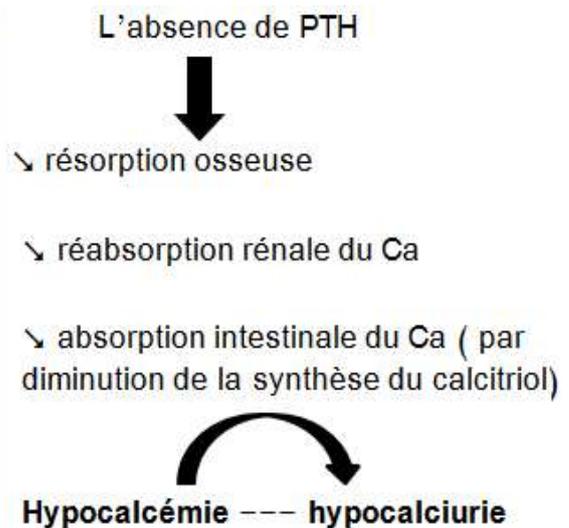
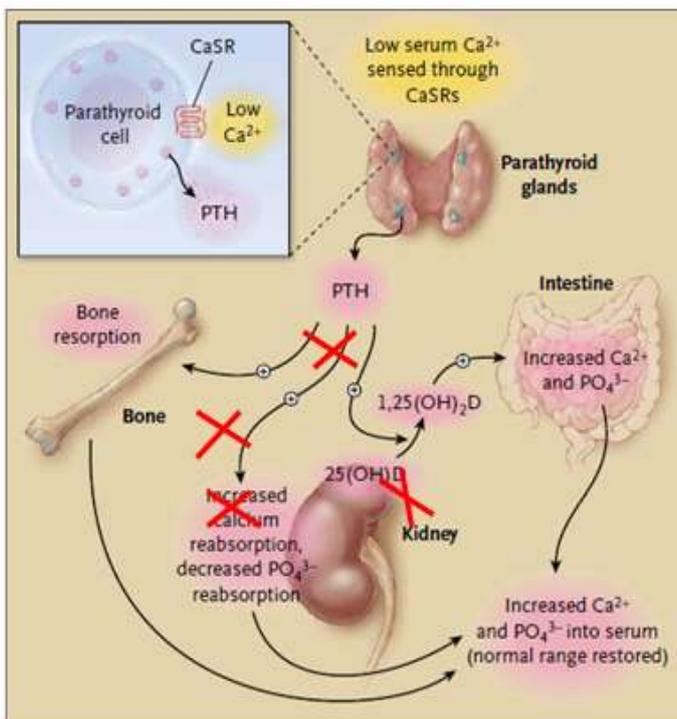


## Hypoparathyroïdie

### I. Généralités :

- ▶ **Définition :** Ensemble des signes cliniques et paracliniques dus à la carence partielle ou totale en parathormone (PTH).
- ▶ **Epidémiologie :** Il s'agit d'une affection rare, touche tous les âges, aussi bien les femmes que les hommes.

### II. Physiopathologie :



### III. Clinique :

Tous les signes cliniques sont liés à la carence en calcium ionisé.

#### A. Manifestations paroxystiques :

##### Crise de téanie :

C'est un état d'hyperexcitabilité neuromusculaire.

Elle débute par des paresthésies et fourmillements des extrémités et de la région péri-buccale.

Puis fasciculations musculaires et enfin surviennent des contractures généralisées ou localisées :

- Au membre supérieur réalisant la « main d'accoucheur »
- Au niveau de la face « aspect en museau de tanche »
- Au niveau des membres inférieurs réalisant le « spasme carpopédal »

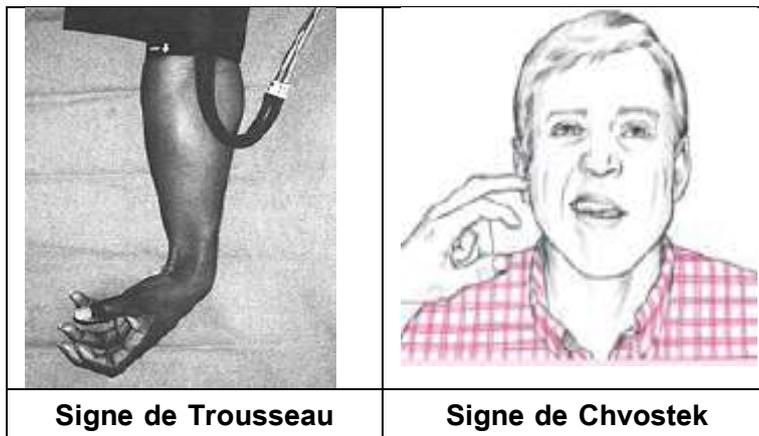
La crise dure quelques minutes, parfois plus.

