

LE CARCINOME PARATHYROÏDIEN:

Caractéristiques et modalités de
prise en charge.

Etude multicentrique régionale

Stéphanie Hennekinne- Mucci

CHU d'ANGERS

Mémoire de DESC

SCVO Juin 2006- TOURS

INTRODUCTION

- 0,5 à 4% des hyperparathyroïdies primaires.
- 700 cas.
- Diagnostic difficile.
- Etiologie inconnue.
- Se développe sur une glande normale.

MATERIEL ET METHODES

- BUT: Préciser les caractéristiques de cette pathologie qui reste rare.
- Etude rétrospective, multicentrique.
- Tous les cas de carcinome parathyroïdien, de Janvier 1979 à Janvier 2005.

RESULTATS 1: Epidémiologie

- 17 patients. 10 F, 7 H.
- Age moyen 61 ans (41- 74 ans).
- Délai moyen de prise en charge: 5.7 mois (1- 12 mois).
- Calcémie moyenne: 3.52 mmol/l (2.55- 4.8), dont 11 cas > 3.5 mmol/l. **N= 2,25- 2,6 mmol/l.**
- PTH moyenne: 919.6 pg/ml (160- 2900). **N= 40- 80 pg/ml.**

RESULTATS 2: Clinique

- Gravité de l'état clinique.
- Symptômes d'appel:
 - Asthénie, perte de poids, troubles neurologiques: 10
 - Douleurs osseuses: 7
 - **Palpation de la tumeur: 3**
 - Découverte fortuite: 3
 - Lithiase rénale: 2
 - Troubles digestifs: 1
 - **Paralysie récurrentielle: 1**

RESULTATS 3: Diagnostic.

- Adénome: 3
- Hyperplasie: 1
- Doute sur carcinome à l'extempo, avec confirmation à l'examen définitif: 4
- Diagnostic peropératoire de carcinome: 3
- Bénin à l'extempo puis carcinome: 1
- Carcinome au définitif: 5

RESULTATS 4: Traitement

Traitement chirurgical: 17 cas.

- Tumorectomie (T) seule: 4 cas.
- T + PT: 5 cas (2 homolat, 3 bilat).
- T + isthmolobectomie homolatérale (ILH): 4 cas.
- T + ILH + curage récurrentiel homolatéral: 2.
- T + PT homolat + ILH + curage récurrentiel homolatéral: 2.

N	Diagnostic anapath	Chirurgie
1	Bénin à l'extempo, puis carcinome	Tumorectomie (T)
2	Adénome mais doute macroscopique	PT bilatérale
3	Adénome	Parathyroïdectomie
4	Hyperplasie	PT des 7/8
5	Adénome	T et ILH
6	Carcinome	Tumorectomie
7	Extempo, puis carcinome	Tumorectomie
8	Extempo, puis carcinome	Tumorectomie
9	Extempo, puis carcinome	T + ILH + curage réc.
10	Extempo, puis carcinome	Tumorectomie + PTH
11	Carcinome	Tumorectomie + ILH
12	Carcinome	T + ILH + curage réc.
13	Carcinome	T + PT + ILH + curage réc.
14	Carcinome	T + ILH
15	Doute à extempo, puis carcinome	T + ILH
16	Carcinome	T + PT
17	Extempo, puis carcinome	T + PT + ILH + curage réc.

RESULTATS 5: Suivi

- Recul moyen de 84 mois (3 mois à 15 ans).
- 3 paralysies récurrentielles.
- **Récidives locales: 4 cas (23,5%).**
- **Métastases: 4 cas (23,5%).**
- Métastases synchrones: 1 cas (DCD 1.5 ans).
- Métastases métachrones: 3 cas.
- Décès : 7 cas. **Dont décès secondaires à la maladie: 4 cas.**
- Vivants sans récurrence: 9 cas.
- **Vivant en récurrence: 1 cas.**

Récidives = 30 %

Age	Dg	Chirurgie	Delai	Type	Suivi
40	Adénome doute macro	Parathyr bilat	6 mois	Méta	dcd à 10 mois
74	Adénome	Parathyr	2 ans	Locale	récidive à 3 mois; chir; dcd à 4 ans
50	Hyperplasie	Parathyr bilatérale	5 ans	Locale	dg de K: reprise; vivant à 7 ans
72	Adénome	T+ ILH.	12 ans	Locale	vivant à 13 ans.
52	K, doute extempo	T	5 ans	Locale Méta	à 3 ans, méta; dcd à 13 ans.
53	K, doute extempo	T + ILH	4 mois	Méta	à 2 ans: méta pulm; vivant à 5 ans.

