

# Hyperparathyroïdie familiale: nécessité d'une chirurgie élargie

N. Boubezari<sup>\*a</sup> (Dr), A. Rahal<sup>a</sup> (Dr), A. Bennani<sup>b</sup> (Dr), D. Meskine<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Service d'endocrinologie EPH Bologhine, Alger, ALGÉRIE ;

<sup>b</sup> Service de chirurgie EPH Bologhine, Alger, ALGÉRIE

## Introduction

L'hyperparathyroïdie familiale isolée est rare. Sa prise en charge, notamment en cas de suspicion de malignité, doit être rapide et efficace avec un suivi à long terme.

## cas clinique :

Patient de 29 ans, aux

antécédents d'hyperparathyroïdie familiale, s'est présenté dans un tableau d'hypercalcémie maligne à 156mg/L avec une PTH à 847pg/L révélé par un épisode de coliques néphrétiques.

Le bilan de retentissement révèle une néphrocalcinose bilatérale (figure 3)

et des tumeurs brunes au niveau des côtes et du bassin.

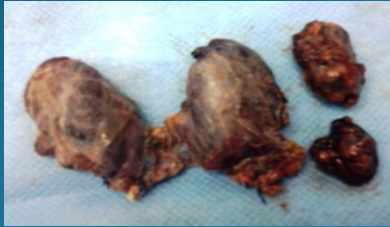


Figure2

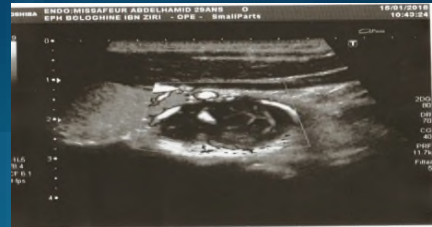


Figure 1

À l'échographie un adénome parathyroïdien gauche (figure 1) associé à une adénopathie « tumeur like » et à un discret goitre mono micronodulaire, conforté par une fixation scintigraphique au niveau du pôle inférieur gauche,

Les antécédents de carcinome parathyroïdien chez un oncle, le caractère mixte et l'hypercalcémie maligne motivent un geste chirurgical rapide et large (thyroïdectomie totale, adénomes, ganglions récurrentiels et lame thyroïdienne).



Figure3

L'étude anatomopathologique montre deux adénomes parathyroïdiens gauches dont l'un est atypique sans atteinte ganglionnaire . La recherche d'une mutation HRPT2 est en cours celle de la Menine est revenue négative.

## Discussion et conclusion:

La mutation HRPT2 jouerait un rôle fondamental dans la pathogénie des carcinomes parathyroïdiens .Il est donc légitime d'accorder une attention particulière aux formes familiales.

Des critères de suspicion de malignité ont été établis : le jeune âge , le sexe masculin les formes mixtes les antécédents familiaux de carcinome ou encore l'absence de parafibroamine à l'immunohistochimie.

Actuellement la combinaison d'une hypercalcémie maligne d'un ratio PTH 3eme/2eme génération >1 et la taille de la tumeur orientent vers une chirurgie oncologique « en bloc » qui reste le seul vrai traitement recommandé par la plupart des experts. Cependant des études rétrospectives révèlent que plus de 50% des interventions s'avèrent être une simple adénomectomie et ce du fait des difficultés à distinguer les carcinomes parmi les hyperparathyroïdies primaires.

Etant donné l'absence de critères formels de malignité, une surveillance rigoureuse est de mise et seule l'apparition d'adénopathies ou de métastases à distance ; permettra de trancher.

## References

\*Annales d'Endocrinologie 76 (2015) 169–177 Journées Klotz 2015

\* Sandelin K,Auer G, Bondeson L, Grimelius L, Farnebo LO. Prognostic factors in parathyroid cancer

\*Lee PK, Jarosek SL, Virnig BA, Evasovich M, Tuttle TM. Trends in the incidence and treatment of parathyroid cancer in the United States.