

Traitement et diagnostic différentiel

Adénomes parathyroïdiens géants

PD Dr méd. Pietro Renzulli^a, Prof. Dr méd. Achim Fleischmann^b, Dr méd. Vojtech Pavlicek^c,
Prof. Dr méd. Markus Röthlin^a

^a Klinik für Chirurgie, Kantonsspital Münsterlingen; ^b Pathologie Institut, Spital Thurgau AG, Münsterlingen; ^c Klinik für Innere Medizin, Abteilung Endokrinologie, Kantonsspital Münsterlingen



Contexte

Une unique glande parathyroïde normale mesure environ 3 à 6 mm et pèse 30 à 40 mg. En cas d'hyperparathyroïdie primaire, des adénomes de la glande parathyroïde pouvant peser plusieurs grammes peuvent toutefois être observés. Une étude récemment publiée a évalué le poids des adénomes parathyroïdiens [1]. Dans cette étude, 95% des adénomes parathyroïdiens pesaient moins de 3,5 g. Le poids médian des adénomes dans ce groupe s'élevait à 0,56 g (0,05–3,2 g). Les adénomes parathyroïdiens avec un poids au-delà du 95^e percentile, c'est-à-dire 3,5 g, ont été définis en tant qu'adénomes géants («giant adenoma»).

Ce rapport de cas décrit une patiente qui s'est présentée avec un adénome parathyroïdien géant. Les aspects spécifiques du diagnostic et du traitement de cette entité seront décrits, avec une attention particulière portée au carcinome parathyroïdien en tant que diagnostic différentiel rare mais grave.

Rapport de cas

Anamnèse et statut

Une patiente âgée de 85 ans a été retrouvée par son mari alors qu'elle était sur le sol et dans un état de confusion. La patiente a fait état d'hallucinations visuelles et s'est plainte d'une faiblesse dans les jambes. L'examen neurologique conduit par un médecin spécialiste était normal, exception faite d'une démarche mal assurée.

Résultats et diagnostic

Un accident vasculaire cérébral a pu être exclu par imagerie par résonance magnétique (IRM). La démarche mal assurée a été interprétée comme étant liée à la douleur, probablement à la suite d'une chute. Les analyses de laboratoire ont montré une hypercalcémie prononcée: calcium à 4,38 mmol/l (norme: 2,1–2,6). Une réhydratation intensive a été initiée en tant que traitement symptomatique. Au cours de la deuxième journée d'hospitalisation, une administration unique d'acide zolédronique a eu lieu. Après un traitement de neuf jours, la valeur de calcium sérique était de 2,65 mmol/l. Une augmentation massive de la para-

thormone (165 pmol/l, norme: 1,6–6,9) a été identifiée comme cause. La concentration de vitamine D était basse: 25-hydroxy-vitamine-D à 34 nmol/l (norme: 50–140), 1,25 dihydroxy-vitamine-D à 99 pmol/l (norme: 42–211). Une supplémentation avec 150 000 UI de vitamine D3-cholécalciferol a été mise en œuvre. L'échographie du cou a montré une thyroïde de taille normale. Deux nodules thyroïdiens de 1,1 et 0,9 cm de diamètre ont été trouvés dans le lobe thyroïdien droit (7,5 cm³). Aucun nodule n'était décelable dans le lobe gauche (4,5 cm³). Le volume des ganglions lymphatiques cervicaux n'était pas augmenté. Une masse hypoéchogène de 2,9 × 4,8 × 6,1 cm était visible sur la face dorsale du lobe thyroïdien gauche. Une scintigraphie thyroïdienne (52 MBq de pertechnétate-technétium 99mTc) a montré une absorption du radiopharmaceutique proportionnelle au volume dans les deux lobes thyroïdiens, sans zones d'hyperfixation délimitables. A la scintigraphie parathyroïdienne (510 MBq de technétium-sestamibi 99 mTc), la masse décrite ci-dessus présentait une nette hyperfixation. Une ponction à l'aiguille fine n'a délibérément pas été réalisée. Le diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire avec adénome parathyroïdien géant probable a été posé.

