

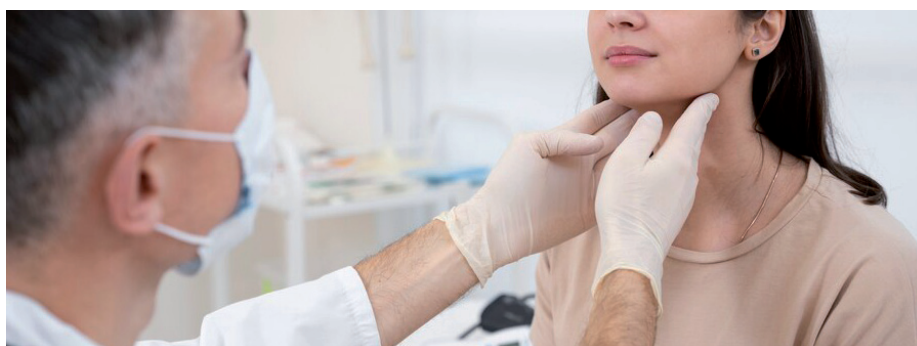
Hypoparathyroïdie

INTRODUCTION À LA MALADIE

L'hypoparathyroïdie est l'ensemble des manifestations (cliniques et biologiques) survenant lorsque la sécrétion de l'hormone parathyroïdienne (PTH) par les glandes parathyroïdes est insuffisante pour maintenir des concentrations normales de calcium (libre/ionisé) extracellulaire. C'est une maladie rare pour laquelle le diagnostic initial repose sur la mesure concomitante de la concentration extracellulaire de calcium (au mieux, ionisé) et de PTH. Chez l'enfant, il s'agit d'une maladie génétique ou chromosomique. Chez l'adulte, la cause principale survient après une chirurgie du cou. L'hypoparathyroïdie est chronique quand l'insuffisance de sécrétion dure plus de 6 mois après la chirurgie. Lorsque la cause chirurgicale n'est pas évidente, une analyse moléculaire est le plus souvent décisive dans le diagnostic étiologique.

LES BONS GESTES À AVOIR

- **Fractionner +++ les apports en calcium** sur la journée (éviter les pics d'hypercalciurie)
- Éviter les médicaments pourvoyeurs d'hypocalcémie aiguë (bisphosphonates++)
- Augmenter les **apports de dérivés hydroxylés de la vitamine D** si fièvre (enfant++)
- Discuter supplémentation parentérale si troubles digestifs (diarrhées +++)



EXAMENS CLINIQUES

TYPES DE SUIVI	De 0 à 5 ans	De 5 ans jusqu'à la puberté	Puberté - Transition Enfant-Adulte	Adulte
POIDS/TAILLE	X	X	X	
ÉVALUATION DES SYMPTÔMES ET DE LA QUALITÉ DE VIE	Tous les 3 mois	Tous les 6 mois	Tous les 3-6 mois	HPQ28 au moins tous les 6 mois

INCONTOURNABLES À SURVEILLER

- **Biologie** : calcémie, créatininémie, calciurie (+ créatininurie)
- **Complications (traitement et maladie)** :
 - Croissance
 - Rénales : **imagerie tous les ans**
 - Cardiaques : ECG au moindre doute
 - Ophtalmiques : **lampe à fente tous les ans**
- **Symptômes +++**, accès/maintien dans l'emploi/scolarité
Questionnaire de qualité de vie HPQ-28

EXAMENS OPHTHALMIQUES ET DENTAIRES

TYPES DE SUIVI	De 0 à 5 ans	De 5 ans jusqu'à la puberté	Puberté - Transition Enfant-Adulte	Adulte
EXAMEN OPHTHALMOLOGIQUE	Au diagnostic, puis tous les 2 ans			Examen à la lampe à fente au moins annuel à la recherche d'une cataracte
EXAMEN DENTAIRE	Au moins tous les 6 mois			

COMPLICATIONS POSSIBLES

- **Rénales** : calculs, néphrocalcinose, insuffisance rénale
- **Ophtalmologiques** : cataracte précoce
- **Neurologiques** : calcifications des noyaux gris centraux, convulsions, troubles des fonctions cognitives supérieures
- **Cardiologiques** : troubles du rythme/de la conduction, insuffisance cardiaque
- **Symptomatologiques** : paresthésies, crampes, douleurs (musculosquelettiques), asthénie...

