

Syndromes impliquant les parathyroïdes

PLAN DU CHAPITRE

Hyperparathyroïdie

- Définition
- Diagnostic
 - Interrogatoire
 - Antécédents
 - Signes cliniques
 - Examen clinique
 - Examens complémentaires
- Étiologies
 - Hyperparathyroïdies primitives
 - Hyperparathyroïdies secondaires

Traitement

- Hyperparathyroïdies primitives
- Hyperparathyroïdies secondaires

Hypoparathyroïdie

- Définition
- Diagnostic
 - Interrogatoire
 - Signes cliniques
 - Examen clinique
 - Signes biologiques
 - ECG
- Étiologies
- Traitement

Hyperparathyroïdie

Définition

L'hyperparathyroïdie (HPT) est liée à la production excessive de parathormone (PTH). L'hyperparathyroïdie est dans la majorité des cas primitive, par sécrétion excessive autonome de PTH. Elle peut aussi être secondaire à une hypocalcémie chronique.

Diagnostic

Interrogatoire

Il joue un rôle important pour rechercher les antécédents pouvant expliquer ou compliquer une hyperparathyroïdie et les manifestations cliniques de l'hyperparathyroïdie.

Antécédents

Il faut rechercher les antécédents suivants :

- calculs rénaux ;
- insuffisance rénale chronique ;
- prises médicamenteuses (lithium).

Signes cliniques

Ce sont d'abord ceux de l'hypercalcémie en général. Les signes ostéoarticulaires sont le reflet d'un déséquilibre du remodelage osseux au profit de la résorption ostéoclastique.

Il faut noter que l'HPT est asymptomatique dans 80 % des cas.

- **Signes généraux** : asthénie générale et musculaire.
- **Signes rénaux** : polyuropolydipsie, calculs rénaux (récidivants, bilatéraux).
- **Signes digestifs** : anorexie, constipation, nausées, vomissements. Des douleurs ulcéreuses et des douleurs de pancréatite chronique peuvent survenir mais sont rares.
- **Signes neuropsychiques** : apathie, somnolence, altération de la conscience (confusion, psychose, coma).
- **Signes cardiovasculaires** : hypertension artérielle (HTA), tachycardie (palpitations) et troubles du rythme à l'ECG (électrocardiogramme).
- **Signes ostéoarticulaires** : de moins en moins fréquents et observés dans les formes longtemps méconnues. Ils se manifestent par des douleurs osseuses diffuses ou localisées (bassin, membres inférieurs, crâne). L'hyperparathyroïdie primaire constitue surtout une cause d'ostéopénie ou d'ostéoporose.

Tableau clinique d'hypercalcémie aiguë

Il réalise un tableau d'urgence médicale :

- troubles de la conscience pouvant aller jusqu'au coma;
- vomissements et douleurs abdominales intenses;
- déshydratation intense avec collapsus;
- tachycardie extrême;
- HTA sévère.

Examen clinique

Il est souvent pauvre. Il s'attache à mesurer la pression artérielle.

Examens complémentaires

Biologie

Le diagnostic de l'hyperparathyroïdie est biologique.

- Une HPT primitive est définie par l'association d'une **hypercalcémie (>2,60 mmol/L) et d'une PTH plasmatique élevée ou « normale »**, donc inadaptée à l'hypercalcémie. Classiquement, il s'y associe une hypophosphorémie (< 0,80 mmol/L), une hyperphosphaturie et une hypercalciurie. Mais ces paramètres peuvent être normaux.
- Une HPT secondaire est définie par l'association d'une calcémie normale et d'une PTH plasmatique augmentée. Elle est associée à un DFG < 60 mL/min ou à une carence en 25OH-vitamine D3 (< 30 ng/L).

Imagerie localisatrice

Les imageries parathyroïdiennes sont à envisager seulement si est retenue une indication opératoire.

Elles permettent de guider le chirurgien :

- L'échographie permet de visualiser les adénomes lorsque leur diamètre est suffisant.
- La scintigraphie au sestamibi marqué au technétium permet de voir les parathyroïdes. Couplé à la scintigraphie thyroïdienne, qui permet de faire une soustraction, cet examen permet de localiser un adénome parathyroïdien (figure 5.1).
- Le TEP-scan à la F-choline est de plus en plus utilisé pour localiser un adénome parathyroïdien (figure 5.2).

