

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

## :: Hypoparathyroïdie isolée familiale

### Conduite à tenir devant une Hypocalcémie

Définition :

**La limite inférieure de la calcémie, en dessous de laquelle on définit l'hypocalcémie, doit se référer aux normes de chaque laboratoire.**

**Habituellement il s'agit d'une calcémie < 2,20 mmol/L ou 88 mg/L**

(ou calcium ionisé < 1.1 mEq/L)

Certains paramètres peuvent modifier ces taux : albumine sérique (A) pour la calcémie plasmatique, pH pour le calcium ionisé (cai).

En pratique courante, la calcémie plasmatique totale est utilisée pour affirmer le diagnostic.

L'hypocalcémie est un symptôme retrouvé dans diverses pathologies parfois d'origine génétique.

Les principales étiologies des hypocalcémies sont retrouvées dans le tableau en annexe.

**Pour en savoir plus :**

Orphanet

- Fiche Maladie [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Menu

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Mécanisme</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Mesures préventives</u></a>
	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Mécanismes

Hypoparathyroïdie, déficit en vitamine D

## Risques particuliers en urgence

- Convulsions
- Troubles du rythme cardiaque

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Variables et facultatifs

## Pièges

- Ne pas méconnaître une hypocalcémie devant une convulsion ou des troubles du rythme cardiaque
- Traiter pour faire disparaître les signes de gravité, mais ne pas chercher à normaliser la calcémie

## Particularité de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- Si possible, réaliser un prélèvement (calcémie, phosphatémie, PTH, calcium et créatinine urinaires sur échantillon d'urines) avant traitement
  - Traiter toute hypocalcémie symptomatique ou une **hypocalcémie corrigée < 1,8mmol/L** \*
  - ECG systématique : bloc atrio-ventriculaire, tachycardie ventriculaire, QT long...
- Contre-indication des digitaliques.

## En savoir plus

- Fiche pour les urgences hospitalières : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

\* *Calcémie corrigée = Calcémie mesurée / ( 0,55 + Protides / 160 )*  
*avec Calcémies en mmol/L et Protides en g/L*

*Calcémie corrigée = Calcémie mesurée - 0,025 (Albumine - 40)*  
*avec Calcémie en mmol/L et Albumine en g/L*

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

- La problématique de l'hypocalcémie aux urgences est d'en faire le diagnostic clinique et le diagnostic de gravité.
- Savoir penser à demander une calcémie devant certaines situations cliniques, par exemple : crise convulsive itérative malgré une thérapeutique bien suivie, crise convulsive hyperthermique...
- Les manifestations cliniques de l'hypocalcémie sont variables et dépendent de sa sévérité et de la rapidité de son installation.
- Pour la même valeur de calcémie, l'hypocalcémie aiguë sera moins bien tolérée et s'accompagnera d'un tableau clinique plus bruyant que l'hypocalcémie d'installation progressive.
- L'objectif thérapeutique n'est pas la normalisation immédiate de la calcémie mais la disparition des signes de gravité.
- La prise en charge étiologique ne peut être négligée.

Les situations d'urgence :

## L'hypocalcémie se manifeste le plus souvent par les signes d'hyperexcitabilité neuromusculaire :

- Les **paresthésies distales** (mains, pieds) et péri-buccales, spontanées ou déclenchées par l'effort physique.
- Le **signe de Trousseau** : ce signe est induit pas une ischémie locale sous l'effet de la compression du bras par un brassard humérale gonflé à 20 mmHg au-dessus de la pression artérielle systolique pendant 2 minutes. L'hypocalcémie est responsable d'une contraction de la main, avec les premiers 3 doigts en extension, joints par leur extrémités, avec le pouce en opposition réalisant « la main d'accoucheur ».
- Le **signe de Chvostek** correspond à une contraction de la commissure des lèvres provoquée par une percussion de la joue à mi-distance entre l'oreille et la commissure. Ce signe est peu spécifique.
- Les **crises de tétanie**, accompagnent surtout l'hypocalcémie aiguë et sévère ; elles débutent par les paresthésies et les fasciculations, auxquels s'ajoutent progressivement des contractures douloureuses, d'abord localisées aux extrémités (main d'accoucheur, spasme carpo-pédal), pouvant se généraliser, avec un risque de bronchospasme, laryngospasme et de spasme diaphragmatique, responsable d'un arrêt respiratoire.
- **L'hypocalcémie chronique** peut s'accompagner d'une **cataracte sous-capsulaire** et de calcifications des noyaux gris centraux (syndrome de Fahr), responsables des **signes extrapyramidaux et des crises comitiales**.

