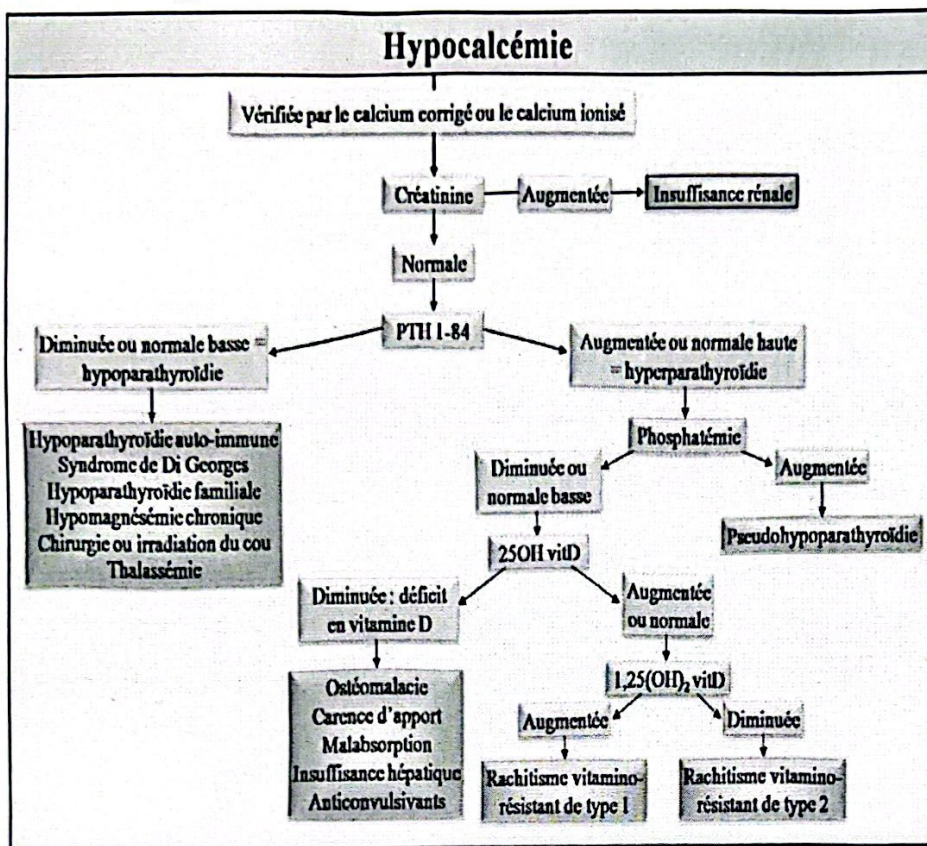


Hypoparathyroïdie :

Causes de l'hypocalcémie :



- HYPOPARATHYROIDIE
- PSEUDOHYPOPARATHYROIDIE
- ANOMALIE DE LA VIT D
- MEDICAMENTEUSE
- DEPOSITION OSSEUSE MASSIVE
- PANCREATITE AIGUE
- CHOC SEPTIQUE

➤ Hypoparathyroïdie :

Diagnostic clinique :

- Les manifestations cliniques d'hypocalcémies sont variables et dépendent de sa **sévérité et de la rapidité de son installation**. Pour la même valeur de calcémie, l'hypocalcémie aiguë sera moins bien tolérée et s'accompagnera d'un tableau clinique plus « brouillant » que l'hypocalcémie d'installation progressive.

➤ L'hypocalcémie se manifeste le plus souvent par les signes :

- **hyperexcitabilité neuromusculaire:**

1/ **les paresthésies distales (mains, pieds) et péri-buccales:** spontanés ou déclenchés par l'effort physique (diminue au cours d'une activité sportive, car l'hyperventilation entraîne une baisse de la calcémie ionisée)

- 2/ **le signe de Trousseau:** ce signe est induit par une ischémie locale sous l'effet de la compression du bras par un brassard huméral gonflé à 20 mmHg au-dessus de la pression artérielle systolique pendant 2 minutes. L'hypocalcémie est responsable d'une contraction de la main, avec les premiers 3 doigts en extension, jointes par leur extrémités, avec le pouce en opposition réalisant « la main d'accoucheur »

- 3) **le signe de Chvostek:**

correspond à une contraction de la commissure des lèvres provoquée par une percussion de la joue à mi-distance entre l'oreille et la commissure), ce signe est peu spécifique.

- **-4) Les crises de tétanie :**

accompagnent surtout l'hypocalcémie aiguë et sévère ; ils débutent par les paresthésies et les fasciculations, auxquels s'ajoutent progressivement des contractures douloureuses, d'abord localisées aux extrémités (main d'accoucheur, spasme carpo-pédal), pouvant se généraliser, avec un risque de bronchospasme, laryngospasme et le spasme diaphragmatique, responsable d'un arrêt respiratoire.

L'hypocalcémie chronique peut s'accompagner de **cataracte sous-capsulaire** et des **calcifications des noyaux gris centraux**, que l'on appelle le syndrome de Fahr, responsable des signes extrapyramidaux et des crises comitiales.

- Enfin, l'hypocalcémie augmente le temps de repolarisation ventriculaire, qui se traduit par un allongement du segment QTc au-delà de 440 ms pour les hommes et 460 ms pour les femmes (Figure 1C), pouvant être responsables des troubles de rythme, notamment de tachycardies ventriculaires.

