

Parathyromatose: cause rare d'hyperparathyroïdie primaire persistante.
Parathyromatosis: a rare cause of persistent primary hyperparathyroidism.

Ibtissem Oueslati, Karima Khiari, Nadia Khessairi, Nadia Mchirgui, Néjib Ben Abdallah

Service de Médecine Interne A, unité d'Endocrinologie. Hôpital Charles Nicolle/ Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis.

La chirurgie représente le seul traitement curatif de l'hyperparathyroïdie primaire. Cette prise en charge chirurgicale tient actuellement compte de l'affinement des techniques de localisation préopératoire, de l'avènement du dosage intra-opératoire de la PTH et des nouvelles approches chirurgicales. Le geste chirurgical a pour objectif la normalisation de la calcémie par résection de la totalité du tissu parathyroïdien hyperfonctionnel. Cependant ce résultat reste parfois difficile à obtenir avec essentiellement un risque de persistance de l'hyperparathyroïdie. Ainsi, le taux d'échec de la cervicotomie initiale était de 5 % selon une étude récente (1). Les deux principales causes de persistance de l'hyperparathyroïdie primaire après chirurgie sont représentées par la présence d'une glande ectopique et l'absence de reconnaissance d'une atteinte multiglandulaire (1).

La parathyromatose, définie par une dissémination cervicale du tissu parathyroïdien par fragmentation d'un adénome parathyroïdien lors de l'acte chirurgical, représente une cause rare de persistance de l'hyperparathyroïdie primaire (2, 3). Ces fragments parathyroïdiens disséminés ne peuvent pas être réséqués en totalité et sont donc à l'origine d'une hypercalcémie incurable (2). Dans cette situation, les traitements médicaux peuvent être envisagés (2,3). Les agents calcimimétiques représentent une nouvelle classe de médicaments capables de stimuler l'activité du récepteur extracellulaire du calcium (CasR) entraînant une réduction de la PTH et du calcium chez la plupart des patients ayant une hyperparathyroïdie primaire (4).

Nous rapportons le cas d'une patiente opérée à trois reprises pour une hyperparathyroïdie primaire récidivante et qui a gardé après la troisième intervention une hypercalcémie persistante pour laquelle elle a été mise sous calcimimétiques.

Observation

C'est une femme âgée de 31 ans ayant été hospitalisée dans notre service en 1994 pour une hyperparathyroïdie primaire (HPTP). Deux mois avant son hospitalisation, la patiente a été opérée pour une lithiase vésiculaire compliquée d'une pancréatite aigüe stade B de Ranson. L'examen de la région pubienne a trouvé une tuméfaction du pubis et de la branche ilio-pubienne. Le scanner a

montré des néo formations lytiques intéressant l'ilion droit, le pubis et la branche ilio-pubienne gauche. Elle a donc subi une résection ilio-pubienne gauche et l'examen anatomopathologique a conclu à une lésion giganto-cellulaire évoquant une tumeur brune pouvant être en rapport avec une hyperparathyroïdie.

Un bilan phosphocalcique pratiqué dans notre service a montré une calcémie entre 3,38 et 3,94 mmol/l (VN : 2,25-2,6 mmol/l) avec une albuminémie normale, une phosphorémie à 0,94 mmol/l (VN : 0,87-1,5 mmol/l), une calciurie à 10 mmol/24 h et une PTH à 1040 pg/ml (VN : 10-56 pg/ml).

Le diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire a été donc retenu. L'échographie cervicale a mis en évidence la présence d'un nodule faisant 4,5 cm de grand axe au niveau de la partie inférieure et postérieure du lobe thyroïdien gauche. Dans le cadre du bilan de retentissement de son HPTP, sa fonction rénale était conservée, elle n'avait pas de lithiases rénales ni de néphrocalcinose mais elle avait une ostéopénie à la densitométrie osseuse. La patiente a été opérée avec découverte en per-opératoire d'une grosse tumeur polylobée au dépens de la parathyroïde inférieure gauche. L'examen anatomopathologique a conclu à un gros nodule faisant 4,5 *3 cm pesant 8 gr et bien encapsulé. La prolifération tumorale était constituée essentiellement de cellules principales prenant une architecture endocrine nette. Les noyaux étaient réguliers et la capsule indemne d'envahissement.