RECOMMANDATIONS

En cas de grossesse (tout à fait possible)

- Les besoins en vitamine D et calcium peuvent diminuer en début de grossesse (hydroxylation de la vitamine D par le placenta) et augmenter franchement en fin de grossesse (ossification du fœtus)
- Mettre en place **un suivi rapproché ++ de la calcémie** (taux de calciurie plus élevé toléré)
- Tenter d'obtenir la normocalcémie à l'accouchement (**maternité de niveau 3**)

▲ **Maintenir la surveillance rapprochée en post-partum, surtout si allaitement +++**

Demander la reconnaissance en ALD (en incluant les soins dentaires)

EXAMENS BIOLOGIQUES

TYPES DE SUIVI	De 0 à 5 ans	De 5 ans jusqu'à la puberté	Puberté - Transition Enfant-Adulte	Adulte
CALCÉMIE PHOSPHATÉMIE CRÉATININÉMIE	Au moins tous les 3 mois	X	X	
MARQUEURS DU REMODELAGE OSSEUX (ostéocalcine, crosslaps sanguins, phosphatases alcalines osseuses, P1NP...)	Chez certains patients (en fonction de leur traitement : analogue du récepteur de la PTH)			
25(OH)VITAMINE D	Tous les 6 mois			Au moins tous les ans (surtout si traitement par analogue du récepteur de la PTH)
CALCITRIOLÉMIE	A contrôler en cas de doute de l'observance			
CALCIURIE (avec mesure concomitante de créatininurie)	Dans un échantillon d'urine Au moins tous les 3 mois chez les patients traités	Dans les urines des 24 heures Au moins tous les 6 mois chez les patients traités		

EXAMENS D'IMAGERIE

TYPES DE SUIVI	De 0 à 5 ans	De 5 ans jusqu'à la puberté	Puberté - Transition Enfant-Adulte	Adulte
RÉNALE	Au diagnostic Tous les ans si épisode d'hypercalciurie			• Échographie ou scanner basse dose 1 fois/an à la recherche de calculs et/ou néphrocalcinose
CÉRÉBRALE	Au diagnostic			• Scanner ou IRM cérébrale chez certains patients (formes non-chirurgicales) à la recherche de calcification des noyaux gris centraux
OSSEUSE	Ostéodensitométrie : vers 6 ans en début de puberté en fin de puberté Parfois plus souvent si traitement par analogue du récepteur de la PTH			• Ostéodensitométrie tous les ans chez certains patients en fonction de leur traitement : analogue du récepteur de la PTH • Scintigraphie osseuse en cas de douleur au cours du traitement par analogue du récepteur de la PTH

PNDS
HYPOPARATHYROIDIE

Suivre les recommandations du PNDS page 34



RÉFÉRENCES

1. European Expert Consensus on Practical Management of Specific Aspects of Parathyroid Disorders in Adults and in Pregnancy: Recommendations of the ESE Educational Program of Parathyroid Disorders.
2. Bollerslev J, Rejnmark L, Zahn A, Heck A, Appelman-Dijkstra NM, Cardoso L, Hannan FM, Cetani F, Sikjær T, Formenti AM, Björnsdóttir S, Schalin-Jantti C, Belaya Z, Gibb FW, Lapauw B, Amrein K, Wicke C, Grasmann C, Krebs M, Ryhänen EM, Makay O, Minisola S, Gaujoux S, Bertocchio JP, Hassan-Smith ZK, Linglart A, Winter EM, Kollmann M, Zmierzak HG, Tsourdi E, Pilz S, Siggekow H, Gittoes NJ, Marcocci C, Kamenicky P; 2021 PARAT Working Group. Eur J Endocrinol. 2022 Jan 13;186(2):R33-R63. doi: 10.1530/EJE-21-1044. Print 2022 Feb 1. PMID: 34863037.
3. Khan AA, Koch CA, Van Uum S, et al. Standards of care for hypoparathyroidism in adults: a Canadian and International Consensus. Eur J Endocrinol. 2019;180(3):P1-P22. doi:10.1530/EJE-18-0609.

ABRÉVIATIONS

ALD : Affection de longue durée
ECG : Electrocardiogramme
HAS : Haute Autorité de Santé
HPQ28 : Hypoparathyroid patients questionnaire
IRM : Imagerie par résonance magnétique
PNDS : Protocole national de diagnostic et de soins
PTH : Parathormone