- Enfin, **l'hypocalcémie augmente le temps de repolarisation ventriculaire, qui se traduit par un allongement du segment QTc :**

- **au-delà de 440 ms pour les hommes**

- **au-delà de 460 ms pour les femmes**, pouvant être responsable de troubles de rythme, notamment de tachycardies ventriculaires.

- **Dans l'enfance**, les manifestations cliniques d'hypocalcémie sont souvent **musculaires** (trémulations et mouvements anormaux chez le nouveau-né, crampes chez l'enfant), **neurologiques** (convulsions, lenteur, diminution des performances scolaires, calcifications des noyaux gris centraux lorsque l'hypocalcémie est chronique) et **cardiaques** (allongement du QT, troubles du rythme).

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

- **Le diagnostic de l'hypocalcémie est un diagnostic biologique qui repose sur le dosage de la calcémie totale.**

La limite inférieure de la calcémie, en dessous de laquelle on définit l'hypocalcémie, doit se référer aux normes de chaque laboratoire.

#### **Hypocalcémie**

**calcémie < 2,20 mmol/L ou 88 mg/L**

Il convient d'éliminer les fausses hypocalcémies, dues à l'hypoalbuminémie par mesure de la protidémie (P) ou de l'albuminémie (A).

#### **Calcémie corrigée**

**Calcémie mesurée / (0,55 + Protides / 160)**  
avec Calcémies en mmol/L et Protides en g/L

**Calcémie mesurée - 0,025 (Albumine - 40)**  
avec Calcémie en mmol/L et Albumine en g/L

Dans certaines situations, le dosage du **calcium ionisé (Cai)**  
permet de préciser le diagnostic

Hypocalcémie si **calcium ionisé < 1,1 mmol/L)**

## Traiter une hypocalcémie en URGENCE

si calcémie < 1.8 mmol/L

ou en cas de manifestations aiguës (quelle que soit la calcémie).

### ► Situation d'urgence 1 : hypocalcémie de l'adulte

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ■ Evaluer la gravité :

- Clinique : signes musculaires et neurologiques (convulsions...)
- ECG : recherche de QTc long, tachycardie ventriculaire

##### ■ Explorations en urgence :

- ECG
- Biologie en urgence : calcémie, phosphatémie, créatinémie, magnésémie, PTH, 25 OH vit D, calciurie et créatinurie sur le premier échantillon d'urines recueillies.

Si les examens ne peuvent pas être réalisés en urgence, penser à prélever des tubes de sang et des échantillons d'urines supplémentaires (avant traitement médicamenteux) qui seront analysés ultérieurement.

#### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

##### ■ Monitoring :

- ECG
- Voie veineuse périphérique, perfusion par du G5 %
- SCOPE

##### ■ Mesures symptomatiques :

##### - Si les manifestations sont aiguës quelle que soit la calcémie ou si calcémie < 1.8 mmol/L :

- Si crise tétanie : rassurer et hyperventilation (respiration ample)
- Traiter une hypomagnésémie, ce qui corrige souvent la calcémie
- Il faut aussi corriger l'alcalose si elle est présente

## Hypocalcémie de l'adulte

### MAGNESIUM :

- En cas d'hypomagnésémie sévère (inférieure à 0,7 mmol/L), recharge en magnésium ;
- La posologie habituelle est de **300 à 600 mg de magnésium élément**, c'est-à-dire 12 à 24 mmol en 24 heures ;
- La recharge en magnésium doit être extrêmement prudente en cas d'insuffisance rénale ;
- Le magnésium est disponible en ampoules de : sulfate de magnésium (à 10 %) : 40,6 mmol soit 990 mg pour 100 mL en ampoules de 10 mL) ;
- ou chlorure de magnésium (à 10 %) : 48,7 mmol soit 1 200 mg pour 100 mL en ampoules de 10 mL).

### CALCIUM IV :

#### **100 mg de calcium élément IV en 10 à 20 minutes**

(soit 10 ml de gluconate de calcium 10 %, 1ml = 9 mg de calcium élément)

#### **Relai : perfusion de calcium élément**

1000 mg/m<sup>2</sup>/jour ou 1 500 mg de calcium élément à diluer dans 1 500 ml de glucosé ou de sérum physiologique, perfuser sur 24h à plusieurs jours selon la réponse thérapeutique.

Le **gluconate de calcium** est généralement préféré, compte tenu de sa meilleure tolérance veineuse malgré la dilution du produit.

