

TUMEUR BRUNE DU MAXILLAIRE SUPERIEUR REVELATRICE D'UNE HYPERPARATHYROIDIE PRIMAIRE

L Rabehi, S Azzoug, F Chentli
Service Endocrinologie et Maladies métaboliques, CHU Beb El Oued, Alger

INTRODUCTION

La tumeur brune n'est pas une néoplasie, il s'agit de lésion pseudo tumorale bénigne ostéolytique résultant d'une réorganisation de la matrice osseuse secondaire à une exposition chronique et excessive de la PTH. Ces lésions d'ostéite fibro-kystiques rares se voient aussi bien dans l'hyperparathyroïdie primaires que secondaires dont elle peut être la seule manifestation révélatrice et par fois par de siège inhabituelle. Les tumeurs brunes peuvent toucher tous le squelette mais les localisations les plus communes sont le crane, les cotes, les clavicules, les os longs et le bassin. La localisation maxillaire est rare. Elle présente un aspect radiologique d'ostéolyse non spécifique semblable aux lésions métastatiques. Histologiquement elles sont formées de cellules géantes multinuclées similaires aux autres tumeurs à cellules géantes dont il est difficile de les distinguer en dehors d'un contexte d'une hyperparathyroïdie. C'est ce que nous rapportant à travers l'observation d'une tumeur du maxillaire supérieur révélatrice d'une hyperparathyroïdie asymptomatique chez une patiente de 40 ans.

OBSERVATION

Patiente âgée de 40 ans, sans antécédents familiaux ou personnels particuliers qui a consulté pour tuméfaction du visage apparue 6 mois au paravent. L'examen clinique retrouve une tuméfaction jugale gauche solitaire et indolore, déformant l'hémiface sans signes inflammatoires ni compressifs, le reste de l'examen était sans particularités notamment à la palpation cervical ni des signes fonctionnels d'hypercalcémie. A ce stade le diagnostic de l'hyperparathyroïdie n'a même pas été suspecté et l'exploration fut d'abord morphologique.

L'angio-scanner des sinus a objectivé une lésion soufflante du sinus maxillaire gauche arrondie, bien limitée de 42x32mm de densité tissulaire, rehaussée intensivement et tardivement après contraste ménageant des zones de nécrose, occupant la totalité du sinus en soufflant et érodant ces parois avec rupture par endroit. Le même aspect a été retrouvé à IRM où la tumeur était hyper vascularisée. La biopsie de la tumeur a montré un aspect rouge brun, microscopiquement une prolifération de cellules arrondies, ovalaires ou fusiformes sans atypies nucléaires, associé à une population de cellules géantes multi nucléés et ostéogénèse réactionnelle abondante. Cet aspect nous a fait évoquer alors des lésions d'hyperparathyroïdie confirmée par le bilan hormonal. Les taux de PTH étaient très élevés 296/323/620 pg/ml (N < 65), en regard d'hypercalcémie à 134/113 mg/l (86-103), en rapport avec un adénome parathyroïdien basi-cervical droit de 3 cm objectivé à l'échographie cervicale et à la scintigraphie au MIBI. Le SPECT/CT a confirmé le caractère unique de la tumeur brune hyperfixante. La DMO a objectivé une ostéopénie. La patiente a bénéficié de l'ablation de l'adénome parathyroïdien de nature bénigne à l'étude histologique. Les suites post opératoires ont été marquées par l'installation d'une hypoparathyroïdie transitoire puis normalisation du bilan phosphocalcique. Au cours du suivi, une diminution du volume de la tumeur a été constatée dès le 4^e mois post opératoire.

DISCUSSION

L'hyperparathyroïdie primaire est une maladie sporadique dans 90 à 95% des cas, à l'inverse elle peut être familiale dans 5 à 10 % intégrée dans l'un des syndromes suivant: néoplasie endocrinienne multiple NEM 1 et NEM 2A, syndrome d'hyperparathyroïdie familiale jaw tumor syndrome, hyperparathyroïdie familiale isolée, hypercalcémie familiale hypocalciuries, ayant tous en communs une transmission autosomale dominante.

L'hyperparathyroïdie primaire sporadique est une pathologie à prédominance féminine (3/1), qui se voit à partir de la 5^e décennie souvent en rapport avec un adénome parathyroïdien dans 80 à 85% des cas. Elle est souvent de découverte fortuite dans 80% à l'occasion d'un bilan révélant une hypercalcémie asymptomatique, les formes symptomatiques rénales 20% et osseuses <5% sont plus rares. Notre patiente était plus jeune âgée de 40 ans et présentait une hyperparathyroïdie primaire sporadique asymptomatique ayant comme seule manifestation la tuméfaction jugale.

Le diagnostic d'une hyperparathyroïdie primaire est biologique par la mise en évidence d'une sécrétion excessive de PTH inappropriée à la calcémie élevée ou normale. Le diagnostic topographiques fait appel l'imagerie conventionnelle échographie cervicale, TDM et IRM cervicale, et fonctionnelle scintigraphie au MIBI pour les localisations ectopiques et multiples. Des taux de PTH élevés, une hypercalcémie majeur doivent garder présent à l'esprit la possibilité d'une forme maligne même si rares dans < 1%. Notre patiente avait un adénome parathyroïdien unique facilement repérer à l'échographie cervicale.

