



FILIERE SANTÉ MALADIES RARES

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDs)

HYPOPARATHYROIDIE

Synthèse destiné au médecin traitant

Centre de référence des maladies rares (CRMR)
du métabolisme du calcium et du phosphate



MALADIES RARES DU MÉTABOLISME
DU CALCIUM & DU PHOSPHATE

Mars 2025

Synthèse à destination du médecin traitant

L'hypoparathyroïdie est une pathologie caractérisée par une insuffisance de sécrétion de l'hormone parathyroïdienne (PTH), entraînant une hypocalcémie et, dans certains cas, une hyperphosphatémie. La principale cause (notamment chez l'adulte) est la chirurgie du cou et touche principalement les femmes mais il existe un nombre non négligeable de cas dans l'enfance et d'hommes qui sont touchés par la maladie. Il existe un fort retentissement en termes de symptômes et de qualité de vie. Les objectifs principaux de la prise en charge de l'hypoparathyroïdie sont d'éviter les hypocalcémies aiguës menaçantes, de limiter les complications à long terme (rénales, ophtalmologiques, cérébrales, notamment) et de maintenir une qualité de vie optimale pour les patients. Il est également crucial de favoriser l'autonomisation des patients et de limiter les complications liées au traitement, telles que l'hypercalciurie, l'hypercalcémie et l'hyperphosphatémie.

Le diagnostic de l'hypoparathyroïdie repose sur la mesure de la calcémie totale à jeun, qui doit être inférieure à 2,20 mmol/L (ou 88 mg/L). La concentration circulante de PTH doit être mesurée simultanément et sera soit basse, soit inappropriée (encore mesurable) par rapport à l'hypocalcémie. La phosphatémie et la calciurie peuvent également être évaluées, bien que leur mesure ne soit pas indispensable au diagnostic positif. En cas d'hypocalcémie grave, un traitement par gluconate de calcium intraveineux doit être initié rapidement. La posologie et la durée du traitement dépendent de la gravité des symptômes et de la réponse clinique. En cas d'hypocalcémie sans signe de gravité, un traitement par voie orale avec du carbonate de calcium peut être envisagé. Le traitement chronique repose principalement sur les dérivés hydroxylés de la vitamine D (alfacalcidol ou calcitriol) et la supplémentation orale en calcium. Les posologies doivent être adaptées pour éviter les symptômes tout en limitant les complications iatrogènes. Les sels de calcium peuvent être administrés sous forme de carbonate, acétate ou citrate de calcium, avec une préférence pour les prises hors des repas pour maximiser l'absorption.

Le suivi des patients doit inclure des évaluations cliniques régulières, des mesures biologiques (calcémie, phosphatémie, créatininémie, calciurie) et des examens d'imagerie (rénale, ophtalmologique, cérébrale, osseuse) pour dépister les complications. La fréquence des suivis dépend de la stabilité de la maladie et des traitements en cours.

Pour les cas particuliers, tels que les enfants, les femmes enceintes ou allaitantes et les patients présentant des syndromes de malabsorption intestinale, un avis spécialisé est recommandé. Chez les enfants, il est important de surveiller la croissance et d'adapter la thérapeutique en cas de fièvre ou de pathologie intercurrente. Pour les femmes enceintes, une surveillance plus rapprochée du métabolisme minéral est nécessaire pour adapter la supplémentation et éviter toute dyscalcémie néonatale.

La prise en charge de l'hypoparathyroïdie nécessite une approche multidisciplinaire et personnalisée, avec un suivi régulier pour adapter les traitements et prévenir les complications. Les médecins traitants doivent être informés des dernières recommandations et des options thérapeutiques disponibles pour offrir une prise en charge optimale à leurs patients.

Pour plus de détails, veuillez consulter le PNDS complet ou contacter un centre de référence spécialisé dans les maladies rares du métabolisme du calcium et du phosphate.

Contacts utiles

Centre de référence coordonnateur CaP

Pr Agnès LINGLART - CHU de Bicêtre (GHU APHP. Université Paris Saclay)

<https://maladiesrares-calcium-phosphore.com/>

Coordonnées des centres de référence et de compétence sur le site de la filière OSCAR

<https://www.filiere-oscar.fr/>

Orphanet <https://www.orpha.ne>