

Forme historique d'hyperparathyroïdie primitive avec ostéite fibrokystique

Alexandre Jehl, Dr Madalina Muntianu, Pr Jean-Louis Sadoul, Pr Patrick Fénichel, Pr Nicolas Chevalier

Département d'Endocrinologie, Diabétologie & Médecine de la Reproduction
Hôpital de l'Archet 2, 151 route de Saint-Antoine de Ginestière, CS 23079, CHU de Nice, FRANCE

Introduction

Les étiologies des hyperparathyroïdies primitives (HPTHP) sont dominées par les adénomes parathyroïdiens ou l'hyperplasie des 4 glandes. Le carcinome parathyroïdien est une éventualité rare dont le spectre phénotypique reste mal connu.

Histoire de la maladie

Nous rapportons le cas d'une patiente opérée d'un volumineux nodule hyperplasique de la loge thyroïdienne gauche découvert devant une HPTHP (calcémie 2.98 mmol/L ; PTH 306 ng/L) et pour lequel l'histologie était en faveur d'une hyperplasie parathyroïdienne. En post-opératoire immédiat, la PTH s'est rapidement normalisée (Figure 1).

Quinze ans plus tard, à l'âge de 91 ans, elle est réhospitalisée pour hypercalcémie maligne révélée par un tableau digestif aigu associant douleurs abdominales et vomissements à une altération sévère de l'état général évoluant depuis plusieurs mois, parallèlement à l'installation d'un syndrome confusionnel. L'examen clinique révèle une masse cervicale droite ferme et une déformation des doigts et des orteils (Figure 2) évoquant une ostéite fibro-kystique, diagnostic confirmé sur les clichés radiographiques (Figure 3).