L'augmentation de la sécrétion de la PTH est responsable d'une perturbation du métabolisme phosphocalcique du tissu osseux en augmentant l'activité des cellules ostéoclastiques, au stade avancé ceci va se traduire sur le plan radiologiques par : ostéoporose granuleuse (aspect voire et sel) de la voute carienne, disparition de la lamina dura des mâchoires, érosion des clavicules, résorptions des houppes phalangiennes des mains, des stries de Looser Milkman eu niveau des fémurs et bassin, tassement vertébraux, diminution de la densité minérale osseuse à la DMO, image lytiques géodiques des tumeurs brunes. Chez notre patiente en plus de la diminution de la densité minérale osseuse pour une femme encore en activité génitale, la seule présentation radiologique était l'image lytique du maxillaire supérieur.

Les tumeurs brunes sont rares, se voit selon les séries dans 2 à 4,5% des hyperparathyroïdies primaires et jusqu'à 1,7% des hyperparathyroïdies secondaires qui elles ne posent pas un problème de diagnostic. Elle touche généralement la femme ménopausée après 50ans, elle peut se voir chez le sujet plus jeune comme notre patiente mais rarement avant 10ans. Dans une série décrivant 16 tumeurs brunes de la bases de cranes, l'âge moyen était de 32ans et 75% étaient des femmes. Une autre série décrivant 22 cas de tumeurs brunes maxillo-faciale 91% étaient des femmes. La tumeur brune peut être unique ou multiples, siège sur tous le squelette. Les sites communs sont le crane, les os long, le bassin. La localisation maxillaire est rare rapportée uniquement dans 4,5%. Elles peuvent être la seule manifestation d'une hyperparathyroïdie primaire asymptomatique comme fut le cas de notre patiente.

Les manifestations cliniques de ces tumeurs brunes dépendent de leur taille et du siège. Au niveau maxillaire elles peuvent être responsable de tuméfaction osseuse jugale, palatine ou gingivale avec déformation et asymétrie du visage, douleur, mobilité ou chute dentaire. Il peut s'y associer les signes fonctionnels d'hypercalcémie. Notre patiente était totalement asymptomatique seule la déformation du visage l'avait poussé à consulter.

Sur le plan radiologique, l'aspect de la tumeur brune n'est pas spécifique et présente les mêmes caractéristiques d'une tumeur métastatique. Sur les clichés standard elle se présente sous forme d'une lésions ostéolytiques avec une cortical amincie voir rompue associé ou pas à des signes d'hyperparathyroïdie résorption sous périostée avec ostéopénie diffuse. Le scanner permet de mieux préciser les caractéristiques et les limites de la tumeur en objectivant une masse de nature tissulaire, prenant le produit de contraste contrairement au kyste osseux, ostéolytique irrégulière mais bien limitée, soufflant la corticale qui peut être rompue souvent associée à un comblement des sinus. A l'IRM leur signal dépend de leur composition tissulaire solide, kystique et mixte. Ces aspects radiologiques ont été retrouvés chez notre patiente. La scintigraphie au MIBI autre le diagnostic topographique de l'adénome parathyroïdien, permet également de faire le bilan lésionnel de ces tumeurs brunes qui fixent le produit de contraste comme chez notre patiente où la tumeur brune a été objectivée en mode SPECT/CT.

Sur le plan histologique, la tumeur brune est une lésion bénigne caractérisée par deux pollutions cellulaires, celles géantes multi nucléés de type ostéoclastiques et cellules fusiformes régulières sans atypies, sur un fond fibroblastiques associé à des foyers hémorragiques. Cet aspect est non pathognomonique est similaire à celui retrouvé dans les autres tumeurs à cellules géantes qui elles peuvent avoir un potentiel de malignité (tumeurs vraies à cellules géantes ou myéloplaxe, kyste anévrisimal, granulome réparateur, dysplasie fibreuse). D'où l'intérêt de réaliser un bilan hormonal avec dosage de la calcémie et PTH devant l'aspect de cellules géantes pour redresser le diagnostic comme le cas de notre patiente et guider la conduite thérapeutique. La biopsie des tumeurs accessibles demeure nécessaire pour éliminer une lésion maligne.

La prise charge de la tumeur brune relève de la prise en charge de l'hyperparathyroïdie primaire. Gérer l'hypercalcémie si symptomatique et chirurgie de l'adénome parathyroïdien. Ce qui permet de normaliser le bilan phosphocalcique et de stabiliser voire faire régresser la tumeur brunes.

Leur pronostic est généralement bon. Dans une série des 20 cas des tumeurs brunes maxillo-faciale suivie pendant plus de 2 ans après parathyroidectomie, il y a eu une régression spontanée et totale. Dans les cas où la lésion est extensive ou destructrices le curetage ou l'énucléation de la tumeur peut s'avérer nécessaire. Pour notre patiente après une hypoparathyroïdie transitoire, l'évolution a été marquée par la normalisation du bilan phosphocalcique et la diminution du volume de la tumeur.

CONCLUSION

La tumeur brune isolée de siège maxillaire est un mode de révélation rare de l'hyperparathyroïdie primaire. Bien que bénigne, ni l'aspect radiologique et histologique n'est pathognomonique et pose le problème de diagnostic différentiel avec d'autre processus ostéolytiques. La découverte d'une tumeur brune nécessite une approche globale clinique, radiologique et biologique. La présence de cellules géantes doit évoquer le diagnostic et pratiquer un bilan hormonal à la recherche d'une hyperparathyroïdie. Son traitement relève de la chirurgie de l'adénome parathyroïdien ce qui permet d'éviter d'opérer la tumeur brune qui peut régresser spontanément.