

HYPOPARATHYROÏDIES

- carence partielle ou totale en PTH, 2 groupes
- Hypoparathyroïdies vraies : absence de sécrétion de PTH
- Les pseudo-hypoparathyroïdies : liées à un défaut d'action de la PTH conduisant à une hypersécrétion de cette hormone

Actions de la PTH

- **os** : résorption osseuse
- **rein** : réabsorption distale de calcium + diminution de la réabsorption proximale de phosphore
- **intestin** : augmentation réabsorption calcium et du phosphore

Clinique :

1) manifestations neuropsychiques

- crise de tétanie dans 90% des cas
- début paresthésies des extrémités et de la région péri-buccale
- contractures généralisées ou localisées au membre sup (main d'accoucheur), face (aspect de museau de tanche) au membre inférieure (spasme carpo-pédale)
- spasme laryngé ou bronchospasme dans les formes graves (nourrisson surtout)
- comitialité :

2) signes musculaires

- signes de Chvostek percussion de la joue entraîne la contracture de la lèvre supérieure
- signe de Trousseau

3) signes extra pyramidaux :

- rares, dystonie, dykinésie, torticolis

4) troubles psychiques :

- troubles de l'humeur dépression, agitation, insomnie, hallucination, altération intellectuelle

5) troubles trophiques : calcipénie chronique

- peau sèche, squameuse, phanères cassants, ongles striés, émaille dentaire érodé + retard dentition
- candidose cutanéomuqueuse
- calcification des noyaux gris centraux (Sd de FAHR)

Paraclinique :

1) biologie

- hypocalcémie, hyperphosphorémie, hypocalciurie, hypophosphaturie
- magnésium normal, une hypomagnésémie sévère chronique peut entraîner une hypocalcémie secondaire
- PTH basse dans les formes vraies, PTH élevée dans les pseudo-hypoparathyroïdie

2) épreuves dynamiques

- perfusion lente de PTH synthétique
- hypoparathyroïdie vraie : augmentation de l'AMPc néphrogénique et de la phosphaturie
- pseudo-hypoparathyroïdie : test négatif
- test d'hypocalcémie provoquée :
- dans les formes partielles, l'administration de chélateurs de calcium (EDTA) n'entraîne pas d'élévation de la PTH

Etiologies

1) hypoparathyroïdies vraies :

- a. hypoparathyroïdie post opératoire : la plus fréquente
- b. hypoparathyroïdie auto immune :
 - polyendocrinopathie type I : Sd de WHITAKER (hypoparathyroïdie, insuffisance surrénalienne et candidose cutanéomuqueuse chroniques)
- c. absence congénitale des glandes parathyroïdes :
 - syndrome de DI GEORGE : dysembryogénèse du 3^{ème} arc brachial => agénésie thymique et parathyroïdienne
- d. maladies infiltratives : hémochromatose, amylose, sarcoïdoses, tuberculose
- e. hypoparathyroïdie transitoire : chez le nouveau né, inhibition transitoire de la PTH
- f. hypoparathyroïdie fonctionnelle : secondaire à une hypomagnésémie sévère

2) pseudo-hypoparathyroïdies :

- très rares souvent familiales caractérisées par la **résistance des tissus cibles (os, rein) à la PTH**
- type I : déficit quantitatif en protéine G5
- type II : anomalie cytosolique en aval de la production d'AMPc
- **cliniquement** :
 - hypoparathyroïdie + syndrome dysmorphique (syndrome d'Albright)
 - petite taille faciès lunaire obésité, brachymétabasie (4, 5^{ème}), genu valgum,
 - calcification sous cutanée, musculaires et péri articulaires
 - débilité mentale
- **biologiquement** : hypocalcémie, hypophosphorémie avec PTH élevée + test à la PTH exogène négatif

Traitement :

1) traitement d'urgence d'une hypocalcémie :

- calcium en IV directe 1-2g relayé en perfusion 3-10g/24h

2) traitement de fond :

- vitamine D et dérivées
- apport quotidien de sels de calcium