

# Hyperparathyroïdie primaire et acromégalie non syndromique : Association fortuite ou un syndrome de prédisposition incluant le cancer de la thyroïde ?

E. Fagot<sup>\*a</sup>, L. Bricaire<sup>a</sup>, G. Assie<sup>a</sup>, L. Groussin<sup>a</sup>, J. Bertherat<sup>a</sup>  
<sup>a</sup> Service d'Endocrinologie de l'Hôpital Cochin, Paris, France  
 \*eleonorefagot@hotmail.com

## I. INTRODUCTION



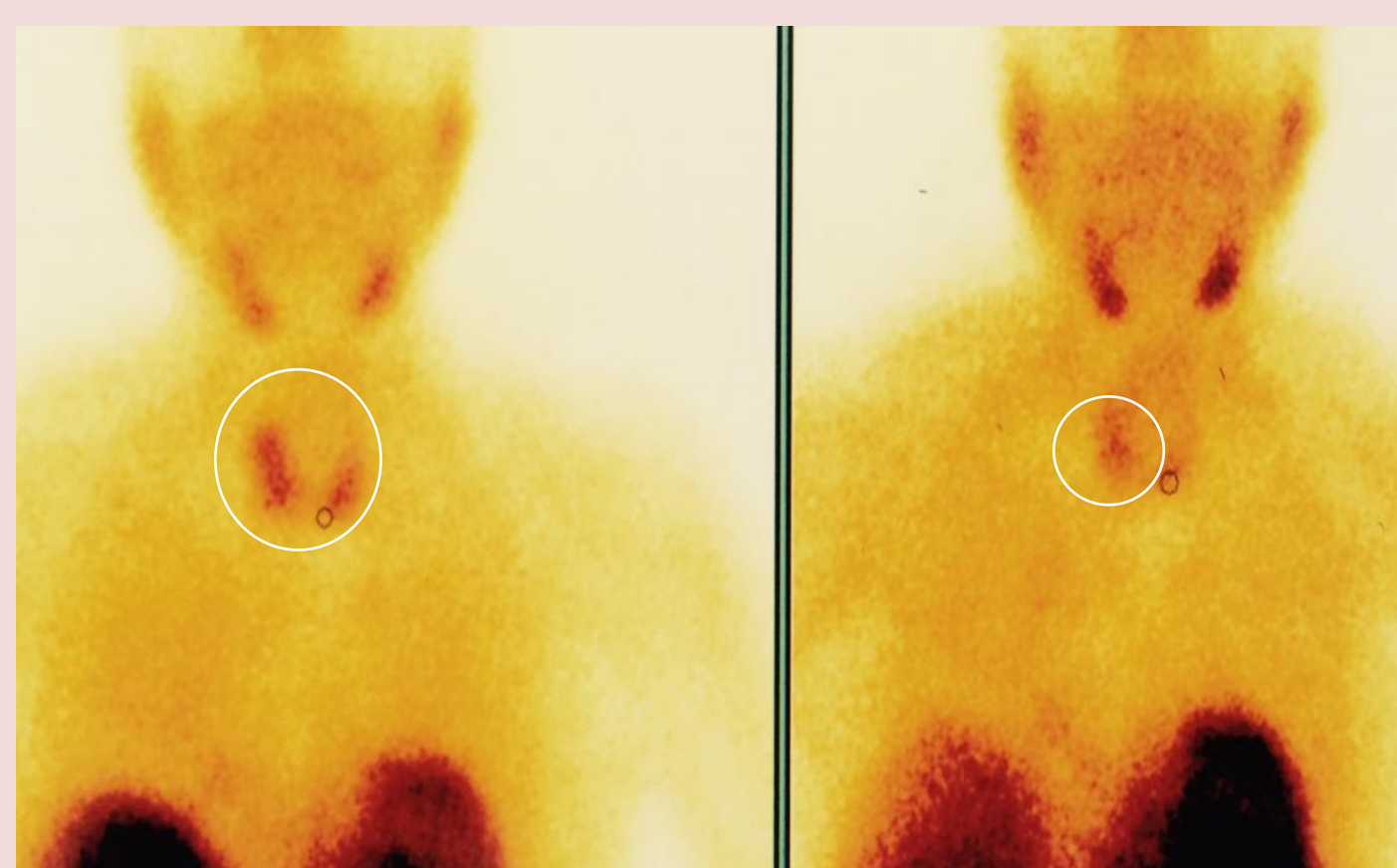
**IRM hypophysaire:**  
Adénome hypophysaire