**B. Manifestation chronique :****1. Hyperexcitabilité neuromusculaire :**

Elle existe en dehors de la crise de tétanie.

On peut l'objectiver lors de l'examen clinique par 2 signes :

- **Signe de Chvostek** : La percussion de la joue entraîne une contracture de la lèvre supérieure.
- **Signe de Trousseau** : Un garrot placé au niveau du bras et gonflé à une pression supramaximale pendant plus de 3 minutes associé à une hyperpnée, entraîne une contracture « en main d'accoucheur »

**2. Troubles neurologiques :**

Signes extrapyramidaux, parfois manifestations épileptiformes généralisées ou focales avec calcifications cérébrales réalisant le syndrome de FARH.

**3. Troubles psychiques :**

- Etat dépressif,
- Mélancolie,
- Névrose,
- Angoisse.

**4. Troubles cutané-muqueux :**

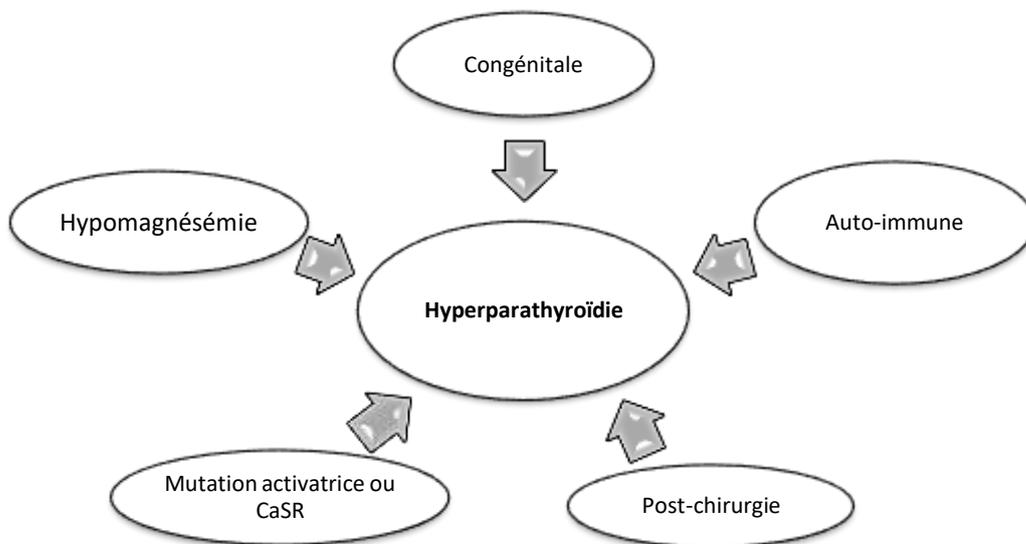
- ✓ Desquamation de la peau, alopécie, mycoses (moniliase)
- ✓ Ongles cassants
- ✓ Cheveux fragiles
- ✓ Dents striés avec hypoplasie de l'émail, caries

**5. Cataracte :**

Sous-capsulaire postérieure, en règle bilatérale.

En rapport avec un trouble de l'hydratation du cristallin

#### IV. Etiologies :



##### A. Chirurgie :

- **Chirurgie thyroïdienne** : C'est la cause la plus fréquente d'hypoparathyroïdie lors d'une chirurgie pour cancer ou goitre basedowien du fait de l'ablation des parathyroïdes ou de l'atteinte de leur vascularisation
- **Chirurgie des parathyroïdes** : Surtout pour hyperplasie des parathyroïdes

##### B. Hypoparathyroïdie auto-immune :

- Rare, c'est une pathologie acquise, parfois familiale, à transmission autosomique récessive
- Survient dans l'enfance mais peut apparaître chez adulte.
- Due à une atteinte auto-immune des parathyroïdes par mutation du gène AIRE, localise en 21q22.3
- Syndrome pluri-glandulaire de type I (APECED)
- Elle peut être associée à une insuffisance surrénale lente et à une moniliase réalisant le syndrome de WHITAKER
- Peut s'associer à un DT1, hypogonadisme, thyroïdite, vitiligo, alopecie, hépatite....
- 30 à 50 % des patients ont les 3 éléments principaux.
- Les anticorps sont retrouvés dans 26% des cas.