RESULTATS 6: Récidives

➤ Récidives locales:

- A 2 ans: tumorectomie et ILH. Nouvelle récurrence à 3 mois: tumorectomie + curage jugulo-carotidien. DCD à 4 ans.
- A 5 ans: tumorectomie, puis ILH + curage gg jugulo-carotidien et sous-isthmique. Paralysie récurrentielle.
- A 12 ans: tumorectomie et ILH.
- A 5 ans: Thyroïdectomie + curage jugulocarotidien, récurrentiel et médiastinal. Récurrence métastatique à 3 ans (chimio).

➤ Récidives métastatiques:

- Ci-dessus: à 8 ans: chimio; vivant à 13 ans.
- A 6 mois: hépatiques et osseuses; chir + chimio. DCD à 10 mois.
- A 4 mois: méta gg (chirurgie), puis à 2 ans, métastases pulmonaires (chimio); vivant à 5 ans.

DISCUSSION: Epidémiologie

- Carcinome parathyroïdien < 1% des HPT primaires.
- H = F (Adénome: F +++).
- En moyenne 10 ans avt adénome (5 ème décade).
- Pas d'étiologie reconnue.
- Formes familiales.
- Rétinoblastome, BRCA 2.

DISCUSSION: Diagnostic préopératoire

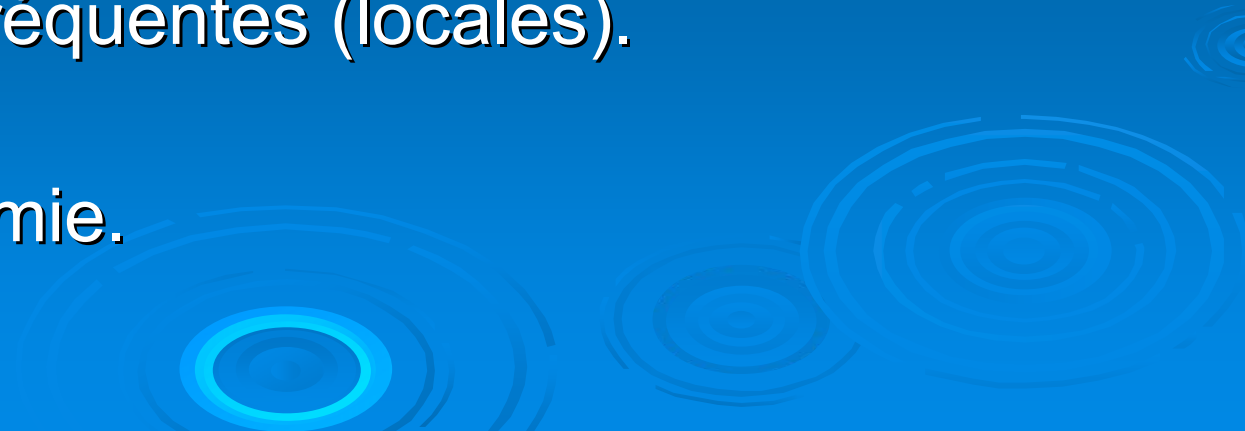
➤ Clinique: symptômes liés à l'hypersécrétion de PTH.

- Généraux (perte de poids, asthénie ...)
- Ostéo-articulaires
- Rénaux
- Gastro-intestinaux
- HTA
- Troubles psychiatriques
- Masse palpable dans 30 à 60 % des cas. (5 % dans notre série)

➤ Biologie:

- Hypercalcémie majeure (> 3.5 mmol/l) (dans notre série, 11/17)
- Hyper PTH majeure (10N) (dans notre série, 9/17; NC pour 5)
- Diagnostic de cancer rare quand PTH < 4 N.

DISCUSSION: Prise en charge

- Gde hétérogénéité de la prise en charge.
 - 17 cas: dont 5 certains.
 - Evolution lente.
 - Récidives fréquentes (locales).
 - Hypercalcémie.
- 

CONCLUSION

➤ **Prise en charge standard (AFC 1991):**

Exérèse en bloc de la tumeur, associée à l'ablation du lobe thyroïdien homolatéral, de la parathyroïde homolatérale, et des chaînes gg récurrentielles, jugulocarotidiennes et prétrachéales.