### Acromégalie (ACRO):

- Sécrétion excessive d'hormone de croissance (GH).
- Apparition progressive d'un syndrome dysmorphique et manifestations systémiques.
- Majoritairement en lien avec un adénome hypophysaire sécrétant de la GHRH. (GH -> IGF1 hépatique: régulation de prolifération et différenciation).

### Hyperparathyroïdie primaire (HPP):

- ↑ PTH → Hypercalcémie  
Majoritairement en lien avec un adénome parathyroïdien.
- Asymptomatique dans la majorité des cas. Complications essentiellement rénales et osseuses.
- Parathyroïdectomie en cas de complications et d'hypercalcémie dépassant un seuil.



**Scintigraphie Parathyroïdes MIBI:**  
Hyperfixation PT droite

### Association possible dans le cadre d'une NEM1

#### HPP (90 % des patients)

- Diagnostic précoce.
- Hyperplasie des PT quasiment constante
- Asymptomatique.

#### Atteintes pancréatiques (75-90 % des patients)

#### Adénomes hypophysaires (40 % des patients)

- Rarement révélatrices d'une NEM I (10 %)
- Souvent des macroadénomes (85 %)
- 60 % d'adénomes à prolactine, plus volumineux, moins répondeurs au traitement

#### Autres atteintes (surrénales...)

80 % des cas

Ménine mutée

Gène de la **ménine** (suppresseur de tumeur)

- Autosomique dominant
- > 500 mutations décrites
- ∅ corrélation génotype-phénotype

