

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT -

ANNEE: 2012

THESE N°: 88

HYPERPARATHYROIDIES CHEZ L'ENFANT
INTÉRÊT DU TRAITEMENT CHIRURGICAL
(À PROPOS DE TROIS CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le:

PAR

Mr. aissam EL QADMIRI

Né le 24 octobre 1984

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: parathyroïde, chirurgie, hyperparathyroïdie, enfant, adénome.

JURY

Mr. M. BENHAMAMOUCH

Professeur de chirurgie pédiatrique

Mr. M KISRA

Professeur de chirurgie pédiatrique

Mr. H.AIT OUAMAR

Professeur de pédiatrie

Mme. C ELKETTANI

Professeur en anesthésie-réanimation

Mr. M El ABSI

Professeur de chirurgie générale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا إنك
أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ الْكَلِمَ الْعَظِيمَ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février,Septembre,Décembre1973

1.	Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie
----	------------------	------------------

JanvieretDécembre1976

2.	Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
----	--------------------	------------------------

Mars,AvriletSeptembre1980

3.	Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam	Neurochirurgie
4.	Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

MaietOctobre1981

5.	Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid	Cardiologie
6.	Pr. EL MANOUAR Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
7.	Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
8.	Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
9.	Pr. SBIHI Ahmed	Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 11. Pr. ABROUQ Ali*
- 12. Pr. BENOMAR M'hammed
- 13. Pr. BENSOUA Mohamed
- 14. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

- 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 17. Pr. BALAFREJ Amina
- 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
- 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 25. Pr. NAJI M'Barek *
- 26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie - Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 27. Pr. BENJELLOUN Halima
- 28. Pr. BENSALIM Younes
- 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 30. Pr. IHRAI Hssain *
- 31. Pr. IRAQI Ghali
- 32. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 33. Pr. AJANA Ali
- 34. Pr. AMMAR Fanid
- 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép. TAOBANE
- 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 37. Pr. EL HAITEM Naïma
- 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 41. Pr. LACHKAR Hassan
- 42. Pr. OHAYON Victor*
- 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

44.	Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51.	Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
55.	Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH	Pédiatrique
56.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
57.	Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
58.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
59.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
60.	Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
61.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
62.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
64.	Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
65.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
66.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
67.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
68.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
69.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
70.	Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
71.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
72.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
73.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
74.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
75.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
76.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
77.	Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
78.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
79.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
80.	Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
81.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
82.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie

83. Pr. TAOUFIK Jamal

Chimie thérapeutique

Décembre 1992

- 84. Pr. AHALLAT Mohamed
- 85. Pr. BENOUDA Amina
- 86. Pr. BENSOUA Adil
- 87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
- 89. Pr. CHRAIBI Chafiq
- 90. Pr. DAOUDI Rajae
- 91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
- 92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
- 93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
- 94. Pr. FELLAT Rokaya
- 95. Pr. GHAFIR Driss*
- 96. Pr. JIDDANE Mohamed
- 97. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
- 98. Pr. TAGHY Ahmed
- 99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

- 100. Pr. AGNAOU Lahcen
- 101. Pr. AL BAROUDI Saad
- 102. Pr. BENCHERIFA Fatiha
- 103. Pr. BENJAAFAR Noureddine
- 104. Pr. BENJELLOUN Samir
- 105. Pr. BEN RAIS Nozha
- 106. Pr. CAOUI Malika
- 107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
- 108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
- 109. Pr. EL AOUDAD Rajae
- 110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
- 111. Pr. EL HASSANI My Rachid
- 112. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
- 113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
- 114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
- 115. Pr. ESSAKALI Malika
- 116. Pr. ETTAYEBI Fouad
- 117. Pr. HADRI Larbi*
- 118. Pr. HASSAM Badredine
- 119. Pr. IFRINE Lahssan
- 120. Pr. JELTHI Ahmed
- 121. Pr. MAHFOUD Mustapha
- 122. Pr. MOUDENE Ahmed*
- 123. Pr. OULBACHA Said

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale

124. Pr. RHRAB Brahim
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
126. Pr. SLAOUI Anas

Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*
128. Pr. ABDELHAK M'barek
129. Pr. BELAIDI Halima
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
131. Pr. BENTAHILA Abdelali
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
134. Pr. CHAMI Ilham
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
136. Pr. EL ABBADI Najia
137. Pr. HANINE Ahmed*
138. Pr. JALIL Abdelouahed
139. Pr. LAKHDAR Amina
140. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrie
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane
142. Pr. AMRAOUI Mohamed
143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
144. Pr. BARGACH Samir
145. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
146. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
147. Pr. CHAARI Jilali*
148. Pr. DIMOU M'barek*
149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
150. Pr. EL MESNAOUI Abbas
151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
152. Pr. FERHATI Driss
153. Pr. HASSOUNI Fadil
154. Pr. HDA Abdelhamid*
155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
156. Pr. IBRAHIMY Wafaa
157. Pr. MANSOURI Aziz
158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
159. Pr. RZIN Abdelkader*
160. Pr. SEFIANI Abdelaziz
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre1996

162. Pr. AMIL Touriya*

Radiologie

163. Pr. BELKACEM Rachid
164. Pr. BELMAHI Amin
165. Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
168. Pr. GAOUZI Ahmed
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed
172. Pr. MOULINE Soumaya
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed
174. Pr. OUZEDDOUN Naima
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Pédiatrie
 Chirurgie réparatrice et plastique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
177. Pr. BEN AMAR Abdesslem
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis
179. Pr. BIROUK Nazha
180. Pr. BOULAICH Mohamed
181. Pr. CHAOUIR Souad*
182. Pr. DERRAZ Said
183. Pr. ERREIMI Naima
184. Pr. FELLAT Nadia
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
186. Pr. HAIMEUR Charki*
187. Pr. KANOUNI NAWAL
188. Pr. KOUTANI Abdellatif
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
191. Pr. NAZI M'barek*
192. Pr. OUAHABI Hamid*
193. Pr. SAFI Lahcen*
194. Pr. TAOUFIQ Jallal
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.R.L.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre1998

196. Pr. AFIFI RAJAA
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
198. Pr. ALOUANE Mohammed*
199. Pr. BENOMAR ALI
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
201. Pr. ER RIHANI Hassan
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
203. Pr. KABBAJ Najat

Gastro-Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Neurologie
 Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Néphrologie
 Radiologie

204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Traumatologie Orthopédie

Novembre1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*

Hématologie

206. Pr. KHATOURI ALI*

Cardiologie

207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Anatomie Pathologique

Janvier2000

208. Pr. ABID Ahmed*

Pneumophtisiologie

209. Pr. AIT OUMAR Hassan

Pédiatrie

210. Pr. BENCHERIF My Zahid

Ophtalmologie

211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd

Pédiatrie

212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie

213. Pr. CHAOUI Zineb

Ophtalmologie

214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer

Chirurgie Générale

215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub

Chirurgie Générale

216. Pr. EL FTOUH Mustapha

Pneumo-phtisiologie

217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*

Neurochirurgie

218. Pr. EL OTMANY Azzedine

Chirurgie Générale

219. Pr. GHANNAM Rachid

Cardiologie

220. Pr. HAMMANI Lahcen

Radiologie

221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim

Anesthésie-Réanimation

222. Pr. ISMAILI Hassane*

Traumatologie Orthopédie

223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss

Gastro-Entérologie

224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Anesthésie-Réanimation

225. Pr. TACHINANTE Rajae

Anesthésie-Réanimation

226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Médecine Interne

Novembre2000

227. Pr. AIDI Saadia

Neurologie

228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed

Dermatologie

229. Pr. AJANA Fatima Zohra

Gastro-Entérologie

230. Pr. BENAMR Said

Chirurgie Générale

231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha

Ophtalmologie

232. Pr. CHERTI Mohammed

Cardiologie

233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma

Anesthésie-Réanimation

234. Pr. EL HASSANI Amine

Pédiatrie

235. Pr. EL IDGHIRI Hassan

Oto-Rhino-Laryngologie

236. Pr. EL KHADER Khalid

Urologie

237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*

Rhumatologie

238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan

Endocrinologie et Maladies Métaboliques

239. Pr. HSSAIDA Rachid*

Anesthésie-Réanimation

240. Pr. LACHKAR Azzouz

Urologie

241. Pr. LAHLOU Abdou

Traumatologie Orthopédie

242. Pr. MAFTAH Mohamed*

Neurochirurgie

- 243. Pr. MAHASSINI Najat
- 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 245. Pr. NASSIH Mohamed*
- 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

- 247. Pr. ABABOU Adil
- 248. Pr. AOUD Aicha
- 249. Pr. BALKHI Hicham*
- 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 251. Pr. BENABDELJIL Maria
- 252. Pr. BENAMAR Loubna
- 253. Pr. BENAMOR Jouda
- 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 255. Pr. BENNANI Rajae
- 256. Pr. BENOUACHANE Thami
- 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 258. Pr. BERRADA Rachid
- 259. Pr. BEZZA Ahmed*
- 260. Pr. BOUCHIKHI IDRIS Med Larbi
- 261. Pr. BOUHOUC Rachida
- 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 263. Pr. CHAT Latifa
- 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 265. Pr. DAALI Mustapha*
- 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
- 267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
- 268. Pr. EL HIJRI Ahmed
- 269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
- 270. Pr. EL MADHI Tarik
- 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
- 272. Pr. EL OUNANI Mohamed
- 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
- 274. Pr. ETTAIR Said
- 275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
- 276. Pr. GOURINDA Hassan
- 277. Pr. HRORA Abdelmalek
- 278. Pr. KABBAJ Saad
- 279. Pr. KABIRI EL Hassane*
- 280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
- 281. Pr. LEKEHAL Brahim
- 282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
- 283. Pr. MEDARHRI Jalil
- 284. Pr. MIKDAME Mohammed*
- 285. Pr. MOHSINE Raouf

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale

286. Pr. NABIL Samira
287. Pr. NOUINI Yassine
288. Pr. OUALIM Zouhir*
289. Pr. SABBAH Farid
290. Pr. SEFIANI Yasser
291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Gynécologie Obstétrique
Urologie
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294. Pr. AMEUR Ahmed *
295. Pr. AMRI Rachida
296. Pr. AOURARH Aziz*
297. Pr. BAMOU Youssef *
298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299. Pr. BENBOUAZZA Karima
300. Pr. BENZEKRI Laila
301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
305. Pr. CHKIRATE Bouchra
306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
310. Pr. EL MANSARI Omar*
311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali
316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid *
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie

- 329. Pr. RHOU Hakima
- 330. Pr. SIAH Samir *
- 331. Pr. THIMOU Amal
- 332. Pr. ZENTAR Aziz*
- 333. Pr. ZRARA Ibtisam*

Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURSAGREGES:

Janvier2004

- 334. Pr. ABDELLAH El Hassan
- 335. Pr. AMRANI Mariam
- 336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
- 337. Pr. BENKIRANE Ahmed*
- 338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
- 339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
- 340. Pr. BOULAADAS Malik
- 341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
- 342. Pr. CHAGAR Belkacem*
- 343. Pr. CHERRADI Nadia
- 344. Pr. EL FENNI Jamal*
- 345. Pr. EL HANCHI ZAKI
- 346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
- 347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
- 348. Pr. HACHI Hafid
- 349. Pr. JABOUIRIK Fatima
- 350. Pr. KARMANE Abdelouahed
- 351. Pr. KHABOUZE Samira
- 352. Pr. KHARMAZ Mohamed
- 353. Pr. LEZREK Mohammed*
- 354. Pr. MOUGHIL Said
- 355. Pr. NAOUMI Asmae*
- 356. Pr. SAADI Nozha
- 357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
- 358. Pr. TARIB Abdelilah*
- 359. Pr. TIJAMI Fouad
- 360. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Chimie Analytique
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier2005

- 361. Pr. ABBASSI Abdellah
- 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
- 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
- 364. Pr. ALLALI Fadoua
- 365. Pr. AMAR Yamama
- 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
- 367. Pr. AZIZ Noureddine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie

368. Pr. BAHIRI Rachid
 369. Pr. BARKAT Amina
 370. Pr. BENHALIMA Hanane
 371. Pr. BENHARBIT Mohamed
 372. Pr. BENYASS Aatif
 373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 374. Pr. BOUKLATA Salwa
 375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 378. Pr. HAJJI Leila
 379. Pr. HESSISSEN Leila
 380. Pr. JIDAL Mohamed*
 381. Pr. KARIM Abdelouahed
 382. Pr. KENDOOUSSI Mohamed*
 383. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 384. Pr. LYAGOUBI Mohammed
 385. Pr. NIAMANE Radouane*
 386. Pr. RAGALA Abdelhak
 387. Pr. SBIHI Souad
 388. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 389. Pr. ZERAIDI Najia

Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

AVRIL2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie

443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAQUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie

484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne

Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- | | |
|-------------------------------------|--|
| 1. Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootechnie |
| 14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes | Pharmacologie |
| 15. Pr. HMAMOUCI Mohamed | Chimie Organique |
| 16. Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

*** *Enseignants Militaires***



Dédicaces

*Toutes les lettres
ne sauraient trouver les mots qu'il faut....*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
l'amour, le respect, la reconnaissance...*

Aussi, c'est tout simplement que...

✿ Je dédie cette thèse à.... ✍





A Allah
Tout puissant
Qui m'a inspiré
Qui m'a guidé dans le bon chemin
Je vous dois ce que je suis devenu
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde

A MES TRÈS CHÈRS PARENTS :

Pour votre inéluctable patience et pour tous les efforts que vous avez consenti pour mon éducation et mon bien être.

Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que vous avez enduré durant mes longues années d'études.

C'est grâce à ALLAH puis à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui.

Puisse ALLAH m'aider pour rendre un peu soit-il de ce que vous m'avez donné.

Puisse ALLAH vous accorder sante, bonheur et longue vie.

A mes êtres chers, je vous témoigne mon profond amour et mes amour et respects les plus dévoués.

A MES CHÈRES SŒURS : Ilham ET Soukaina

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous.

Je vous remercie d'avoir toujours été à mes côtés et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon grand affection pour vous.

Que dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

MES CHERS AMIS ET COLLEGUES :

Ramsiss le supermagnifique, mokawkass laadiim, moulana, kallali abdelali, Chakir, bouloulou, salwa elkasmi, lamia el hadri, meryem el halimi.

Aucun mot ne saurait exprimer mes sentiments de considération et de reconnaissance envers votre soutien et vos encouragements le long de mes études.

Vous avez toujours donné l'exemple des amis attentifs et fidèles, et des camarades serviables et marrants.

Je vous souhaite santé, bonheur et prospérité.

A tous ceux qui me sont cher et que j'ai omis de citer.

*A tous ceux qui ont pour mission cette tâche de soulager
l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être
physique, psychique et social.*



Remerciement

*-À notre maître, Rapporteur de thèse Monsieur le Professeur
Mounir KISRA
Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique.*

*Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et
d'apprécier vos qualités et vos valeurs.*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous
ont énormément marqués.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse
considération et notre profonde admiration pour toutes vos
qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre
profonde gratitude.*

*-A notre maitre, Président de thèse, Monsieur le Professeur
BENHAMAMOUCH
Professeur de chirurgie pédiatrique.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en
acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités
humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour
vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et
notre profond respect.*

*-A notre maitre et Juge de thèse, Monsieur le professeur
Hassan AITOUAMAR
Professeur de néphrologie pédiatrique.*

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les
membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour
vos qualités d'enseignant et votre compétence.*

*À notre maître et juge de thèse Mme le professeur
Latifa CHAT
Professeur de radiologie*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en
acceptant de juger ce travail.*

*Veillez accepter, maître, l'expression de notre profond respect
et de notre reconnaissance.*

*A notre maître et juge de thèse Mme le professeur
ECH-CHERIF ELKETTANI Selma
Professeur de radiologie*

*C'est pour nous un immense privilège de vous voir accepter de
juger ce travail.*

*Veuillez croire cher maître à notre très haute considération et
notre profond respect.*

*A notre maître et juge de thèse Monsieur le professeur
Mohamed EL ABSI
Professeur d'anatomie pathologie*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en
acceptant de juger ce travail.*

*Veillez accepter, maître, l'expression de notre profond respect
et de notre reconnaissance.*

TABLE DES MATIERES

Introduction	4
I. Introduction :	5
II. Rappels :	6
A. Rappel embryologique	6
B. Rappel anatomique :	8
1. caractéristiques glandulaires [3][4]	8
2. Siege :	8
3. Rapports :	10
4. Ectopies : [6][7].....	13
5. Vascularisation :	16
C. Histopathologie :	18
1. histologie normale :	18
2. Anatomie pathologique :	18
D. Physiologie :	23
Matériel et méthodes	25
Résultats	27
Premier cas	28
A. Identité	28
B. Motif d'hospitalisation :	28
C. Antécédents.....	28
1. Personnels :	28
2. Familiaux ;	28
D. Histoire de la maladie :	29
E. Examen clinique ;	29
1. Appareil locomoteur ;	29
2. Appareil urogénital :	30
3. Appareil digestif ;	30
4. Appareil cardiovasculaire.....	30
5. Examen du cou ;	30

F.	par aclinique :.....	31
1.	Examens radiologiques	31
2.	Examens biologiques.....	39
3.	L'examen histologique ;.....	41
4.	Suivi postopératoire,.....	41
Deuxième cas		42
A.	Identité	42
B.	motif d'hospitalisation	42
C.	Antécédents :.....	42
1.	Personnels.....	42
2.	Familiaux.....	42
D.	Histoire de la maladie :	43
E.	Examen clinique :	43
1.	5-1) Appareil loco moteur	43
2.	L'examen de l'abdomen :	44
3.	L'examen cardiovasculaire :	44
4.	L'examen pleuro-pulmonaire :.....	44
5.	Examen du cou :	44
6.	le reste le l'examen somatique :	44
F.	Examens radiologiques :.....	45
1.	Abdomen sans préparation :.....	45
2.	radio du poumon :	46
3.	Main de face	46
4.	Echographie abdominale :.....	47
5.	TDM cervicale n'a pas été retrouvée	47
6.	Compte rendu de la scintigraphie parathyroïdienne au thallium + technétium..	47
G.	Examens biologiques :	49
1.	Examen généraux :	49
2.	Bilan rénal :	49
3.	Bilan phosphocalcique :	49
4.	La parathormone : 2240 pg/ml.....	49
H.	en résumé :	50
I.	Compte-rendu opératoire :	50

J.	Compte rendu anatomopathologique :.....	51
K.	suivi postopératoire :.....	51
Troisième cas :		53
A.	Identité :	53
B.	Motif d'hospitalisation :.....	53
C.	Antécédents :.....	53
1.	Personnels :	53
2.	Familiaux :.....	54
D.	Histoire de la maladie :	54
E.	Examen clinique :	55
1.	Examen générale	55
2.	Examen de l'appareil locomoteur :	55
3.	Examen cardio-vasculaire :.....	55
4.	Examen pleuro pulmonaire :	55
5.	Examen abdominal :.....	56
6.	Examen du cou.	56
F.	Para clinique :	56
1.	Biologie	56
2.	Bilan radiologique:.....	57
G.	en résumé :	58
H.	compte-rendu opératoire :.....	58
I.	suivi postopératoire :	59

Discussion60

I.	Etude Clinique :.....	61
A.	Présentation étiologique :.....	61
1.	Répartition par sexe :.....	61
2.	Répartition par race :.....	61
3.	Antécédents personnels et familiaux :.....	62
B.	Signes cliniques :	62
1.	signes généraux :	63
2.	Signes ostéo-articulaires :.....	63
3.	manifestations rénales :	64
4.	Signes digestifs :.....	65

5.	signes cardiovasculaires :	66
6.	signes musculaires :	66
7.	Atteintes plus rares	66
II.	Examens para cliniques :	67
A.	Aspects biologiques :	67
1.	Bilan phospho calcique :	67
2.	Phosphatase alcaline :	68
3.	Exploration dynamique :	68
4.	Bilan parathyroïdien :	69
B.	Aspect radiologiques :	70
1.	Radiologie standard :	70
2.	Bilan de localisation: [28]	70
3.	Autres examens :	76
III.	Traitement.....	78
A.	But du traitement.....	78
B.	Moyens thérapeutiques :	78
1.	Traitement médical :	78
2.	Traitement chirurgical :	78
C.	Indications thérapeutiques	78
1.	Indications du traitement médical	78
2.	Indications du traitement chirurgical :	80
D.	Prise en charge médicale préopératoire	83
1.	Evaluation pré opératoire	83
2.	prise en charge de l'hypercalcémie	85
3.	Prise en charge de l'insuffisance rénale chronique associée :	87
E.	Techniques chirurgicales	93
1.	chirurgie classique :	93
2.	Variantes de la technique de base :	107
3.	Techniques complémentaires	115
4.	Etude comparative.....	117
5.	Stratégie chirurgicale.....	119
F.	Suites opératoires et surveillance	121
G.	Complications	122

1. Complications locales	122
2. Hypoparathyroïdie-hypocalcémie postopératoire	123
Conclusion	125
Résumé.....	127
BIBLIOGRAPHIE	131

TABLE DES FIGURES

Figure 1 :	7
Figure 2 :	12
Figure 3.....	15
Figure 4 :	17
Figure 4.....	20
Figure 5 :	24
Figure 6 :	31
Figure7 :	32
Figure 8 :	33
Figure 9 :	34
Figure10:	35
Figure11 :	36
Figure12 :	37
Figure13 :	38
Figure14 :	45
Figure15 :	46
Figure 16 :	48
Figure 17 :	71
Figure 18 :	72
Figure 19 :	72
Figure 20 :	74

Figure 21.....	75
Figure 22 :	76
Figure 23 :	91
Figure 24 :	92
Figure 25 :	95
Figure 26 :	97
Figure 27 :	103
Figure 28 :	104
Figure 29 :	109

ABREVIATIONS

AG : anesthésie générale.

AMP : adénosine mono-phosphate

ATI : artère thyroïdienne inférieure.

ATP : adénosine triphosphate.

ATS : artère thyroïdienne supérieure

ASP : abdomen sans préparation

BE : biopsie extemporanée

CaSR : récepteur sensible au calcium.

CCMH ; concentration corpusculaire en hémoglobine

DPA : dialyse péritonéale automatisée

HB : hémoglobine

HTP : hyperparathyroïdie

HPTP : hyperparathyroïdie primaire

HPS : hyperparathyroïdie secondaire

NEM : néoplasie endocrinienne multiple

NFS : numération formule sanguine

PTH : parathormone

TCMH : teneur corpusculaire en hémoglobine

TDM : tomodensitométrie

VS : vitesse de sédimentation



Introduction

I. Introduction :

- L'hyperfonctionnement des parathyroïdes peut être lié à une affection primitive de ces glandes (adénome, hyperplasie primitive) ou réactionnel secondaire à diverses pathologies susceptibles d'entraîner une hypocalcémie excitatrice (rachitisme et insuffisance rénale).
- Découvertes en 1880 par Sandstrom, les parathyroïdes attendront encore quelques années pour que l'on leur attribue un rôle pathologique.
- En 1938 Duken décrit un cas à peu près certain d'HPT chez une fille de 14 an.
- En 1930 Pemberton rapporte la première observation d'adénome parathyroïdien opéré avec succès.
- En 1945 Bickel décrit le premier cas avec lithiase urinaire.
- En 1947 Prat rapporte le premier cas d'hyperplasie prouvée chez le nourrisson.
- En 1973 Daum rapporte le premier cas de pancréatite secondaire.
- En 1974 Leclerc Macabeo Rober et Talwalker décrivent l'ultra structure au microscope électronique dans un cas d'hyperplasie néonatale.
- L'HPT primaire s'observe à tout âge, depuis la petite enfance jusque chez les sujets très âgés. Cependant, l'incidence de la maladie s'accroît progressivement à l'âge adulte.
- La maladie est sporadique dans la très grande majorité des situations. On connaît mal les facteurs qui conditionnent la prolifération ordinairement monoclonale des cellules principales et la constitution d'adénomes.
- Dans 5 à 10 % des situations, l'HPT primaire est familiale. La fréquence des hyperparathyroïdies primaires atteint 90 à 100 % des sujets atteints de néoplasie endocrinienne multiple de type 1.

II. Rappels :

A. Rappel embryologique

La connaissance de l'évolution embryologique des parathyroïdes représente la clé du succès de la cervicotomie exploratrice et permet de comprendre les localisations ectopiques.

De la troisième fente branchiale naissent les deux parathyroïdes(P3) ou inférieures ainsi que les ébauches thymiques.

De la quatrième fente branchiale naissent les deux parathyroïdes(P4) ou supérieures ainsi que les ébauche des deux lobes thyroïdiens.

Au cours de la formation de l'embryon les (P4) suivent la migration thyroïdienne des corps ultimo broncho et restent en contact avec la partie postérieure et moyenne des lobes thyroïdiens. Elles vont être croisées par les (P3) lors de leur descente qui accompagne le thymus. Le court trajet de la migration embryologique des (P4) explique une topographie stable et limitée dans l'espace, à opposé au territoire très étendu des (P3) depuis la région sous-maxillaire (parathyroïdes non descendues) jusqu'aux cornes thymiques dans le médiastin antérieur.

Les glandes parathyroïdes sont classiquement au nombre de 4

Les glandes surnuméraires sont fréquentes développées à partir des débris de parathyroïdes accessoires individualisées lorsque les poches pharyngées se séparent du pharynx.

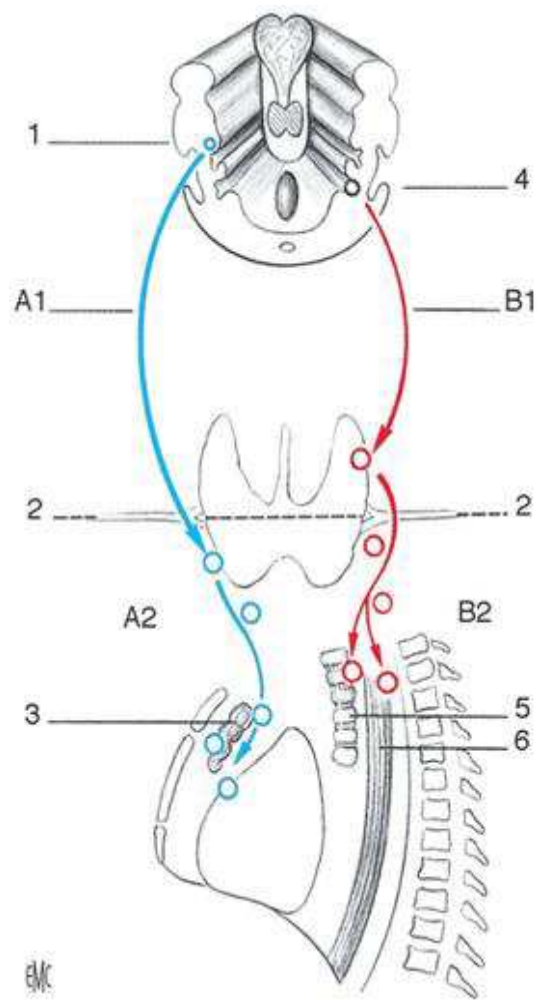


Figure 1 : embryologie des glandes parathyroïdes représentation schématique des trajets de migration habituelle (flèches A1 et B1) et ectopiques flèche A2 B2) .1. Troisième poche endoblastique(P3) ; 2. Pénétration de l'artère thyroïdienne inférieure ; 3. Thymus ; 4. Quatrième poche endoblastique(P4) ; 5. Trachée ; 6. Œsophage.

B. Rappel anatomique :

Les glandes parathyroïdes sont habituellement situées par paires de façon symétrique dans la région cervicale ou cervico-médiastinale masquées par la graisse cervicale.

Les deux glandes supérieures sont au contact direct et en arrière du pôle supérieur de la thyroïde, alors que les glandes inférieures sont au contact ou plus à distance de la partie inférieure ou moyenne des lobes thyroïdiens.

1. caractéristiques glandulaires [3][4]

Ces glandes présentent une forme lenticulaire. Leur grand axe est inférieur au centimètre, en moyenne 7 à 8 mm pour une largeur de 3 à 4 mm et une épaisseur de 1 mm. Le poids d'une parathyroïde normale est estimée entre 20 et 40 mg. Au-delà de 60 mg la glande est considérée comme pathologique. Elles sont habituellement au nombre de quatre mais ce nombre est variable : trois glandes dans 3 à 6 % des cas, cinq dans 2,5 à 17 % des cas.

