

LES HYPERPARATHYROIDIES

I - Définition - Généralités :

- Calcémie normale = 90 - 105 mg/l . 2.3 - 2.6 mmol/L
- 2 Formes :
 - lié à l'albumine
 - Ca ionisé
- Calcémie est stable grâce PTH, Vit D, Calcitonine
- on ne parle d'Hypercalcémie que si la calcémie dépasse 105 mg/l
Calcémie corrigée = $Ca + (40 - Albumine)$
- Mécanismes de survenues de l'Hypercalcémie :
 - augmentation de la résorption osseuse
 - augmentation de la réabsorption tubulaire rénale
 - augmentation de l'absorption intestinale

CYBER YASMINE
Chalet des Pins N° 05

- L'hypersécrétion de parathormone (PTH) peut être primaire, secondaire ou tertiaire.
- L'hyperparathyroïdie **primaire** : c'est une hypersécrétion de PTH non freinable par l'hypercalcémie.
- L'hyperparathyroïdie **secondaire** : Tout facteur tendant à entraîner une hypocalcémie (insuffisance rénale, insuffisance en vit D) déclenche une sécrétion réactionnelle de PTH, qui, à la longue peut donner une authentique hyperparathyroïdie.
- L'hyperparathyroïdie **tertiaire** : c'est une hyperparathyroïdie secondaire qui s'autonomise malgré la correction de l'hypocalcémie.
- Epidémiologie : * prédominance féminine : ratio de 3/2
* âge de survenue : 50 à 70 ans.

Etiologies de l'hyperparathyroïdie primaire :

- * Adénome parathyroïdien unique : la cause la plus fréquente : 80 à 85 %
Dans 10% des cas, les adénomes sont situés dans des parathyroïdes ectopiques : intra thyroïdien, l'espace rétro œsophagien, médiastin.
Dans moins de 5% des cas les adénomes sont multiples.
- * Hyperplasie des glandes parathyroïdes : 15-20%, développées à partir des cellules principales.
- * Cancer des parathyroïdes : 1%.

II - Manifestations cliniques :

- 1 - Atteinte rénale** : Parmi les formes symptomatiques, la forme rénale est la plus fréquente, retrouvée dans 60 à 70% des cas.
- * Syndrome polyuro-polydipsique :
 - * Lithiase rénale : souvent révélatrice, il s'agit volontiers d'une lithiase récidivante, bilatérale, spontanément radio opaque à l'ASP, responsable de crises de colique néphrétique accompagnées d'hématurie.
 - * Nephrocalcinose :
 - * Défaut d'acidification des urines.
 - * Insuffisance rénale : C'est le risque évolutif majeur de l'hyperparathyroïdie.

2 - Atteinte osseuse :

- * Douleurs osseuses : spontanées, à la pression, ou à la mobilisation du segment osseux, elle peut intéresser : le bassin, les membres inférieurs, parfois le crâne.
- * Fractures spontanées, Déformations osseuses.
- * Tuméfactions osseuses : exceptionnelles, siègent plus particulièrement au niveau des mâchoires.

Radiographie : des mains, rachis, bassin, crâne ... montrant : déminéralisation diffuse, géodes, calcification des tissus mous donnant un aspect mité, érosion sous périostée des os longs surtout mais également des os plats, lésions lytiques : kystes ou tumeurs brunes ...

3 - Manifestations digestives :

- * anorexie, nausées, vomissements, constipation.
- * Plus évocatrice, la survenue d'une pancréatite aiguë ou chronique ou d'ulcères récidivants de l'estomac.

4 - Manifestations neuropsychiques et musculaires :

- * asthénie, céphalées, irritabilité, dépression, mélancolie ...

5 - Manifestations cardio-vasculaires :

- * HTA
- * Diminution de l'espace QT à l'ECG.

III – Formes cliniques :

1 - Formes asymptomatiques : (les plus fréquentes), découvertes à l'occasion d'un dosage systématique de la calcémie pour une autre affection.

2 - Formes symptomatiques :

- * forme osseuse
- * forme rénale
- * forme générale

3 - Formes selon le terrain :

- * L'enfant : il s'agit surtout de formes osseuses.
- * La femme enceinte : risque d'avortement, morbidité et mortalité périnatale.

4 - Formes familiales :

Rentrant dans le cadre des Néoplasies endocriniennes multiples: NEM, qui sont de deux types :
NEM type 1 : associant : hyperparathyroïdie primaire + tumeur pancréatique + adénome hypophysaire...

NEM type 2a : cancer médullaire de la thyroïde +/- phéochromocytome +/- hyperparathyroïdie.

5 - Formes évolutives :

* L'évolution se fait par poussées sur un mode chronique, ces poussées sont parfois déclenchées par un régime riche en calcium ou un traitement par la vitamine D. Les manifestations osseuses règlent le pronostic fonctionnel, alors que le pronostic vital dépend de l'atteinte rénale avec le risque de mort par IRCT.