20 % des cas

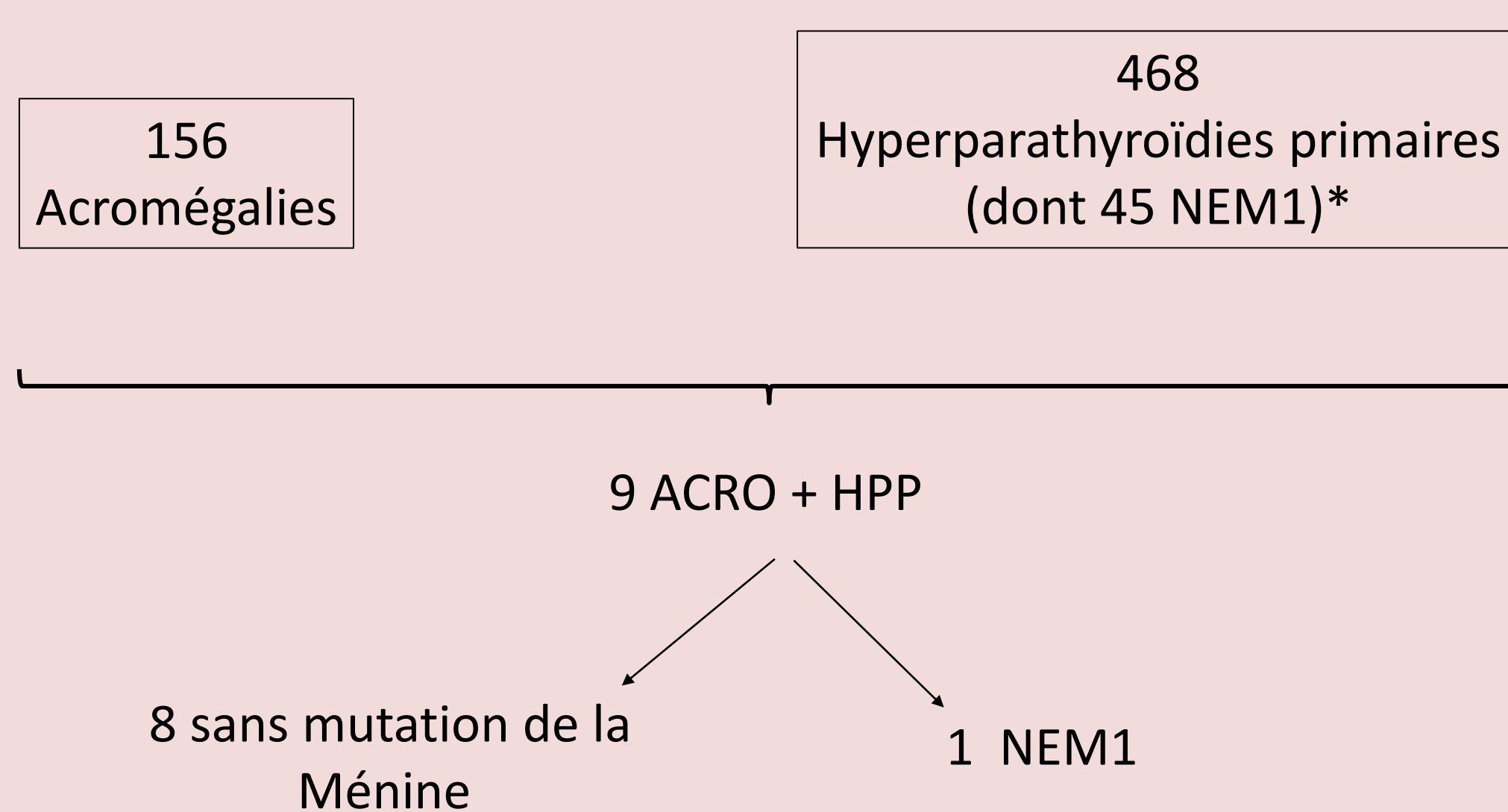
Ménine non mutée

- Phénotype incomplet (moins de tumeurs pancréatiques, plus d'adénomes à GH)
- +/- Tumeurs non décrites dans la NEM1.

L'association HPP et ACRO peut se voir en dehors d'un syndrome de prédisposition aux tumeurs endocrines. L'objectif de l'étude est de préciser les caractéristiques de l'association acromégalie-hyperparathyroïdie non syndromique (ACROHPPNS).

## II. MATERIELS ET METHODES

Etude rétrospective monocentrique  
 Patients hospitalisés dans le service d'endocrinologie de l'hôpital Cochin entre 1999 et 2016.



#### \* atteintes associées

- |  |  |
|--|--|
| - Isolée: 11                                   | - Ad. Corticotrope + Pancréas: 2         |
| - Ad. Lactotrope + Pancréas: 9                 | - Ad. NS: 2                              |
| - Pancréas: 6                                  | - Surrénales: 1                          |
| - Ad. NS + Pancréas: 5                         | - Surrénales + Pancréas: 1               |
| - Ad. NS + Thymus + Pancréas: 3                | - Ad. Lactotrope: 1                      |
| - Ad. Lactotrope et corticotrope + Pancréas: 3 | - <b>Ad. Somatotrope: Acromégalie: 1</b> |

## III. RESULTATS

8 patients ACROHPPNS:

➤ 8 Femmes

➤ HPP

- Âge médian au diagnostic 64 ans [47-76] contre 31 ans [14-75] dans les NEM1 (p<0,001).
- Diagnostiquée avant l'ACRO (6/8)
- Calcémie-PTH-calciurie élevées en moyenne, respectivement à 2.8mmol/l [2.43-3.27], 115ng/l [39-313] et 9mmol/24h [5.2-13.6].
- Retentissement marqué: coliques néphrétiques (5/8), ostéopénies (3/8), ostéoporoses (3/8)
- 7/8 patientes opérées: 7/7 d'adénome dont 2/7 avec une hyperplasie associée