**Obtenir une calcémie # 2 .2 mmol/L avant tout relai per os.**

### VITAMINE D :

A débiter en parallèle,

utiliser les dérivés 1-hydroxylés de la Vitamine D :

**1 à 3 µg /j de alfacalcidol ou 0,5 à 1,5 µg/j de calcitriol**

#### ■ **Traitements spécifiques :**

- Pas de traitement spécifique
- Traitement de la cause si possible

## ► Situation d'urgence 2 : hypocalcémie de l'enfant

### 1. Mesures en urgence

#### ■ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- **Manifestations aiguës** : crise convulsive, crise de tétanie, trouble du rythme cardiaque (allongement de l'espace QT avec risque de torsade de pointe), laryngospasme.

- Demander une calcémie devant toute crise convulsive hyperthermique même simple.

- **Le nouveau-né** : particulièrement exposé à des manifestations aiguës dans les jours qui suivent sa naissance du fait de la baisse physiologique de la calcémie, mais également durant le premier mois de vie en cas d'hypoparathyroïdie.

#### ■ **Explorations en urgence :**

- ECG : rechercher un QT long

- Biologie en urgence : calcémie, phosphatémie, créatinémie, magnésémie, PTH, 25 OH vit D, calciurie et créatinurie sur le premier échantillon d'urines recueillies.

### 2. Mesures thérapeutiques immédiates

#### ■ **Monitoring :**

- ECG
- Voie veineuse périphérique G5%, SCOPE

#### ■ **Mesures symptomatiques :**

Si les manifestations sont **aiguës** quelle que soit la calcémie ou si **calcémie < 1.8 mmol/L**



## Hypocalcémie de l'enfant

### MAGNESIUM :

Si Mg < 0.4 mmol/L : sulfate de magnésium : 5 à 10 mg/kg de Mg en IVL.

### CALCIUM IV :

**Gluconate de Calcium 10%** [1ml=9 mg de Ca] :

administration IV lente (10 à 20 min)

- Nouveau-né et nourrisson: 0,5 ml/kg (maximum 10 ml)
- Enfant : 1 g /m<sup>2</sup>/j dilué dans du sérum glucosé ou du sérum physiologique sur 3 heures

Obtenir une calcémie # 2 .2 mmol/L avant tout relai per os.

Relai calcique PO : 40 à 60 mg/kg/j en une ou deux prises, environ 24 heures avant l'arrêt de l'apport veineux.

### VITAMINE D :

Débuter en parallèle les dérivés 1-hydroxylés de la Vitamine D :  
2 à 8 µg/j de **alfacalcidol** [1 goutte=0.1µg] ou 1 à 4 µg/j de calcitriol.

#### ■ Traitements spécifiques :

- Pas de traitement spécifique.
- Traitement de la cause.
- Surveillance des calciuries : dans certaines affections, la normalisation de la calcémie peut s'accompagner rapidement d'une hypercalciurie néfaste : envisager alors d'autres thérapeutiques (PTH recombinante).

### Pour mémoire

Magnésium Sulfate à 15 % : 1 ml = 15 mg de magnésium élément.

Gluconate de calcium à 10% : 1ml = 9.4 mg de calcium élément,  
à diluer dans 4 ml de sérum physiologique et à administrer en intraveineux lent.

Chlorure de Calcium à 10% : 1ml = 18 mg.

## Orientation

### ▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

#### ▪ Où transporter ?

Selon la gravité clinique :

- Service de réanimation
- Service de soins courants

#### ▪ Comment transporter ?

- Selon la gravité clinique

### ▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

#### ▪ Où transporter ?

Selon le degré de gravité clinique, biologique et électrocardiographique, l'hospitalisation se fera en réanimation, unité de soins continus, service de médecine (médecine interne, endocrinologie, rhumatologie, pédiatrie ou urgences pédiatriques ...).

#### ▪ Quand transporter ?

En réanimation ou soins continus : dès que le service est en capacité d'accueillir le patient.

En service de médecine ou pédiatrie : après une période de surveillance scopée aux urgences, après réception des biologies de contrôle normalisées.

## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

**Digoxine** contre-indiquée.

## Précautions anesthésiques

Toute anesthésie doit être réalisée en normocalcémie.

## Mesures préventives

Anticiper les circonstances où les besoins en calcium sont accrus (poussée de croissance, dernier trimestre de grossesse, ostéoporose, etc.)