2. Siege :

Leur topographie est très variable, ce qui explique les difficultés que l'on peut parfois rencontrer dans le repérage des parathyroïdes normales [5]. Cependant, dans trois quarts des cas la disposition de glandes parathyroïdiennes est symétrique, ce qui facilite leur localisation lors d'une cervicotomie.

Parathyroïdes supérieures(P4)

Elles sont derrière le pôle supérieur du lobe thyroïdien, à la hauteur du cricoïde, au-dessus et en arrière du point de pénétration du nerf récurrent dans le larynx. Dans leurs variations topographiques, elles restent postérieures, rarement en position haute au sein du pédicule thyroïdien supérieur, plus souvent en situation basse, derrière le lobe thyroïdien, en arrière du récurrent et au contact de l'œsophage. Exceptionnellement, elles sont rétro-œsophagiennes ou inter-trachéo-œsophagiennes. Elles peuvent être enfin médiastinales antérieures par migration d'une glande hypertrophiée. Il n'a pas été décrit de parathyroïde P4 normale en position médiastinale postérieure.

Parathyroïdes inférieures (p3) :

Elles se trouvent sur la paroi postérieure du pôle inférieur du lobe thyroïdien, en dehors du récurrent et au-dessous du tronc et de la bifurcation de l'artère thyroïdienne inférieure (40 %). Dans plus de la moitié des cas, elles ne sont pas au contact du corps thyroïde : elles peuvent être latérales (en dehors du pôle inférieur et en avant du récurrent, 15%), antérieures (entre les branches veineuses thyroïdiennes inférieures, 5%) ou surtout médiastinales (40 %). Ces parathyroïdes sont le plus souvent dans la partie supérieure du médiastin antérieur, en arrière des articulations sterno-claviculaires, dans les coulées graisseuses qui descendent vers les reliquats thymiques ou dans l'extrémité supérieure de ces reliquats. La localisation intra-médiastinale antérieure basse est exceptionnelle (2 %), certaines glandes ayant été localisées jusqu'en avant du péricarde.

3. Rapports :

- avec les muscles cervicaux :

Le muscle le plus superficiel est le peaucier du cou, situé juste au-dessous de la peau et du tissu sous-cutané. La et les parathyroïdes sont protégées latéralement par les volumineux muscles sterno-cléido-mastoïdiens et, en avant, par les muscles sous-hyoïdiens constitués superficiellement des muscles sterno-cléido-hyoïdiens et plus profondément des muscles sterno-thyroïdiens. Les muscles sous-hyoïdiens sont séparés sur la ligne médiane par la ligne blanche avasculaire

Avec la glande thyroïde :

Dans 80 % des cas, les parathyroïdes sont en contact étroit avec le corps thyroïde dans l'espace thyroïdien entre la capsule propre de la et la gaine fibromusculaire. Elles restent habituellement extra-capsulaires et sont clivables de la capsule thyroïdienne. Elles sont plus rarement intra-capsulaires, dans un dédoublement de la capsule, et exceptionnellement intra-thyroïdiennes, postérieures pour P4 et antérieures pour P3.

Avec les nerfs :

Le nerf laryngé supérieur issu de l'extrémité inférieure du ganglion plexiforme se divise en deux branches : une branche supérieure entrant dans le larynx à travers la membrane thyro-hyôïdienne, et une branche inférieure (nerf laryngé externe), plus petite, descendant le long de l'artère thyroïdienne supérieure en avant du constricteur du pharynx jusqu'au muscle crico-thyroïdien. Seule cette branche externe peut être lésée au cours de la chirurgie parathyroïdienne au moment de la ligature du pédicule vasculaire supérieur. Une paralysie du muscle crico-thyroïdien est responsable d'une faiblesse de la voix avec fatigue précoce.

Le nerf laryngé inférieur (ou nerf récurrent) n'a pas la même origine des deux côtés. A droite, il naît du nerf vague au niveau de croisement avec l'artère sous-clavière qu'il contourne par en dessous, puis se dirige vers le haut et en dedans vers la gouttière que forment la trachée et l'œsophage. A gauche, il naît sous la crosse de l'aorte, trajet cervical est donc beaucoup plus interne, dans l'angle trachéo-œsophagien. Les deux nerfs récurrents se terminent sous le muscle crico-thyroïdien en entrant dans le constricteur inférieur du pharynx. Les rapports des nerfs récurrents avec l'artère thyroïdienne inférieure et les parathyroïdes (surtout P3) sont variables. Ils sont le plus souvent profonds, en arrière de la terminaison de l'artère, plus rarement ils sont antérieurs ou passent au milieu de ses branches de division. Enfin, le nerf laryngé inférieur peut avoir un trajet non récurrent dans 1 à 5 % des cas, presque exclusivement à droite. Une paralysie du nerf récurrent est responsable d'une dysphonie par paralysie de la corde vocale homolatérale.

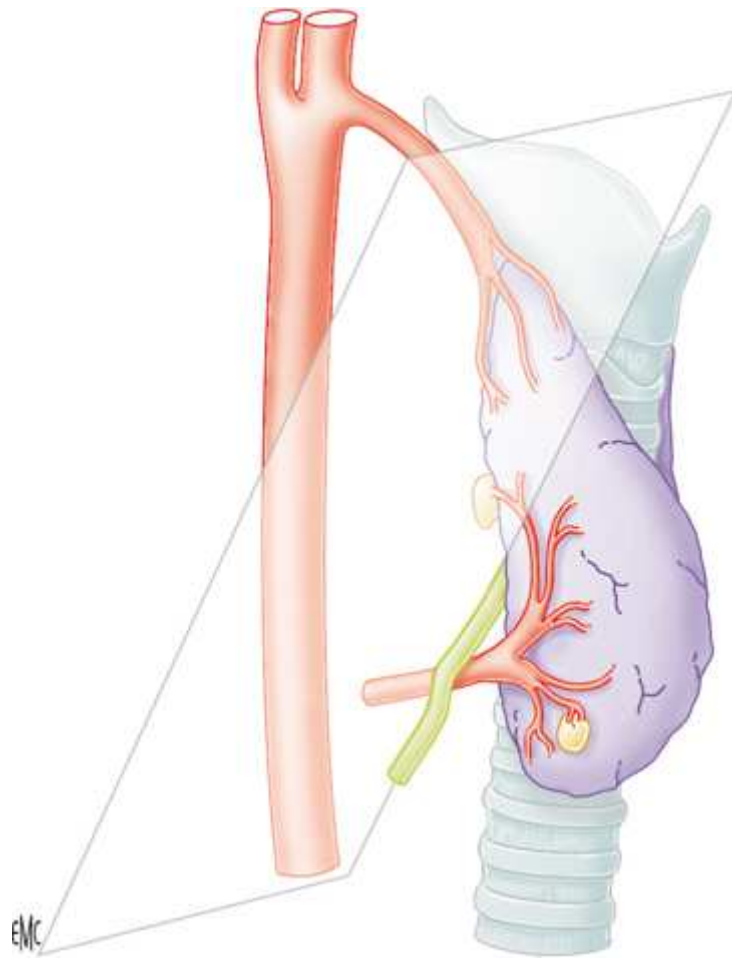


Figure 1 : rapports avec le nerf récurrent

4. Ectopies : [6][7]

Deux types d'ectopies sont rapportés [8] :

- les ectopies congénitales, conséquences de migrations embryonnaires pathologiques, elles concernent le plus souvent les glandes P3 ;
- les ectopies acquises par migration secondaire par un mécanisme de gravité. Elles concernent le plus souvent les glandes P4 et sont favorisées par l'augmentation de leur poids liée à la pathologie.

- Localisations ectopiques des parathyroïdes supérieures :

Les localisations décrites sont :

- rétro- et sous-artérielles, par étirement du pédicule et descente de l'adénome sous l'ATI ;
- rétro-œsophagiennes et inter-trachéo-œsophagiennes ;
- latéro-pharyngées ou rétro-pharyngées ;
- inter-crico-thyroïdiennes ;
- artérielles thyroïdiennes supérieures, satellites du pédicule vasculaire ;
- intra-thyroïdiennes : classiques mais rares (1,5 % des ectopies)

Localisations ectopiques des parathyroïdes inférieures :[9]

Les localisations décrites sont :

- thymiques : dans la lame thyro-thymique ou le thymus cervical (la plus fréquente) ;
- pré-trachéales (rares) ;
- pré-thyroïdiennes : à la face antérieure du pôle inférieur thyroïdien ;
- intra-thyroïdiennes (rares) ;
- sous-angulo-mandibulaires, par absence de migrations (exceptionnelles) ;
- médiastinales : dans le médiastin antérieur et moyen, elles se dispersent jusqu'à la limite de la face antérieure de la crosse de l'aorte, en arrière des plans veineux (exceptionnelles).

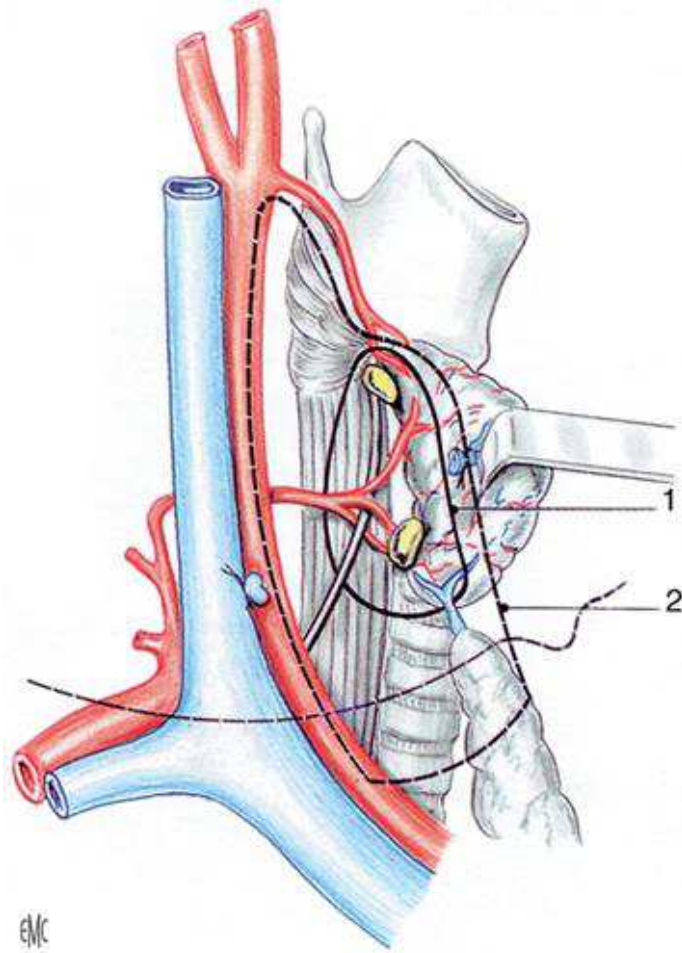


Figure 2. Aire de distribution des glandes parathyroïdes. 1 : aire de dispersion des glandes parathyroïdes en situation « normale » (incluant environ 80 %des glandes); 2 : aire de dispersion des glandes parathyroïdes en situation« Normale » ou en situation d’ectopie non exceptionnelle ; c’est l’aire explorée de façon systématique par le chirurgien (environ 98 % des glandes Normales et/ou pathologiques y seront retrouvées). Adaptation des schémas de M. Cannoni et F. Demard, (Rapport de la SF d’ORL et de CCF 1995),[10]

5. Vascularisation :

- Vascularisation artérielle : [4]

De façon synthétique et dans une optique chirurgicale, elle présente les particularités suivantes :

- elle est de type terminal unique, l'artère glandulaire pénètre la glande au niveau d'un hile, où elle peut se bifurquer ou se tri-furquer ;
- la longueur de l'artère glandulaire est variable : courte ou flexueuse (1 à 40 mm) ce qui favorise sa dissection ;
- le système de l'ATI est prépondérant dans la majorité des cas (80 à 90 %), l'artère glandulaire provient de l'ATI ou de l'arcade marginale postérieure d'Halsted et Evans, tendue au bord postéro-interne du lobe thyroïdien, entre l'ATI et la branche de tri-furcation postérieure de l'ATS, dans ce cas l'artère glandulaire naît de cette arcade près du tronc de l'ATI [11].
- le plus souvent, l'artère glandulaire naît d'une branche de division de l'ATI, quelquefois directement du tronc de l'ATI, elle est alors courte.
- la parathyroïde supérieure peut être vascularisée par la branche de division la plus postérieure de l'artère thyroïdienne supérieure (5 à 10 %), l'artère glandulaire dans ce cas est toujours très courte.
- la parathyroïde inférieure en situation basse peut être vascularisée par une branche venant de la crosse de l'aorte (artère thyroïdienne moyenne), du tronc artériel brachiocéphalique ou de l'artère mammaire interne homolatérale [10].

Drainage veineux :

Il est assuré par un réseau superficiel sous capsulaire qui conflue vers le hile et un réseau profond de distribution plus variable, non systématisé.

Les parathyroïdes supérieures se drainent vers les veines thyroïdiennes moyennes, ou vers le corps thyroïde.

Les parathyroïdes inférieures se drainent le plus souvent dans les veines thyroïdiennes inférieures.

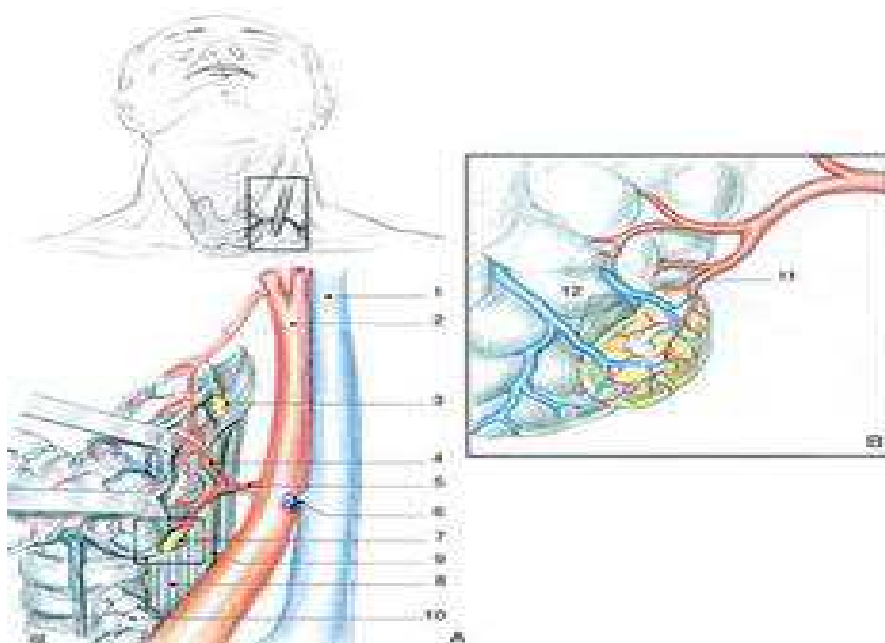


Figure 3 : Vascularisation des glandes parathyroïdes, schéma de la distribution vasculaire habituelle. 1. Veine jugulaire interne ; 2. Artère carotide primitive ; 3. Parathyroïde supérieure ; 4. Arcade artérielle ; 5. Artère thyroïdienne inférieure ; 6. Veine thyroïdienne latérale ; 7. parathyroïde inférieure ; 8. Œsophage ; 9. Nerf récurrent ; 10. Corne thymique ; 11. Artère parathyroïdienne ; 12. Veines parathyroïdiennes.

A. Vue d'ensemble.

B. Vue rapprochée (parathyroïde inférieure)

c. Histopathologie :

1. histologie normale :

La proportion des adipocytes au sein des parathyroïdes augmente jusqu'à l'âge de 30 ans, à partir duquel ils constituent entre 10 et 25 % du volume glandulaire [12]. Cette proportion dépend également de la morphologie du sujet, les sujets obèses ayant proportionnellement plus d'adipocytes dans les parathyroïdes que les sujets maigres. Les cellules principales prédominent dans la parathyroïde normale. Les cellules oxyphiles sont rares et atteignent une proportion de 4 à 5 % du volume glandulaire chez le sujet âgé ; elles ne contiennent pas de graisse, contrairement aux cellules principales, et lorsque leur proportion augmente, elles ont tendance à se regrouper sous forme de nodules. Avec l'âge, les cellules principales se regroupent en travées irrégulières séparées par des groupes d'adipocytes. L'organisation en structure acineuse ou folliculaire est rare.

2. Anatomie pathologique :

- Hyperparathyroïdie primaire [13] [14]

Les trois lésions fondamentales responsables des hyper para-thyroïdies primaires (adénomes, hyperplasies et carcinomes) peuvent être parfois difficiles à caractériser du fait du manque de spécificité des lésions anatomopathologiques qui permettent de les distinguer les unes des autres

- **Adénome** :

L'adénome unique est responsable de 90 % des HPT primaires. Dans 2 à 5 % des cas, il existe deux adénomes ou plus. Typiquement, l'adénome se présente sous la forme d'une tumeur ovalaire, encapsulée, assez molle, bi- ou polylobée. Il est extérieurement de couleur brun orangé. A la coupe, il est homogène avec la même couleur brun orangé. La plus grande longueur est en moyenne de 15 mm et le poids moyen est de 1 000 mg. La taille de l'adénome est habituellement corrélée au niveau de l'hypercalcémie mais de gros adénomes peuvent se rencontrer avec une calcémie peu augmentée. A l'inverse, la découverte d'un petit adénome chez un patient avec une hypercalcémie importante doit faire rechercher une deuxième lésion. Il n'y a pas de localisation préférentielle qu'il s'agisse du côté droit ou gauche ou du siège supérieur ou inférieur. Histologiquement, l'adénome est le plus souvent constitué de cellules principales parfois associées à des cellules oxyphiles ; dans 5 à 10 % des cas l'adénome est oncocytaire, constitué exclusivement de cellules oxyphiles ; les adénomes à cellules claires sont exceptionnels. Il peut persister du tissu parathyroïdien normal à la périphérie de l'adénome. Les cellules principales sont plus grandes que dans une parathyroïde normale avec des noyaux volumineux, souvent irréguliers et parfois multiples. Au sein de ces cellules, les adipocytes ont le plus souvent disparu. Les cellules sont habituellement disposées en travées d'épaisseur variable, agencées de façon irrégulière. Une architecture folliculaire ou nodulaire est fréquente dans des secteurs localisés. Si elle est prédominante, voire exclusive, l'examen histologique extemporané per opératoire pour le différencier du tissu thyroïdien peut être difficile. Les autres parathyroïdes sont hypoplasiques avec des adipocytes en proportion élevée et des cellules principales contenant de nombreuses inclusions lipidiques témoignant d'une faible activité sécrétoire.

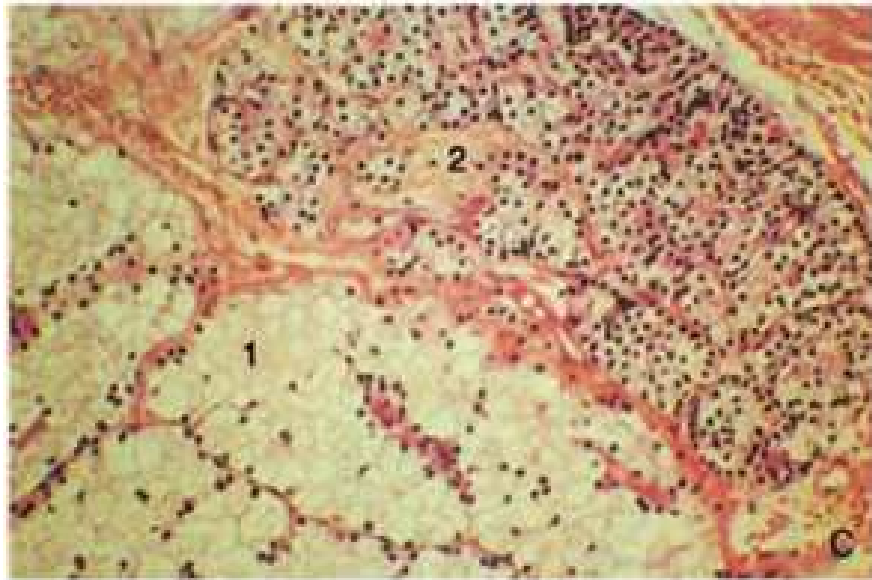
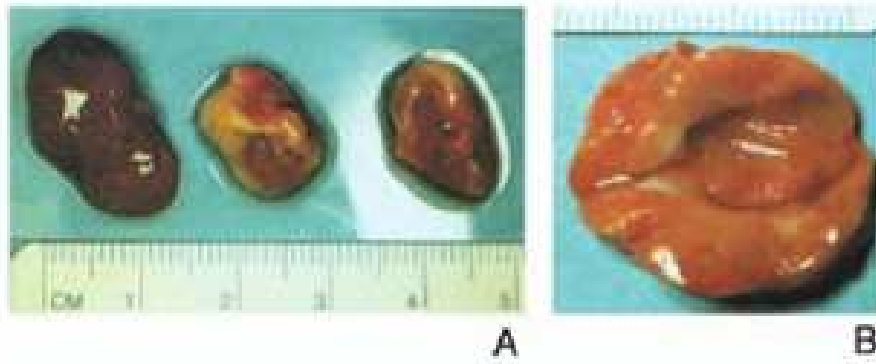


Figure 4. Histopathologie des hyperparathyroïdies.

A. Vue macroscopique de trois glandes hyperplasiques.

B. Vue macroscopique d'un adénome.

C. Vue microscopique d'un adénome avec clocheton. 1. Tissu adénomateux; 2. clocheton de tissu normal

- **Hyperplasie primitive :**

Elle est responsable d'environ 5 à 10 % des HPT primaires. On distingue l'hyperplasie à cellules claires de l'hyperplasie à cellules principales. Les quatre parathyroïdes sont le plus souvent hypertrophiées, parfois de façon asymétrique, et si parfois seules trois, voire deux glandes sont augmentées de volume, toutes sont anormales histologiquement.

- * L'hyperplasie à cellules claires est la plus anciennement connue (Albright en 1934), elle est très rare (1 % des HPT primaires). Les quatre glandes sont volumineuses de façon homogène, molles, couleur chocolat, elles ont une forme irrégulière caractéristique avec de « véritables pseudopodes» [15].

Histologiquement, l'aspect est monomorphe avec des cellules hyper claires volumineuses à cytoplasme vide ou finement vacuolaire dispersées de façon diffuse, plus rarement regroupées sous forme nodulaire ou folliculaire. Il n'existe plus un seul adipocyte.

- * L'hyperplasie à cellules principales : Les parathyroïdes sont habituellement de taille moins importante, asymétriques, de forme régulière, ovoïde ou arrondie, brun-rouge. A la coupe, leur couleur est chamois et leur aspect est le plus souvent lisse et homogène, mais parfois elles contiennent des nodules et des zones kystiques. Histologiquement, leur aspect est très variable : l'hyperplasie est irrégulière, des zones normales cohabitant avec des zones hyperplasiques au sein de nodules parfois séparés par de fines cloisons fibreuses. Il existe un polymorphisme cellulaire avec des cellules principales sombres, des cellules claires regroupées dans des zones localisées, des oncocytes qui peuvent constituer la population exclusive dans certains secteurs et la persistance d'îlots d'adipocytes.

- **carcinome :**

Entité rare, ils représentent environ 1% des tumeurs parathyroïdiennes et doivent être suspectés devant un syndrome d'hyperparathyroïdie clinique et biologique sévère. Le diagnostic histopathologique, difficile, est toujours évoqué sur des critères macroscopiques : consistance dure, aspect nodulaire, contours irréguliers, taille supérieure à 3 cm, poids supérieur à 12 g [16].

Hyperparathyroïdie secondaire :

Le degré d'hyperplasie est très variable d'un patient à l'autre et les glandes, souvent volumineuses, peuvent présenter dans les cas évolués un aspect nodulaire ou nécrotique pseudo kystique.

Il s'agit en règle d'hyperplasie à cellule principale.

D. Physiologie :

- Régulation de la sécrétion de la PTH

Des variations minimales de la concentration extracellulaire de calcium, provoquent d'importantes variations de la sécrétion de PTH dans le but de maintenir une concentration de calcium la plus constante possible. Le calcium se lie au récepteur sensible au calcium (CaSR) couplé aux protéines G. L'activation de la sous-unité Gq active la phospholipase C et hydrolyse le phospho-inositol (PIP2) en triphosphate d'inositol (IP3) et diacylglycérol (DAG). Le DAG stimule la protéine kinase C, et l'IP3 augmente ensuite la concentration intracellulaire de calcium ce qui provoque une régulation négative de l'expression du gène de la PTH. L'activation de la sous-unité Gi inhibitrice provoque une inhibition de l'adénylcyclase convertissant l'ATP en AMP cyclique (cAMP). L'importance physiologique de cette cascade de signaux n'est pas clairement définie.

Des adénomes parathyroïdiens indiquent que la pathogenèse résulte d'anomalies dans des gènes contrôlant la prolifération des cellules parathyroïdiennes. La mise en évidence de l'oncogène PRAD1 dans ces adénomes défini par la présence d'un réarrangement chromosomique somatique qui provoque la fusion du promoteur de la PTH avec le gène de la cycline-D1 confirme cette hypothèse [17]

Dans les parathyroïdes hyperplasiques c'est une augmentation du nombre de cellules qui provoque une augmentation de la PTH et une hypercalcémie

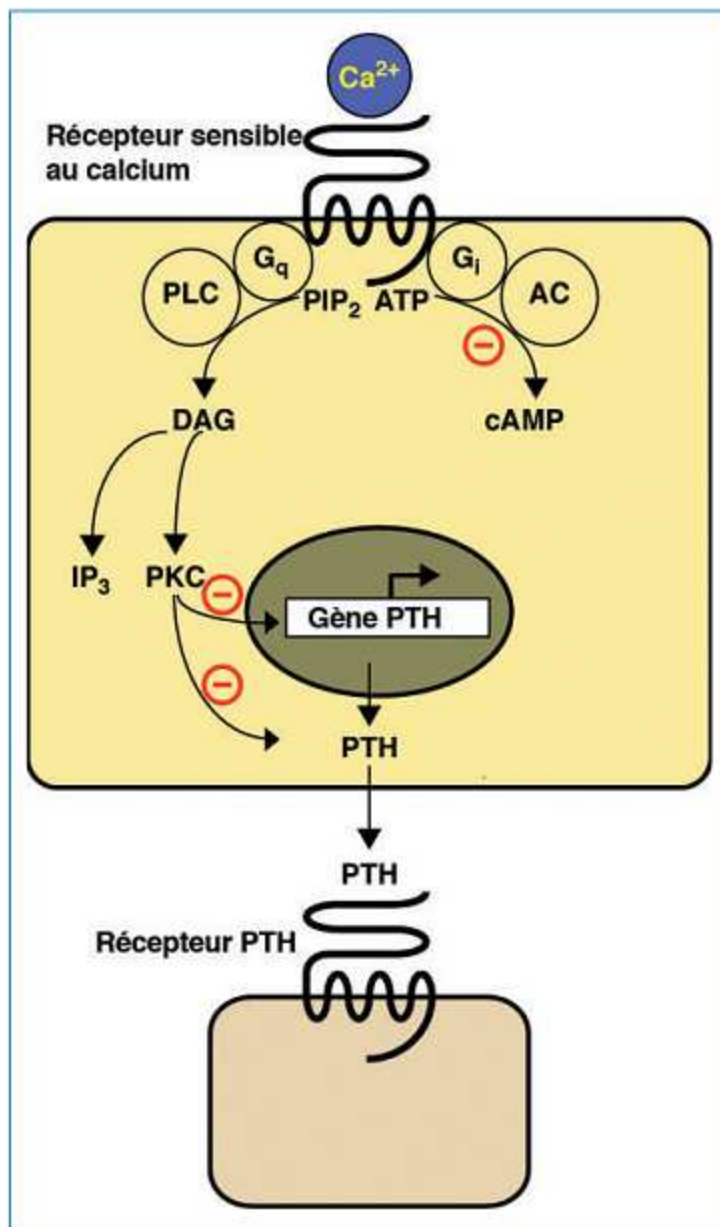


Figure 4 : Régulation de la sécrétion de PTH par le récepteur sensible au calcium.



Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a porté sur tout les patients atteint d'hyperparathyroïdie et qui étaient hospitalisés dans le service de chirurgie A de l'hôpital d'enfant de Rabat.