Traitement et évolution

Le dixième jour d'hospitalisation, après normalisation de la valeur de calcium sérique, la révision chirurgicale de la loge thyroïdienne gauche a été réalisée. En raison de la taille de la masse, l'accès classique via une incision de Kocher à la base du cou a été choisi.

Au cours de l'opération, de vastes adhérences entre le lobe thyroïdien gauche et le probable adénome parathyroïdien ont été constatées. En conséquence, une résection en bloc du lobe thyroïdien gauche et de la glande parathyroïdienne de volume massivement augmenté a été réalisée, avant tout afin d'éviter une lésion de la capsule parathyroïdienne. Avec l'aide d'un stimulateur nerveux, le nerf laryngé récurrent a pu être identifié et préservé sur tout son trajet. La valeur intra-opératoire de la parathormone avant l'incision cutanée était de 131,7 pmol/l. Des mesures intra-opératoires répétées de la parathormone ont eu lieu 5, 10 et 15 minutes après la résection, avec des valeurs respectives



Pietro Renzulli

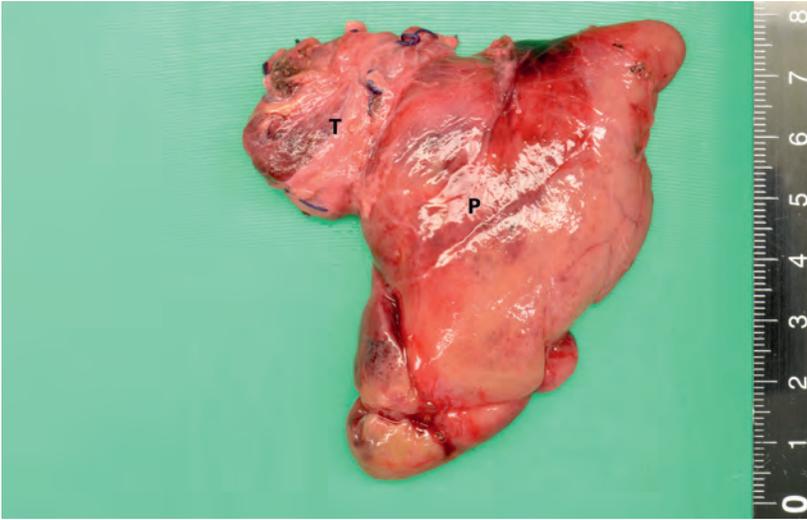


Figure 1: Vue frontale de la pièce réséquée native. Lobe thyroïdien gauche (T), adénome parathyroïdien (P).

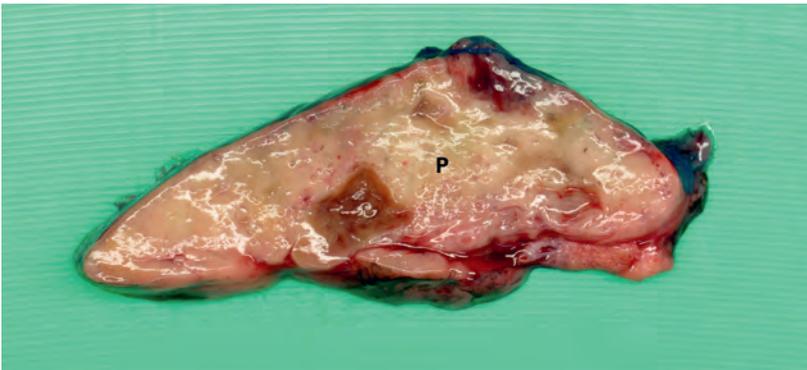


Figure 2: Coupe longitudinale de l'adénome parathyroïdien (P).