Au 3^{ème} jour postopératoire, la patiente a présenté une hypocalcémie transitoire mais elle a gardé une PTH toujours élevée à 125 pg/ml.

En janvier 1998, soit trois ans après la première intervention, la patiente a noté l'apparition d'une tuméfaction latéro-cervicale gauche non mobile à la déglutition. A l'échographie, cette lésion avait une structure nodulaire solide régulière bien homogène, hypervascularisée et mesurant 21*15 mm, située en avant du muscle sterno-cleido-mastoidien (SCM) et de la carotide. A la biologie, la calcémie était variable entre 2,72 et 2,94 mmol/l et la PTH entre 130 et 272 pg/ml.

Une deuxième intervention a été pratiquée montrant une formation sous cutanée au niveau du 1/3 moyen du bord antérieur du SCM gauche, les autres glandes parathyroïdiennes avaient un aspect normal. Devant la forte suspicion de malignité, notre patiente a bénéficié d'une lobo-isthmectomie thyroïdienne gauche avec un curage récurrentiel gauche. A l'examen anatomopathologique, la pièce réséquée mesurait 2,5 cm et elle était bien limitée mais non encapsulée. Il n'y avait pas de signes histologiques évidents de malignité, en effet, la prolifération tumorale était constituée essentiellement de cellules principales sans atypies cytonucléaires ni mitoses.

Les suites opératoires étaient simples avec normalisation de la calcémie et de la PTH (calcémie=2,3 mmol/l,

PTH=42 pg/ml). Cependant, l'évolution à long terme a été marquée par l'augmentation progressive des chiffres de la PTH qui étaient passés de 100 pg/ml en 2000 à 419 pg/ml (VN : 15-65pg/ml) en Décembre 2003. L'échographie cervicale a mis en évidence la présence au niveau de l'emplacement de la parathyroïde inférieure gauche de deux nodules hypoéchogènes homogènes de 4 mm de grand axe. La scintigraphie au sestamibi a montré deux foyers de fixation situés dans le prolongement inférieur du lobe gauche de la thyroïde. L'IRM cervicale a montré une petite formation ovale en arrière et au-dessous du lobe thyroïdien droit. Le diagnostic de récurrence de l'hyperparathyroïdisme primaire a été retenu et le bilan de retentissement a trouvé des lithiases rénales bilatérales avec dilatation des cavités excrétrices droites, une ostéoporose à la densitométrie osseuse et une tumeur brune de l'os maxillaire. Une troisième intervention chirurgicale a été indiquée. Le chirurgien a prélevé des formations tissulaires inférieures gauches, inférieure et supérieure droites avec un curage sus isthmique. L'examen anatomopathologique a trouvé du tissu parathyroïdien uniquement dans le prélèvement inférieur droit. L'évolution en postopératoire a été marquée par la persistance de l'hypercalcémie (calcémie entre 2,74 et 2,92 mmol/l) avec une PTH entre 96 et 318 pg/ml. Devant la persistance de l'hyperparathyroïdisme primaire en rapport avec une parathyromatose et un bilan topographique négatif à plusieurs reprises, nous avons décidé de traiter la patiente médicalement surtout devant la présence de lithiases rénales bilatérales récidivantes, d'une hydronéphrose droite et d'ostéoporose. La patiente a été mise sous calcimimétiques : Cinacalcet (MIMPARA) à la dose de 30 mg/j. Le tableau 1 représente l'évolution de la calcémie et de la PTH sous traitement médical. En 2009 et suite à l'arrêt du traitement pour une durée de 5 jours, la patiente a présenté une ascension rapide et importante de la PTH qui était passée de 141 pg/ml à 551,6 pg/ml avec une calcémie à 2,7 mmol/l et une phosphorémie à 0,7 mmol/l.