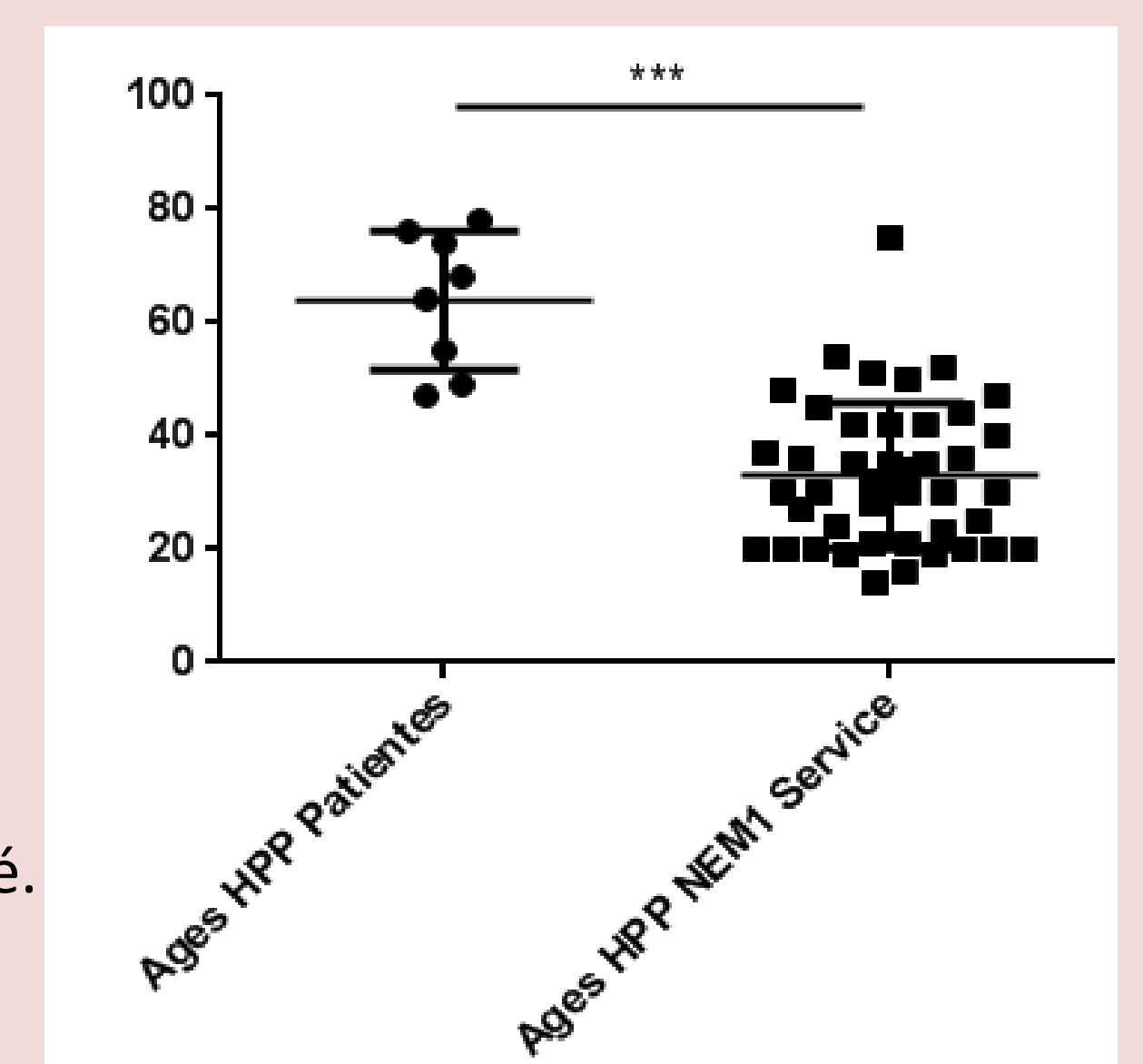
➤ HPP associée à:

- Un carcinome papillaire (4 patientes sur 8)
- Un nodule oxyphile (1 patiente sur 8).

➤ ACRO

- Diagnostiquée en moyenne à 63 ans [35-87]
- 4 macroadénomes et 5 adénomes invasifs.

➤ Pas d'ATCD familiaux de tumeur endocrine signalé.



## IV. DISCUSSION

Contrairement à l'HPP observée dans la NEM1, l'ACROHPPNS se démarque dans cette série :

- Absence d'homme
- Constance d'adénome parathyroïdien
  - Retentissement marqué
    - Âge tardif
- Association à un cancer de la thyroïde.

Dans l'hypothèse d'une association non fortuite, le lien entre ces tumeurs endocrines reste à établir

