

**Université Ferhat Abbas Sétif 1**  
**Faculté de médecine**  
**Service de médecine interne**  
**Module: Endocrinologie**

Titre du cours: **HYPERPARATHYROIDIE PRIMAIRE**

Enseignant: **Pr S Khettabi**

**Le 05 avril 2020**

## DEFINITION

*Hypersécrétion chronique de Parathormone (PTH) en rapport avec une lésion parathyroïdienne primitive.*

## INTERET

Cette pathologie tumorale bénigne doit être reconnue avant l'apparition de complications parfois irréversibles car curable par chirurgie.

Elle est due le plus souvent à un adénome parathyroïdien ; le diagnostic est actuellement donné par la biologie.

## PHYSIOPATHOLOGIE

Il existe 3 types d'hyperparathyroïdies. Chacune d'entre elle est sous la dépendance d'une hypersécrétion de Parathormone mais la physio pathogénie de la sécrétion diffère.

Les manifestations clinico-biologiques d'hyperparathyroïdies traduisent:

- l'atteinte osseuse d'hyperostéoclastose
- le retentissement fonctionnel et organique de l'hypercalcémie. Notons que l'hyperparathyroïdie est la cause la plus fréquente d'hypercalcémie

## CLINIQUE

### -CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

**Il n'y a pas de tableau typique d'hyperparathyroïdie.** *Les signes cliniques sont tardifs et manquent dans la moitié des cas.* De ce fait, les formes asymptomatiques de découverte biologique sont les plus fréquentes.

**Beaucoup de manifestations d'hyperparathyroïdie sont en fait des complications**, que ce soit les fractures spontanées, ou les divers dépôts calciques.

### -SIGNES CLINIQUES

#### a) Signes fonctionnels

Les **manifestations osseuses** de l'hyperparathyroïdie sont :

- *Douleurs et fractures spontanées* le plus fréquemment,
- *déformations et tuméfactions osseuses* qui ont une localisation préférentielle au niveau des tibias, des doigts et de la mâchoire. Au maximum, elles réalisent la forme historique d'*ostéite fibrokystique de Von Recklinghausen*.
- La chute des dents est beaucoup plus rare, mais elle représente un signe précoce de la maladie.

Ailleurs, ce sont les manifestations d'une hypercalcémie qui attirent l'attention.

Les **manifestations rénales** :

**Elles** sont les plus constantes et les plus précoces pouvant révéler la maladie et se manifestant par :  
-Des coliques néphrétiques, au cours de l'hyperparathyroïdie, les lithiases rénales sont le plus souvent, bilatérales, radio- opaques et récidivantes,

- ailleurs il peut s'agir d'une *néphro-calcinose*, voire d'une *insuffisance rénale chronique* isolée ou compliquant les 2 autres manifestations.

Les **manifestations digestives** : il s'agit surtout d'un *ulcère gastro-duodéal* (la calcémie stimule la sécrétion de gastrine), exceptionnellement d'une *pancréatite chronique calcifiante* (PCC) ou non. L'ulcère peut être sous la dépendance de la seule hyperparathyroïdie, mais aussi d'un syndrome de Zollinger-Ellison rentrant dans le cadre d'une polyadénomatoïse (NEM de type 1)

**Les manifestations cardiovasculaires** : il s'agit d'une HTA, de calcifications coronaires et valvulaires

Les **dépôts calciques** ;

Ils peuvent se voir dans bien d'autres organes: les *articulations* tout d'abord avec chondrocalcinose, les vaisseaux, la cornée, le tympan, et la peau.

b) Signes généraux

Ils sont sous la dépendance de l'hypercalcémie

c) Signes physiques

La constatation d'une **tuméfaction parathyroïdienne** est très rare.

## DIAGNOSTIC POSITIF

### 1) Clinique

Le tableau clinique d'hyperparathyroïdie manque de spécificité: chaque manifestation peut connaître une autre étiologie. C'est la conjonction de plusieurs manifestations qui est évocatrice.

**3 formes cliniques** peuvent être individualisées:

- l'*hyperparathyroïdie poly symptomatique* est très évocatrice.

- l'*hyperparathyroïdie mono symptomatique* est de diagnostic difficile.

- l'*hyperparathyroïdie fruste ou latente* découverte de façon fortuite lors d'un examen biologique systématique ou exceptionnellement, lors d'une intervention chirurgicale du cou.

### 2) Biologie

La biologie est primordiale car rappelons-le, la découverte d'une hyperparathyroïdie est souvent fortuite par le dosage systématique de la calcémie devant des manifestations n'ayant pas fait la preuve de leur étiologie. L'hypercalcémie d'hyperparathyroïdie se caractérise par :

L'association à une **acidose hyperchlorémique**, qui n'existe pas dans les autres hypercalcémies, et à une augmentation des autres marqueurs de l'hyper remodelage osseux (**Phosphatases alcalines, hydroxyprolinurie et ostéocalcine**)

Des **perturbations du métabolisme phosphocalcique**:

- une hypercalcémie supérieure à 105mg/l

- une *hypophosphorémie* inférieure à 28mg/l
- une hypercalciurie supérieure à 300mg/24h
- une hyperphosphaturie supérieure à 800mg/24h
- une baisse de la réabsorption tubulaire du phosphore inférieure à 85%

**Ces différents critères peuvent faire défaut en cas d'insuffisance rénale chronique.**

Le dosage le plus spécifique d'hyperparathyroïdie est celui de la **Parathormone (PTH)**. Son élévation inconstante doit appeler le dosage de l'**AMP urinaire** dont l'augmentation est un excellent critère, complémentaire du précédent.