Nous avons traité 3 observations dont deux cas de nodule parathyroïdien et un cas d'hyperparathyroïdie sur insuffisance rénale chronique.

Nous avons détaillé la présentation clinique de l' HPT de chacun de nos malades en précisant :

- Les circonstances de découverte : douleurs osseuses sans traumatisme, déformation osseuses, fractures pathologiques, hypotonie, coliques néphrétiques
- Les antécédents personnels : insuffisance rénale, prise médicamenteuse, pathologie endocrinienne associée pouvant rentrer dans le cadre de néoplasie endocrinienne multiple
- Les antécédents familiaux : NEM

Tous nos malades avaient bénéficié :

- D'un examen clinique complet
- D'un bilan biologique détaillé avec NFS, ionogramme complet, bilan phosphocalcique, dosage de la parathormone
- D'un bilan radiologique avec des radiographies standard orientées par la clinique et rentrant dans le cadre d'un bilan de retentissement
- D'un bilan radiologique à visé étiologique ; échographie cervicale, TDM cervicale, scintigraphie

Nous avons précisé enfin les différentes thérapeutiques préconisées chez nos malades ainsi que l'évolution



Résultats

Premier cas

A. Identité

Z.Z âgée de 14 ans, habitant la ville de Salé, non mutualiste

B. Motif d'hospitalisation :

A été admise au service de traumatologie-orthopédie de l'hôpital d'enfant le 02-05-1990 pour genu valgum droit

C. Antécédents

1. Personnels :

- Naissance normale à terme à la suite d'une grossesse normale
- Poids et taille à la naissance ne sont pas connus
- Non vaccinée
- Pas d'antécédents pathologiques particuliers

2. Familiaux :

5ème d'une fratrie de 9 dans laquelle il n'existe pas d'antécédents pathologiques notables. De même que chez les parents

D. Histoire de la maladie :

Le début de l'histoire clinique chez cette fille remonte à un an avant son hospitalisation par l'apparition de douleurs au niveau de la cheville droite avec boiterie, sans notion de traumatisme et évoluant dans un contexte d'apyrexie.

4 mois après, les parents ont remarqué une déformation du genou droit qui s'aggrave progressivement avec accentuation de la boiterie qui devient de plus en plus invalidante

En outre, la patiente a fait un traumatisme minime de l'épaule gauche qui a entraîné une impotence fonctionnelle du membre supérieur gauche ce qui a motivé la consultation

E. Examen clinique :

Il s'agit d'une fille de 14 ans en assez bon état général, apyrétique, avec asthénie anorexie, et amaigrissement

1. Appareil locomoteur :

- Marche autonome difficile avec boiterie
- Genu valgum droit de 45 degré avec distance bi malléolaire de 18 cm
- Pas d'amyotrophie ni de raccourcissement
- L'abduction de l'épaule gauche est nulle, la mobilisation de celle-ci est douloureuse
- Pas de déformation du rachis
- Les autres articulations sont libres

2. Appareil urogénital :

- Pas de polyuro polydipsie.
- Pas de troubles mictionnels, pas de douleurs en particulier de colique nephretique.
- Pas d'hématurie ni d'infection urinaire.
- Caractères sexuels secondaires présents.

3. Appareil digestif :

- Aucun signe fonctionnel ; pas de nausée ni de vomissement pas de douleurs .abdominales pas de troubles de transit.
- Abdomen souple pas d'hépatosplénomégalie orifices herniers sont libres.

4. Appareil cardiovasculaire

- Pouls 90batt/min.
- Auscultation normale.
- Tension artérielle ; 11/9.
- ECG normal.
- Pouls périphériques bien perçus et symétriques.

5. Examen du cou :

Ne révèle ni goitre ni masse pouvant évoquer un adénome parathyroïdien.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

F. par acclinique :

1. Examens radiologiques

- radiographie pulmonaire

Transparence pleuro-parenchymateuse normale. On note des images de lyse des extrémités des deux clavicules.

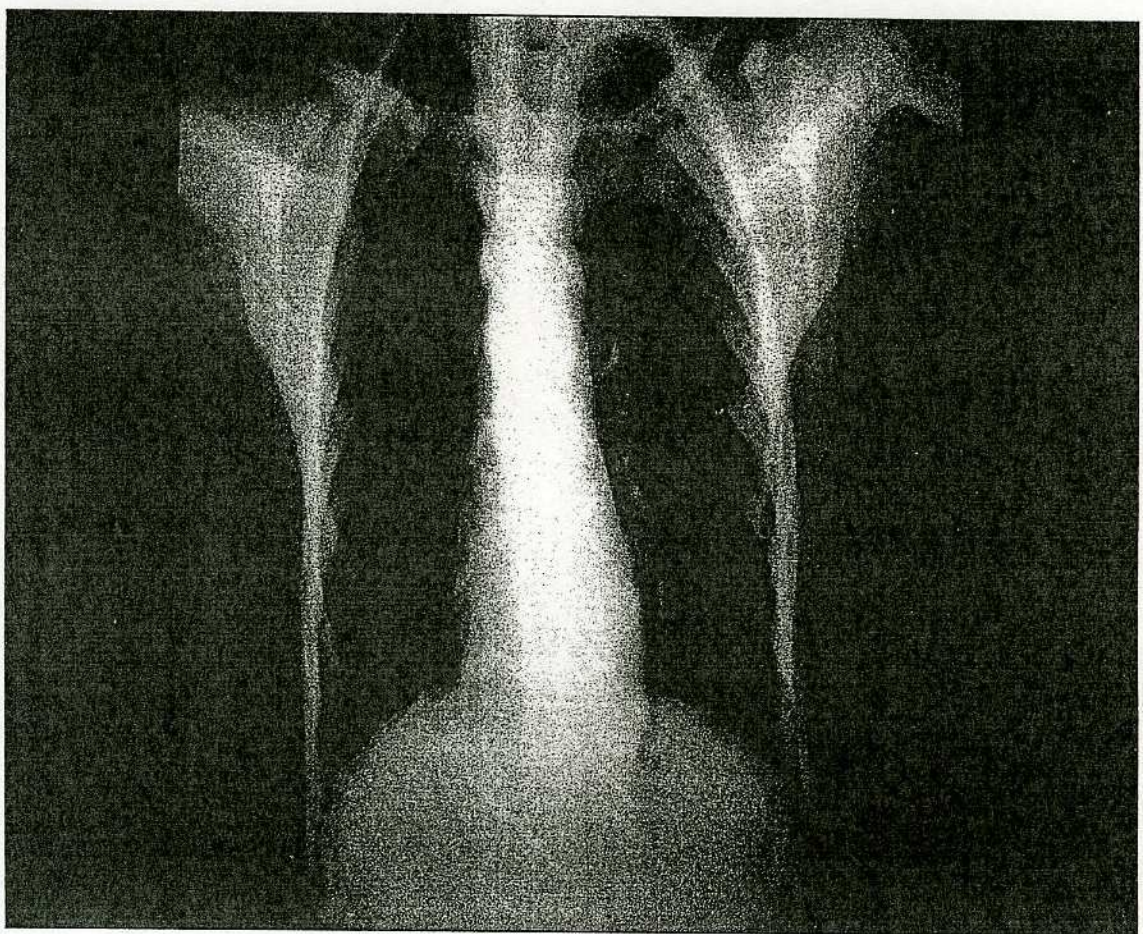


Figure 5 :radiographie pulmonaire de face

Appareil urinaire

ASP absence d'image de tonalité calcique se projetant sur l'arbre urinaire

Echographie

- Reins de taille et d'écho structure normales
- Bonne différenciation cortico médullaire

Radiographie osseuse

- Genou droit :

Genuvalgum avec déminéralisation diffuse du tibia et du péroné

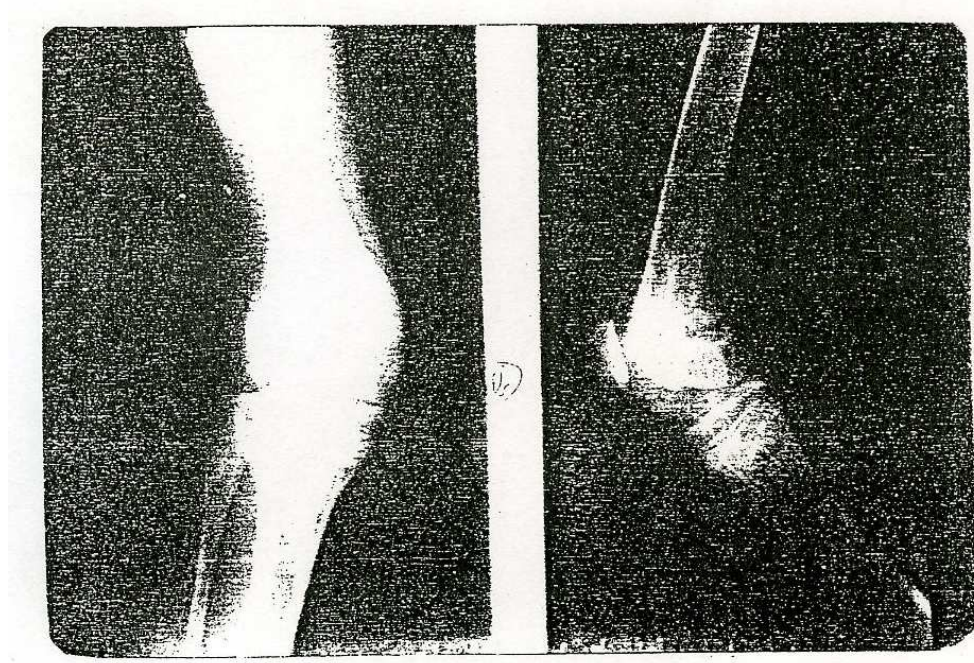


Figure7 : Radio du genou droit face et profil

- Epaule gauche :
 - .Importante déminéralisation de l'extrémité supérieure de l'humérus avec fracture pathologique
 - .Erosion de l'extrémité externe de la clavicule gauche



Figure 8 : Radio de l'épaule gauche.

- Bassin
 - .Epiphysiolyse bilatérale
 - .Erosion symphysaire sous chondrale responsable d'un pseudo élargissement de la symphyse pubienne



Figure 9 : Radio de la hanche droite.

- Main de face
 - .Déminéralisation osseuse
 - .Image micro géodique phalangiennes
 - .érosion sous chondrale avec résorption des houppes phalangiennes

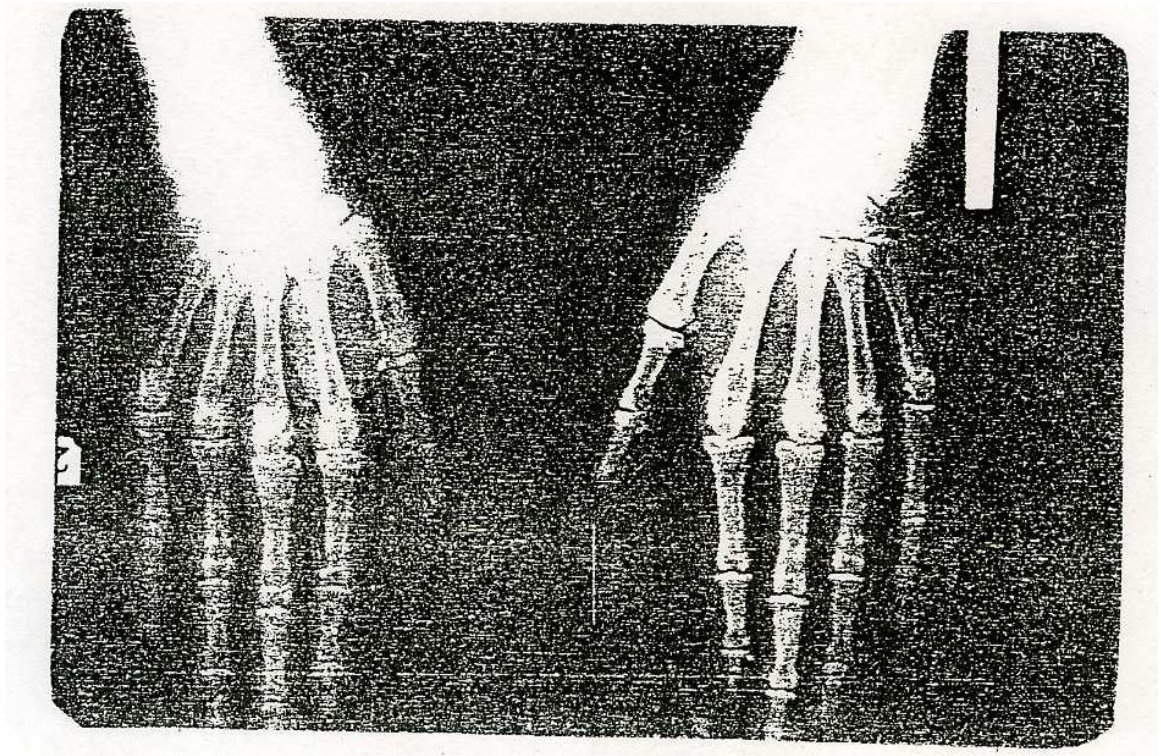


Figure10: radio des deux mains de face.

- Crane de profil
- .aspect de petites géodes à l'emporte pièce.
- .selle turcique normale.

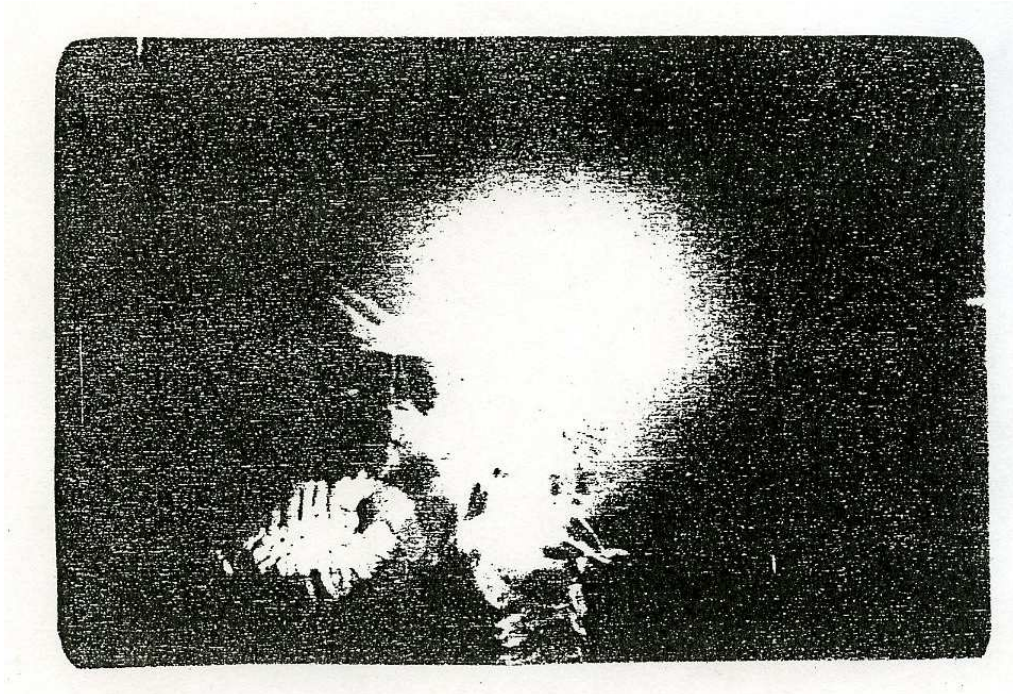


Figure11 : Radio de crane de profil

- Par ailleurs l'âge osseux est normal.
- La radiographie du cou ne montre pas de déviation de la trachée.

Les aspects radiologiques fortement évocateurs d'hyperparathyroïdie ont conduit à la réalisation d'un bilan phosphocalcique qui a corroboré cette hypothèse et une TDM qui a confirmé le diagnostic

Compte rendu de la TDM cervicale (25-05-90) Pr Benameur

.coupes axiales jointives de 6 mm d'épaisseur allant de l'os hyoïde jusqu'à la crosse aortique faites d'emblée après injection de produit de contraste

.Masse parathyroïdienne droite, homogène, hypo dense, par rapport au tissu thyroïdien avoisinant

.cette masse siège au niveau de l'angle dièdre formé par le bord latéral thyroïdien et l'œsophage et mesure 2 cm de diamètre

Conclusion

Aspect évocateur d'un adénome parathyroïdien

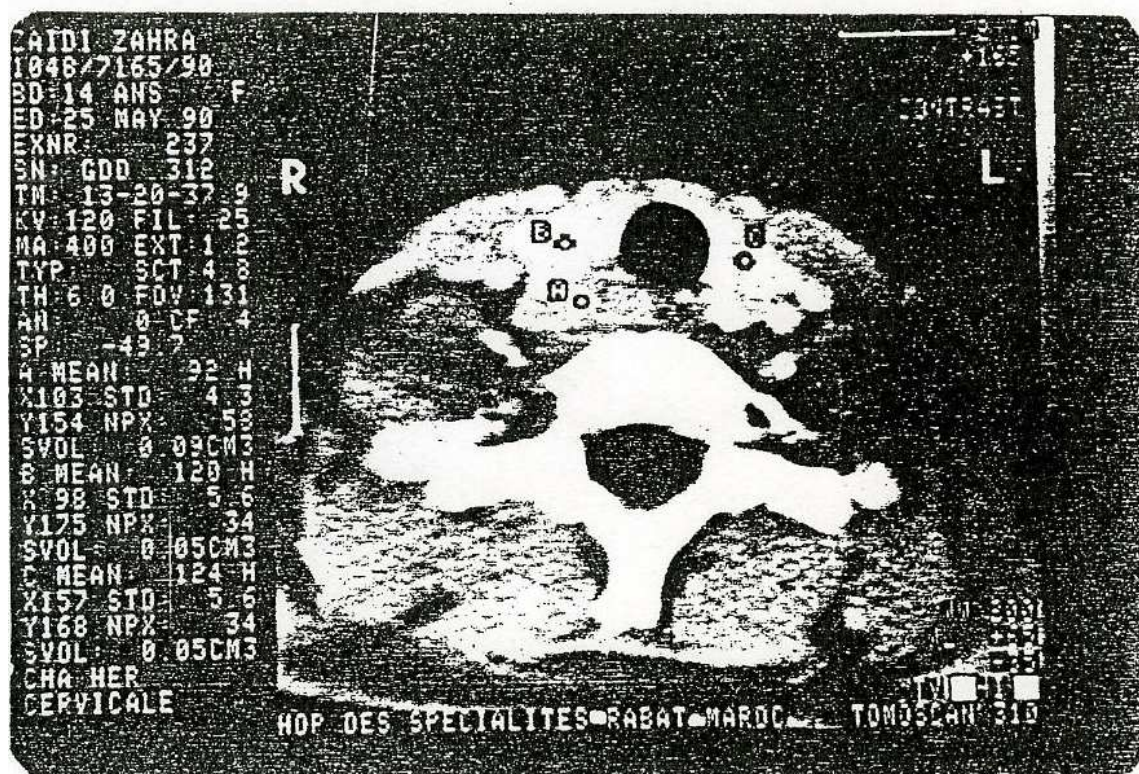


Figure12 : TDM cervicale : coupe axiale avec injection de produit de contrast.

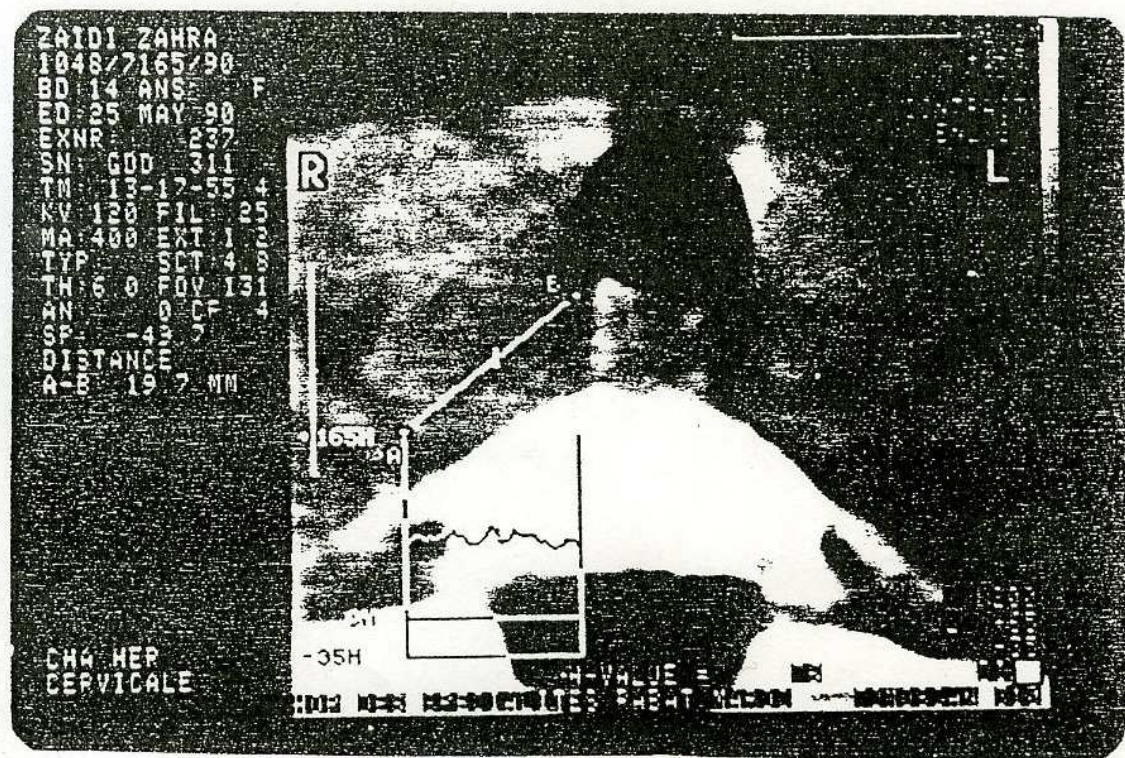


Figure13 : TDM cervicale fort grossissement.

2. Examens biologiques

- Examen généraux:

- numération formule sanguine (NFS) vitesse de sédimentation (VS) sont normales
- Groupe sanguin Orh+
- TP, TCk normaux
- Protides totaux : 71g/l
- Glycémie ; 0.99 g/l

- Bilan rénal

- Urée ; 0.11 g/l
- créatinine ; 4mg/l

- Bilan phosphocalcique

- calcémie : **136mg/l** (84-102 mg/l).
- Phosphorémie : **56 mg/l** (23-47 mg/l).
- Calciurie : **300mg/24h**
- phosphaturie : **975 mg/24h**
- phosphatase alcaline : **1396 ui/l** (<430)

En résumé

Il s'agit d'une jeune fille de 14 ans qui présente un tableau clinique, biologique, et radiologique très en faveur d'hyperparathyroïdie, le diagnostic d'HPT primitive semble probable d'autant plus qu'il n'existe pas d'intoxication à la vitamine D, ni de syndrome de Burnett (buveur de lait) et que les examens complémentaires ne sont en faveur ni d'une sarcoïdose, ni d'un syndrome paranéoplasique et qu'ils ne permettent pas nullement de suspecter une lyse osseuse néoplasique.

Ainsi Z.Z a été transférée au service de chirurgie a en vue d'une cervicotomie exploratrice

Elle a été opérée le 07-11-1990 par le professeur BARHIOUI

- cervicotomie en cravate de Kocher
- décollement du peaucier et ouverture de la ligne blanche
- Libération des deux lobes thyroïdiens
- Découverte d'un nodule de 4 cm développé aux dépens de la parathyroïde inférieure droite. La parathyroïde supérieure droite est aussi hypertrophiée et nodulaire, le tout adhère au lobe droit de la thyroïde
- On pratique une lobectomie droite emportant les deux parathyroïdes, après repérage du nerf récurrent
- Parathyroïdes gauches sont d'aspect normal.

Les suites opératoires ont été marquées par l'apparition de signes tétaniques et un signe de Chvostek, la calcémie est tombée à 77 mg/l

La patiente a été mise sous calcium en perfusion relayé par la voie orale, ce qui a ramené la calcémie à des taux normaux sans que l'on ait recours à la vitamine D.

Le calcium a été arrêté très progressivement par paliers.

3. L'examen histologique :

- **confirme que le nodule correspond à un adénome parathyroïdien essentiellement à cellules principales**
- **Le nodule est bien encapsulé et ne présente pas d'indice de malignité.**

4. Suivi postopératoire.

- La patiente a été suivie en consultation 5 mois après. Elle a été ré hospitalisée au service de traumatologie-orthopédie pour corriger son genu valgum
- au cours de cette hospitalisation, son bilan phosphocalcique a été recontrôlé, il s'est révélé normal
 - Calcémie ; 83 mg/l.
 - Phosphorémie : 48mg/l.
 - Calciurie : 63mg/24h.
 - Phosphaturie : 460mg/24h.

Elle a été opérée le 30-04-91 par le professeur MIRI qui lui a pratiqué une ostéotomie de varisation maintenue par un plâtre cruro-pédieux, 4 mois après le plâtre a été enlevé et la patiente a été autorisée à marcher.

Actuellement elle marche correctement avec bonne évolution générale.

Deuxième cas

A. Identité

Il s'agit de l'enfant B.M, âgé de 14 ans, scolarisé, originaire de Sidi kacem, non mutualiste, 2^{ème} d'une fratrie de quatre, bien vacciné selon le PNI

B. motif d'hospitalisation

Coliques nephretiques gauches

c. Antécédents :

1. Personnels

a. Médicaux :

- Hospitalisé pour infection intestinale (petite enfance)
- Traité pour méningite en 2001
- Pas de notion de contage tuberculeux

b. Chirurgicaux :

- Néphrectomie droite en 1996 pour rein polyolithiasique détruit.
- Opéré pour varisation d'un genuvalgum en 11-2001.

2. Familiaux

- Episodes de coliques néphrétiques chez le père.
- Lithiase rénale chez un oncle paternel.

D. Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à une année par la découverte systématique d'une lithiase rénale lors d'une échographie faite au cours de son hospitalisation pour un syndrome méninge, le patient présent depuis des épisodes de coliques néphrétiques gauches allant jusqu'à 4 fois par jours, qui ont toujours été traitées symptomatologiquement par des anti-inflammatoires non stéroïdiens, jusqu'au mois de janvier 2001 où il a été hospitalisé à Sidi Kacem pour pyélonéphrite, puis en chirurgie C qui l'ont adressé pour LEC dans une structure privée.

Le patient fut suivi ensuite en consultation externe (chirurgie C) un abdomen sans préparation et une radio de la main et du poignet lui ont été demandées, de même qu'une TDM cervicale montrent respectivement un aspect très évocateur d'une ostéopathie rénale et un nodule parathyroïdien droit.

E. Examen clinique :

Patient en assez bon état général, conjonctives normalement colorées, apyrétique à 37 degrés, poids : 38kg, taille : 1.60m.

1. 5-1) Appareil loco moteur

- Marche autonome difficile avec boiterie.
- Genuvalgum à gauche.
- Sensibilité à la palpation des omoplates, du rachis lombaire sacré et du bassin.
- Pas d'amyotrophie, ni de raccourcissement.

2. L'examen de l'abdomen :

- Abdomen souple respire normalement.
- Cicatrice de l'intervention de la fosse lombaire droite.
- Pas d'hépatomégalie, ni de splénomégalie.
- Pas de contact lombaire.
- Sensibilité à la palpation de la fosse lombaire gauche.
- Pas de globe vésical.

3. L'examen cardiovasculaire :

- B1 B2 sont bien perçus.
- Systole et diastole sont libres.
- Il n'y a pas de souffle ni de bruit surajouté.

4. L'examen pleuro-pulmonaire :

- Les murmures vésiculaires sont bien perçus.
- Les vibrations vocales sont bien transmises.
- Il n'y a pas de râles.

5. Examen du cou :

- Ne révèle ni goitre, ni masse pouvant évoquer un adénome parathyroïdien.

6. le reste le l'examen somatique :

Sans particularité.

F. Examens radiologiques :

1. Abdomen sans préparation :

- Image calcique d'à peu près 1 cm en projection de l'air rénale gauche
- Amas de petites calcifications en projection du pole inferieur du même rein.