* Crise aiguë hypercalcémique :

- C'est une urgence métabolique.
- Il existe un facteur déclenchant survenant sur un fond d'hypercalcémie chronique modérée déshydratation, diurétiques thiazidiques ...
- La calcémie est supérieure ou égale à 150 mg/l
- Clinique : état d'agitation, délire, confusion, jusqu'au coma
Vomissements, douleurs abdominales pseudo-chirurgicales,
Déshydratation sévère + fièvre, IRA

IV – Manifestations biologiques :

- * Hypercalcémie, Hypophosphorémie, Hypercalciurie, Hyperphosphaturie
Tendance à l'acidose hyperchlorémique
- * PTH élevée.

V- Diagnostic topographique :

- 1 - L'échotomographie cervicale : Elle n'a de valeur que si elle est positive. Elle permet de localiser les volumineux adénomes.
- 2 - La TDM cervico-thoracique : son intérêt réside dans la localisation des tumeurs parathyroïdiennes médiastinales.
- 3 - La scintigraphie au thallium-technétium ou à la MIBI ou mieux encore au Sestamib marqué au technétium : reste l'examen le plus performant.
- 4 - Artériographie sélective des artères parathyroïdiennes, le cathétérisme des veines parathyroïdiennes avec prélèvements étagés et dosage de la PTH : parfois utiles après échec de localisation de l'adénome malgré la chirurgie exploratrice.
- 5 - Intervention chirurgicale : à la fois exploratrice et curatrice.

VI - Diagnostic différentiel : Les autres causes d'hypercalcémies :

- hypercalcémie paranéoplasique : myélome, lymphome, métastases osseuses ostéolytiques sein...)
- endocrinopathies : hyperthyroïdie, insuffisance surrénale, phéochromocytome, acromégalie, VIPome.
- Iatrogènes : Vit D, Vit A, diurétiques thiazidiques .
- Syndrome de Burnett : Avant que l'on utilise les antisécrétoires dans le traitement des ulcères gastro-duodénaux, les patients étaient soumis, pendant les poussées ulcéreuses, à un régime lacté strict et/ou un traitement par des sels alcalins ou calciques, qui leur faisait courir le risque de développer le syndrome de Burnett, surnommé "syndrome des buveurs de lait" : hypercalcémie avec lithiases rénales et insuffisance rénale pouvant être mortelle
- Granulomatoses
- Autres causes : immobilisation prolongée ...
- Hypercalcémie hypocalciurique bénigne familiale.

VII - Traitement :

1 - Traitement chirurgical : Il est impératif, sauf dans certaines situations, précédé ou non d'un traitement médical.

- * Adénome : exérèse totale après avoir vérifié l'état des trois autres parathyroïdes à la recherche d'adénomes multiples.
- * Hyperplasie des parathyroïdes : Ablation de trois parathyroïdes et d'une partie de la quatrième.
- * Cancer : exérèse large avec curage ganglionnaire.

Les suites opératoires : Immédiates, à moyen et à long terme :

- Hypoparathyroïdie post opératoire :

Avec les signes d'hypocalcémie : crise de tétanie, en règle jugulée par un traitement associant vit D et calcium.

C'est une Hypoparathyroïdie transitoire en général, si elle survient précocement en post opératoire ; définitive, si elle survient tardivement.

- Récidive, ou geste chirurgical incomplet.

2 – Traitement médical :

A- La crise hypercalcémique :

Le traitement médical est urgent précédant la chirurgie, et conduit dans une unité de soins intensifs.

- Réhydratation : SSI : 3-4 L / 24H sous surveillance de la TA, Fc, diurèse,
- Furosèmide : Lasilix à 40 – 80mg/4-6h → diurèse forcée avec fuite de Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺, H⁺ nécessitant une correction de ces troubles électrolytiques/ heure.
- Calcitonine : efficacité transitoire.
- Biphosphonates : très efficaces mais doivent être maniés avec prudence en cas d'IR.

Mithramycine : antibiotique cytolytique doué d'une puissante action antitumorale, donne des résultats intéressants dans le traitement des hypercalcémies malignes.

- Dans les cas les plus extrêmes on peut recourir à l'hémodialyse.

B - Hypercalcémie modérée :

- Régime désodé ou les diurétiques de l'anse ou épargneurs de K⁺ sont à éviter car ils aggravent l'hypercalcémie en augmentant la réabsorption rénale du Ca⁺⁺.
- Assurer un apport normal en Ca⁺⁺ car un apport restreint aggrave encore l'hypersécrétion de PTH.
- La substitution oestrogénique chez la femme ménopausée est recommandée puisqu'elle inhibe la résorption osseuse induite par la PTH et donc diminue l'hypercalcémie.
- Phosphate élément : la dose maximale : 1,5 g à 2g /24h
- Traitements non encore commercialisés : les agents calcimimétiques (Norcalcine) ou agonistes du récepteur sensible au calcium entraînent une diminution de la sécrétion de la PTH