Conclusion

La parathyromatose représente une cause rare d'hyperparathyroïdisme primaire persistante et elle pose surtout un problème de diagnostic topographique et de prise en charge (5).

Tableau 1: Variations de la calcémie et de la PTH sous traitement par Cinacalcet

	2007 avant*	2007 1 mois après*	2008	2009	2010	2012	2013
Calcémie (mmol/l)	2,65	2,4	2,35	2,40	2,43	2,12	2,68
PTH (pg/ml)	318	241	198,5	141	141,3	186	217

*Cinacalcet

Références

1. Bagul A, Patel HP, Chadwick D, Harrison BJ, Balasubramanian SP. Primary hyperparathyroidism: an analysis of failure of parathyroidectomy. World J Surg

2014;38(3 Suppl):534-41.

2. Scorza AB, Moore AG, Terry M, Bricker LA. Secondary parathyromatosis in a patient with normal kidney function: review of diagnostic modalities and approaches to management. Endocr Pract 2014; 20(1 Suppl):e4-7.
3. Hage MP, Salti I, El-Hajji Fuleihan G. Parathyromatosis: a rare yet problematic etiology of recurrent and persistent hyperparathyroidism. Metabolism 2012;61(6 Suppl):762-75.
4. Meier C. Benefits and place of calcimimetics in the management of primary hyperparathyroidism. Ann Endocrinol 2015;76(2 Suppl):163-4.
5. Twigt BA, van Dalen T, Vroonhoven TJ, Consten EC. Recurrent hyperparathyroidism caused by benign neoplastic seeding: two cases of parathyromatosis and a review of the literature. Acta Chir Belg 2013;113(3 Suppl):228-32.

Une cause exceptionnelle d'hémorragie digestive haute : l'anévrisme de l'aorte thoracique

An exceptional cause of upper gastrointestinal hemorrhage: Thoracic aorta aneurysm

Mohamed Hichem Loghmari, Mayada Trimeche, Wissem Melki, Wafa Ben Mansour, Wided Bouhlef, Fethia Bdioui, Leila Safer, Hamouda Saffar
Service d'Hépatogastroentérologie – CHU Fattouma Bourguiba de Monastir / Université de Monastir / Faculté de Médecine de Monastir

L'hémorragie digestive est une manifestation clinique commune à plusieurs maladies du tractus gastro-intestinal. L'anévrisme de l'aorte thoracique est une affection relativement rare à prédominance masculine [1]. Dans certains cas, la rupture de l'anévrisme de l'aorte thoracique se produit dans l'œsophage et constitue une cause exceptionnelle d'hémorragie gastro-intestinale. Très rarement diagnostiquée à temps, cette affection se complique souvent d'une hémorragie cataclysmique fatale [2-5].

Nous rapportons le cas d'un patient présentant un anévrisme de l'aorte thoracique descendante avec fistule œsophagienne diagnostiquée après un épisode d'hématémèse.

Observation

Un patient de 72 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle mal équilibrée et de maladie d'Alzheimer, a présenté une dysphagie évoluant depuis 15 jours associée à un amaigrissement de six kg sans symptomatologie de reflux gastro-œsophagien ni douleurs thoraciques. Devant la constatation d'un épisode d'hématémèse de faible abondance le patient a consulté au service des urgences. L'examen physique initial a retrouvé une pâleur cutanéomuqueuse sans signes de choc, une apyrexie, une pression artérielle à 190/120 mmHg, un pouls à 105 battements/min et une saturation en oxygène à 100 %. L'auscultation cardiaque et pulmonaire était sans anomalies. Le toucher rectal a objectivé un méléna. Le bilan biologique a révélé une anémie normochrome normocytaire avec une