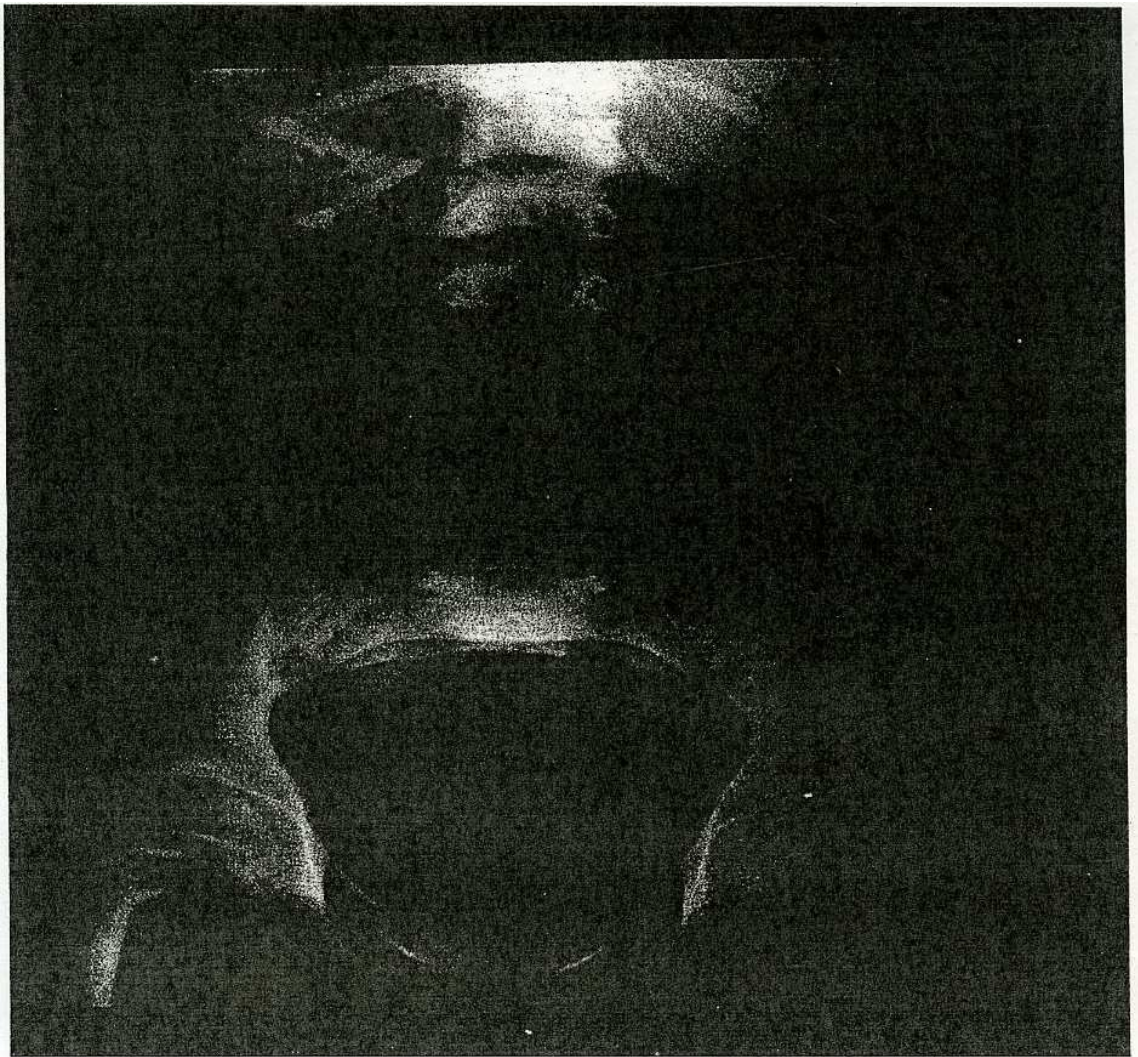


Figure14 : abdomen sans préparation.

2. radio du poumon :

- Augmentation de la densité osseuse.
- Lyse des deux extrémités externes des clavicules.
- Pas d'anomalies parenchymateuses.
- Culs de sac libres.

3. Main de face

- Aspect érodé et évasé des régions métaphyso-épiphysaires distales du radius et cubitus.
- Résorption des houppes phalangiennes.

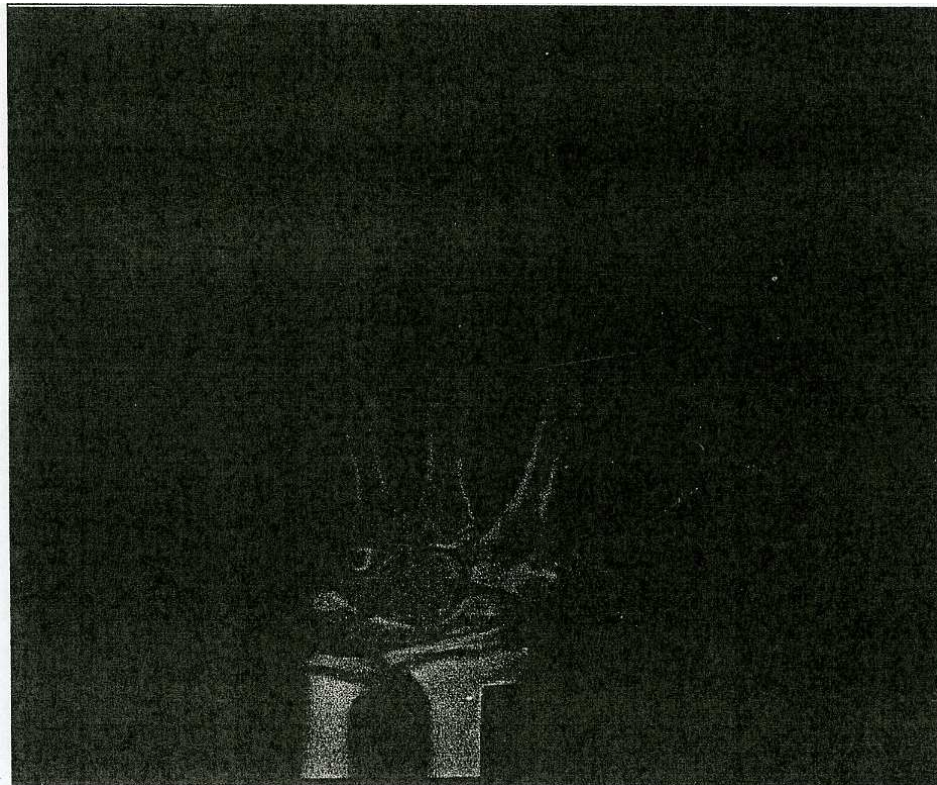


Figure15 : Main de face.

4. Echographie abdominale :

- Le rein gauche est augmenté de taille 130 mm présentant de multiples lithiases dont les plus grandes sont pyéliques (24mm) et polaire inférieure, avec une discrète dilation des cavités calicielles.
- Vacuité de la loge rénale droite.
- Foie et rate sont normaux.
- Vessie de bonne capacité, sans lésions endo-luminales.

5. TDM cervicale n'a pas été retrouvée

6. Compte rendu de la scintigraphie parathyroïdienne au thallium + technétium.

a. Images statiques thoraciques.

Aucun foyer ou zone d'hyperfixation.

b. Image statique au TL-201-Tc-99m

A la soustraction ; absence de foyer hyper fixant.

c. Image statique au TI-201 normalisé

Présence d'une zone d'hyperplasie parathyroïdienne médio-lobaire droite, qui disparaît à la soustraction TI-TC.

Conclusion :

Aspect scintigraphique en faveur d'hyperplasie parathyroïdienne de siège lobaire droit.

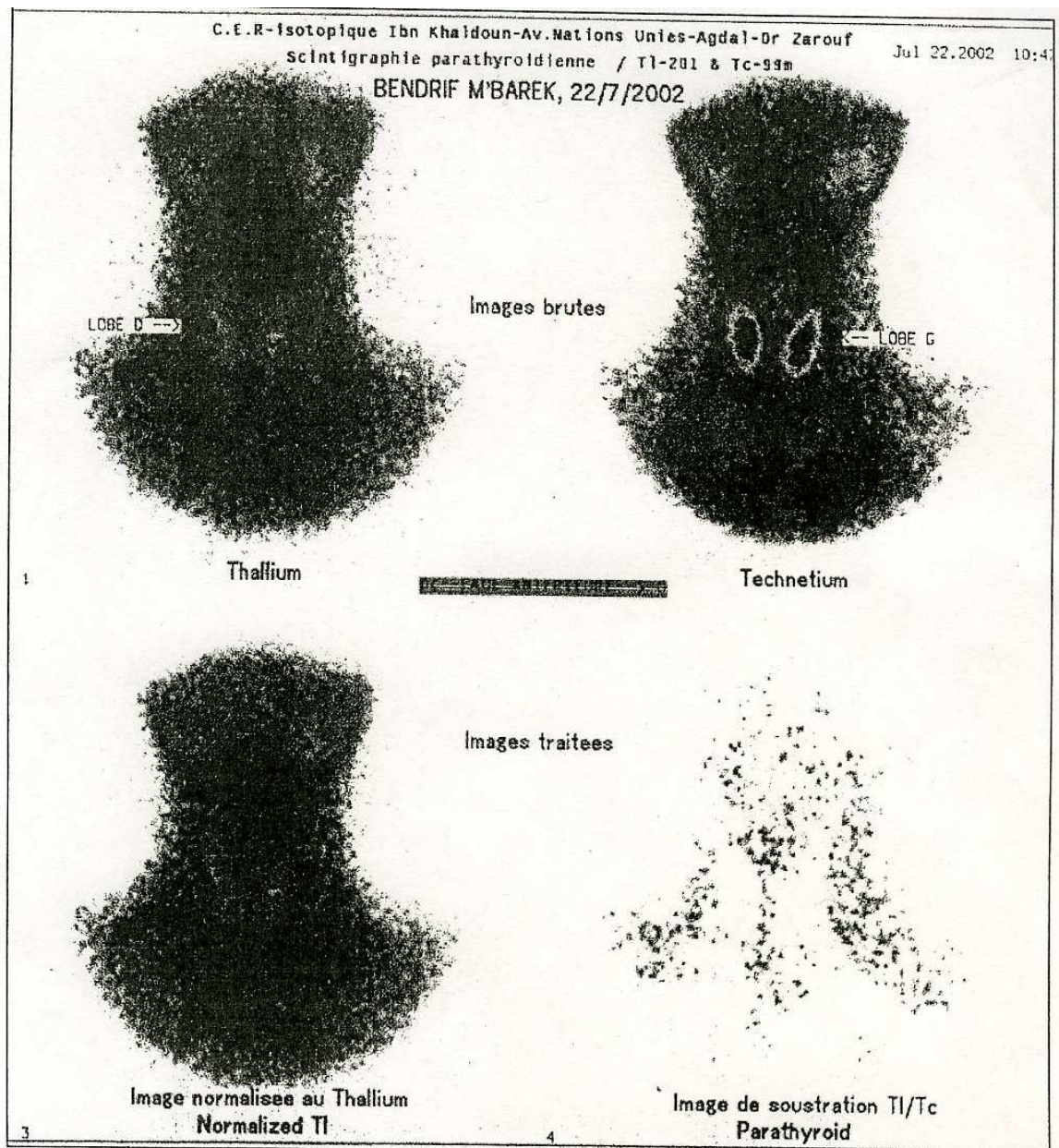


Figure 16 :Scintigraphie parathyroïdienne au thalium + thécnicium

G. Examens biologiques :

1. Examen généraux :

- Numération formule sanguine (NFS) vitesse de sédimentation (VS) sont normales.
- TP TCK normaux.
- Protides totaux : 70 g/l.
- Glycémie : 0.87 g/l.

2. Bilan rénal :

- *Urée* : 0.15 g/l.
- *Créatinine*: 9 mg/l.

3. Bilan phosphocalcique :

- Calcémie : 140 mg/l.
- Phosphorémie : 25 mg/l.
- Calciurie : 309 mg/24h.
- Phosphaturie : 431 mg/24h.
- Phosphatases alcalines : 1621 ui /l

4. La parathormone : 2240 pg/ml.

H. en résumé :

Il s'agit d'un patient âgé de 14 ans qui a des antécédents personnels et familiaux de lithiase rénale, néphrectomisé il y a 6 ans pour rein droit poly lithiasique détruit et qui présente un tableau clinique, biologique et radiologique très en faveur d'hyperparathyroïdie, le diagnostic d'HPT primitive. Semble probable d'autant plus qu'il n'existe pas d'intoxication à la vitamine D, ne de syndrome de Brunett (buveur de lait) et que les examens complémentaires ne sont en faveur ni d'une sarcoïdose, ni d'un syndrome paranéoplasique et qu'ils ne permettent nullement de suspecter une lyse osseuse néoplasique.

Ainsi M.B a été transféré au service de chirurgie A en vue d'une cervicotomie exploratrice.

I. Compte-rendu opératoire :

- Cervicotomie en cravate de Kocher.
- Décollement du peaucier et ouverture de la ligne blanche.
- Libération des deux lobes thyroïdiens.
- Découverte d'un nodule de 2.5 cm développé aux dépens de la parathyroïde droite supérieure. La parathyroïde droite inférieure est aussi hypertrophiée et nodulaire, le tout adhérent au lobe droit de la thyroïde.
- En pratique une lobectomie droite emportant les deux parathyroïdes droites après repérage du nerf récurrent.
- Les parathyroïdes gauches sont d'aspect normal.

J. Compte rendu anatomopathologique :

Deux nodules inclus en totalité :

Histologiquement :

a) le gros nodule correspond à un tissu parathyroïdien siège de 2 territoires, l'un central fait de cellules de petite taille au cytoplasme peu abondant et au noyau arrondi sans atypie et sans mitose sur un fond endocrinoïde. En périphérie on reconnaît le parenchyme parathyroïdien au cytoplasme clair autour d'un noyau régulier central. Les deux plages sont séparées par un tissu fibreux discontinu.

La capsule par endroit est décollée sans pouvoir confirmer son envahissement après plusieurs recoupes.

b) Le nodule parathyroïdien inférieur droit est sans anomalie.

Conclusion : Adénome parathyroïdien.

K. suivi postopératoire :

L'enfant rapporte le 21-12-02 une déformation brusque de la jambe gauche avec une impotence fonctionnelle complète sans notion de traumatisme

Examen clinique : jambe gauche en rotation externe.

Radio de la jambe gauche : fracture des deux os de la jambe.

Il a été opéré le 27-02-02 :

- Enclouage centromédullaire par double abord.
- Mise en place d'un clou de 10.
- Plâtre cruro-pédieux à enlever partiellement du genou dans un mois.
- Le patient a été suivi en consultation, au service de traumatologie-orthopédie :
- Le 29-01-03 ; on a constaté que le foyer de la fracture était stable.
- Le 05-04-03 : la fracture a été consolidée.

Le matériel opératoire lui a été enlevé avec bonne évolution.

Troisième cas :

A. Identité :

Il s'agit de l'enfant N.M âgée de 13 ans 7^{ème} d'une fratrie de 7 scolarisée non mutualiste.

B. Motif d'hospitalisation :

Genu valgum gauche avec altération de l'état général et hypertension artérielle.

c. Antécédents :

1. Personnels :

a. Médicaux

- Enfant mal vaccinée selon le PNI.
- Infections urinaires à répétition (3 à 4 épisodes par an) .
- Douleurs osseuses surtout des membres inférieurs sans notion de Traumatisme.

b. Chirurgicaux :

- Opérée le 08-10-2009 pour reflux vésico-urétéral bilatéral.

2. Familiaux :

Pas de cas similaires dans la famille.

D. Histoire de la maladie :

Remonte à deux ans ; au cours de son hospitalisation au sein du service de pédiatrie générale (PIV) pour prise en charge d'une insuffisance rénale chronique terminale sur uropathie négligée. La patiente a développé un genu valgum gauche avec impotence fonctionnelle totale, ce qui a motivé la réalisation d'un bilan à visée étiologique.

Ainsi la patiente a bénéficiée :

- D'un bilan phosphocalcique ayant révélé une hypocalcémie, hyperphosphatémie, et d'un dosage de parathormone (PTH supérieure à 2000 infreunable.
- D'un bilan radiologique :
 - poumon face.
 - genou gauche F/P.
 - bassin face.
 - main de face.
 - échographie et TDM cervicales.

E. Examen clinique :

1. Examen générale

Patiente en assez bon état général pesant 37kg pour une taille de 1.52m, pâleur cutanéomuqueuse. T= 37°C TA = 15/07

2. Examen de l'appareil locomoteur :

- Marche difficile sans aide.
- Genu valgum gauche de 40 degré, mobilité active et passive sont limitées.
- Le reste des articulations périphériques sont libres.
- Pas d'amyotrophie.
- Rachis sans anomalies.

3. Examen cardio-vasculaire :

- TA = 15/07.
- B1 B2 bien perçus.
- Systole et diastole sont libres.
- Pas de souffle ou de bruits surajoutés.

4. Examen pleuropulmonaire :

- Patient eupnéique.
- Vibrations vocales bien transmises.
- Murmure vésiculaire bien perçu.
- Pas de râles.

5. Examen abdominal :

- Abdomen souple respire normalement.
- Pas de sensibilité à la palpation.
- Orifices herniaires sont libres.

6. Examen du cou.

- Pas de tuméfaction à l'inspection.
- Pas de masse palpable.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

F. Para clinique :

1. Biologie

a. Numération formula sanguine :

- Hb = 7.7 g/dl (12-16 g/dl).
- HCT = 22.5 % (37-47%).
- VGM = 84.4 fl (81-99 fl).
- TGMH = 28.8 pg.
- CCMH = 34.2 g/dl.
- plaquettes= 263 000 e/ul
- Formule blanche : normale.

b. Ionogramme sanguin :

- Na⁺ : **130 mEq/l.**
- K⁺ : **6mEq/l.**
- Reserve alcaline : 19 mEq/l.
- Urée : **3 g/l** (0.15-0.55).
- Créatinine : **116 mg/l** (5.7-12.5)
- Glycémie à jeun : 1.04 g/l.

c. Bilan phosphocalcique :

- Calcium: **79mEq/l** (84-102 meq/l).
- Phosphore : **51 mEq/l** (23-47).
- Phosphatase alcaline : **950 ui/l** (<750).

d. Parathormone : 2100 pg/ml.

2. Bilan radiologique:

a. poumon face :

- lyse de l'extrémité externe de la clavicule gauche.
- Parenchyme de transparence normale.
- Médiastin sans anomalies.
- Culs de sac pleuraux sont libres.

b. genou gauche :

- genu valgum
- Déminéralisation diffuse du tibia.

c. main de face :

- Aspect érodé et évasé des régions métaphyso-epiphysaires distales du radius et cubitus.
- Résorption des houppes phalangiennes.

d. TDM cervicale : n'a pas été retrouvée

e. échographie cervicale : en faveur d'adénome parathyroïdien droit

G. en résumé :

Il s'agit d'une patiente âgée de 13 ans, opérée en 2009 pour RVU bilatérale, et qui a présenté au cours de son hospitalisation en service de pédiatrie générale (PIV) un tableau clinique et biologique en faveur d'hyperparathyroïdie. Le diagnostic d'hyperparathyroïdie tertiaire sur insuffisance rénale chronique secondaire à une uropathie négligée a été retenu, la patiente a été transférée en service de chirurgie A pour prise en charge chirurgicale.

H. compte-rendu opératoire :

Elle a été opérée le 08/10/2010 par le professeur ABDELHAK :

- Malade sous AG .IV. Billot cervical.
- Incision cervicale transversale à 2 doigts du manubrium sternal.
- Dissection musculo-aponévrotique.
- Exposition de la face postérieure du lobe droit et mise en évidence d'un nodule parathyroïdien droit mesurant 1 cm × 0.5cm
- Résection du nodule en épargnant le nerf récurrent droit.
- Hémostase soigneuse.
- Fermeture plan par plan sur rebond aspiratif.

I. suivi postopératoire :

- Les suites opératoires étaient sans particularités.
- Patiente sous hémodialyse à raison de 3séances par semaine avec traitement de suppléance (fer, traitement antihypertenseur, conseil diététiques) :
 - Calcida : 1 sachet/j
 - Lasilix : 1 cp×3/j.
 - Un-alfa : 1 caps/j.
- Sur le plan clinique on a remarqué une amélioration progressive et sans aucune intervention du genu valgum et la patiente a pu reprendre ses activités.
- Sur le plan biologique une baisse importante des chiffres de la parathormone a été observée : 100 pg/ml à 3 mois post-op contre 2000 pg/ml avant l'intervention.

10 mois plus tard on avait assisté à une augmentation des valeurs de la parathormone intacte (**1359 pg/ml**).



Discussion

I. Etude Clinique :

A. Présentation étiologique :

L'étude que nous avons menée a montré que l'hyperparathyroïdie est peu fréquente chez l'enfant, une centaine de cas seulement ont été décrits dans la littérature alors que notre enquête nous a permis de recueillir :

- Deux cas d'hyperparathyroïdie primaire sur adénome parathyroïdien.
- Un cas d'hyperparathyroïdie secondaire.
- Aucun cas d'hyperplasie primitive.

Alors que les résultats retrouvés dans la littérature : 90.7% d'adénome contre 9.3% d'hyperplasie.

1. Répartition par sexe :

La forme du grand enfant se voit surtout entre 10 et 14 ans. La répartition entre les deux sexes montre une légère prédominance féminine (sexe-ratio = 0.79%). [18]

Dans notre étude ; deux cas de sexe féminin contre un cas de sexe masculin

2. Répartition par race :

Dans la littérature la plus part des cas d'hyperparathyroïdisme sont des enfants de race blanche mais il existe aussi des cas d'enfants de race jaune et noire.

Dans notre étude les trois cas sont de race blanche.

3. Antécédents personnels et familiaux :

a) Antécédents personnels non significatifs :

Les antécédents personnels présentés par nos patients sont peu informatifs en dehors de lithiase rénale, mais celle-ci est immédiatement suivie du diagnostic d'hypercalcémie puis d'HPTP.

b) Antécédents familiaux peuvent être prédisposant :

Dans notre étude on remarque qu'un seul patient présente des antécédents familiaux de lithiase rénale.

- Lithiase rénale chez un oncle paternel.
- Episode de colique nephretique chez le père

Dans la littérature les antécédents familiaux de lithiase rénales sont présents seulement dans 4.76% des cas, la nature de ces lithiase n'est pas connue, mais si celles-ci sont d'origine calcique, on peut s'interroger sur l'existence d'une HPTP non diagnostiquée ou d'un contexte physico-chimique favorisant la lithiase, et donc d'un terrain familial prédisposant.

B. Signes cliniques :

La clinique de la HPTP est principalement attribuable aux effets directs et indirects de la PTH en excès sur le squelette, le rein et le tube digestif, de même qu'aux conséquences d'une hypercalcémie.

1. signes généraux :

Il s'agit le plus souvent d'une altération de l'état général avec une asthénie qui peut être physique ou psychique.

L'anorexie responsable d'un amaigrissement qui peut être très important réalisant une véritable cachexie.

La pâleur et le retard statural peuvent également se voir chez l'enfant.

2. Signes ostéo-articulaires :

Les atteintes ostéo-articulaire sont rencontrés chez l'enfant dans 33 à 58% [19] selon les données de littérature ainsi on constate les signes suivants

- Un syndrome douloureux : lié à une déminéralisation, de type mécanique et touchent le plus souvent les os longs, le rachis, le bassin et la cage thoracique
- Des déformations : variées en fonction du stade évolutif de la maladie [20]
- Il s'agit de :
 - Genu valgum qui est particulièrement fréquent (17% des cas).
 - Thorax en carène anomalies des axes rachidiens.
 - Au niveau du rachis, il s'agit de scoliose, cyphose ou cyphoscoliose.
- Des fractures pathologiques : Spontanées ou provoquées par un traumatisme minime surtout au niveau des membres ou du rachis.
- Des tuméfactions osseuses : Sont rares et devant être recherchées systématiquement au niveau des membres, des doigts, de la mâchoire, du crâne. Elles sont régulières de faibles volume, peu douloureuses.

3. manifestations rénales :

L'atteinte rénale avec lithiase n'est actuellement observée que dans 15 à 20 % des HPTP, alors qu'avant 1965 on la retrouvait dans plus de 50 % des cas [21].

L'HPT représente 5 à 10 % des étiologies des lithiases rénales. Le syndrome polyuro-polydipsique par diabète insipide néphrogénique lié à l'hypercalcémie est exceptionnel, de même que la néphrocalcinose.

Deux circonstances imposent la mesure systématique de la calcémie :

La découverte d'une lithiase rénale et celle d'une IR débutante.

En présence d'une atteinte rénale, le risque de nouvelles lithiases ou d'évolution vers l'IR est proportionnel au degré d'hypercalcémie et d'hypercalciurie. La diminution du risque de lithiase après parathyroïdectomie est remise en question par Mollerup[22].

Qui montre un risque semblable à celui d'une maladie lithiasique sans HPT.

Dans notre étude les signes de découverte de la maladie sont des manifestations osseuses chez ZZ et NM et des manifestations rénales chez BM.

4. Signes digestifs :

Sont évocateurs dans 10% des cas on distingue :

- Les signes fonctionnels liés à l'hypercalcémie :
 - Douleurs abdominales, habituellement mal définies et peu localisées, constituent une plainte parfois révélatrice chez un faible pourcentage de patients atteints d'HPT. L'examen abdominal est souvent normal
 - Nausées et vomissements associés à une anorexie, sont responsables d'amaigrissement
 - Constipation
- Les signes organiques :
 - L'ulcère gastroduodéal : est rarement vu chez l'enfant, il est caractérisé par sa survenue précoce dans le cours de la maladie et par sa situation fréquente au niveau du duodénum.
 - Sa présence doit faire rechercher un syndrome de Wermer[23].
 - Pancréatite aigue ou chronique : sa pathogénie est discutée. Certains auteurs Pensent qu'elle est secondaire à une action directe de la PTH sur le parenchyme.
 - pancréatique, d'autres font de l'hypercalcémie le facteur fondamental par lithiase canaliculaire .En effet il n'a jamais été démontré qu'il existe un rapport direct entre l'HPT et la pancréatite [24].

5. signes cardiovasculaires :

Essentiellement hypertension artérielle retrouvée chez 17% des hyperparathyroïdies, elle peut être modérée ou sévère lors d'une crise aiguë d'hypertension artérielle qui est retrouvée chez 17% des cas d'hypercalcémie [23].

Elle semble être due soit à l'action propre de l'hypercalcémie soit à l'atteinte rénale et elle est alors de mauvais pronostic.

6. signes musculaires :

L'atteinte musculaire subjective est difficile à mettre en évidence quantitativement [25] Elle semble s'améliorer après para thyroïdectomie [26]

Elle se manifeste surtout par faiblesse fatigabilité musculaire, des crampes. Une hyper-réflexie ostéo-tendineuse peut être révélée par l'examen (qui est le plus souvent normal).

7. Atteintes plus rares

La calcification artérielle, de l'aorte surtout, des artères viscérales ensuite entraînant leur induration, sans rétrécissement de leur calibre.

Bien d'autres organes peuvent être atteints par l'excès du calcium et être le siège de précipitations calciques ; au niveau de l'œil on note des inflammations conjonctivales ou cornéennes secondaires aux calcifications.

Au niveau de l'oreille on décrit des précipitations calciques dans le tympan et parfois surdité. Des calcifications peuvent aussi s'observer dans les tissus mous.

II. Examens para cliniques :

A. Aspects biologiques :

1. Bilan phospho calcique :

L'hypercalcémie :

L'hypercalcémie supérieure à 2,625 mmol/l annoncée dans 98% des cas dans la littérature est vérifiée dans les 2 premiers cas de notre étude.

* Remarques :

- l'insuffisance rénale abaisse la calcémie et augmente la phosphorémie normalisant ainsi le bilan phosphocalcique (cas de notre troisième patiente).
- En cas de pancréatite sévère, la constatation d'une normo calcémie au lieu de l'hypocalcémie attendue équivaut à une hypercalcémie.

Hypophosphorémie :

Les valeurs normales de la phosphorémie chez l'enfant sont les suivantes :

- 1,7 à 2 mmol/l pour l'enfant de moins de un an.
- 1,5 à 1,8 mmol/l pour l'enfant entre un et trois ans.
- 1,4 à 1,7 mmol/l pour l'enfant de plus de quatre ans.

L'hypophosphorémie inférieure à 1,28 mmol/l annoncée dans 99 % des cas dans la littérature est vérifiée dans les cas de notre étude.