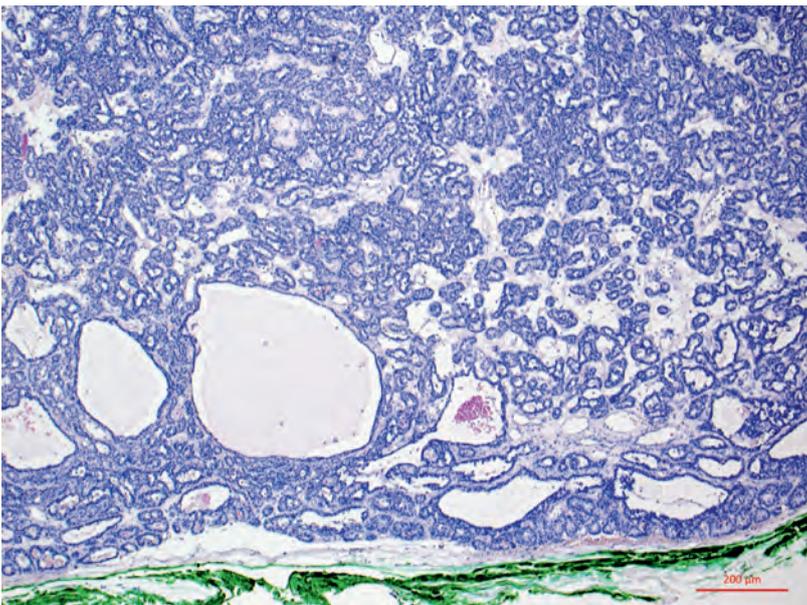


Figure 3: Adénome parathyroïdien avec capsule de tissu conjonctif fibreuse molle (coloration verte). Population monomorphe de cellules principales d'architecture trabéculaire, glanduleuse et microkystique. Stroma clairsemé sans cellules adipeuses. Pas d'indices évocateurs d'une tumeur maligne (figures mitotiques, invasion capsulaire-vasculaire-périneurale). Coloration à l'hématoxyline-éosine (HE).

de 15,6, 13,8 et 12,1 pmol/l. En raison de la chute de la parathormone de plus de 90%, il a pu être renoncé à l'exploration des glandes parathyroïdes ipsilatérales et controlatérales.

Un examen extemporané n'a délibérément pas été conduit. Après l'opération, la patiente a fait l'objet d'une surveillance en unité de soins intensifs pendant 24 heures. Le premier jour suivant l'opération, la valeur de la parathormone était de 1,5 pmol/l et se situait donc dans la limite inférieure de la normale. Une supplémentation en calcium postopératoire n'était pas nécessaire. L'examen pathologique de la pièce réséquée (fig. 1 et 2) a montré un lobe thyroïdien gauche normalement configuré avec, de façon adjacente à ce dernier, un néoplasme de la glande parathyroïde solide et non kystique de 90 × 50 × 20 mm pesant 41 g. Etant donné qu'il ne présentait pas de signes histologiques de malignité, tels qu'une invasion vasculaire ou capsulaire, le diagnostic d'adénome parathyroïdien bénin a pu être posé (fig. 3).

Aucune complication ne s'est présentée par la suite. Trois mois après l'opération, un contrôle endocrinologique de suivi a été réalisé par un spécialiste. La patiente était totalement asymptomatique sur le plan subjectif. Les valeurs de calcium sérique (2,31 mmol/l), de parathormone (5,4 pmol/l) et de 25-hydroxy-vitamine-D (89 nmol/l) étaient normales.

Discussion

Les glandes parathyroïdes ont été décrites pour la première fois en 1877 par Ivar Sandström, un étudiant en médecine de l'université d'Uppsala [2]. La première parathyroïdectomie a été pratiquée en 1925 par Felix Mandl à l'université de Vienne. Une glande parathyroïde normale a une taille d'environ 3–6 mm, une forme ronde et une couleur brun orangé. Une glande parathyroïde pèse environ 30–40 mg. L'incidence de l'hyperparathyroïdie primaire s'élève à 20–30/100 000/an. Environ 85% des patients qui en sont atteints présentent un adénome solitaire. Chez moins d'1% des patients avec hyperparathyroïdie primaire, un carcinome parathyroïdien en est la cause. Dans une étude rétrospective récemment publiée, qui a inclus 300 patients consécutifs avec hyperparathyroïdie primaire, le poids moyen d'un adénome parathyroïdien s'élevait à 1,17 g [1]. Le poids médian était de 0,61 g (0,05–29,93 g). Étaient définis en tant qu'adénomes géants («giant adenoma») les adénomes parathyroïdiens dont le poids excédait le 95^e percentile, à savoir 3,5 g. Les auteurs ont comparé les patients avec adénomes géants d'une part (n = 15) et les autres patients d'autre part (n = 285, poids <3,5 g). Il n'y avait pas de différence entre