##### C. Maladies infiltrantes :

- ✓ Métastase d'un carcinome
- ✓ Amylose
- ✓ Hémochromatose
- ✓ Maladie de Wilson
- ✓ Sarcoïdose
- ✓ Syphilis
- ✓ Tuberculose

## D. Hypoparathyroïdie congénitale :

### 1. Anomalies du développement des parathyroïdes :

#### « Syndrome de Di-GEORGE ou CATCH 22 »

- Associe une aplasie des parathyroïdes, du thymus, avec malformations cardiaques et rénales.
- Il est dû à une microdélétion sur le bras long du chromosome 22 (**22q11.2**)
- La transmission est autosomique dominante.



#### Syndrome de DI GEORGE :

- › Fentes palpébrales étroites
- › Hyperthélorisme
- › Petite bouche
- › Fente labiale
- › Micrognathie
- › Philtrum court
- › Oreilles mal ourlées

### 2. Altération de la synthèse de la PTH

3. Mutation activatrice du CaSR : Hypocalcémie hypercalciurique familiale dominante est la conséquence d'une mutation activatrice du gène du récepteur sensible au calcium (CaSR)

### 4. Hypoparathyroïdie transitoire :

- Enfants dont les mères sont porteuses d'une hypercalcémie (responsable de la freination des parathyroïdes du fœtus).
- Prématurés ou nouveau-né hypotrophique par immaturité de la parathyroïde.

## E. Hypoparathyroïdie par hypomagnésémie :

- L'hypomagnésémie entraîne une inhibition de la sécrétion de PTH et de la réabsorption du Ca au niveau de la branche ascendante de l'anse de Henle.
- L'éthylisme, la malabsorption, la prise d'inhibiteurs de la pompe à protons peuvent être responsables d'hypomagnésémie.

## V. Bilan paraclinique :

### ► Biologie :

- Hypocalcémie < 70 mg/l
- Hypocalciurie < 100 mg/24H
- Hyperphosphorémie
- Hypophosphaturie
- PTH basse ou normale.
- Le dosage de l'AMP cyclique dans les urines avant et après injection de PTH augmente (10 fois) dans l'hypoparathyroïdie

- ▶ **ECG** : Allongement de QT et du segment ST
- ▶ **EMG** : Images en doublet, triplet ou multiplets
- ▶ **Radiographie** :
  - Calcification des ganglions basaux (maladie de FAHR)
  - Chez l'enfant on note un épaissement des corticales

## VI. Diagnostic différentiel :

### ▷ Les autres causes d'hypocalcémies :

- Pseudohypoparathyroïdie : il s'agit d'une résistance à l'action de la PTH (Ca bas PTH élevée)
- Insuffisance rénale chronique : PTH élevée secondaire à hypoCa<sup>++</sup>
- Syndrome de malabsorption : diminution de l'absorption du calcium, vitamine D et magnésium
- Anti convulsivants
- Pancréatite aigue
- Cancer médullaire de la thyroïde (TCT élevée)
- Rachitisme et ostéomalacie (Ca<sup>++</sup> bas, Phosphore bas, PTH élevée, 25 OHD3 basse)

### ▷ Tétanie non hypocalcémique :

- ✓ Alcalose (potassium bas)
- ✓ Hypomagnésémie
- ✓ Spasmophilie

### ▷ Fausses hypocalcémies :

En cas d'hypoprotidémie, la calcémie totale est abaissée. Il faut alors doser le calcium ionisé ou sinon calculer le calcium corrigé

## VII. Traitement :

### ⊗ Crise de tétanie aigue :

- Lors d'une hypocalcémie symptomatique ou sévère (< à 1,9 mmol/l) le traitement se fera par voie parentérale.
- Le gluconate de calcium à 10 % (ampoules de 10 mL contenant 94 mg de calcium élément) sera injecté en IVL à raison d'une ampoule en 5 minutes, puis relais par perfusion de 10 ampoules diluées dans 900 ml de soluté glucosé isotonique est administrée au débit de 50 ml / h (45 mg/h de calcium).
- Le chlorure de calcium à 10 % existe en ampoules de 10 ml contenant chacune 272 mg de calcium élément, concentration élevée rendant cette préparation très agressive pour les veines.

**⊗ Traitement de fond :****▪ Vitamine D :**

- Vit D2 -D3 : 20 000 à 100 000 UI (demi-vie longue)
- 25 OH D 3 : 50 à 125 µg/j (½ vie de 15 à 20 jours) DEDROGYL®
- 1-25 di OH D 3 : 0,5 à 1µg/j (½ vie de quelques heures) UN ALPHA®

**▪ Calcium :**

- 1g/j (Gluconate de calcium)
- La dose suffisante est celle qui ramène la calcémie à la limite inférieure et la calciurie < 400mg/24 H (pour éviter les calculs rénaux)