Étiologies

Hyperparathyroïdies primitives

L'hyperparathyroïdie primitive est la plus fréquente pathologie du métabolisme phosphocalcique. Son incidence est d'environ 1 pour 1000. Les femmes sont atteintes plus souvent que les hommes (2 à 3 fois plus souvent). La maladie survient le plus souvent entre 55 et 75 ans.

Adénome unique

C'est la cause la plus fréquente de l'hyperparathyroïdie (environ 75 à 85 % des cas). Les adénomes sont développés dans l'une des 4 parathyroïdes à partir des cellules principales. Dans un certain nombre de cas (10 %), ils sont situés dans des parathyroïdes ectopiques.

Hyperplasies des glandes parathyroïdes

Elles portent sur l'ensemble des 4 parathyroïdes développées à partir des cellules principales. Ces

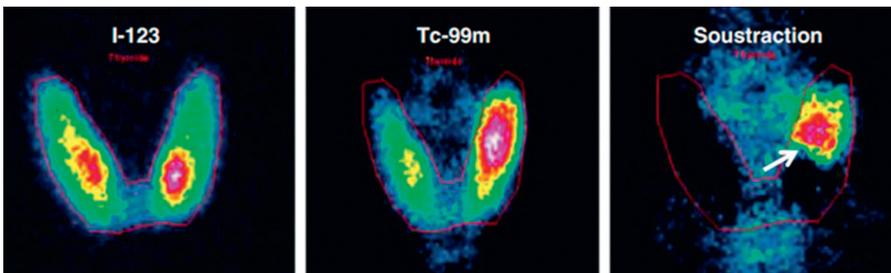


Figure 5.1. Scintigraphie parathyroïdienne.

© CEEDMM. Endocrinologie, diabétologie, et maladies métaboliques, 5^e éd. Paris : Elsevier; 2021.

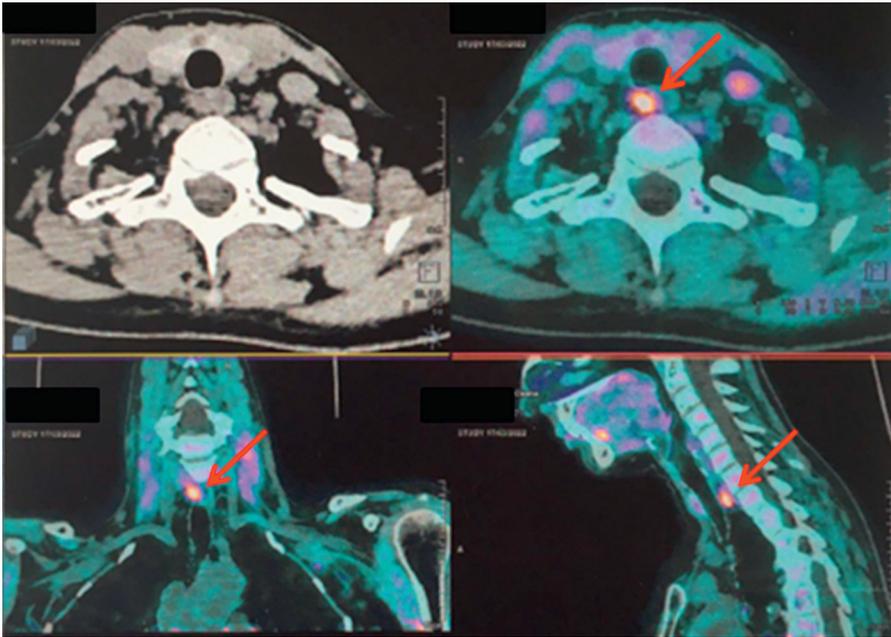


Figure 5.2. TEP-scan à la F-choline.

hyperplasies se rencontrent dans les néoplasies endocriniennes multiples.

Cancer des parathyroïdes

Il n'est en cause que dans 1 % des cas. Son diagnostic histologique est souvent difficile.