Proposer une éducation thérapeutique selon la pathologie du patient.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

- Risque de transmission de la maladie : il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus ;
- Risque particulier lié à la maladie ou au traitement ;
- Don d'organes : à discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis ;
- Don de tissus : pas de contre-indication ; sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.
- Pour une réponse adaptée, contactez le Centre de référence ou les Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros)

### Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la BioMédecine (ABM) Numéros des 4 territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord Est	09 69 32 50 20
SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
SRA Ile de France / Centre/ Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre National de Référence

Le Docteur Anne LIENHARDT-ROUSSIE, MD, PhD

Centre de référence des maladies rares du métabolisme phosphocalcique  
Hôpital de la Mère et de l'Enfant  
CHU Dupuytren - 8 ave D Larrey  
87 042 - Limoges

anne.lienhardt@chu-limoges.fr

Tel : 05 55 05 63 58

Centres de Référence ou de Compétence :

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

Filière de santé maladies rares : maladies des os et du cartilage

[OSCAR](#)

## Ressources documentaires

*Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant. A Linglart, J Bachetta. Progrès en pédiatrie n°38, Ed Doin, 2015.*

*Métabolisme phosphocalcique et osseux de l'enfant. M Garabédian, E Mallet, A Linglart, A Lienhardt. Médecine Sciences Publications, Ed Lavoisier, 2011.*

*Polycopié des enseignants en Endocrinologie, Diabète et Maladies métaboliques (3ème édition 2015)*

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Le Docteur Anne LIENHARDT - ROUSSIE, MD, PhD**

Centre de référence des maladies rares du métabolisme phosphocalcique  
Hôpital de la Mère et de l'Enfant  
CHU Dupuytren 8 avenue D Larrey - 87 042 - Limoges  
[anne.lienhardt@chu-limoges.fr](mailto:anne.lienhardt@chu-limoges.fr)

## En collaboration avec :

### - La Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- Hôpital Edouard-Herriot - 69437 LYON cedex 03.

- **Docteur Olivier Ganansia** : commission des référentiels de la SFMU - chef de service des Urgences - Groupe Hospitalier Paris Saint-Joseph - 75014 - Paris.

- **Docteur Jean-Philippe Desclefs** : SAMU 91, 55 bd Henri Dunant 91000 - Corbeil-Essonnes.

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - Hôpital Louis Mourier 92700 - Colombes.

### - L'Agence de BioMédecine (ABM)

**Docteurs Hélène Jullian Papouin, Olivier Huot** : service de régulation et d'appui de l'Agence de BioMédecine (ABM)

*Date de réalisation : 21/07/2016*

## Annexe : étiologies des hypocalcémies

## Annexe : Etiologies des hypocalcémies

**Table 1 : Principales orientations diagnostiques étiologiques devant une hypocalcémie**

**1. Hypoparathyroïdies génétiques**

1.1. Troubles de l'embryogénèse

Syndrome de Di Georges (22q)

Hypoparathyroïdie isolée (GCMB)

Syndrome HDR : surdité-hypoparathyroïdie-anomalies rénales (GATA3)

Syndrome de Sanjad-Sakati (TBCE)

Syndrome de Kenny-Caffey (TBCE, FAM 111A)

Syndrome de Kearns-Sayre (mitochondrie)

1.2. Défaut de synthèse de la PTH

Hypocalcémie hypercalciurie dominante autosomique (CaSR, GNAS 11)

Hypoparathyroïdie (PTH)

1.3. Destruction des glandes parathyroïdiennes

Atteintes auto-immunes :

    Polyendocrinopathie auto-immune de type 1 : APECED (AIRE)

    Anticorps anti CaSR

**2. Hypoparathyroïdies iatrogènes :**

Post-chirurgicales

Post-radiques

Traitement par biphosphonates

**3. Hypoparathyroïdies au décours d'autres maladies :**

Insuffisance rénale

Infiltration carcinomateuse

Pancréatite aiguë

Syndrome de lyse cellulaire (lyse tumorale)

Toxic shock syndrome

**4. Pseudohypoparathyroïdies**

PHP type 1A, 1B ou C (GNAS : mutations ou anomalies de méthylation)

Acrodysostose (PRKAR1A)

**5. Troubles du métabolisme de la vitamine D**

Carence d'apports : rachitisme nutritionnel et/ou carentiel par défaut d'exposition solaire (atteintes dermatologiques, obésité, habitudes vestimentaires) ou trouble du métabolisme (antiépileptiques, atteintes hépatique, rénale)

Troubles de l'absorption digestive (maladies inflammatoires intestinales chroniques, mucoviscidose....)

Rachitismes pseudo-carentiels (VDR, CYP24A1).