Hyper calciurie

L'hyper calciurie est une conséquence directe de l'hypercalcémie bien que l'effet physiologique de la PTH consiste en une augmentation de la réabsorption tubulaire de Ca^{++} , cet effet est dépassé du fait de l'hypercalcémie à l'origine d'une augmentation de la charge filtrée.

L'hyper calciurie est vérifiée dans les cas de notre étude.

Phosphaturie :

L'hyper phosphaturie est très inconstante (même si la PTH est hyperphosphaturiante) car la phosphaturie dépend beaucoup du régime alimentaire [23] c'est un signe beaucoup moins fiable que la calcémie, la phosphorémie ou la calciurie, en l'absence d'atteinte rénale.

2. Phosphatase alcaline :

L'élévation du taux plasmatique des phosphatases alcalines est souvent rencontré dans l'HPTP, mais n'est pas spécifique de la maladie. Sa valeur normale est de 140 à 950 ui/l. elle représente le reflet de l'activité des ostéoblaste et donc de l'activité ostéoformatrice.

3. Exploration dynamique :

Ces explorations permettent de prouver l'autonomie de l'HPTP et de faire le diagnostic différentiel avec les hypercalcémies d'autres origines

Epreuve de perfusion calcique :

Cette épreuve juge les variations de la sécrétion de la PTH par le biais d'une modification de la calcémie.

La technique de Kyle est la plus connue, elle comporte la perfusion du gluconate de calcium à raison de 10 mg/kg en 3 heures et l'étude de l'effet produit sur la clearance du phosphore.

Cette technique explore le freinage des parathyroïdes. La réponse hormonale est une diminution de la clearance du phosphore de 50 %.

Test à la cortisone :

Consiste en l'administration de 100 à 150 mg/j de cortisone pendant 10j. ce test est intéressant pour le diagnostic différentiel avec la sarcoïdose et l'hypervitaminose D. il ramène à la normale l'hypercalcémie dans ces cas par inhibition de l'absorption intestinale du calcium, alors que dans l'HPTP on n'observe aucun changement du taux de calcémie.

Ces deux tests sont peu utilisés chez l'enfant et leurs résultats ne sont pas toujours probants.

4. Bilan parathyroïdien :

PTH intacte :

Le diagnostic positif de l'HPTP repose sur le dosage radio-immunologique de la PTH circulante. Différents anticorps sont disponibles pour le dosage reconnaissant soit la partie N-terminale biologiquement active de la molécule, soit les fragments inactifs médians ou C-terminaux, soit l'hormone intacte. Ce dernier anticorps est plus sensible. Il a considérablement accru la fiabilité du dosage et il a permis d'éviter de nombreux faux négatifs [27]

B. Aspect radiologiques :

1. Radiologie standard :

Sont spécifiques et évocateurs :

- la résorption osseuse sous-périoste quel que soit son siège
- la résorption sous-chondrale
- La déminéralisation diffuse ou localisée
- La présence d'image lacunaire et de bandes opaques métaphysaires.

2. Bilan de localisation: [28]

Il fait appel aux techniques d'imagerie moderne dont l'objectif est de diminuer le risque d'échec de la chirurgie, de raccourcir le temps opératoire et la durée de l'hospitalisation.

L'échographie et la scintigraphie au ^{99m}Tc-Sestamibi (MIBI :méthoxy-isobutyl-isonitrile) sont les deux examens d'imagerie systématiquement réalisés dans le diagnostic de localisation d'une hyperparathyroïdie primaire. Ces examens vont orienter le type de chirurgie employé (exploration cervicale bilatérale, unilatérale ou chirurgie minimale invasive). En effet, nous rappelons que l'hyperparathyroïdie primaire est liée à la présence d'un adénome unique, d'une hyperplasie diffuse des glandes parathyroïdes, d'un double adénome ou d'un adénocarcinome parathyroïdien dans, respectivement, 88,9 %, 5,74 %, 4,14 % et 0,74 % des cas [29]

Echographie:

Simple, peu agressive et peu coûteuse, elle est à proposer en première intention, malgré sa faible spécificité et ses insuffisances dans l'exploration de certains sites anatomiques (médiastin, région rétro trachéale et rétro-œsophagienne) ; sa sensibilité varie de 50 à 90 % selon l'équipement, l'opérateur, la localisation et le volume tumoral [30]; le seuil de détection actuel est de 3mm en cas d'hyperplasie ; sa sensibilité est moindre (40 à 60 %)[31,32].

De plus, elle aide à l'interprétation du MIBI: nodule thyroïdien donnant une fausse image pathologique, goitre multi nodulaire rencontré dans certains cas de scintigraphie non contributive [31].

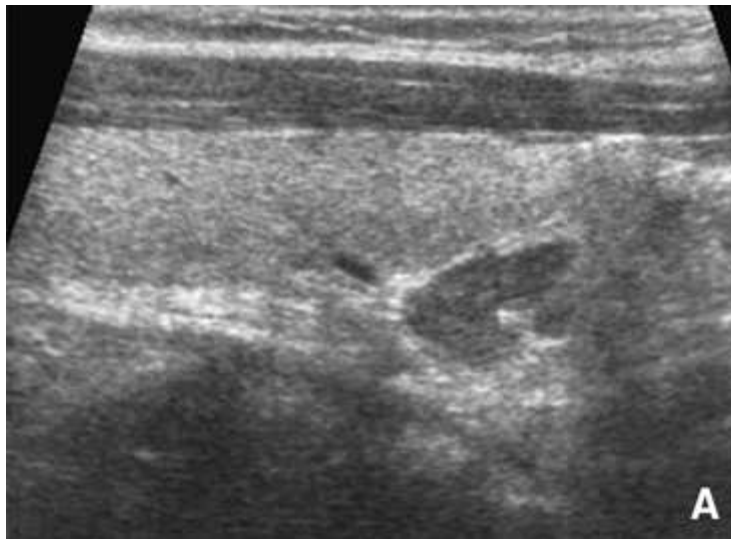


Figure 16 :adénome parathyroïdien situé en arrière du pole inferieur du lobe, d'aspect bilobé en coupe longitudinale.

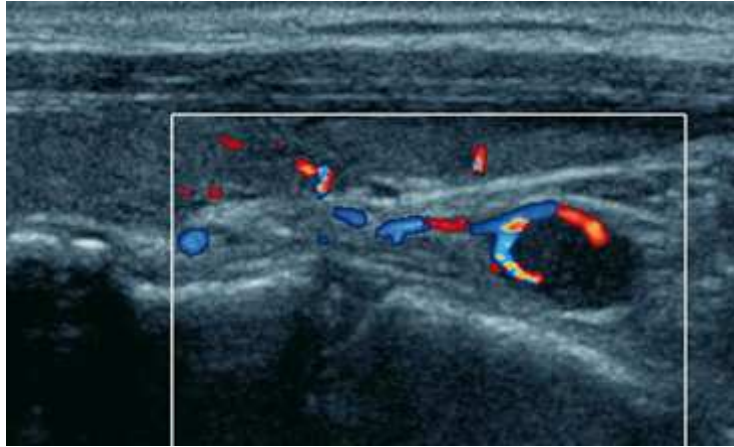


Figure 17 :Adénome parathyroïdien en ectopie postérieure séparé de la thyroïde par une interface épaisse

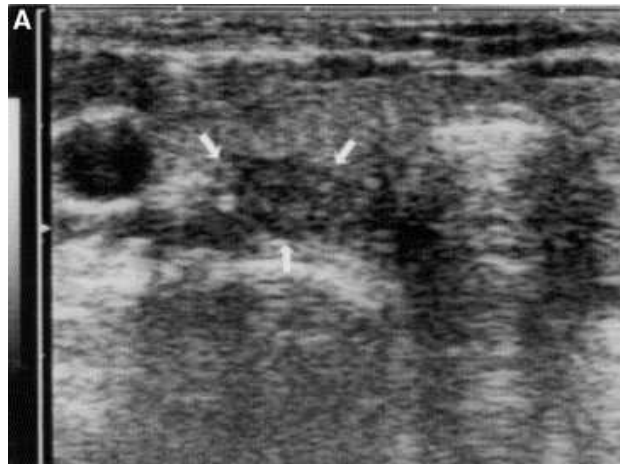


Figure 18 : Adénome parathyroïdien ovalaire hypo échogène d'environ 6mm de diamètre.

Scintigraphies :

Elles sont basées sur le caractère hyperfonctionnel des glandes pathologiques, et sont particulièrement indiquées pour la recherche des lésions ectopiques, notamment médiastinales.

La scintigraphie de soustraction au ^{201}Tl - $^{99\text{m}}\text{Tc}$ est remplacée aujourd'hui par la scintigraphie au $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -Sestamibi, plus fiable, plus simple et plus sensible. Le MIBI est l'examen le plus efficace pour la localisation préopératoire de l'adénome parathyroïdien, devant les autres techniques d'imageries : échographie, autres types de scintigraphie, tomодensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM). La performance des scintigraphies est nettement moins bonne pour la localisation des glandes hyperplasiques que pour celle d'un adénome [33].

L'association MIBI et échographie apparaît comme la plus rentable pour la plupart des études, notamment en termes de rapport bénéfices/coûts.

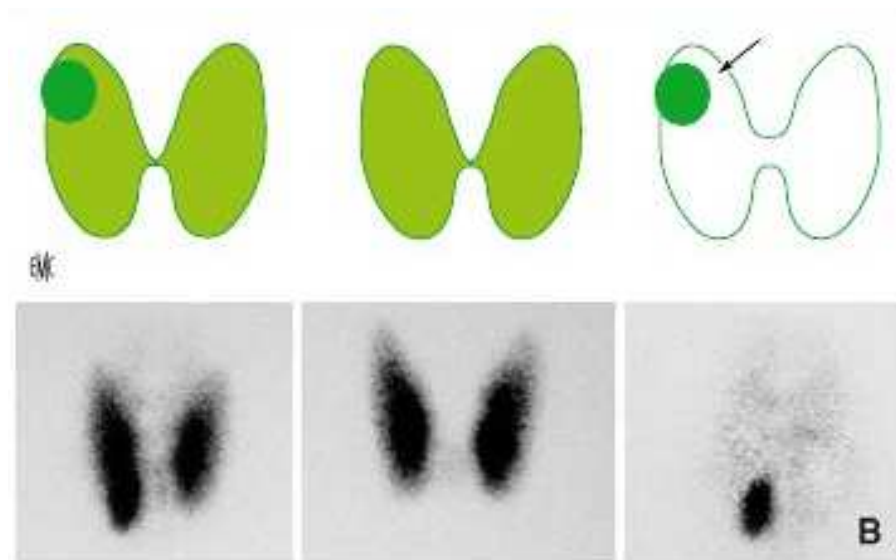


Figure 9 :A : Schéma illustrant le principe général de la méthode de soustraction appliquée à la détection des glandes parathyroïdiennes anormales dans l'aire thyroïdienne. L'image de soustraction (droite) permet d'individualiser la fixation au niveau de la glande parathyroïdienne anormale.

B.mise en évidence par la méthode de soustraction avec acquisition simultanée d'un adénome inférieur droit pesant 1,87g (collection personnelle du Dr E. Hindé)

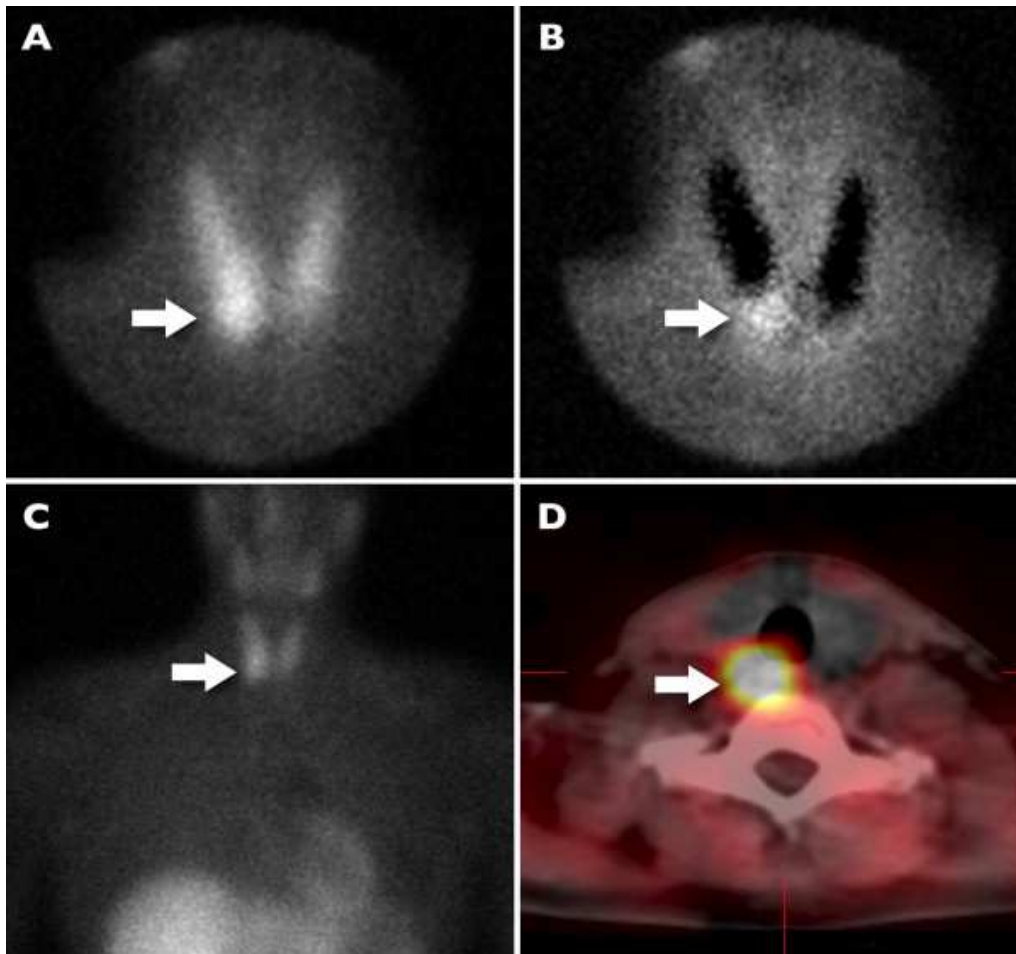


Figure 10 Exemple d'une exploration scintigraphique d'adénome parathyroïdien supérieur avec migration inférieure de la glande parathyroïde. Les acquisitions planaires pinhole (A) et cervico médiastinale (C) au ^{99m}Tc -MIBI montraient un foyer d'accumulation polaire inférieur droit (flèche blanche). Ce foyer était retrouvé sur l'image pinhole de soustraction (B). L'acquisition tomoscintigraphique de soustraction couplée à la TDM (D) montrait la localisation très postérieure – latéro-œsophagienne – de ce foyer liée à l'origine supérieure droite de cet adénome.

3. Autres examens :

Ils sont à réserver au cas de récurrence après une première chirurgie.

En cas d'hyperparathyroïdie persistante ou récidivante, il faut chercher à obtenir deux examens positifs, en commençant par le binôme

MIBI et échographie, et en réalisant si nécessaire une TDM ou une IRM.

Tomodensitométrie

Le scanner de la loge thyroïdienne pour hyperparathyroïdie primaire nécessite des coupes jointives de 5 mm et une injection iodée.

La sensibilité est de 54 à 81 % selon les auteurs, l'interprétation restant difficile pour des glandes de poids inférieur à 500 mg.

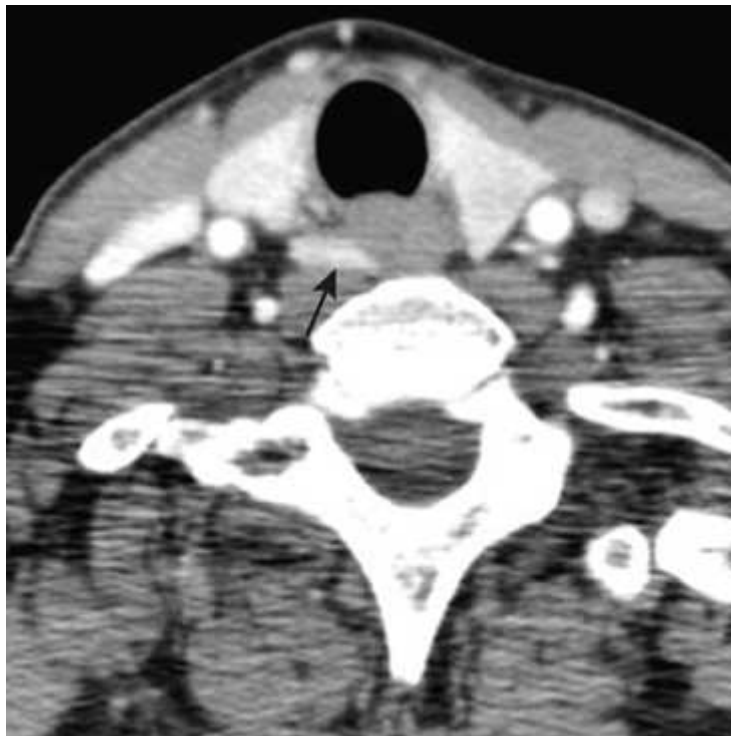


Figure 11 :Thyroïde en place, adénome parathyroïdien (flèche) latéralisé à droite latéro-œsophagien

Imagerie par résonance magnétique

Elle permet une bonne exploration de la région basicervicale et du médiastin ;le seuil de détection est de 5 mm, et son interprétation nécessite une grande expérience [34].

III. Traitement

A. But du traitement

Le but du traitement est de corriger l'état d'HPT en supprimant la (ou les) glande(s) pathologique(s) qui est (sont) responsable(s).

B. Moyens thérapeutiques :

1. Traitement médical :

- Préparation à la chirurgie.
- Prise en charge urgente des crises parathyrotoxiques dont la calcémie dépasse 140mg/l.

2. Traitement chirurgical :

- Seul traitement curatif des HPTP.
- Place dans la prise en charge des hyperparathyroïdies secondaires.

c. Indications thérapeutiques

1. Indications du traitement médical

Le traitement médical est envisagé dans les situations suivantes [35.36]:

- HPTP symptomatique chez les patients qui refusent d'être opérés ou chez qui la chirurgie est une contre-indication absolue.
- Prise en charge urgente de l'hypercalcémie pour stabiliser le malade avant la chirurgie.

Dans les formes asymptomatiques avec une hypercalcémie modérée, le choix entre une cervicotomie et une surveillance sous traitement médical est encore discuté. Les patients qui ne sont pas opérés doivent être suivis tous les six mois la première année, puis tous les ans par un bilan qui comporte :

- Mesure de la pression artérielle à chaque visite médicale, en plus d'un interrogatoire minutieux.
- Mesure de la calcémie, de la clearance de la créatinine et de la créatininémie.
- Dosage de la calciurie de 24 heures.
- Une radiographie abdominale (arbre urinaire sans préparation) chaque an.
- Une échographie rénale (chaque an).
- Mesure de la densité osseuse par absorptiométrie (une fois tous les 2 ans).

Par ailleurs, un certain nombre de précautions est nécessaire pendant cette période de surveillance :

- Eviter la prescription d'un régime désodé ou d'un diurétique thiazidique à épargneur potassique.
- Eviter la déshydratation et maintenir une diurèse importante.
- Maintenir un apport normal en calcium et en vitamine D.
- Eviter l'immobilisation prolongée et encourager une activité physique régulière.

Toutefois chez ces patients il a été démontré [37]

- Que la surveillance au long cours de ces patients était pratiquement impossible (vu la longue durée et le cout de surveillance).

- Que 25% développaient une complication viscérale de l'HPTP dans les cinq premières années, parallèlement à une déminéralisation squelettique constante.
- Que le cout de la surveillance était supérieur au cout de la chirurgie au bout De cinq ans.
- Qu'était toujours possible l'aggravation brutale de l'affection sous forme d'HPTP toxique en particulier à l'occasion d'un épisode d'alitement, de déshydratation ou de fracture.

2. Indications du traitement chirurgical :

a) Hyperparathyroïdies primitives

Jusqu'à présent il n'y a pas de traitement médical curatif le seul traitement est chirurgical et repose sur l'ablation de la (ou des) glandes parathyroïdes pathologiques.

Adénome parathyroïdien :

L'adénome parathyroïdien est la cause la plus fréquente d'HPTP sporadique chez l'enfant. Dans la série de Thompson (63 patients dont les symptômes sont apparus à l'adolescence) 51 patients avaient un adénome et 11 patients une hyperplasie [38].

Il faut toujours repérer les 4 glandes, avant de faire l'exérèse de l'adénome ou de toute glande augmenté de volume. Cette exérèse doit être complétée par une biopsie d'au moins une des parathyroïdes qui apparaît macroscopiquement normale, avec examen extemporané. si la glande enlevée a les caractères histologiques d'un adénome et que la glande biopsiée est normale, le geste réalisé peut être considéré comme suffisant. Si la biopsie de la glande macroscopiquement normale montre des signes d'hyperplasie une parathyroïdectomie subtotale est conseillée [23].

Hyperplasie parathyroïdienne primitive :

Constitue la première cause de l'HPTP néonatale.

Le principal problème posé est celui de son diagnostic per opératoire car il n'existe aucune distinction clinique entre l'HPTP liée à un adénome ou à une hyperplasie.

D'autre part, l'examen histologique extemporané n'est pas toujours concluant, et les parathyroïdes ne sont pas toujours augmentées de volume. Dans la majorité des cas il existe au moins deux grosses parathyroïdes. Le traitement est donc discuté [39].

- Soit faire l'exérèse des seules glandes hypertrophiées ce qui permet le retour à la normo-calcémie chez la majorité des malades.
- Si les 4 glandes sont hyperplasiques, on réalise soit une parathyroïdectomie subtotale ne laissant en place qu'une demi-parathyroïde (ayant la taille d'une parathyroïde normale), soit une parathyroïdectomie totale avec auto-transplantation hétérotopique sous cutanée d'un fragment parathyroïdien [40].

Néoplasie endocrinienne multiple :

- Dans la NEM type 1 il faut opérer les parathyroïdes avant l'exérèse de la tumeur pancréatique ou parfois au cours de la même intervention, mais cette dernière sera lourde pour l'enfant. L'attitude préconisée est de réaliser une parathyroïdectomie subtotale et une exérèse du thymus accessible par voie cervicale en raison de la fréquence non négligée des parathyroïdes accessoires à ce niveau (15%). Une exérèse plus économique expose au risque inéluctable de récurrence. Le risque

d'hypoparathyroïdie post opératoire durable parait faible. Une alternative à cette attitude est la para thyroïdectomie totale avec auto-transplantation du tissu parathyroïdien, mais le risque d'hypoparathyroïdie serait plus élevé (5à10%) [27].

- Dans la NEM type II : La para thyroïdectomie est habituellement réalisée dans le même temps que la thyroïdectomie. Elle doit être plus économe, limitée à (ou aux) la seule glande hypertrophiée en raison du faible risque de récurrence. Une para thyroïdectomie subtotale entraîne un taux important d'hypoparathyroïdie postopératoire définitive [27].

Parathyroïde en position intra-thyroïdienne :

Dans ce cas, les auteurs proposent la lobectomie thyroïdienne à l'aveugle considérée comme l'étape ultime et raisonnable d'une exploration cervicale complète mise en échec par la présence certaine ou très probable d'une parathyroïde inférieure pathologique et non identifiable.

L'utilisation per opératoire d'un repérage échographique peut guider l'exploration cervicale [41].

b) Hyperparathyroïdies secondaires

L'hyperparathyroïdie secondaire est contrôlée dans la majorité des cas par une diététique adaptée avec un régime hypophosphorémiant et un traitement médical comprenant du calcium, des chélateurs de phosphore et des métabolites actifs de la vitamine D [42]. Cependant, le recours à la chirurgie peut s'avérer nécessaire en cas d'échec du traitement médical ou de forme sévère avec des taux très élevés de PTH sérique associées ou non à des déformations osseuses ou des fractures pathologiques[43].

D. Prise en charge médicale préopératoire

1. Evaluation pré opératoire

Au-delà des considérations pré anesthésiques systématiques habituelles, elle a pour but d'apprécier la gravité de la maladie, liée à l'amplitude de l'hypercalcémie et/ou à sa durée. L'intensité et l'ancienneté des manifestations cliniques d'hyperparathyroïdie sera relevée. L'examen clinique se focalisera sur :

- la recherche de signes de déshydratation extracellulaire surtout si existent une polyurie, des vomissements ou nausées, et/ou des troubles de la vigilance ;
- la recherche d'anomalies de la fonction, du rythme ou de la conduction cardiaques, naturellement aidée d'un électrocardiogramme récent.

Outre la calcémie récente et la phosphorémie, les données biologiques importantes sont :

- la kaliémie : la PTH augmentant la kaliurèse, une hypokaliémie majorant l'hyperexcitabilité cardiaque, doit être recherchée ;
- l'évaluation de la fonction rénale ;
- la recherche d'une acidose métabolique ou, en cas de vomissements, d'une alcalose hypochlorémique.

Une laryngoscopie indirecte est systématique dans certains centres. Elle a pour but de détecter une anomalie de mobilité des cordes vocales et renseigne sur les conditions d'intubation. C'est un examen simple et peu agressif mais de faible rentabilité.

Plusieurs situations très différentes peuvent se présenter :

- le plus souvent, l'hypercalcémie est modérée, inférieure à 2,8 mmol/l, sans retentissement rénal ou cardiovasculaire : elle ne pose pas de problèmes particuliers et ne nécessite aucune préparation spécifique ;
- l'hypercalcémie comprise entre 2,8 et 3,5 mmol/l, est symptomatique mais non menaçante ; elle nécessite une surveillance régulière ; la période précédant l'intervention est mise à profit pour mettre en œuvre une thérapeutique hypocalcémiante (apports hydrosodés importants, diurétiques, diphosphonates per os, voire calcitonine).
- l'hypercalcémie est sévère, ($> 3,5$ mmol/l), s'accompagne de signes d'intolérance (déshydratation, troubles de la vigilance, hypertension artérielle, QT court), pouvant réaliser le tableau de la crise aiguë parathyrotoxique, elle nécessite un traitement médical immédiat qui ne se conçoit qu'en unité de soins intensifs (cf. infra) ;
- l'hyperparathyroïdie de l'insuffisant rénal : elle requiert la recherche particulière de pathologie(s) induite(s) par l'insuffisance rénale, notamment cardiaque ; une séance de dialyse la veille et le lendemain de l'intervention doit être prévue.

2. prise en charge de l'hypercalcémie

a. Hypercalcémie modérée : au-dessous de 120 mg/l soit 3mmol/l

Généralement bien tolérée. Une hydratation est suffisante par voie orale (boissons abondantes 2 à 3 l d'eau par jour), une alimentation équilibrée en calcium et éventuellement la mobilisation de l'enfant pourront être suffisante pour maintenir la calcémie à un niveau rassurant.

b. Hypercalcémie moyenne : entre 120 et 140 mg/l soit 3 à 3,5 mmol/l :

Généralement c'est une hypercalcémie mal tolérée par l'enfant. De nombreuses modalités thérapeutiques sont proposées et aucune ne faisant la parfaite unanimité [44] :

- Réhydratation et diurèse forcée : L'hydratation par du sérum salé isotonique (3l/m^2 de surface corporelle/jour) est une première étape utile dans la grande majorité dans cas. Elle corrige la déshydratation, améliore la filtration glomérulaire et diminue la réabsorption tubulaire du calcium. Après correction de la déshydratation initiale, le furosémide (1mg/kg/12h) induit une importante diurèse.

Le volume de la diurèse et les pertes électrolytiques doivent être exactement compensés, sous surveillances régulière clinique (pouls-tension artérielle-diurèse) et biologique (Ionogramme sanguin et hématocrite toutes les 4 à 6 heures).

- Le phosphore per os ou intraveineux : n'est plus utilisé à cause du risque élevé des calcifications des tissus mous.

- Les biphosphonates : sont des analogues synthétiques du pyrophosphate qui est un inhibiteur naturel de la résorption osseuse. Le pamidronate a été jusqu'à présent le produit le plus utilisé chez l'enfant.