Hyperparathyroïdies secondaires

Elle est secondaire à l'hypocalcémie entraînant une hypersécrétion de PTH (insuffisance rénale chronique, hypocalcémie par carence en vitamine D, carence en calcium, etc.). Dans l'insuffisance rénale chronique, l'hyperparathyroïdie secondaire, si elle n'est pas traitée, peut conduire à une hyperplasie des 4 parathyroïdes, qui peut s'autonomiser (on parle alors d'hyperparathyroïdie tertiaire).

Traitement

Hyperparathyroïdies primitives

Elles doivent être opérées car c'est le seul moyen de guérison.

L'intervention chirurgicale, qui peut se faire sous anesthésie locale, ne pose pas de problèmes en cas de tumeur ou d'hyperplasie à localisation cervicale. L'intervention est plus périlleuse lorsque la lésion est intrathoracique.

Le traitement médical par calcimimétique (cinacalcet, Mimpara®) est utilisé en cas de contre-indication à la chirurgie.

Hyperparathyroïdies secondaires

Elles doivent être évitées par l'obtention d'un bon équilibre phosphocalcique lors des dialyses rénales par exemple. Un traitement médical par calcimimétique (cinacalcet, Mimpara®) peut être utilisé. Lorsqu'elles deviennent autonomes (tertiaires), elles doivent être opérées.

Raisonnement clinique partagé

Exemples¹ de cibles prévalentes en lien avec les patients atteints d'une hyperparathyroïdie selon le modèle clinique trifocal

Signes et symptômes liés à la maladie	Risques et complications liés à la maladie ou au traitement	Réactions humaines et capacités
Asymptomatique dans 80 % des cas	<ul style="list-style-type: none"> – Risque d'asthénie générale et musculaire – Asthénie générale et musculaire – Risque de nausées, vomissements – Nausées vomissements – Risque de douleurs – Douleurs – Risque d'apathie, altération de la conscience – Apathie, altération de la conscience (confusion, psychose, coma) – Risque d'HTA – HTA – Risque de polyuropolydipsie – Polyuropolydipsie – Risque de calculs rénaux – Calculs rénaux – Risque d'anorexie – Anorexie – Risque de constipation – Constipation 	<ul style="list-style-type: none"> – Capacité à réaliser ses autosoins – Capacité à observer le traitement

¹ Liste non exhaustive.

Hypoparathyroïdie

Définition

L'hypoparathyroïdie est rare. Elle est secondaire à une production insuffisante de PTH par les glandes parathyroïdiennes.

Diagnostic

Interrogatoire

Il recherche des antécédents de chirurgie thyroïdienne.

Signes cliniques

Ils sont la manifestation de l'hypocalcémie, qui est responsable d'une hyperexcitabilité neuro-

musculaire et myocardique. Les signes cliniques sont variables et dépendent de l'intensité et de la rapidité d'installation de l'hypocalcémie. Pour une même valeur de calcémie, l'hypocalcémie aiguë est moins bien tolérée et s'accompagne d'un tableau clinique plus « bruyant » que l'hypocalcémie d'installation progressive.

Crise de tétanie (encadré 5.1)

Elle survient spontanément ou après un effort qui a entraîné une polypnée (l'alcalose respiratoire augmente l'excitabilité neuromusculaire).

- Les signes sensitifs sont des sensations de fourmillement, de picotement au niveau des doigts et de la face (pourtour des lèvres). Ils sont souvent annonciateurs de la crise.
- Les signes moteurs sont dominés par des contractures des extrémités. Elles se manifestent

Démarche clinique infirmière

Conduite à tenir devant un patient présentant une crise de tétanie

Mlle H., âgée de 20 ans, est amenée en urgence pour « perte de connaissance » survenue dans le métro. L'ami qui l'accompagne est inquiet. Il signale que cette crise est survenue assez brutalement alors qu'une discussion les opposait, Mlle H. et lui. Il ne lui connaît pas de maladie particulière. Elle se plaignait seulement d'être fatiguée car elle préparait des examens. Mlle H. est allongée, quelques frémissements agitent ses membres.