Correspondance:
 PD Dr méd. Pietro Renzulli
 Klinik für Chirurgie
 Kantonsspital
 Münsterlingen
 Spitalcampus 1
 CH-8596 Münsterlingen
 pietro.renzulli[at]stgag.ch

les deux groupes de patients en termes d'âge, de sexe, de concentration préopératoire de vitamine D et de localisation intra-opératoire. Les patients avec adénomes géants étaient plus souvent asymptomatiques sur le plan clinique, et ce malgré des valeurs préopératoires plus élevées de calcium et de parathormone. Ces patients présentaient plus souvent des adénomes solitaires et une hypocalcémie postopératoire symptomatique. Dans les deux groupes, aucun carcinome parathyroïdien n'a été retrouvé.

Dans une deuxième étude rétrospective réalisée en France, 26 patients avec adénomes géants (>3,5 g) des glandes parathyroïdes ont été analysés [3]. Dans 50% des cas, une localisation ectopique des adénomes parathyroïdiens a été constatée. Il n'y avait aucun cas de carcinome parathyroïdien.

Les adénomes géants des glandes parathyroïdes sont rares. Dans le cas décrit ici, une pièce opératoire volumineuse a été réséquée. En position eutopique, des adénomes parathyroïdiens pesant un peu plus de 100 g ont pour l'instant été décrits [4]. Les adénomes parathyroïdiens ectopiques médiastinaux peuvent avoir un poids encore plus élevé.

En cas d'adénome parathyroïdien géant, il convient lors du diagnostic différentiel préopératoire d'envisager, outre la présence potentielle de syndromes héréditaires (néoplasie endocrinienne multiple, syndrome d'hyperparathyroïdie-tumeur mandibulaire), l'éventualité d'un carcinome parathyroïdien [5]. En l'absence d'une métastatisation claire ou d'une infiltration manifeste des organes voisins, il n'est guère possible de déterminer le caractère bénin ou malin de la tumeur, d'autant plus que la ponction à l'aiguille fine ne permet pas d'apprécier les critères évocateurs d'une croissance infiltrante (invasion vasculaire, effraction capsulaire).

En intra-opératoire, un carcinome parathyroïdien se présente généralement sous forme de processus expansif d'une taille de plusieurs centimètres, de couleur gris-blanc, souvent lobé, de consistance ferme, avec une capsule fibreuse étanche. Si des «adhérences» étendues avec les organes voisins, notamment la thyroïde, sont en outre retrouvées en intra-opératoire, un carcinome parathyroïdien doit être suspecté. Une résection en bloc de la masse, y compris du lobe thyroïdien ipsilatéral, doit alors être réalisée. Un examen extemporané n'est pas indiqué en raison des critères histologiques de malignité spécifiques (effraction capsulaire, invasion vasculaire et péri-neurale). Avec une incidence annuelle de 5,73/10 000 000, le carcinome parathyroïdien est une tumeur extrêmement rare [6]. Il n'existe dès lors pas de lignes directrices quant à la réalisation éventuelle d'une lymphadénectomie. En cas de forte suspicion clinique de malignité en intra-opératoire et d'expertise chirurgicale-technique correspondante, il est possible d'envisager une lymphadénectomie des compartiments cervicaux correspondants.

Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré d'obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2019.08053>.

L'essentiel pour la pratique

- Les adénomes géants (>3,5 g) des glandes parathyroïdes sont rares.
- La présentation clinique et biochimique particulière s'explique par le volume parenchymateux augmenté.
- Chez moins d'1% des patients avec hyperparathyroïdie primaire, un carcinome parathyroïdien en est la cause.
- En cas de suspicion de malignité, ni une ponction à l'aiguille fine préopératoire ni un examen extemporané (intraopératoire) ne sont indiqués, car ces deux procédés ne permettent pas d'apprécier les critères histologiques de malignité (effraction capsulaire, invasion vasculaire et péri-neurale).
- En cas de suspicion intra-opératoire de malignité, une résection en bloc englobant au minimum le lobe thyroïdien ipsilatéral doit être visée. Une lymphadénectomie des compartiments cervicaux correspondants peut être envisagée en cas de forte suspicion clinique de malignité en intra-opératoire et d'expertise chirurgicale-technique correspondante.