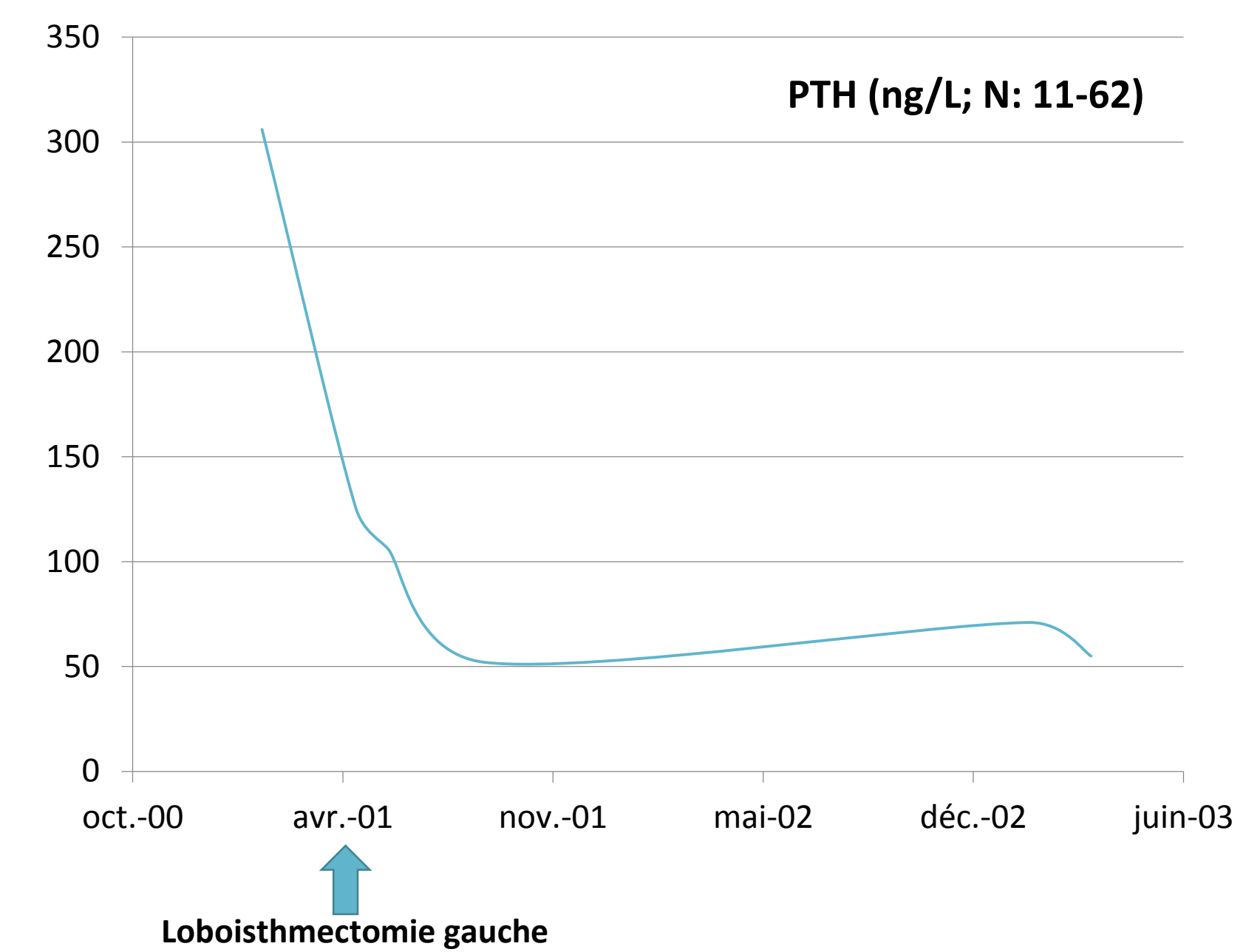


Figure 1 : Evolution des taux de PTH en post-opératoire



Figure 2 : Aspect clinique des extrémités des membres supérieurs et inférieurs avec déformations et tuméfactions osseuses, tophus bilatéral et symétrique



Figure 3 : Aspect radiologique d'ostéite fibro-kystique (déméralisation diffuse, lacunes diffuses, tumeurs brunes)

Examens complémentaires

Ce tableau clinique est évocateur d'une HPTHP, confirmée par le bilan biologique:

- Calcémie 3.24 mmol/L ; albumine 28 g/L → **Calcémie corrigée 3,48 mmol/L**
- Phosphatémie 0.56 mmol/L
- **PTH 1015 ng/L** ; Vitamine D subnormale (27 ng/mL)

Le bilan d'imagerie réalisé (échographie, scintigraphie MIBI-Tc99m SPECT-CT et TDM TAP) a mis en évidence une masse cervicale droite calcifiée de 30 mm associée à des adénomégalies du secteur central (Figure 4), une adénopathie médiastinale supérieure ainsi que deux nodules pulmonaire et surrénalien d'allure métastatique, évoquant le diagnostic de carcinome parathyroïdien.