Actions infirmières relevant de son rôle propre

- ▶ Rester calme, rassurer la patiente et son compagnon et demander à ce dernier de bien vouloir attendre en dehors de la salle d'examen.
- ▶ Appeler le médecin de garde en lui expliquant bien la situation.
- ▶ Prendre les constantes : fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, pression artérielle, glycémie capillaire.
- ▶ Évaluer l'état des pupilles (normales et symétriques).
- ▶ Vérifier l'absence de signes de déshydratation, de cyanose.
- ▶ Rechercher la présence d'un signe de la « main d'accoucheur » (cf. [figure 5.3](#)).

Action infirmière relevant du rôle sur prescription médicale

- ▶ Vérifier la prescription médicale, l'identité de la patiente et mettre en œuvre le traitement prescrit suivant : ampoules de 10 mL de calcium gluconate à 10 % pour administration en IV lente.
- ▶ Prélever le bilan suivant : glycémie, ionogramme sanguin (calcium, phosphore, potassium, magnésium).
- ▶ Réaliser un électrocardiogramme.

par la « **main d'accoucheur** » ([figure 5.3](#)), la bouche en « museau de carpe » et une hyperextension des jambes et des pieds, parfois du dos. Il peut également exister des crampes et des fasciculations musculaires.

- Les signes nerveux peuvent accompagner la crise sous forme d'angoisse, de pleurs.

La crise de tétanie dure en général quelques minutes mais elle peut se prolonger. Elle peut aussi



Figure 5.3. Signe de la « main d'accoucheur ».

© CEEDMM. *Endocrinologie, diabétologie, et maladies métaboliques*, 4^e éd. Paris : Elsevier ; 2019.

revêtir des aspects plus sévères chez l'enfant, en particulier avec des convulsions.

Manifestations chroniques

Elles sont liées à l'hypocalcémie chronique :

- peau sèche et squameuse ;
- ongles striés et cassants ;
- cheveux secs et fragiles ;
- altérations de l'émail dentaire, caries.

Examen clinique

Il recherche les signes évocateurs de la crise de tétanie.

Signes biologiques

Le diagnostic d'hypoparathyroïdie repose sur l'association :

- d'une hypocalcémie ;
- d'une PTH basse ;
- d'une phosphatémie haute (ou normale).

Au niveau urinaire, il existe une hypophosphaturie et une hypocalciurie.

L'hypocalcémie est accompagnée d'autres anomalies biologiques qui augmentent l'excitabilité neuromusculaire :

- l'hypokaliémie ;
- l'hypomagnésémie ;
- l'alcalose.

ECC

Il est nécessaire pour évaluer le retentissement cardiaque de l'hypocalcémie.

Étiologies

La cause la plus fréquente est l'hypoparathyroïdie post-chirurgicale, consécutive à une parathyroïdectomie ou à une chirurgie thyroïdienne (thyroïdectomie totale pour maladie de Basedow ou cancer thyroïdien), qui a lésé les 4 glandes parathyroïdiennes.

Traitement

- **En urgence**, le traitement repose sur l'administration en IV de sels calciques, par exemple : gluconate de calcium, 2 amp. de 10 mL à 10 %.

- **En dehors des crises**, le traitement repose sur l'administration de dérivés de la vitamine D et de calcium par voie orale, de façon permanente. On doit privilégier les dérivés actifs de la vitamine D, 1,25-(OH)₂-vitamine D₃, à savoir l'alfacalcidol (Un-alpha®) ou le calcitriol (Rocaltrol®). On peut y associer le calcium par voie orale si l'apport alimentaire en calcium n'est pas suffisant.

Pour la pratique, on retiendra

- L'hyperparathyroïdie primaire est caractérisée par : **hypercalcémie et PTH normale ou haute.**
- Le risque de l'hyperparathyroïdie est la **lithiase rénale et l'ostéoporose.**
- L'hyperparathyroïdie primaire est le plus souvent **asymptomatique.**
- L'hypoparathyroïdie est presque toujours une **séquelle de la chirurgie thyroïdienne** (pour goitre volumineux ou cancer de la thyroïde).
- La **tétanie** est l'expression habituelle de l'hypoparathyroïdie.
- Le traitement par un **dérivé 1-alpha hydroxylé de la vitamine D3** est efficace dans l'hypoparathyroïdie.