Dans les hypercalcémies il est administré par voie intraveineuse à la posologie de 0,5 à 1 mg/kg avec un effet sur la calcémie en deux à cinq jours. [45] [46]

- Calcitonine : Hormone thyroïdienne hypocalcémiante, elle inhibe la résorption osseuse, elle est employée à la dose de 4 ui/kg/24h en 2 à 3 injections intramusculaires ou sous cutanées. Elle a une action rapide sur la calcémie, mais modeste et de courte durée (2 à 6 heures).

c. Dans l'hypercalcémie aigue grave : au dessus de 140 mg/l soit 3,5 mmol/l:

L'hypercalcémie aigue ou crise parathyrotoxiques est très mal tolérée, elle réalise une véritable urgence endocrino-métabolique.

Le traitement symptomatique utilisera en première ligne la réhydratation puis la diurèse forcée (furosémide 1 à 2 mg/Kg/3heures). L'utilisation d'une des autres thérapeutiques (surtout biphosphonates ou calcitonine) sera adaptée en fonction du contexte clinique et biologique. Ce traitement nécessite une surveillance du pouls, de la tension artérielle, de la diurèse, de la pression veineuse centrale.

3. Prise en charge de l'insuffisance rénale chronique associée :

L'hyperparathyroïdie secondaire (HPTS) est une complication fréquente de l'insuffisance rénale chronique. Elle se caractérise par une hypersécrétion de la parathormone par les glandes parathyroïdiennes pour maintenir l'homéostasie phosphocalcique en réponse à l'hypocalcémie, la baisse du 1-25 dihydroxyvitamine D3 et l'hyperphosphorémie[47].

a. Diététique et état nutritionnel

Les apports caloriques journaliers en IRC doivent atteindre au moins 100 % des apports de base recommandés l'âge [48] ; en cas de vomissements, ils peuvent être majorés de 30 %. Les apports protidiques sont normaux (100 %) mais peuvent être réadaptés à la taille (plutôt qu'à l'âge) si celle-ci est inférieure à 3ème percentile.

En cas d'hémodialyse, ils sont majorés d'environ 0,4 g/kg/j, et en cas de dialyse péritonéale d'environ 0,6 à 0,8 g/kg/j (perte importante par le dialysat).

Les apports glucidiques et lipidiques doivent être normaux et suffisants pour permettre le métabolisme azoté.

b. Équilibre hydro électrolytique

➤ Apports hydriques

Chez l'enfant capable d'exprimer sa soif il faut laisser le libre accès à l'eau. Chez le nourrisson qui en est incapable, la ration quotidienne de base, de l'ordre 400 ml/m², sera supplémentée en fonction de l'état clinique et des paramètres biologiques.

➤ Sodium

Il est recommandé, sauf situation particulière (hypertension œdèmes), d'administrer une ration normale de sodium, soit de 1 à 2 mmol/Kg/j.

➤ Potassium

L'hyperkaliémie constitue une menace permanente chez l'urémique à partir d'un certain abaissement de la filtration glomérulaire. Au de dessous de 20 ml/min/1,73 m² il convient en premier lieu de limiter l'apport en potassium entre 1,5 et 2 mEq/Kg/j, et si la kaliémie dépasse 5 mEq/l, il devient nécessaire de prescrire une résine échangeuse d'ions.

➤ Phosphore, calcium :

Dès que la filtration glomérulaire s'abaisse en dessous de 25 à 30% de la normale il faut prescrire un chélateur de phosphore

L'apport de calcium alimentaire est de 300 à 600 mg/j, selon l'âge et la ration protéique réellement ingérée.

➤ Traitement de l'anémie :

La prévention de l'anémie a lieu dès que le DFG est inférieur à 35 ml/min/1,73m² avec un objectif d'hémoglobine à atteindre entre 11 et 13 g/dl [49]; un traitement par érythropoïétine humaine recombinante commence à 50 UI/kg par semaine jusqu'au maximum de 600 UI/kg par semaine sous forme d'érythropoïétine ou de darbopoïétine.

La prévention de la carence martiale passe par une surveillance du bilan martial régulière avec un traitement si besoin, associé à une supplémentation par folates et carnitine.

c. Epuration extra rénale

Lorsque le traitement conservateur atteint ses limites, l'épuration extrarénale devient nécessaire avec des techniques similaires à celles des adultes.

➤ Dialyse péritonéale

La dialyse péritonéale est la technique de prédilection chez le petit enfant de moins de deux ans (en dessous de 10 kg, l'hémodialyse devient techniquement difficile).

Elle fait l'objet de recommandations précises concernant aussi bien les prescriptions de volumes, que le type de solutés et surtout la prévention des risques infectieux. [50]

Elle est automatisée (DPA) avec des cycles nocturnes et un cycle long diurne (Un cycle supplémentaire est parfois nécessaire dans la journée) présentant ainsi l'avantage du maintien à domicile de l'enfant (notamment pour les familles situées à longue distance du CHU). Ses autres avantages sont la simplicité de la technique (elle s'effectue à domicile par les parents après une formation par les professionnels de santé) et la stabilité hémodynamique (ultrafiltration douce et quotidienne). Ses limites sont liées à la compréhension parentale, aux antécédents de chirurgie abdominale entraînant un dysfonctionnement du cathéter, et surtout au risque infectieux majeur, notamment chez les jeunes enfants (< 2 ans). Le risque de dénutrition et de perte de sel en lien avec le caractère hyper perméable du péritoine pédiatrique est également un des inconvénients de la technique [51]. La pose est effectuée par un chirurgien expérimenté, sous anesthésie générale ; une extrémité est placée

au fond du cul de sac de Douglas, l'autre sort latéralement avec un trajet tunnelisé sous cutané orienté latéralement vers le bas. La prévention des infections est primordiale :

Elle se fait par l'administration d'une antibiothérapie per opératoire et par la réfection méticuleuse des pansements. Le premier pansement est fait au bloc opératoire et ne doit pas être ouvert dans la première semaine, à moins d'être souillé.

Les solutés utilisés sont identiques à ceux de l'adulte et la prescription de dialyse péritonéale est adaptée à chaque enfant selon ses besoins dialytiques et d'ultra filtrat. Les volumes d'injection intra péritonéale sont augmentés progressivement sous réserve de valeurs de la pression intra péritonéale acceptables (maximum 12 à 14 cm d'eau chez les plus grands) pour atteindre un maximum de 900 à 1 200 ml/m² par cycle, sur une période quotidienne d'environ 12 heures avec des durées de cycles comprises entre 40 minutes et 1 h 30. Cette courte durée est expliquée par le caractère hyper perméable du péritoine des enfants; la prescription est revue mensuellement et l'état du péritoine est évalué une à deux fois par an par des tests de perméabilité. Le calcul de la clairance de l'urée hebdomadaire peut aider à calculer la dose de dialyse adéquate pour chaque enfant.

La difficulté principale de la dialyse péritonéale est liée au taux élevé de péritonite (environ 50 % des enfants ont au moins un épisode dans les 24 premiers mois).

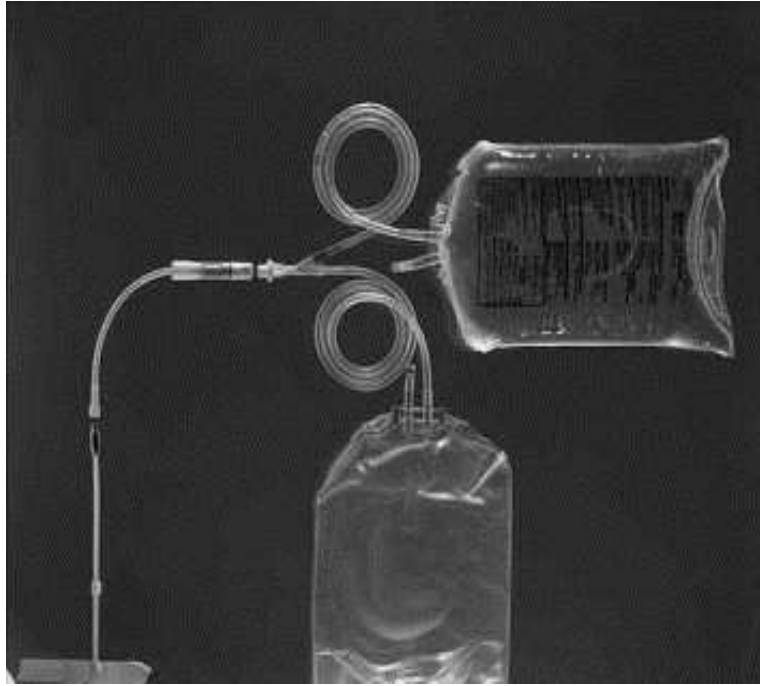


Figure 12 :système double poche utilisé en dialyse péritonéale

➤ Hémodialyse :

L'hémodialyse est techniquement réalisable chez des enfants à partir de 5 à 7 kg.

Son avantage principal est la qualité de l'épuration et d'ultrafiltration mais également le confort pour les parents de ne pas être impliqués dans les soins d'épuration extrarénale.

Les inconvénients principaux de l'hémodialyse sont la perturbation de la scolarité (trois séances au minimum par semaine en secteur hospitalier) et parfois la mauvaise tolérance hémodynamique lors de la séance.

La difficulté principale de cette technique est liée à l'abord vasculaire.

Elle est réalisée sur fistule artério-veineuse ou sur cathéter central tunnelisé adapté au gabarit de l'enfant. Celui-ci est posé par voie percutanée par un anesthésiste expérimenté sous contrôle échographique si nécessaire.

En cas de dialyse prolongée, la création d'une fistule artério-veineuse est envisagée si le poids de l'enfant le permet (> 10 kg).

Celle-ci est réalisée par quelques chirurgiens ayant une forte expérience pédiatrique [52].

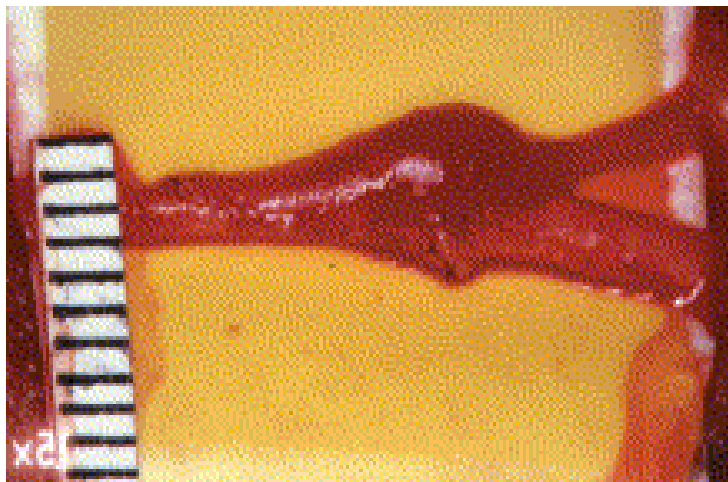


Figure 13 :anastomose artério veineuse chez un enfant de moins de 10 ans.

E. Techniques chirurgicales

Actuellement, trois techniques se partagent la faveur des chirurgiens dans le monde ;

- La cervicotomie traditionnelle sous anesthésie générale garde la préférence de certains. Elle est indispensable en cas d'hyperparathyroïdie secondaire et dans les formes compliquées, non ou mal documentées.
- La chirurgie unilatérale qui permet d'opérer un patient sur deux sous anesthésie locale, initialisée par Tibblin en 1983, est valorisée par d'autres centres. Cette technique, actuellement menée en ambulatoire, semble aujourd'hui connaître la faveur de nombreuses équipes dans le monde [53].
- Les interventions sous vidéoscopie, apparues à la suite des publications de P. Mouret et F. Dubois en 1987, ont été développées par plusieurs équipes françaises et italiennes [54].
- Discutée dans principe au niveau cervical, la vidéo-chirurgie trouve en revanche un remarquable champ d'application dans le traitement des formes médiastinales.

1. chirurgie classique :

a. Installation et anesthésie :

Le patient est installé en décubitus dorsal, l'intervention est menée sous anesthésie générale avec intubation oro- ou nasotrachéale et assistance ventilatoire ; en cas de contre-indication à l'anesthésie générale, il est envisageable de réaliser une cervicotomie sous anesthésie locale. Un billot

transversal est placé sous les épaules, de manière à défléchir le cou, alors que la tête sera discrètement surélevée par un anneau.

b. Incision et décollement cutané

➤ Tracé de l'incision :

L'incision, dite de cervicotomie horizontale basse, doit être tracée de façon très rigoureuse, environ 2 cm, ou un travers de doigt, au-dessus du relief de la tête des clavicules. Transversalement, elle débord de 1 à 2 cm, de chaque côté, sur le relief des muscles sterno-cléido-mastoïdiens. Lorsqu'il existe un pli cutané, il est de bonne pratique de l'utiliser afin de diminuer encore la visibilité de la cicatrice à distance.

➤ Relèvement des lambeaux cutanéograsseux :

Le lambeau supérieur est relevé avec sa couche grasseuse en monobloc ; les veines jugulaires antérieures sont découvertes et laissées en place à la face superficielle des muscles sous-hyoïdiens ; ce décollement est mené jusqu'au bord supérieur du cartilage thyroïde.

Le décollement du lambeau cutanéograsseux inférieur se fait dans le même plan, jusqu'au bord supérieur de la fourchette sternale.

L'écarteur de Joll est utilisé pour maintenir écartés de façon auto statique les lambeaux supérieurs et inférieurs, donnant à la plaie opératoire une forme losangique.

c. Ouverture de la loge thyroïdienne :

En l'absence d'antécédents chirurgicaux thyroïdiens, la loge thyroïdienne

est toujours ouverte par incision verticale de la ligne blanche ; cet abord médian permet de mener, à l'identique, la dissection de chaque hémilogé en débutant par le côté gauche ; pour ce faire le muscle sternohyoïdien gauche (l'opérateur étant à droite) est saisi par deux pinces d'Allis et maintenu en traction ; sa face profonde est progressivement libérée soit au bistouri électrique, soit aux ciseaux à disséquer, ce qui permet de découvrir la face antérieure de l'isthme thyroïdien ; en progressant latéralement, on découvre le deuxième plan plus profond des muscles sous-hyoïdiens représenté par le muscle sternothyroïdien, ce dernier est à tour saisi dans les pinces d'Allis et tracté ; la libération sur toute sa hauteur de la face profonde du muscle sternothyroïdien met au jour la totalité des faces antérieure et externe du lobe thyroïdien homolatéral.

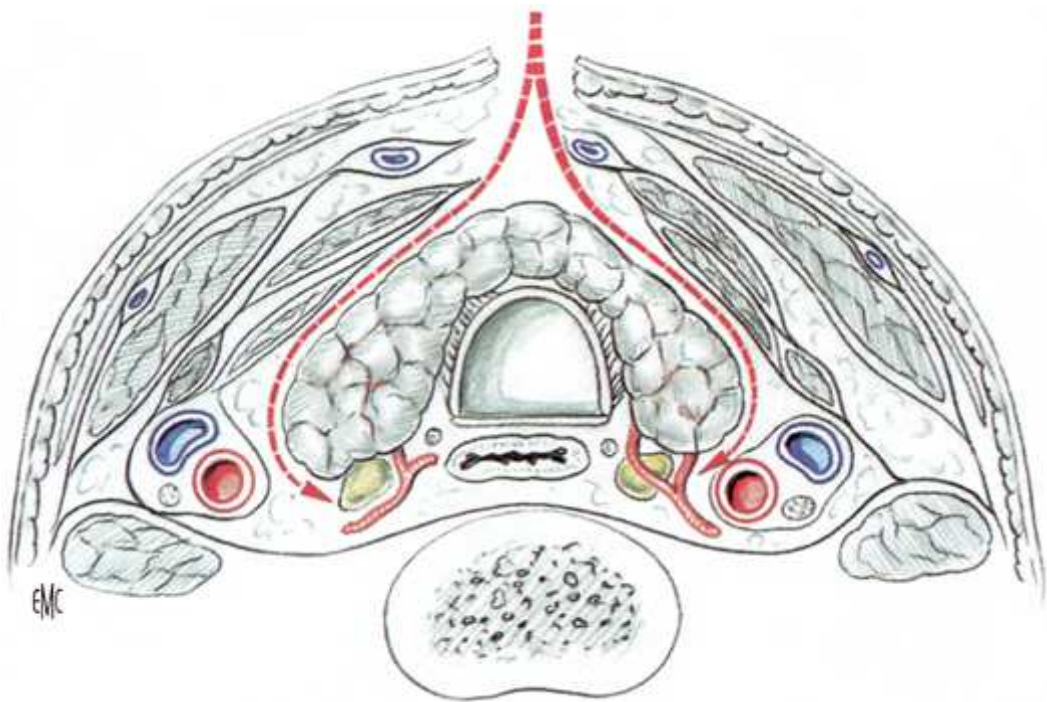


Figure 14 : Ouverture de la loge thyroïdienne, coupe horizontale (les flèches montrent le plan de la dissection).

Afin de poursuivre, dans de bonnes conditions d'exposition, l'ouverture latérale de la loge thyroïdienne, il faut s'aider d'écarteurs de Farabeuf qui sont positionnés l'un en dehors sur les muscles sous-hyoïdiens et l'autre en dedans sur le lobe thyroïdien ; entre les écarteurs, dans le fond du champ opératoire, on devine alors le paquet vasculaire jugulo-carotidien. Au cours de cette progression, un seul élément anatomique vient habituellement barrer le passage, il s'agit de la veine thyroïdienne moyenne ou latérale qui sera sectionnée et ligaturée.

À ce stade de l'intervention, le lobe thyroïdien peut le plus souvent être mobilisé et extériorisé, il n'est pas rare que le muscle sterno-thyroïdien vienne cravater la partie supérieure du lobe, masquant ainsi une partie de la loge ; il ne faut pas hésiter dans ces cas à sectionner, dans un but d'exposition, cet élément musculaire gracile et profond afin de baliser le mieux possible l'aire de dispersion des glandes parathyroïdes où va s'effectuer la recherche des glandes ; nous préconisons dans le même but un large effondrement du feutrage conjonctif qui recouvre le tronc artériel carotidien primitif, ce dernier est exposé sur toute la hauteur de la loge thyroïdienne et va représenter la limite latérale de la zone de recherche première des glandes parathyroïdes.

Le tronc carotidien est également un repère extrêmement fiable pour la recherche du nerf récurrent (ce dernier abordant toujours la loge thyroïdienne à sa partie basse, après avoir croisé à sa face profonde le tronc artériel).

Ces différents gestes nous amènent donc à exposer un espace où se dispersent, dans l'immense majorité des cas, les glandes parathyroïdes ; les balises de cet espace sont en dedans le lobe thyroïdien et l'axe aérodigestif représenté par la trachée et, derrière elle, l'œsophage, en dehors par le tronc artériel carotidien primitif doublé sur sa face antéro-externe par la veine jugulaire interne, en haut par l'artère thyroïdienne supérieure, en bas, la loge thyroïdienne est largement ouverte sur le médiastin antéro-supérieur et la loge thymique.

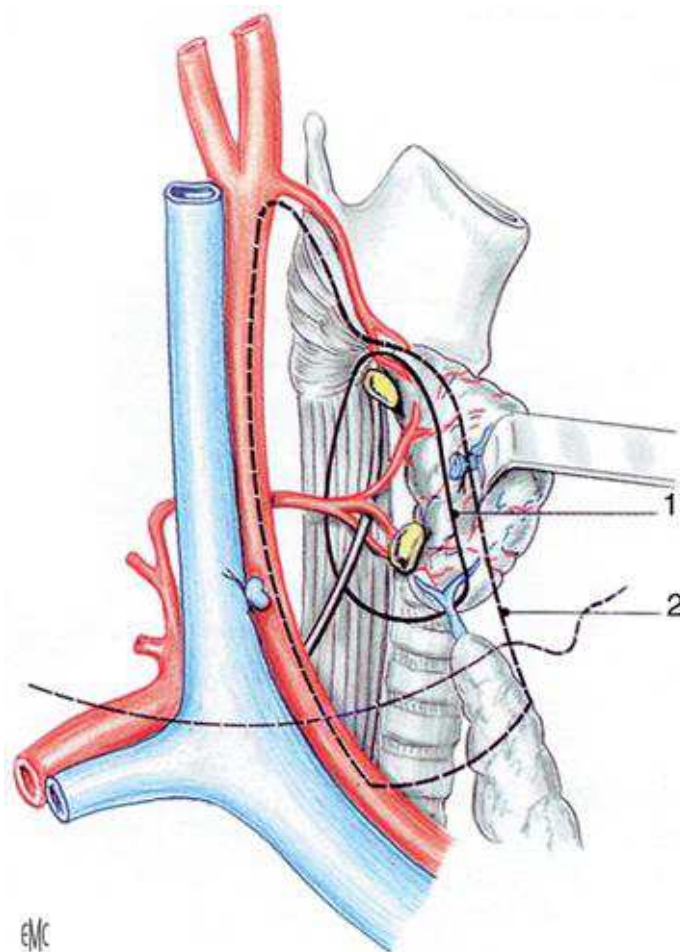


Figure : 15 Aires de recherche des glandes parathyroïdes. 1. Limite de l'aire de recherche en première intention (environ 80 % des glandes s'y trouvent) ; 2. Limite de l'aire de dispersion des glandes parathyroïdes (environ 98 % des glandes s'y trouvent).

d. Recherche des glandes parathyroïdes

Celle-ci ne pourra démarrer que si l'on a obtenu un champ opératoire complètement exsangue.

La recherche des glandes parathyroïdes est indissociable de celle des autres éléments contenus dans la partie profonde de la loge thyroïdienne et qui croisent la face postérieure du lobe thyroïdien, à savoir le nerf récurrent et l'ATI ; les autres éléments de la loge (ganglions lymphatiques, tissu graisseux, éléments veineux, corne thymique) sont importants à reconnaître ne serait-ce que pour les distinguer du tissu glandulaire parathyroïdien.

Il n'y pas de stratégie univoque de recherche des glandes parathyroïdes, et la conduite adoptée varie selon les opérateurs mais aussi, et pour beaucoup, selon les conditions anatomiques propres du patient ; de façon extrêmement pratique, nous avons l'habitude de découper schématiquement et virtuellement l'aire de recherche en trois zones qui vont être successivement explorées et qui sont :

- La face postérieure du lobe thyroïdien
- Le trajet du nerf récurrent
- La loge thymique

L'immense majorité des glandes parathyroïdes sera découverte au niveau de l'une ou l'autre de ces zones, et l'on parle ainsi de parathyroïde « thyroïdienne », de parathyroïde « récurrentielle », ou de parathyroïde « thymique »

➤ Recherche des glandes parathyroïdes « thyroïdiennes » :

Elle se fait sur la face postérieure du lobe thyroïdien après extériorisation, et il faut rechercher les glandes parathyroïdes pathologiques au niveau de leurs sites anatomiques habituels tels que nous les avons rappelés.

Les glandes parathyroïdes pathologiques sont, de façon logique, plus facilement reconnues que les glandes normales du fait de leur augmentation de volume. Cependant, l'existence de suffusions hémorragiques sous-capsulaires ou de phénomènes de nécrose, qui accompagnent souvent les adénomes quand ils augmentent rapidement de volume, leur donne quelquefois une coloration proche de celle du corps thyroïde, ce qui peut compliquer leur discernement ; lorsque le doute persiste pour ces lésions juxta thyroïdiennes, c'est l'existence d'un plan de clivage entre la formation nodulaire et le reste du corps thyroïde qui permet le plus souvent de porter, dès l'examen macroscopique réalisé par le chirurgien, le diagnostic d'adénome parathyroïdien.

➤ Recherche des glandes parathyroïdes « récurrentielles »

Dans les cas où l'on n'a pas reconnu de glandes parathyroïdes lors de l'exploration de la face postérieure du corps thyroïde, il faut engager la dissection de l'espace cellulo-graisseux qui entoure le trajet du nerf récurrent, cette dissection est balisée par la découverte et la reconnaissance de deux éléments anatomiques essentiels (ATI, nerf récurrent lui-même).

L'ATI est habituellement très facilement retrouvée, se présentant sous la forme d'un élément transversal, globalement perpendiculaire au tronc artériel carotidien primitif, qu'elle croise à sa face profonde. L'identification de l'ATI amène au chirurgien deux types d'informations : elle permet d'une part de découper, dans un but de systématisation de l'exploration, l'espace rétro thyroïdien en un étage sus-artériel et un étage sous-artériel ; elle peut d'autre part être utilisée comme un fil conducteur menant aux glandes parathyroïdes qu'elle vascularisé dans l'immense majorité des cas.

L'exploration complète et attentive de l'espace cellulo-graisseux latéro-trachéal ne peut se faire sans le repérage du nerf récurrent, aussi est-il hautement recommandé de réaliser, dès le début de cette dissection, l'identification et la découverte de ce nerf ; sa recherche est tout à fait classique, et le plus simple est de reproduire la méthode utilisée dans toute chirurgie thyroïdienne qui consiste à découvrir le nerf au niveau de la partie basse de la loge, en arrière du pôle inférieur du corps thyroïde, dans l'angle ouvert en bas et en dehors que forme l'ATI et le bord latéral de la trachée ; de façon schématique, mais très souvent vérifiée en pratique, le nerf récurrent est dans la position de la bissectrice de cet angle du côté droit, alors qu'il est beaucoup plus vertical à gauche, globalement parallèle au bord latéral de la trachée.

L'exploration de l'espace latéro-trachéal va se poursuivre de façon progressive, du bas vers le haut avec la découverte du nerf récurrent comme fil d'Ariane.

À la partie basse, sous-artérielle, il est fréquent de retrouver une glande parathyroïde au bord postérieur du nerf venant se mouler sur elle et qui doit donc en être séparée avec beaucoup de précaution, il s'agit là d'un site privilégié pour les glandes parathyroïdes supérieures (P4) qui, alourdis par l'existence d'un adénome, viennent se ptoser dans cet espace cellulaire qui offre peu de résistance. En l'absence de glande reconnaissable à ce niveau, il est utile de réaliser un palper digital explorant à la fois le bord latéral de l'œsophage et la face postérieure de l'artère carotide primitive.

La poursuite vers le haut de la découverte du nerf récurrent amène à disséquer la zone de croisement du nerf et de l'ATI ; pour bien mener ce temps, souvent plus difficile en raison des risques hémorragiques, il est indispensable de visualiser et d'identifier les branches de division de l'ATI, avant de réaliser, si cela s'avère indispensable à la dissection, des ligatures ultra sélectives de ses branches. Lorsqu'elle est située à ce niveau la glande parathyroïde, le plus souvent une glande P3, se trouve à la face profonde du plan artériel, il faudra donc très progressivement l'accoucher et l'extérioriser, ce qui se fait soit en l'amenant à contourner les branches artérielles par le bas, soit en l'extériorisant progressivement entre deux branches de l'artère.

La dissection de la partie supra-artérielle du trajet du récurrent se fait en dernier ; dans cette portion, le nerf se rapproche habituellement de la capsule thyroïdienne à laquelle il peut adhérer, il est très souvent longé par l'arcade

artérielle qui, du fait des manœuvres d'exposition réalisées, vient se placer au-dessus de l'élément nerveux. Les éléments anatomiques à identifier à ce moment de la dissection sont : la corne inférieure du et le muscle crico-thyroïdien, et en arrière d'eux, l'œsophage et le muscle constricteur inférieur du pharynx. Une glande parathyroïde supérieure (P4) est souvent retrouvée à ce niveau, se projetant à la face latérale du muscle constricteur inférieur du pharynx, représenté ici par faisceau crico-pharyngien, au-dessus et/ou en arrière de la pénétration laryngée du nerf récurrent.

➤ Recherche des glandes parathyroïdes « thymiques »

L'absence de découverte des deux glandes parathyroïdes au niveau des zones que nous venons de décrire amène le chirurgien à explorer la partie basse de la loge thyroïdienne et prolongement vers le médiastin supérieur ; cet espace péri trachéal est occupé par du tissu grasseux, contient de nombreux éléments ganglionnaires des chaînes lymphatiques récurrentielles, et est traversé par les veines thyroïdiennes inférieures et de façon inconstante par l'artère thyroïdienne moyenne.

Les deux nerfs récurrents représentent les limites à la fois postérieures et latérales de cet espace au niveau duquel se retrouvent des reliquats thymiques. On prendra un grand soin à isoler et à identifier d'éventuelles cornes thymiques, car c'est à leur contact que sont retrouvées les glandes parathyroïdes ectopiques les plus fréquentes. L'examen doit être attentif et le chirurgien doit prendre un soin particulier à ne pas traumatiser les tissus afin de ne pas gêner l'identification d'une éventuelle glande parathyroïde qui se fait par la reconnaissance d'une petite zone de coloration différente, orangée pour la glande parathyroïde qui

tranche sur un aspect grisâtre ou rosé pâle du thymus ; la parathyroïde est également individualisée grâce à l'existence d'une capsule qui permet de la mobiliser et de la séparer du tissu avoisinant, thymique ou graisseux ; on peut souvent reconnaître à sa surface réseau vasculaire superficiel en forme de nervures de feuille.