### 3) Imagerie

L'imagerie d'hyperparathyroïdie a **2 versants** :

- visualisation des lésions osseuses.
- visualisation des lésions parathyroïdiennes:

a) Radiologie conventionnelle: les signes osseux sont tardifs et manquent dans la moitié des cas

- les signes radiologiques sont essentiellement :

- aspect d'**ostéoporose** diffuse non spécifique avec augmentation de la transparence osseuse, élargissement des cavités médullaires et amincissement des corticales. On retrouve parfois des séquelles fracturaires au niveau des membres et de la colonne vertébrale.

- aspects spécifiques se manifestant soit par des lésions **minimes** représentées par des *résorptions osseuses* au niveau (maxillaire houpes et corticales phalangiennes) une ostéoporose granuleuse de la voûte crânienne. Les **lésions plus importantes** prennent l'aspect de *lacunes en encoches corticales* ou parfois de *kystes soufflant l'os* correspondant aux tuméfactions osseuses.

b) visualisation des lésions parathyroïdiennes :

- L'**échographie cervicale** est performante dans 80% des cas.
- Dans d'autres cas, on fait appel au **scanner et à l'imagerie par résonance magnétique**.
- Enfin, la scintigraphie parathyroïdienne au MIBI :est le gold standard ,elle permet le diagnostic des localisations parathyroïdiennes et médiastinales

**4)DMO :elle permet d'apprécier la densité minérale osseusequi peut être basse au cours de l'hyperparathyroidie**

### DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement :

- Devant des **manifestations osseuses** : on discutera alors une ostéopathie raréfiante diffuse bénigne (ostéoporose et ostéomalacie) et une ostéopathie lacunaire (myélome et métastase osseuse).
- Devant des **manifestations rénales** : il faut éliminer les lithiases d'autre nature.
- Enfin, les nombreuses **étiologies des hypercalcémies** doivent être connues.

## DIAGNOSTIC DE GRAVITE

La gravité de l'hyperparathyroïdie est liée à la diffusion des lésions calciques aux organes faisant toute la gravité de l'affection, en particulier au niveau rénal.

Le degré d'hypercalcémie, pouvant se manifester par une crise aiguë, est aussi à prendre en compte.

## DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Le diagnostic étiologique n'est parfois fait qu'en per- opératoire

- Dans 80% des cas, il s'agit d'un adénome unique
  - Dans 7%, une hyperplasie diffuse ou une adénomatose multiple
  - Dans moins de 1% des cas, c'est un carcinome parathyroïdien
- Enfin, dans 8% des cas, il peut s'agir d'un adénome ectopique médiastinal

La **recherche d'une polyadénomatose** n'est justifiée que si:

- il y a des cas familiaux d'hyperparathyroïdie ou de polyadénomatose
- si le sujet est âgé de moins de 30 ans
- s'il existe des signes fonctionnels pouvant être en rapport avec une polyadénomatose,
- si l'histologie a révélé une hyperplasie diffuse ou une adénomatose multiple.

## EVOLUTION

**L'évolution spontanée** se fait vers l'aggravation des lésions et la mort par insuffisance rénale chronique ou une crise aiguë d'hypercalcémie.

Certaines formes d'évolution lente sont parfois bien tolérées pendant longtemps.

L'exérèse des lésions parathyroïdiennes entraîne une guérison de l'hyperparathyroïdie

## PRONOSTIC

Le pronostic est au fait lié aux lésions rénales irréversibles même après exérèse parathyroïdienne.

## TRAITEMENT

### But

L'objectif du traitement de l'hyperparathyroïdie est essentiellement la normalisation de la calcémie

### Moyens

Exérèse de la lésion parathyroïdienne responsable

Actuellement par des techniques de vidéo assistée

### Indications

Toutes les hyperparathyroïdies primaires, doivent être opérées.

En cas d'hyperplasie diffuse le traitement consiste en l'exérèse de 3 parathyroïdes avec ablation subtotale de la quatrième

L'indication opératoire sera portée selon les critères suivants:

- Calcémie > 2,75 mmol/l
- Calciurie > 2x la limite supérieure
- Baisse de la fonction rénale
- Baisse de la densité osseuse

### **Résultats**

Les résultats sont excellents avec disparition de la symptomatologie, normalisation de la calcémie, stabilisation des lésions rénales et parfois disparition des signes radiologiques osseux.

### **5) Surveillance**

Une surveillance clinico-biologique est indiquée pendant quelques temps pour s'assurer de l'efficacité du traitement chirurgical.

### **CONCLUSION**

Le diagnostic d'hyperparathyroïdie est simple grâce aux dosages biologiques. Les manifestations cliniques polymorphes et inconstantes doivent attirer l'attention sur une éventuelle pathologie parathyroïdienne, car l'évolution même lente de cette maladie peut aboutir à des conséquences graves et irréversibles, en particulier rénales et cardiaques.