- **Dans l'enfance**

les manifestations cliniques d'hypocalcémie sont souvent musculaires (trémulations et mouvements anormaux chez le nouveau-né, crampes chez l'enfant), neurologiques (convulsions, lenteur, diminution des performances scolaires, calcifications des noyaux gris centraux lorsque l'hypocalcémie est chronique) et cardiaques (allongement du QT, trouble du rythme).

➤

Le diagnostic d'hypoparathyroïdie est évoqué devant l'anamnèse puis confirmé par le tableau biologique, associant une hypocalcémie avec une PTH basse et une phosphatémie

normale ou haute. La cause la plus fréquente des hypoparathyroïdies est l'hypoparathyroïdie post-chirurgicale, survenant après une parathyreoïdectomie totale, ou consécutive à une chirurgie thyroïdienne (thyroïdectomie totale pour une maladie de Basedow ou pour cancer thyroïdien). Parfois, l'hypoparathyroïdie post-chirurgicale n'est que transitoire, durant quelques semaines voir quelques mois suivant la chirurgie, car le fragment du tissu parathyroïdien laissé en place peut reprendre progressivement sa fonction sécrétoire

Parmi les causes congénitales, révélées souvent dès la naissance ou au cours de l'enfance par une hypocalcémie, la plus fréquente est:

- **le syndrome de Di George:** (délétion de la région 22q11.21-q11.23), qui associe une hypoplasie voir une agénésie des glandes parathyroïdiennes et du thymus, une dysmorphie faciale et des anomalies cardiaques.

Principal cause d'hypoparathyroïdie :

- **Congénitales**
 - Syndrome de Di George (délétion 22q11 ou anomalie de *TBX1*)
 - Mutations inactivatrices de *PTH*, mutations activatrices de *CaSR*
 - Syndrome de polyendocrinopathie auto-immune de type I (mutation du gène *AIRE*)
- **Post-chirurgicales**
- **Induits par le traitement par I^{131}**
- **Hypoparathyroïdie auto-immune** (anticorps anti-CaSR)
- **Infiltration des parathyroïdes** (maladie de Wilson, hémochromatose, métastases)
- **Hypomagnésémie sévère** $<0,4$ mmol/L (génétique ou acquis, *i.e.* alcoolisme chronique)

2/ PSEUDOHYPOPARATHYROIDIE :

- Il s'agit des maladies génétiques, soumises à l'empreinte parentale, caractérisées par la résistance à l'action de la PTH dans ces organes cibles. Par conséquent, l'hypocalcémie s'accompagne d'une PTH élevée. Certains patients ont le phénotype typique d'ostéodystrophie héréditaire d'Albright, incluant une bradymétacarpie, bradymétatarsie, surtout au niveau du 4^{ème} et 5^{ème} métacarpien ou métatarsien, un retard statural, une obésité, des ossifications ectopiques dermales et des anomalies cognitives.

a) Congénitales

Syndrome de Di George (délétion 22q11 ou anomalie de *TBX1*)

Mutations inactivatrices de *PTH*, mutations activatrices de *CaSR*

Syndrome de polyendocrinopathie auto-immune de type I (mutation du gène *AIRE*)

- b) Post-chirurgicales
- c) Induits par le traitement par I^{131}
- d) Hypoparathyroïdie auto-immune (anticorps anti-CASR)
- e) Infiltration des parathyroïdes (maladie de Wilson, hémochromatose, métastases)
- f) Hypomagnésémie sévère $<0,4$ mmol/L (génétique ou acquis, *i.e.* alcoolisme chronique)

2/Pseudohypoparathyroïdies (résistance à la PTH dans les organes cibles)

- *Conduite à tenir devant une hypocalcémie :*

Traitement :

A. INDICATIONS

- Prévention et traitement des carences calciques.
- Apport calcique d'appoint, associé aux traitements spécifiques de prévention et de traitement de l'ostéoporose.

B. MOYEN

- **calcium per os** : carbonate de calcium (Calcidia®), gluconolactate + carbonate de calcium (Calcium Sandoz Forte®), calcium citrate ou calcium lactate. La posologie varie selon les sujets, le but étant de maintenir le calcium sérique entre 2,0 et 2,1 mmol/l. L'obtention de valeurs plus élevées est en général inutile, et limitée par l'apparition d'une hypercalciurie qui peut entraîner une lithiase rénale, d'où la nécessité de surveiller la calciurie. Le régime alimentaire doit également apporter du calcium et être limité en phosphore .
- **vitamine D**: différentes formes sont disponibles : *le calcitriol (Un-Alfa®), capsules de 0,25 à 1 µg , avec une posologie de 0,5 à 3 µg/j, ne nécessitant pas d'activation endogène, avec une demi-vie de 4 à 6 heures. Le calcitriol est surtout utile lorsque la synthèse rénale est altérée, comme dans l'insuffisance rénale chronique. *Les autres analogues de la VD sont le calcifédiol ou 25(OH)D3 (Dedrogyl®) 50 à 200 µg/j et le dihydrotachysterol, de 0,25 à 1 mg/j.

C. PRECAUTION

- diluer le calcium dans une solution glucosé ou salé, les solutions trop concentrées risquant d'irriter les veines;