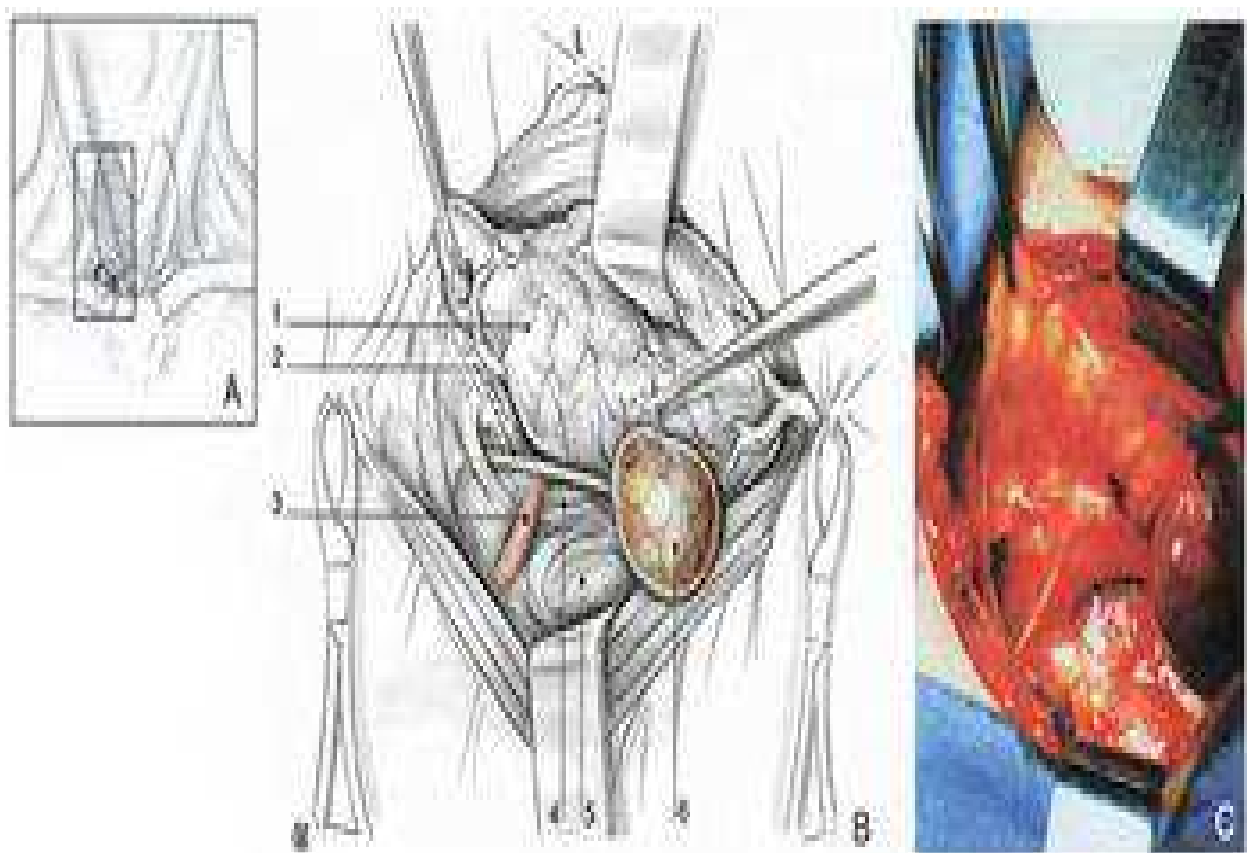


Figure 16 : Adénome inférieur droit (A), ectopie acquise (P4), vue opératoire latérale droite (B, C). 1. Thyroïde ; 2. Nerf récurrent ; 3. Artère thyroïdienne inférieure ; 4. Œsophage ; 5. Plan vertébral ; 6. Adénome extériorisé.

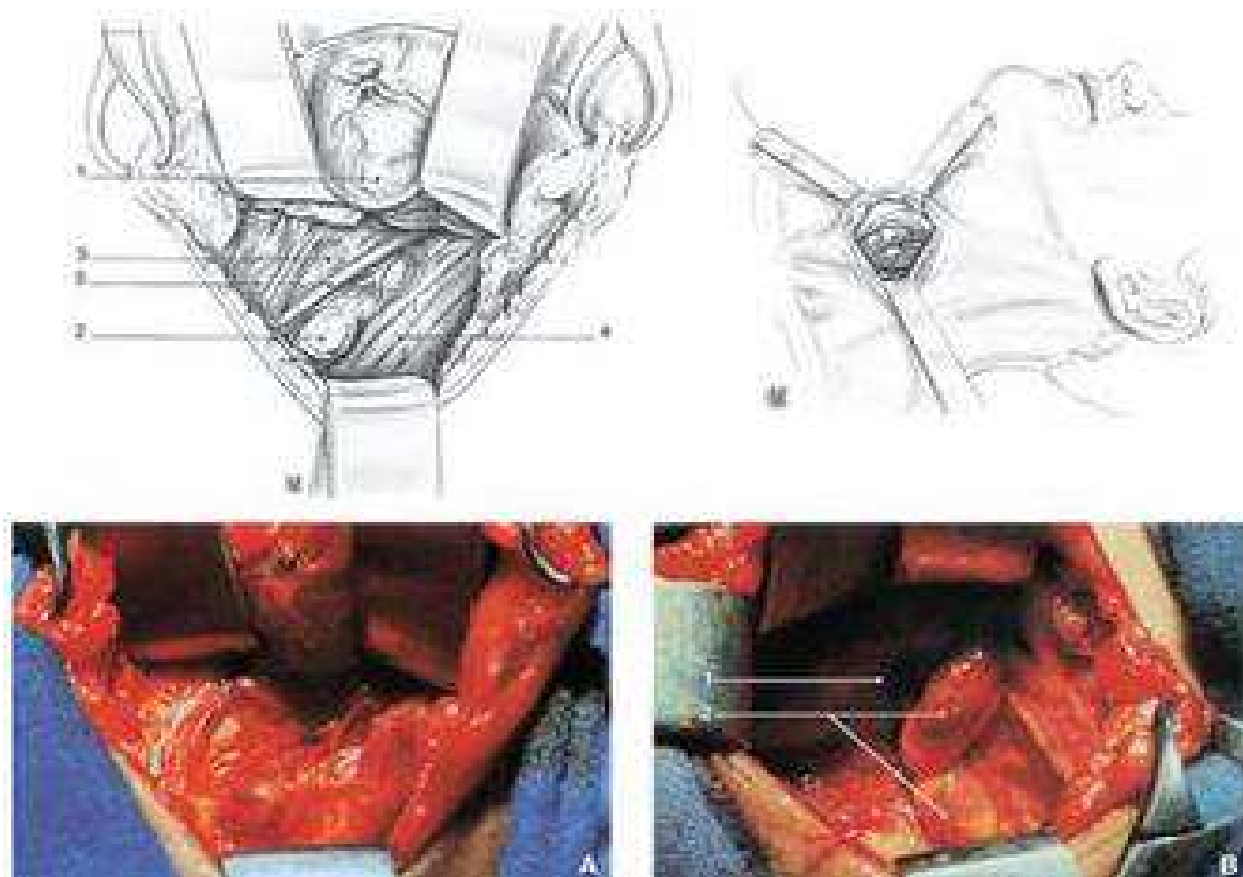


Figure : 17Hyperplasie, vues opératoires. 1. Thyroïde ; 2.Parathyroïde ; 3. Trachée ; 4. Œsophage ; 5. Nerf récurrent.

A. Parathyroïde inférieure gauche.

B. Deux glandes en position moyenne

e. Exérèse parathyroïdienne :

L'exérèse d'une ou de plusieurs glandes parathyroïdes ne peut démarrer qu'au terme d'une exploration complète qui aura permis de réaliser un bilan précis des lésions, et de faire autant que possible le diagnostic de la forme d'hyperparathyroïdie à laquelle on est confronté : adénome ou hyperplasie primaire.

Dans les cas les plus simples qui sont aussi heureusement les plus fréquents, l'adénome parathyroïdien a été reconnu, nous en réalisons alors l'exérèse pour une étude histopathologique extemporanée (BE). Le principal piège à éviter est celui d'une exérèse partielle qu'entraînerait la poursuite de la dissection dans un faux plan de clivage ; il est donc particulièrement important de ne pas traumatiser cette glande pathologique, et d'identifier sa capsule au contact de laquelle se fait la dissection qui doit être particulièrement prudente au niveau des zones de contact entre l'adénome et le nerf récurrent.

Cette libération de proche en proche aboutit à la mobilisation de l'adénome qui reste pédiculé sur hile vasculaire qui sera sectionné ; lors de cette libération il est nécessaire de réaliser la coagulation des veines parathyroïdiennes qui se drainent souvent vers des veines capsulaires thyroïdiennes. Outre cette glande nous adressons au laboratoire un fragment ou la totalité d'une deuxième glande homolatérale dans le but de discerner adénome et hyperplasie primaire. L'association d'une glande macroscopiquement tumorale à une glande macroscopiquement normale autorise, de façon très simple, le chirurgien à porter le diagnostic d'adénome ; il est des cas douteux, ne serait-ce que parce que le volume de l'adénome est modéré, où seule l'analyse histopathologique confirmant la coexistence de tissu pathologique et de tissu normal, permet le

diagnostic. La mise en évidence du tissu normal pourra se faire au niveau de la glande malade où une collerette de glandes normale a pu être préservée, c'est ce que l'on appelle le « clocheton » ; en l'absence de ce dernier au niveau de la glande pathologique, c'est au niveau de l'autre glande parathyroïde qu'il faudra rechercher du tissu parathyroïdien normal.

f. Fermeture et drainage :

Le temps d'exploration et d'exérèse étant terminé, la plaie opératoire va être largement lavée au tiède afin de pouvoir vérifier la qualité de l'hémostase qui doit être parfaite. Un ou deux drains de Redon-Jost[®] sont mis en place dans la loge thyroïdienne, sortis dans la région supra claviculaire latérale après une courte tunnellisation sous-cutanée, assurant un drainage aspiratif. Les muscles sous-hyoïdiens sont suturés sur la ligne médiane par un fil résorbable de monobrin de diamètre 3/0. Cette suture est menée de haut en haut et respecte une zone triangulaire, d'environ 3 cm de hauteur, dite triangle de sécurité qui fait donc communiquer la loge thyroïdienne avec le plan de décollement sous-cutané ; l'intérêt de cette communication est d'éviter d'enfermer un hématome dans la loge profonde. La fermeture cutanée se fait en deux plans : profond au fil résorbable et superficiel par un surjet intradermique avec un fil nylon de diamètre 4/0, qui sera retiré le cinquième jour postopératoire. On met en place un pansement occlusif, non compressif, qui doit permettre une surveillance cervicale

2. Variantes de la technique de base :

a. Chirurgie ciblée minimale invasive sous anesthésie locale

Les raisons qui ont conduit à proposer un abord chirurgical focalisé, peu invasif, de l'hyperparathyroïdie primaire sont basées sur les données anatomopathologiques de l'affection: [55]

- dans au moins 85 % des cas, il s'agit d'un adénome (l'hyperplasie diffuse correspond à 10-15 % des cas et le cancer parathyroïdien à moins de 1 %) ;
- les adénomes multiples sont rares (de 2 à 5 %) ;
- les adénomes ectopiques sont retrouvés dans 4 % des cas.

Ainsi, pour la majorité des patients, il s'agit d'un adénome unique de localisation cervicale.

L'abord direct unilatéral de l'adénome a été proposé dès 1975. [56]

Toutefois, la technique a pris son essor dans les années 1990, en raison de deux éléments nouveaux :

- La visualisation préopératoire par l'échographie et la scintigraphie au MIBI ;
- La mise au point d'un dosage rapide de la 1-84 PTH, permettant de vérifier le succès de l'exérèse et l'absence d'autres glandes pathologiques qui auraient échappé aux examens de visualisation.

Les objectifs de cette technique sont de diminuer la morbidité, le temps d'intervention, la durée d'hospitalisation, et la séquelle cicatricielle. Les indications sont réservées aux hyperparathyroïdies primaires sans pathologie nodulaire thyroïdienne diffuse associée, dont l'étiologie suspectée est un adénome parathyroïdien unique localisé à l'échographie haute résolution et à la scintigraphie MIBI, chez des patients non pusillanimes.

L'anesthésie locale est pratiquée à l'aide de Xylocaïne adrénalinée® à 2 % par une infiltration sous-cutanée tout autour de la zone d'incision dessinée au préalable. Il faut éviter d'infiltrer trop en profondeur sous peine d'imprégner le nerf récurrent. Un bloc cervical superficiel peut être réalisé en injectant le point de réflexion des branches transverse et sus-claviculaire au niveau du bord postérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Un des avantages supplémentaires de l'anesthésie locale est de pouvoir contrôler la fonction du nerf récurrent pendant l'intervention en faisant parler le patient.

L'incision cutanée est pratiquée latéralement, elle mesure environ 3 cm, elle est horizontale légèrement arciforme à mi-distance du cricoïde et de la fourchette sternale. Il n'y a pas de décollement sous-cutané-platysmal, la loge thyroïdienne est directement abordée latéralement en dehors du muscle sténo-cléido-hyoïdien le long de l'axe vasculaire jugulo-carotidien

La zone d'incision et de dissection est maintenue ouverte par deux ou trois écarteurs de Farabeuf, lorsque la loge thyroïdienne est exposée l'un de ces écarteurs est utilisé pour charger le lobe thyroïdien.

À cet instant il faut se porter directement sur la zone où a été localisé l'adénome. Une fois repéré, il sera disséqué au contact de sa capsule, sans jamais la rompre jusqu'à libération complète. Le nerf récurrent ne sera pas disséqué de façon systématique, il ne le sera qu'en cas de contact étroit avec l'adénome. L'endoscopie, par effet de magnification, peut aider à la dissection de l'adénome.

L'hémostase doit être soigneuse, ce qui permet, du fait de l'absence de dissection extensive, la fermeture en deux plans sans drainage.

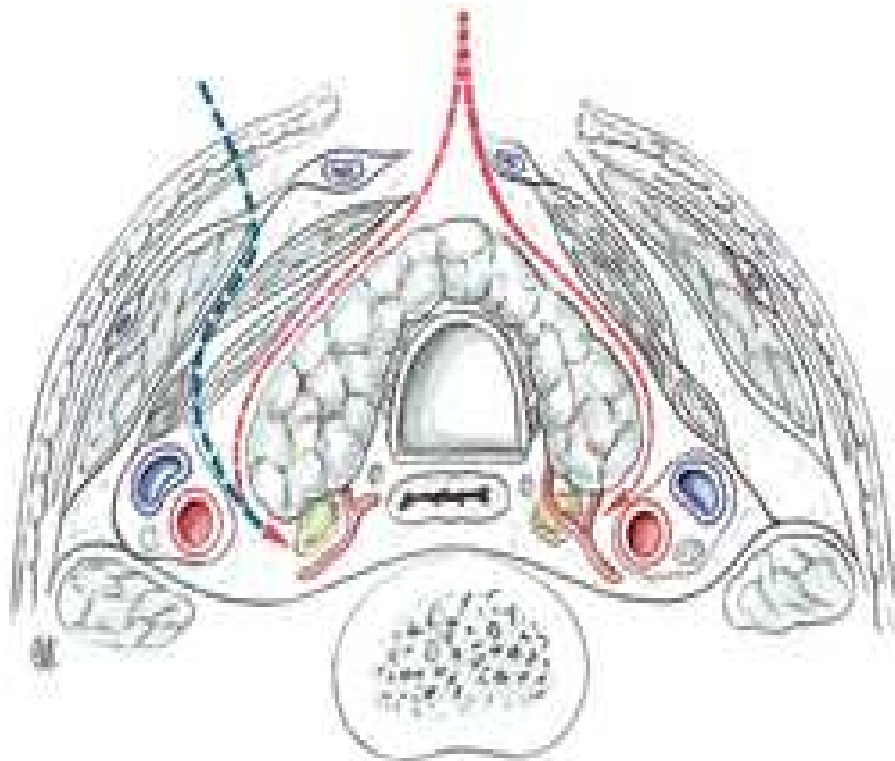


Figure 29 :Abord de la loge thyroïdienne. Abord traditionnel (rouge). Abord latéral réalisé pour la chirurgie minimale invasive (bleu)

b. Chirurgie mini-invasive vidéo assistée [57]

De conception plus récente que la précédente, cette technique s'inspire de l'extraordinaire développement de la chirurgie vidéo assistée et du perfectionnement de son matériel

Deux approches sont possibles :

La première : [58,59]

Comporte une incision antérieure et médiane, sous anesthésie générale, afin de permettre l'exploration des quatre sites parathyroïdiens, à l'instar de l'approche chirurgicale classique, mais avec le bénéfice de l'esthétique d'une cicatrice beaucoup plus petite.

Toutefois, la nécessité d'une insufflation large au gaz carbonique crée un risque d'emphysème cervical et, par ailleurs, les parathyroïdes supérieures sont d'accès difficile, du fait de leur position postérieure fréquente.

Pour ces raisons, dans les cas où une exploration cervicale bilatérale est nécessaire, la technique classique par cervicotomie est préférée.

La seconde, au contraire, est un abord latéro-cervical, unilatéral, avec une incision de 15 mm sur le bord antérieur du sternocléidomastoïdien. [60]

De ce fait, les conditions de sélection des patients sont les mêmes que celles requises par l'abord unilatéral sous anesthésie locale ;(Localisation préopératoire d'un adénome unique, pas de suspicion de néoplasie endocrinienne multiple ou d'hyperparathyroïdie familiale, pas d'affection thyroïdienne associée, pas d'antécédent de cervicotomie).

Dans la majorité des cas, l'intervention a lieu sous anesthésie générale et ne nécessite pas la collaboration du patient.

Cette technique a un avantage cosmétique certain, avec d'excellents résultats et des complications récurrentielles exceptionnelles.

Toutefois, les taux de conversion en cervicotomie classique sont de 14 à 25%.

La durée de l'intervention est de 50 minutes en moyenne (de 20 à 130 minutes)

L'hospitalisation est de 2 jours. [61]

c. Chirurgie des hyperparathyroïdies par hyperplasie [62,63]

On distingue deux types d'hyperparathyroïdies par hyperplasie : les hyperparathyroïdies primaires et les hyperparathyroïdies secondaires. Le geste chirurgical réalisé dans ces indications diffère quelque peu de celui habituellement réalisé dans le traitement des hyperparathyroïdies par adénome.

La différence porte sur le temps d'exploration et sur le temps d'exérèse. L'exploration de la loge thyroïdienne et la recherche des glandes parathyroïdes se doivent d'être, dans tous les cas, très larges lorsqu'on traite une hyperparathyroïdie secondaire ou lorsque les constatations per opératoires font suspecter le diagnostic d'hyperparathyroïdie par hyperplasie primaire ; la découverte des quatre glandes parathyroïdes est ici systématique, et il est recommandé d'identifier précisément les glandes et leur système vasculaire avant tout geste d'exérèse.

Dans les cas favorables, où l'on a pu mettre en évidence les quatre glandes parathyroïdes, le premier choix à faire pour le chirurgien est celui de la glande que l'on souhaite conserver, ce choix se fait sur trois types de critères :

- L'analyse de la vascularisation qui doit pouvoir être conservée afin d'assurer la viabilité de la glande et sa fonctionnalité.
- La situation et les rapports de cette glande, qui doit être à distance du nerf récurrent, en situation la plus superficielle possible, et ce afin de simplifier une éventuelle ré intervention.
- L'aspect macroscopique de la glande que l'on veut conserver, il est toujours préférable de choisir une glande aussi peu modifiée que possible par la pathologie et que l'on pourra soit garder en totalité (ce qui est assez rare), soit réséquer dans une proportion variable (schématiquement de un tiers à deux tiers).

La vitalité du fragment conservé sera attentivement observée dans les minutes qui suivent. Nous réalisons de plus, chaque fois que cela est possible, une fixation de la glande à la capsule du lobe thyroïdien homolatéral dans le but de la maintenir à distance du nerf récurrent. Les trois autres glandes pathologiques sont enlevées en totalité, en prenant ici particulièrement garde à ne pas les fragmenter pour ne pas risquer de laisser du tissu hyperplasique en place,

La chirurgie des hyperplasies parathyroïdiennes est plus facile pour les hyperparathyroïdies secondaires que pour les hyperparathyroïdies primaires ; dans ce dernier cas, l'atteinte glandulaire est souvent plus limitée avec une hétérogénéité et une asymétrie dans les glandes touchées et l'on peut tout à fait voir coexister des glandes relativement volumineuses et des glandes macroscopiquement subnormales. Il est souhaitable de laisser un petit peu plus

de tissu glandulaire quand on a affaire à une hyperparathyroïdie primaire, car le potentiel de croissance et donc les risques de récurrence sont ici bien moindres alors que le risque d'hypoparathyroïdie postopératoire n'est pas du tout négligeable.

d. Chirurgie des parathyroïdes médiastinales

Si l'exploration du médiastin supérieur peut se faire par voie cervicale, celle-ci est forcément limitée, et il est des cas où il faudra recourir à une sternotomie ou à une médiastinoscopie ; l'exploration chirurgicale du médiastin se fait dans un contexte très différent selon qu'il s'agit d'une cervicotomie première ou d'une ré intervention.

L'exploration médiastinale supérieure conduite par voie de cervicotomie intéresse les espaces pré et latéro-trachéaux, ses limites sont celles que l'on donne à l'évidement médiastino-récurrentiel réalisé dans le cadre du traitement des cancers de la. On explore systématiquement en progressant du haut vers le bas, un côté après l'autre, la gouttière située entre, en dedans l'axe trachéo-œsophagien, et en dehors le tronc carotidien primitif ; la dissection est menée vers le bas jusqu'à la face antérieure de la crosse de l'aorte ; la reconnaissance du nerf récurrent et contrôle visuel permanent sont bien entendu essentiels lors de cette exploration qui va permettre de découvrir les reliquats thymiques, remontant plus ou moins haut dans le cou. Un adénome éventuel est progressivement remonté avec le thymus, sous la capsule duquel on peut l'individualiser. Chemin faisant, on aura lié les veines thyroïdiennes inférieures et, si nécessaire, l'inconstante artère thyroïdienne moyenne.

L'exploration médiastinale postérieure se fait en suivant la direction du nerf

récurrent, le long du bord externe de l'œsophage ; à ce niveau, le tissu celluleux se laisse aisément effondrer et l'exploration au doigt permet quelquefois d'isoler le pôle supérieur d'un adénome qui peut être volumineux, mais qui ne pose habituellement pas de difficulté à extériorisation vers le haut.

e. Traitement par alcoolisation [64]

Cette méthode a été mise au point au Centre hospitalier universitaire de Dijon et, par la suite, elle a été utilisée par d'autres équipes.

Elle s'adresse à des patients qui ont des contre-indications opératoires, chez qui l'imagerie a détecté un adénome indiscutable.

L'injection d'éthanol (de 0,5 à 1 ml à 95 °) se fait sous échographie.

Il est parfois nécessaire de répéter l'injection à une, voire deux reprises, en respectant un délai d'au moins 48 heures entre chaque alcoolisation.

Les résultats sur 31 cas rapportent 64,5 % de succès, 29 % d'améliorations et 6,5 % d'échecs. Il a été observé une récurrence tardive quatre fois sur les 20 succès initiaux. Les effets secondaires décrits ont été des douleurs modérées chez cinq patients et une dysphonie transitoire chez trois autres. Il s'agit d'une technique qui évite l'anesthésie générale, mais qui pourrait être à l'origine d'une fibrose gênante pour une reprise chirurgicale éventuelle d'après l'expérience de l'alcoolisation des nodules thyroïdiens.

Elle est à mettre en balance avec l'approche unilatérale, sous anesthésie locale, pour des cas sélectionnés.

3. Techniques complémentaires

a. Rôle du dosage per opératoire de PTH

La PTH rapide est la mesure rapide du taux sanguin de PTH. Cette technique est réalisable pour deux raisons :

- l'existence de tests fiables et rapides de mesure ;
- la très courte demi-vie de la PTH sanguine (entre 3 et 10 minutes selon les séries).

Son utilisation a été développée en parallèle des nouvelles approches chirurgicales dans le traitement des hyperparathyroïdies primaires. Elle est considérée notamment par certains auteurs anglo-saxons comme une technique indispensable pour réaliser une chirurgie ciblée. C'est l'unique manière de savoir s'il existe encore, après l'exérèse d'une lésion, du tissu parathyroïdien hyperfonctionnel (hyperplasie asymétrique, double adénome). Le temps nécessaire pour obtenir une réponse du laboratoire est compatible avec le protocole chirurgical, sans rallonger l'intervention de façon inadaptée (sous réserve de la disponibilité d'un laboratoire à proximité réalisant cette technique de dosage rapide). [29]

b. Rôle de la gamma-caméra per opératoire.

De nombreuses équipes utilisent de façon régulière la gamma-caméra pour localiser en per opératoire la glande pathologique. Cette technique est réalisable si l'adénome fixe à la scintigraphie Sestamibi. L'injection du produit radioactif est pratiquée 2 heures avant la chirurgie et une sonde portable est utilisée en per opératoire pour guider le chirurgien. Les principaux avantages de utilisation sont de détecter rapidement en per opératoire l'adénome, notamment ceux qui sont

localisés dans une position ectopique ou dans une région profonde du cou, de permettre le contrôle de l'exérèse complète de l'adénome par l'absence de radioactivité résiduelle et de mesurer directement in vivo sur la pièce opératoire la radioactivité certaines équipes utilisent cette technique de façon systématique, la plupart des chirurgiens de la loge thyroïdienne considèrent que ce procédé apporte peu d'informations par rapport à une scintigraphie MIBI préopératoire de qualité. Elle pourrait, en revanche, présenter un intérêt qui reste à évaluer en cas d'échec d'une première chirurgie.

c. Auto transplantation des parathyroïdes [15].

L'auto transplantation de tissu parathyroïdien est une intervention simple et séduisante qui est habituellement associée à une para thyroïdectomie totale ; le principe en est de greffer des fragments de glande parathyroïde dans du muscle ; le site receveur le plus souvent utilisé est le muscle long supinateur de l'avant-bras qui ne porte pas de fistule. Le tissu parathyroïdien à auto transplanter est choisi au niveau d'une glande hyperplasique dont la nature aura préalablement été vérifiée histopathologiquement et que l'on aura choisi du fait de l'absence de remaniement nodulaire ou hémorragique

4. Etude comparative

Une étude réalisée chez l'adulte au service de chirurgie hôpital de l'Antiquaille Lyon Au cours de l'année 1998.66 patients ont été opérés pour HPTP.

L'intervention a été réalisée par cardiectomie (n : 32), par abord électif latéralisé (n = 8), par vidéo-chirurgie (n = 25). Un adénome médiastinal a été enlevé par cervicotomie et un autre par thoracoscopie gauche. Le dosage rapide de la parathormone (PTH) était effectué 20 minutes après exérèse de l'adénome. La calcémie était dosée à la 24^{ème} et 48^{ème} heure et deux mois après l'intervention.

Les résultats étaient ainsi:

- Cervicotomie classique ces 32 cervicotomies ont permis l'exérèse de 30 adénomes uniques, d'un adénome double, tandis qu'une cervicotomie était blanche. Parmi les 30 patients chez lesquels l'ablation d'un adénome parathyroïdien considéré comme unique a été réalisé, un avait une récurrence biologique de l'hyperparathyroïdie sur les contrôles réalisés au 2^{ème} et 6^{ème} mois Post opératoire. Il s'agissait probablement d'un adénome double méconnu.

Le dosage de parathormone per opératoire avait montré une diminution du taux de PTH de 300 à 63 ng/L.

La durée opératoire moyenne a été de 45 minutes (15–120) et la durée d'hospitalisation de 3,7 jours (2 –14).