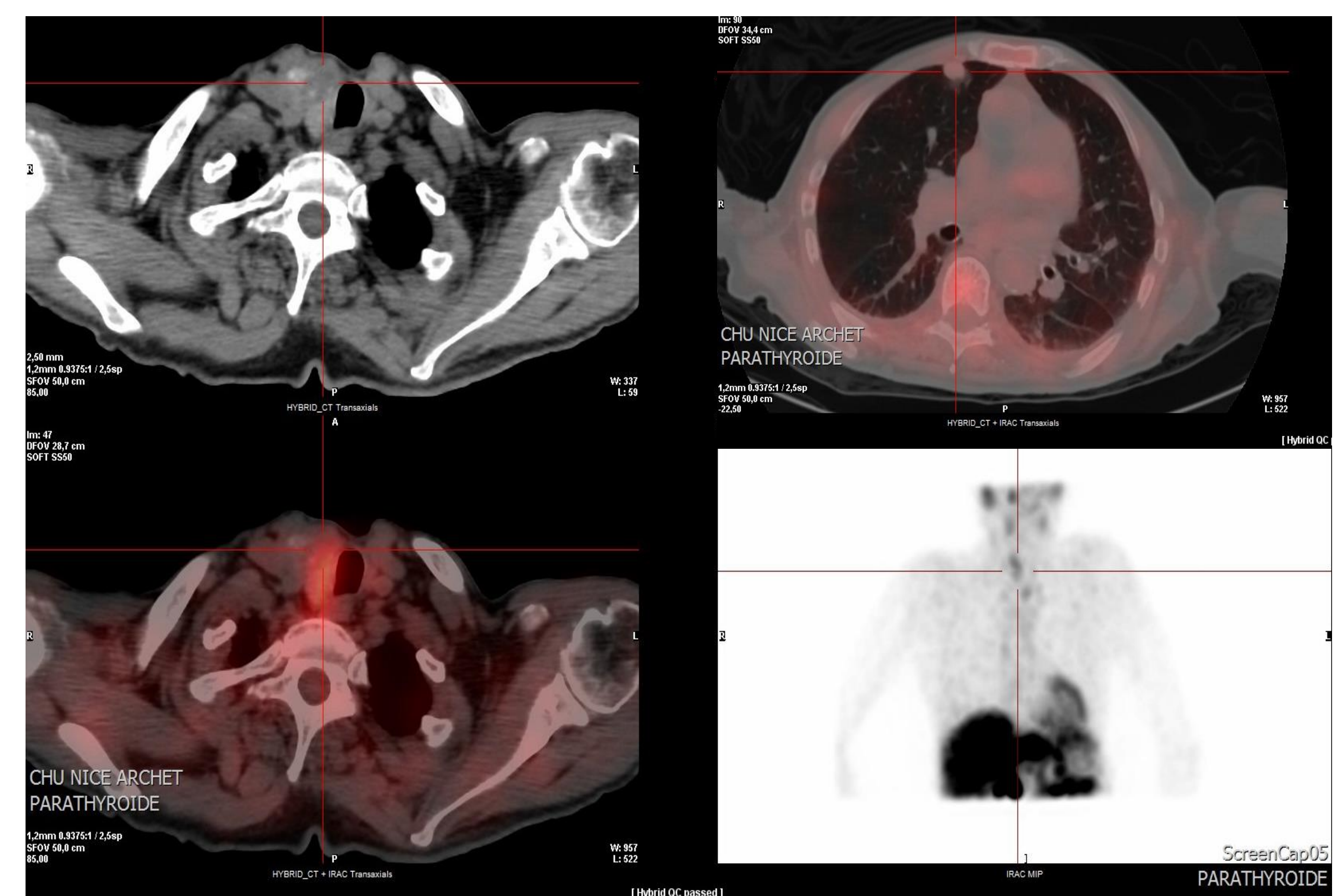


Figure 4 : Scintigraphie SPECT-CT confirmant l'origine parathyroïdienne de la masse cervicale droite et l'existence d'une adénopathie médiastinale supérieure gauche et d'un nodule pulmonaire suspects.

Prise en charge

Après une cure initiale de biphosphonates, compte tenu de l'âge et de l'état général de la patiente, un traitement par cinacalcet a été retenu (plutôt qu'un geste chirurgical), permettant la normalisation du bilan phosphocalcique.

Date	Calcémie corrigée (mmol/L) (2,18-2,55)	Phosphatémie (mmol/L) (0,85-1,50)	PTH (ng/L) (18-74)	Traitement
21-9-15	3,48			
22-9-15	3,64			
25-9-15	3,37	0,54	1014,9	Pamidronate
29-9-15	2,83			
6-10-15	2,59	0,67		
26-10-15	3,46			
6-11-15	3,05			
4-1-16	3,76			
6-1-16	3,65	0,54	979,9	
8-1-16	3,53	0,61		Cinacalcet 30mg*2/j
9-1-16	3,39	0,65		
10-1-16	3,42	0,72		
11-1-16	3,29			Pamidronate
13-1-16	3,06		758,1	
15-1-16	2,76			
17-1-16	2,68			

Discussion

Malgré l'absence de preuve histologique, notre tableau s'apparente à celui d'un *carcinome parathyroïdien* en raison du caractère récidivant de l'HPTHP, des taux très élevés de PTH et des atteintes secondaires décrites à l'imagerie (métastases pulmonaires et surrénaliennes). Le diagnostic peut également être évoqué devant l'atteinte osseuse, devenue exceptionnelle (prévalence < 2%) dans les HPTHP.