maladies métaboliques.
Laboratoire PCIM
Faculté de médecine et de Pharmacie Marrakech,
Université Cadi Ayyad



INTRODUCTION

L'hyperparathyroïdisme primaire (HPT): endocrinopathie fréquente. L'atteinte osseuse : « ostéite fibrokystique » est la première manifestation décrite de l'HPT. Elle est secondaire à une activité ostéoclastique accrue. Ce remodelage osseux est responsable de l'apparition d'ostéoclastomes, ou « tumeurs brunes ».

L'« hyperparathyroïdisme Jaw bone syndrome : HPT-JT » associe une HPT à une tumeur fibreuse de la mâchoire.

Dans cette entité rare, la tumeur parathyroïdienne est souvent maligne et généralement associée à des tumeurs malignes non endocriniennes. Nous rapportons le cas d'un syndrome HPT-JT.

Le tableau clinique était fortement évocateur d'une hyperparathyroïdisme primitive dans le cadre d'un jaw-bone-tumor syndrome. L'étude génétique n'a pu être faite car n'est pas de pratique courante dans notre contexte.

Thérapeutique et suivi:

La patiente a été opérée, le geste a consisté en une ablation de la parathyroïde inférieure gauche qui était d'allure suspecte, avec hémithyroïdectomie homolatérale. L'étude anatomopathologique a révélé un adénome parathyroïdien sans signe de malignité. La patiente est actuellement suivie en consultation.

OBSERVATION

Clinique:

Mme S, C, 53 ans, est hospitalisée hypercalcémie majeure révélée une semaine après une chirurgie de fibrome ossifiant du maxillaire gauche (Maxillectomie gauche).

✓ La patiente rapporte depuis 1 mois:
-Anorexie amaigrissement non chiffrée.
-diarrhée et vomissements alimentaires.

✓ L'examen note:

-Patiente consciente, TA :100/80, Poids : 47kg. Taille : 1,58m, IMC : 18,8kg/m²
--Nodule cervico-latérale gauche de consistance ferme sans ADP satellites.

Paraclinique:

✓ **Le bilan phosphocalcique montre :**

Calcémie : 180mg/l, PTH : 1534pg/ml, calciurie des 24h : 452,2mg/24h, créatininémie: 8mg/l.

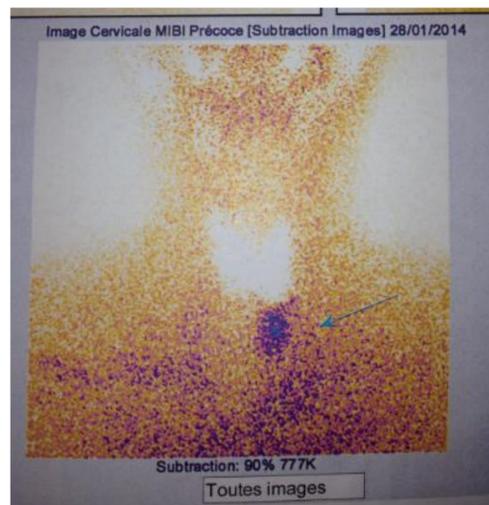
La mise en condition de la patiente par une réhydratation, corticothérapie parentérale, diurétiques et biphosphonates a permis la mise en route du bilan de localisation.

✓ **Imagerie cervicale:**

-Echographie cervicale: Formation extrathyroïdienne en postéroinférieur gauche de 3,3 cm de grand axe, ovale, hypoéchogène hétérogène vascularisée au Doppler couleur sans nodule thyroïdien

TDM cervicothoracoabdominopelvien: formation cervicale en regard de la parathyroïde inférieure gauche qui descend jusqu'à l'orifice cervicothoracique.

La scintigraphie à Sestamibi: fixation unique en parathyroïdien inférieure gauche correspondant à l'image scannographique sans autres fixation ailleurs.



Imagerie standard et isotopique de la masse latéro-cervicale gauche

DISCUSSION

Le HPT-JT syndrome est une maladie autosomique dominante correspondant à des atteintes multiples et éventuellement récurrentes d'adénomes parathyroïdiens.

Ces tumeurs sont la plupart du temps associées à des néoplasmes non endocriniennes. Les patients peuvent présenter un fibrome ossifiant du maxillaire et mandibule dans 25% des cas, les tumeurs rénales dans 15% des cas, et les tumeurs utérines sont rapportées dans 75% des cas.

Le substratum génétique est une mutation inactivatrice du gène CDC 73 qui code pour une protéine nucléaire ubiquitaire : La para-fibromine. L'étude génétique n'a pu être faite car n'est pas de routine courante dans notre contexte.

CONCLUSION

L'intérêt de connaître cette entité est de faire le diagnostic différentiel du fibrome ossifiant avec la tumeur brune, reconnaître le risque de récurrence chez ces patients, et faire le bilan d'extension des tumeurs non endocrines dans le cadre du HPT-JB syndrome.