- Abord par voie élective : Huit patients ont été traités par voie d'abord élective huit fois l'exérèse d'un adénome unique a été réalisée d'un poids moyen de 2560 mg (195 –16 520). Tous les malades étaient cliniquement et biologiquement guéris de leur hyperparathyroïdie lors du contrôle réalisé au deuxième mois postopératoire.

La durée opératoire était de 20 minutes (15 –30), la durée d'hospitalisation de 3,5 jours (2–17).

- Exérèse vidéo-endoscopique : Vingt-cinq patients ont été traités par vidéo- chirurgie cervicale. Onze patients ont dû être convertis en abord électif ou cervicotomie, soit 44 %.Le motif de la conversion correspondait, une fois à une anomalie anatomique (bifurcation carotidienne droite intra thoracique), trois fois à des hémorragies dans le champ opératoire lors de l'introduction des trocarsou de la dissection. Les autres motifs de conversion correspondaient à l'impossibilité de repérer l'adénome, à des rapports intimes entre l'adénome et le récurrent, à des difficultés de dissection du tissu péri-adénomateux, à une amorce de décapsulation de l'adénome lors de sa dissection à des problèmes techniques liés à l'extériorisation répétée des trocars.

Le premier mérite de ce travail est de montrer que la vidéo-endoscopie expose, en particulier du fait de l'apprentissage initial, à un pourcentage élevé de conversions, ainsi qu'à un taux de complications récurrentielles tout à fait inhabituel dans cette chirurgie (4 %). Il rejoint sur ce plan le travail de Henryet Al. [65].

5. Stratégie chirurgicale

La traditionnelle exploration cervicale bilatérale est encore d'actualité dans la chirurgie des hyperparathyroïdies familiales ou des hyperparathyroïdies secondaires. Pour les patients porteurs d'adénomes solitaires, de nombreux travaux s'accordent pour promouvoir l'abord cervical unilatéral, arguant d'une efficacité identique à celle de l'abord bilatéral systématique avec moins de complications. Sa légitimité et son développement ne dépendent que de l'augmentation croissante de la sensibilité du bilan de dépistage pré et per opératoire avec l'avènement de la scintigraphie à la Sestamibi double phase.

En s'appuyant sur les données de la littérature **[66]**.

Un schéma stratégique chirurgical peut être proposé permettant, lorsque le bilan d'imagerie pré- opératoire montre un adénome unique, de réaliser une chirurgie unilatérale à moindre risque. Toutefois, il est important de rappeler que cette attitude chirurgicale nécessite la collaboration d'un médecin anatomopathologiste entraîné à l'analyse extemporanée des glandes parathyroïdes, la collaboration de spécialistes de médecine nucléaire et échographistes rompus à l'exploration de ces glandes, avec un matériel performant, et bien entendu, la parfaite connaissance de cette pathologie par le chirurgien.

	Diagnostic positif Et Décision chirurgicale envisagée
Diagnostic de localisation	Echographie cervicale Scintigraphie Sestamibi
Stratégie thérapeutique	Cervicotomie exploratrice Forme simple ↓ Adénome localisé Tableau clinique sans particularités ↓ Exploration unilatérale ↓ Exérèse de la glande pathologique Et vérification extemporanée ↓ Recherche d'une deuxième Glande si doute forme compliquée ↓ Exploration bilatérale et recherche des quatre glandes (exérèse adaptée)

F. Suites opératoires et surveillance

La surveillance postopératoire immédiate est réalisée avec le de diagnostiquer un éventuel hématome de la loge thyroïdienne, qui peut évoluer vers un hématome compressif et nécessiter une évacuation en urgence. La surveillance porte sur les éléments généraux : pouls, tension artérielle, état respiratoire, douleur, agitation, et sur des éléments locaux (drains et la région cervicale antérieure).

Les drains sont enlevés le deuxième jour postopératoire.

Une laryngoscopie est systématiquement réalisée en postopératoire pour confirmer la bonne motricité laryngée.

La surveillance biologique comporte un dosage quotidien de la calcémie durant les 3 ou 4 jours que va durer l'hospitalisation ; en cas de chute importante et rapide, et dès l'apparition des premières manifestations cliniques, à type de fourmillements de la face et des extrémités et d'un signe de Chvostek, une thérapeutique vitaminocalcique est mise en place (cf infra)

G. Complications

1. Complications locales

a. L'hématome de la loge thyroïdienne :

Est une complication rare après chirurgie de l'hyperparathyroïdie, mais qui peut survenir ; les situations particulièrement à risque sont celles où l'on a effectué une large dissection pour une hyperparathyroïdie par hyperplasie, et tout particulièrement chez les patients dialysés. L'intervention doit être décidée rapidement, sans attendre les signes de détresse respiratoire, sur la surveillance de l'état cervical et des flacons de drainage ; des drains de Redon[®] ramenant plus de 100 ml/h font poser l'indication d'une ré intervention immédiate.

b. La paralysie laryngée par atteinte du nerf récurrent

Est une complication rare des cervicotomies premières. Le contrôle systématique de la motricité laryngée permet de porter le diagnostic. Le plus souvent ce trouble est transitoire avec une récupération qui se fait presque toujours dans les deux premiers mois qui suivent l'intervention ; dans tous les cas, il faut démarrer une rééducation orthophonique précoce, afin de limiter les conséquences de cette paralysie.

2. Hypoparathyroïdie-hypocalcémie postopératoire

C'est la complication la plus fréquente, avec une incidence plus élevée en cas d'hyperparathyroïdie secondaire. Elle est le plus souvent modérée et transitoire. Les mécanismes principaux, éventuellement associés, sont :

- l'avidité du tissu osseux pour le calcium, mais aussi le phosphore et le magnésium ; ce syndrome de l'os avide du calcium ("hungrybone syndrome") se voit essentiellement dans les formes osseuses d'hyperparathyroïdie ; l'hypocalcémie s'accompagne alors d'une hypophosphorémie et d'une hypomagnésémie ; la PTH, si elle est dosée, est normale ou augmentée, témoignant de l'activité du tissu parathyroïdien restant ;
- l'hypoparathyroïdie par absence ou insuffisance fonctionnelle de tissu parathyroïdien restant ; dans ce cas, la PTH est basse ou indétectable, et la phosphorémie tend à être élevée.

L'hypocalcémie peut être considérée comme grave et nécessitant un traitement si elle est inférieure à 2 mmol/l (en tenant compte du chiffre de protidémie) avec manifestations cliniques et électrocardiographiques (allongement de l'intervalle QT). Il n'existe pas de parallélisme entre ces manifestations et l'hypocalcémie.

Les manifestations cliniques bénignes sont des signes d'hyperexcitabilité neuromusculaire bien connus (paresthésies, crampes, crises de tétanie, avec signe de Chvostek). Les manifestations graves, plus rares, sont neurologiques (crises comitiales, coma) ou respiratoires (spasmes laryngé, bronchique) Les défaillances cardiaques hypocalcémiques sont exceptionnelles dans ce contexte.

Nous proposons de traiter, dès l'apparition des premiers signes cliniques, chaque fois que la calcémie descend au-dessous de 80 mg/l (soit 1,9 mmol/l)

C'est le cas de notre deuxième malade.

Les manifestations graves doivent évidemment être traitées : les formes injectables de calcium (chlorure ou gluconate de calcium injecté lentement) sont les plus adaptées à l'urgence.

Les patients présentant une insuffisance parathyroïdienne fonctionnelle persistante et ceux ayant un " hungrybone syndrome " requièrent une supplémentation calcique et une vitaminothérapie D pendant plusieurs semaines.

La supplémentation en vitamine D utilise la vitamine D ou l'un de ses dérivés 1 hydroxylés. Les dérivés 1-hydroxylés sont réservés aux hypocalcémies chroniques résultant d'un défaut de production rénale de 1,25- (OH) vitamine D (hypoparathyroïdie et pseudohypoparathyroïdie, rachitisme pseudo-carentiel) ou aux hypocalcémies sévères aiguës (néonatale, post-parathyroïdectomie, bisphosphonates). Les doses initiales sont de 2 à 8 µg/j de Unalfa® (1 à 4 µg/j de Rocaltrol®) suivant la sévérité de l'hypocalcémie, doses maintenues jusqu'à une calcémie supérieure à 2,2 mmol/l. Puis la posologie sera adaptée selon la calcémie et, surtout, la calciurie, qui, quelle que soit l'étiologie, doit être maintenue dans des limites normales afin d'éviter une surcharge calcique et la survenue de lithiase ou de néphrocalcinose : calciurie < 5 mg/kg/j ou calcium/créatinine urinaire < 1 mmol/l avant 5 ans, et < 0,5 mmol/l après 5 ans. Pour ces raisons, un suivi échographique rénal annuel est associé à tout traitement de longue durée avec un dérivé 1-hydroxylé de la vitamine D. La posologie sera réduite par paliers de 30 à 50 % pour trouver la dose efficace la plus faible possible.



L'hyperparathyroïdie est une affection peu fréquente chez l'enfant, souvent peu symptomatique et doit être envisagée devant tout patient ayant une hypercalcémie.

Dans l'évaluation clinique, les manifestations multi systémiques de l'hyperparathyroïdie peuvent altérer les fonctions du rein, du métabolisme osseux, du système digestif, du système nerveux et cardiovasculaire.

Le diagnostic de cette affection repose sur le dosage de calcémie, du taux de parathormone et de calciurie.

Le traitement de l'hyperparathyroïdie est chirurgical.

L'approche classique sous anesthésie générale, avec exploration de tous les sites parathyroïdiens cervicaux, a fait la preuve de son efficacité.

Les progrès récents de l'imagerie par échographie et scintigraphie au MIBI rendent actuellement possible la localisation d'un adénome unique dans la majorité des cas. De ce fait, on peut proposer une stratégie chirurgicale « à minima », soit par approche unilatérale sous anesthésie locale, soit par vidéoscopie.



RESUME

Thèse : Les hyper parathyroïdies chirurgicales chez l'enfant

Auteur : ELQADMIRI Aissam

Mots clés : parathyroïde-hyperparathyroïdie-enfant-chirurgie-adénome-

L'hyperparathyroïdie est une affection peu fréquente chez l'enfant, essentiellement primaire rarement secondaire, pouvant se compliquer d'atteinte rénale, ostéo-articulaire digestive et cardiovasculaire.

L'apport de la biologie, de l'imagerie moderne de l'histopathologie est primordial au niveau diagnostique. Le traitement curatif repose sur la chirurgie. C'est dans ce cadre que s'inscrit notre étude rétrospective de trois observations colligées dans le service de chirurgie infantile A de l'hôpital d'enfant de Rabat.

Il s'agissait de trois patients deux filles et un garçon âgés en moyenne de 13 ans, repartis en un cas d'hyperparathyroïdie primaire avec lithiase rénale, un cas d'hyperparathyroïdie primaire avec complication ostéo-articulaire et un cas d'hyperparathyroïdie secondaire à une insuffisance rénale chronique. Nos trois malades avaient bénéficiés d'une cervicotomie avec ablation d'un adénome parathyroïdien, les suites opératoires étaient sans particularités sauf pour ZZ qui avait une crise d'hypocalcémie.

L'évolution était marquée par une amélioration de la symptomatologie clinique et une normalisation du bilan phosphocalcique et du taux de la parathormone.

Le taux de guérison biologique est supérieur à 95%

ABSTRACT

Thesis: The hyper parathyroidies surgery in children

Author: ELQADMIRI Aissam

Keywords: parathyroid-hyperparathyroidism-child-surgery-adenoma-

Hyperparathyroidism is a rare condition in children, mainly primary school rarely, may be complicated by renal, musculoskeletal digestive and cardiovascular systems.

The contribution of biology (calcium and phosphate and parathyroid hormone assay) of modern imaging (ultrasound, scintigraphy) and histopathology at diagnosis is essential.

The cure is surgery. It is within this context that our retrospective study of three patients admitted in the pediatric surgery department of Hospital A child of Rabat.

There were three patients two girls and one boy, mean age 10 years, divided into a primary hyperparathyroidism with nephrolithiasis, a case of primary hyperparathyroidism with osteoarticular complications and a lack of hyperparathyroidism chronic kidney. Our three patients had received a good cervicotomy with removal of a parathyroid adenoma, the postoperative course was unremarkable except for ZZ, who had a crisis of hypocalcemia.

The evolution was marked by an improvement in clinical symptoms and normalization of calcium and phosphate and PTH levels.

The cure rate is organic over 95%

ملخص

العنوان : دور الجراحة في معالجة فرط الغدة جار الدرقية عند الاطفال

الكاتب : السيد عصام القديري

الكلمات الأساسية: جار الدرقية، جراحة، أطفال، ورم حميد.

فرط الغدة الدرقية مرض غير شائع عند الأطفال، أولي في أغلب الأحيان نادرا ما يكون ثانويا يصحبه تأثيرات جانبية على الجهاز الهضمي، والعضلات والعظام والكلية أنظمة القلب والأوعية الدموية.

مساهمة علم الأحياء (الكالسيوم والفوسفات، والغدة الدرقية فحص هرمون) التصوير الحديث (الموجات فوق الصوتية، ومضان) والتشريح المرضي في التشخيص أمر ضروري.

العلاج هو عملية جراحية. وفي ضمن هذا السياق تدرج دراستنا الرجعية ل ثلاثة مرضى الذين أدخلوا في قسم جراحة الأطفال في مستشفى الطفل من الرباط.

كان هناك ثلاثة مرضى فتاتين وصبي واحد في سن العاشرة مقسمة إلى الغدة فوق الدرقية مع تحصي الكلية، حالة من الغدة فوق الدرقية مع مضاعفات في العظام و المفاصل و حالة مرافقة ل قصور كلوي مزمن،

ثلاثة مرضى تلقوا عاجا بالجراحة مع إزالة ورم حميد لاحظنا تطورا جيدا ل حالة المرضى باستثناء ز ٠ ز التي عانت من نقص حاد في كلس الدم

نسبة الشفاء هو عضوي أكثر من 95٪ عندما يتم تعيين المرضى على الجراحين من ذوي الخبرة، والاعتلال المنطوق منخفضة، ومعدل الوفيات هو صفر تقريبا.



BIBLIOGRAPHIE

[1]: Miedlich S, Krohn K, Lamesch P, Müller A, Paschke R.

Frequency of somatic MEN1 gene mutations in monoclonal parathyroid tumours of patients with primary hyperparathyroidism.
Eur J Endocrinol 2000;143:47-54.

[2]: Sarfati E, Casanova D, Dubost C.

Traitement chirurgical de l'hyperparathyroïdie primaire.
Ann Endocrinol 1994 ; 55 : 165-170.

[3]: Akerstrom G, Malmaeus J, Bergstrom R.

Surgical anatomy of human parathyroid glands.
Surgery 1982;95:14-21.

[4]: Delattre JF, Flament JB, Palot JP, Pluot M.

Les variations des parathyroïdes. Nombre, situation et vascularisation artérielle. étude anatomique et applications chirurgicales.
J Chir (Paris) 1982;119: 633-41.

[5]: THOMPSON NW, ECKHAUSER FE, HARNESS JK

The anatomy of

[6]: Proye C.

Hyperparathyroïdies primaires : les ectopies majeures, la 5e glande.
Lyon Chir 1990;86:136-9.

[7]: Proye C, Bizard JP, Carnaille B, Quievreux JL.

Hyperparathyroïdie et parathyroïde intra-thyroïdienne, 43 observations.
Ann Chir 1994;48:

[8]: Sarfati E, De Ferron P, Gossot D, Assens P, Dubost CL.

Adénomes parathyroïdiens de sièges inhabituels, ectopiques ou non.
J Chir (Paris) 1987;124:24-9.

[9] : Demard F, Santini J, Serra C, Ettore F, Vaille G.

Traitement chirurgical de l'hyperparathyroïdie primaire.
J Fr ORL 1990;39:27-35.

[10] : Cannoni M, Demard F.

Les nodules thyroïdiens du diagnostic à la chirurgie. Rapport de la Société française d'ORL et de CCF.
Paris: Librairie Arnette; 1995. p. 182–97.

[11] : Jaeck D, Bachellier PH, Massard G, Paris F.

La préservation parathyroïdienne en chirurgie thyroïdienne.
Lyon Chir 1990;86:119-21.

[12] : GRIMELIUS L, A KERSTRÖM G, BONDESON L , et al.

The role of the pathologist in diagnosis and surgical decision making in hyperparathyroidism.
World J Surg 1991 ; 15 : 698-705 [crossref]

[13] : Barbier J, Henry JF.

L'hyperparathyroïdisme primaire. Rapport présenté au 93e congrès français de chirurgie. Monographies de l'Association française de chirurgie.
Paris: Springer-Verlag; 1991 (139 p).

[14] : Prades JM, Dumollard JM, Mayaud R, Estour B, Martin C.

Anatomie chirurgicale de l'hyperparathyroïdie primaire.
J Fr ORL 1996;45: 7-12.

[15] : DUBOST C. Parathyroïdes. In : Proye C, Dubost C eds.

EndocrinologieChirurgicale. Medsi/McGraw-Hill.
Paris. 1991 ; pp 55-96.

[16] : SchantzA,Castelman B.

Parathyroid carcinoma: a study of 70 cases.
Cancer 1973;31:600-5.

[17] : Krebs LJ, Arnold A.

Molecular basis of hyperparathyroidism and potential targets for drug development.

Curr Drug Targets Immune EndocrMetabolDisord. 2002;2(2):167–79.

[18] : SERBAN.A.LOUIS.J-J.CONTAMIN.B.PEIX.J-

L..COCHAT.P..BOULEZ.J. .ET DAVID.M/

hyperparathyroidie primaire chez deux adolescents.

Pédiatrie (paris) 1993.48.463.467.

[19] : KAUFFMANN C..LEROY B..SINNASSAMY P.

une cause rare de douleurs osseuses chez l'enfant : l'hyperparathyroidie primaire par adénome

Arch. Franc.pediatr..1993 ;50,n 9,771-774.

[20] : TAIB B. BEAUVAIS P. MORIN M

adénome parathyroïdien de l'enfant

arch.franç.pediatr.1983,40,793-794 .

[21] : Bilezikian JP, Silverberg SJ, Gartenberg F, Kim TS, Jacobs TP,

Siris ES et al.

Clinical presentation of primary hyperparathyroidism. In :

Bilezikian JP, Marcus R, Levine MA eds.

The parathyroids: basic and clinical concepts.

New York : Raven Press, 1994 : 457-4695

[22] : Mollerup CL, Lindewald H.

Renal stones and primary hyperparathyroidism: natural history of renal stone disease after successful parathyroidectomy.

World J Surg 1999 ; 23 : 173-175

[23] : PROYE C .BOISSEL P

parathyroïdes ; hyperparathyroidie primaire par adénome(s) et hyperplasie(s) chirurgie générale vasculaire et endocrinienne.

Masson 1991

[24] : HOUILLIER P. MARUANI. EL ADRI D

hyperparathyroïdie primitive
EMC. 2002 10-012-B-10,1-9

**[25] : COLLIANDER EB. STRIGARD K, WESTBLAD P , ROLF C,
NORDENSTROM J**

muscle strength and endurance after surgery for primary
hyperparathyroidism.
EUR J SURG 1998 ; 164: 489_494

[26] : Chou FF, Sheen-Chen SM, Leong CP.

Neuromuscularrecovery after Para thyroidectomy in primary
hyperparathyroidism.
Surgery 1995 ; 117 : 18-25

[27] : CHERON G.

hyperparathyroïdie primitive.
Médecine-science, Flammarion 1993

**[28] : Krubsack AJ, Wilson SD, Lawson TL, Kneeland JB, Thorsen MK,
Collier BD, et al.**

Prospective comparison of radionuclide, computedtomographic,
sonographic, and magnetic resonance localization ofparathyroïde tumors.
Surgery 1989;106:639-46.

[29] : Ruda JM, Hollenbeak CS, Stack Jr. BC.

A systematic review of the diagnosis and treatment of primary
hyperparathyroidism from 1995 to2003.
Otolaryngol Head Neck Surg 2005;132:359-72.

**[30] : Attie JN, Khan A, Rumanick WM, Moskowitz GW, Hirsch MA,
Herman PG.**

Preoperative localization of parathyroid adenomas.
Am J Surg 1988;156:323-6.

[31] : Bozec A, Guevara N, Lecoq M, Bailleux S, Santini J, Castillo L.

Valeur de la scintigraphie au MIBI dans le bilan des hyperparathyroïdies primaires.

Rev LaryngolOtolRhinol (Bord) 2003;124:215-9.

[32] : Solbiati L, Rizzatto G.

Ultrasound of superficial structures. In: Parathyroid glands.

London: Churchill Livingstone; 1995. p. 87-113.

[33] : Wei JP, Burke GJ, Mansberger AR.

Preoperative imaging of abnormal parathyroid disease using combination tc99m-Sestamibi radionuclide scans.

Ann Surg 1994;219:568-73.

[34] : Auffermann W, Gooding GA, Okerlund MD, Clark OH, Thurnher S, Levin K, et al.

Diagnosis of recurrent hyperparathyroidism: comparison of MR imaging and other imaging techniques.

AJR Am J Roentgenol 1988;150:1027-33

[35] : GUERIS.J..

hyperparathyroïdie primaire troisième partie. Données récentes sur la parathormone.

cah.méd. (paris).1978.4.7.439-470.

[36] : KELLIHAN.M.J.AND MANGINO.P.D :

pamidronate.

Ann.Pharmacother..1992.26.10.1262-1269

[37] : THOMOPOULOS P..LUTON J.P.RICHARD B.

strategie diagnostique et thérapeutique de l'hyperparathyroïdie primaire
revue franc.endocrinol.cliniq.1995,63,4-5,331-347

[38] : LEVARD G. GAUDELUS J. CESSANS CH.

hyperparathyroïdie primitive de l'enfant
ann. Chir.1992 ,46n7 ;653-658

[39] : MENEGAUX F..CHIGOT J.P. glandes parathyroïdes :

anatomie,histologie et chirurgie.
EMC 1994 10-011-A-10,1-6

[40] : DAVID L.

hyperparathyroïdie primitive chez l'enfant.
Pédiatrie, 1993,48,n6,431-434.

[41] : GUINIER D..DELROUX D..VIENNET G.

l'adénome parathyroïdien en position intra thyroïdienne : à propos d'un cas clinique.
Ann d'endocrinologie 2004,65,n3,221-224

[42] : Dubost-Praye C. Parathyroïdes :

hyperparathyroïdie secondaire.
Endocrinologie chirurgicale Chapitre 3 : 88-95.

[43] : Richar J.

Parathyroïdectomy in patients with chronic renal failure.
The American Journal of Surgery 1998 ; 175 : 275-82.

[44] : THOMOPOULOS P. LUTON J.P .RICHARD B.

stratégie diagnostique et thérapeutique de l'hyperparathyroïdie primaire
Revue franç. Endocrinol. Cliniq. 1995, 36,4-5,331-347.

[45] : Perez Steven MD, Abrams A, Loddeke L, Shypailo R, Ellis KJ.

Effects of rheumatic disease and corticosteroid treatment on calcium metabolism and bone density in children assessed one year after diagnosis using stable isotopes and dual energy X-ray absorptiometry.
J Rheumatol 2000 ; 27 (Suppl 58) : 38-43.

[46]: Plotkin H, Rauch F, Bishop NJ, Monpetit K, Ruck-Gibis J, Tra-vers R, et al.

Pamidronate treatment in severe osteogenesisimper-fecta in children under 3 years of age.

J ClinEndocrinolMetab 2000 ; 85 : 1846-50.]

[47] : Byrnes CA, Shepler BM.

Cinacalcet: a new treatment for secon-dary hyperparathyroidism in patients receiving hemodialysis.

Pharmacotherapy 2005;25(5):709—16

[48] : Rees L, Shaw V.

Nutrition in children with CRF and on di alysis. P ediatrNephro l

2007;22(1 0):1689-702.

[49] : III .

Clinical practice recommendations for anemia in chronic kidney disease in children.

Am J Kidney Dis 2006;4 7(5 Suppl. 3):S86-108.

[50] : Chadha V, Schaefer FS, Warady BA.

Dialysis-associated peritonitis in children .

PediatrNephrol 2010;25(3):42 5-4

[51] : *Fischbach M, Warady BA.

Peritoneal dialysis prescription in children: bedside principles for optimal practice.

PediatrNephrol 2009;24(9):1633-42 ([quiz 1640, 1642])

[52] :Bourquelot P.

Vascular access in children: the importance of microsurgery for creation of autologous arteriovenous fistulae.

Eur J VascEndovascSurg 2006;32(6):696-700

[53] : Bonnichon Ph.

Exérèse des adénomes parathyroïdiens sous anesthésie locale.
J Chir 2006;143:109-110.

[54] : Cougard P, Goudet P.

Technique d'exérèse vidéo-endoscopique d'un adénome parathyroïdien.
J Chir 1999;136:264-267.

[55] : Udelsman R.

Surgery in primary hyperparathyroidism: the patient without previous neck surgery.
J Bone Miner Res 2002;17:N126-N132.],

[56] : Roth SI, Wang CA, Potts JT.

The team approach to primary hyperparathyroidism.
Hum Pathol 1975;6:645-8.

[57] : Singier G, Lifante JC, Cenedèse A, Lapras V, Berger N, Peix JL.

Prise en charge actuelle des hyperparathyroïdies primaires : essai d'évaluation des progrès techniques récents. In: Mises au point cliniques d'endocrinologie, nutrition et métabolisme.
Franconville: Les éditions de Médecine Pratique; 2003. p. 41-9

[58] : Miccoli P, Berti P, Materazzi G, Donatini B.

Minimally invasive video-assisted parathyroidectomy (MIVAP).
Eur J Surg Oncol 2003;29:188-90.

[59] : Cougard P, Goudet P, Bilosi M, Peschaud F.

Exérèse vidéo-endoscopique des adénomes parathyroïdiens : résultats à propos d'une série prospective de 100 patients.
Ann Chir 2001;126:314-9.

[60]: Henry JF, Raffaelli M, Iacobone M, Volot F.

Video-assisted parathyroidectomy via the lateral approach vs conventional surgery in the treatment of sporadic primary hyperparathyroidism: results of a case-control study.
Surg Endosc 2001;15:1116-9.

[61]: Lorenz K, Phuong NT, Dralle H.

Diversification of minimally invasive parathyroidectomy for primary hyperparathyroidism: minimally invasive video-assisted parathyroidectomy and minimally invasive open videoscopically magnified parathyroidectomy with local anesthesia.
World J Surg 2002;26:1066-70.

[62]: Hosking SW, Jones H, Du Boulay CE, McGinn F.

Surgery for parathyroid adenoma and hyperplasia: relationship of histology to outcome.
Head Neck 1993;15:24-8.

[63] : Henry JF, Denizot A, Audiffret J, France G.

Traitement chirurgical de l'hyperparathyroïdie secondaire chez l'insuffisant rénal chronique hémodialysé. Résultats et choix d'une technique.
J Chir (Paris) 1988;125:395-400.

[64] : Vergès B, Cercueil JP, Jacob D, Vaillant G, Brun JM.

Traitement des adénomes parathyroïdiens par alcoolisation sous contrôle échographique.
Ann Chir 2000;125:457-61.

[65] : Henry JF, Defechereux T, Gramatica L, Boissezon C de.

Para-thyroïdectomie vidéo-assistée par abord latéro-cervical.
Ann Chir 1999 ; 53 : 302-6

[66] : Shen W, Sabanci U, Morita ET, Siperstein AE, Duh QY, Clark OH.

Sestamibi scanning is inadequate for directing unilateral neck exploration for first-time parathyroidectomy.
Arch Surg 1997;132:969-76.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم البقراط

بسم الله الرحمن الرحيم القسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفى الأول.
- وأن لا أفشى الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبى نحو مرضاى بدون أى اعتبار دينى أو وطنى أو عرقى أو سياسى أو اجتماعى.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتى الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفى.

والله على ما أقول شهيد.

دور الجراحة في معالجة
فطر الغدة جار الدرقية عند الأطفال
أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيد عصام القديري

لمزداد في: 24 أكتوبر 1984 ب دمنات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: جار الدرقية، جراحة، أطفال، ورم حميد.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: بنهماوش محمد نجيب
أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسري

أستاذ جراحة الأطفال

السيد: حسن ايت أعمار

أستاذ في طب الأطفال

أعضاء

السيدة: الشريف الكتاني سلمى
أستاذة في الإنعاش و التخدير

السيد العبسي محمد

أستاذ في الجراحة العامة

السيدة: شاط لطيفة

أستاذة في طب الأشعة