



Epilepsie généralisée révélant une hypoparathyroïdie : A propos de 2 cas Generalized epilepsy revealing hypoparathyroidism: About two cases



Azgaou Imane^{1,2}, El Mghari Ghizlane^{1,2}, El Ansari Nawal^{1,2}

1-Service d'endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques, CHU Mohamed VI.

2-Laboratoire de recherche de pneumo-cardio-immunopathologie et métabolisme PCIM,
Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Université cadi Ayyad, Marrakech (Morocco)

Email: imane-azgaou18@hotmail.fr

Conflits d'intérêts : aucun

Résumé

Introduction : L'hypoparathyroïdie est due à une production insuffisante de l'hormone parathyroïdienne (PTH) et conduit à l'hypocalcémie. Les symptômes de l'hypoparathyroïdie sont ceux de l'hypocalcémie, allant d'un simple fourmillement ou engourdissement des extrémités des membres à une épilepsie généralisée réfractaire aux traitements antiépileptiques usuels.

Observation : Nous rapportons 2 cas d'hypoparathyroïdie révélées par des crises épileptiques comme première manifestation de l'hypocalcémie. Dans les deux cas, cette hypocalcémie était profonde et la PTH était effondrée voire indétectable. L'imagerie cérébrale a montré des calcifications des noyaux gris centraux en faveur d'un syndrome de Fahr chez un patient. L'évolution était favorable sous traitement symptomatique et étiologique pour les deux cas.

Conclusion : L'hypocalcémie chronique, comme illustré dans ces deux observations a été diagnostiquée plusieurs années après la survenue de crises d'épilepsie ; ces deux cas soulignent l'intérêt de la rechercher devant toute épilepsie, et ce d'autant plus qu'elle est résistante au traitement.

Mots clés: Epilepsie- Hypoparathyroïdie- Hypocalcémie.

Abstract

Introduction: Hypoparathyroidism is caused by insufficient production of parathyroid hormone and leads to hypocalcemia. The symptoms of hypoparathyroidism are those of hypocalcemia. It can occur by tingling or numbness of extremities to generalized epilepsy refractory to conventional antiepileptic drugs.

Observation: We report 2 cases of hypoparathyroidism revealed by seizures as the first manifestation of hypocalcemia. In both cases, the hypocalcemia was deep and PTH undetectable. In a patient, the brain scan showed calcifications of the basal ganglia for Fahr's syndrome. For both patients, the evolution was favorable with symptomatic and etiological treatment.

Conclusion: These two cases illustrate the advantages of seeking hypocalcemia before any epilepsy especially if it is resistant to treatment.

Keywords: Epilepsy- Hypoparathyroidism- Hypocalcemia.

Introduction

L'hypoparathyroïdie est due à un déficit en hormone parathyroïdienne par atteinte primitive ou secondaire des glandes parathyroïdes, elle conduit à l'hypocalcémie qui se manifeste habituellement par un spasme carpopédal

et des crises de tétanie. D'autres signes moins typiques peuvent également se voir et comprennent des troubles de mouvements tels que la chorée, les symptômes d'HTIC ou encore des crises épileptiques partielles ou généralisées [1, 2]. Les auteurs rapportent deux cas d'hypoparathyroïdie avec des crises tonico-cloniques généralisées comme première manifestation d'hypocalcémie, en rapport avec une atteinte auto-immune dans le premier cas et post opératoire dans le deuxième.

Observations

* 1er Cas:

Un patient Y. L. âgé de 23 ans, issu d'un mariage consanguin du 1er degré, suivi depuis l'âge de 10 ans pour épilepsie généralisée avec morsure de langue et fuite urinaire mis sous dépakine, opéré à l'âge de 16 ans pour cataracte bilatérale. Hospitalisé en neurologie pour crises épileptiques résistantes au traitement, la découverte d'hypocalcémie sévère motiva son transfert au service d'endocrinologie. A son admission, le patient était conscient, stable, l'examen neurologique objectivait un syndrome extrapyramidal, et le reste de l'examen a mis en évidence une alopécie généralisée, une pâleur cutanéomuqueuse, une peau sèche avec des ongles striés cassants, et une thyroïde palpable. Les examens biologiques mettaient en évidence une hypocalcémie à 32 mg/l, une hyperphosphorémie à 78mg/l, une calciurie de 24h basse à 30 mg/24h, la PTH était effondrée à 0,001 pg/ml, le reste du bilan hormonal objectivait une cortisolémie de 8h à 13µg/dl et le test de stimulation surrénalienne au synacthène confirma l'existence d'insuffisance surrénalienne. L'Electrocardiogramme (ECG) montrait un allongement de l'espace QT, l'échographie endothoracique (ETT) était normale et l'électroencéphalogramme met en évidence des anomalies paroxystiques à type de pointes ondes en frontal gauche.

L'IRM encéphalique montrait des calcifications des NGC signant un syndrome de Fahr (Figure 1). Le diagnostic d'hypoparathyroïdie probablement auto-immune avec syndrome de Fahr a été retenu. Dans le cadre de maladies auto-immunes associées, les anticorps (Ac) antithyroïdiens et ceux de la maladie cœliaque réalisés étaient normaux, les Ac antisurrénaux de type 21 hydroxylase étaient positifs. Le traitement substitutif associant du calcium (2g/jr) et Vit D (un alpha 2µg/jr) fut entrepris en plus du traitement antiépileptique et traitement substitutif par l'hydrocortisone. L'évolution à 3 mois fut favorable avec une amélioration clinique et stabilisation des crises épileptiques.



Figure 1 : image d'IRM en coupe transversale objectivant des images en hyper signal en T1 des NGC en faveur de calcifications.

* 2ème Cas :

Patiente F.B. âgée de 19 ans, thyroïdectomisée depuis 2 ans et mise sous traitement hormonal substitutif (100µg/jr) avec notion d'hypocalcémie aiguë en postopératoire, admise aux urgences pour des crises tonico-cloniques généralisées avec morsure de langue et fuite urinaire. Une calcémie faite revenue à 25 mg/l et la patiente a été hospitalisée au service d'endocrinologie. L'examen à l'admission objectivait une patiente consciente, stable, avec un signe de Chvostek positif. Sur le plan neurologique, elle présentait une raideur des 2 membres inférieurs sans déficit sensitivomoteur mais avec une marche impossible. Les examens biologiques révélaient une calcémie basse à 25 mg/l (0,63 mmol/l), une phosphorémie à la limite supérieure de la normale à 45 mg/l, et une PTH indétectable. Le reste du bilan était normal en dehors d'une hypothyroïdie avec une TSH us à 8,06µUI/ml. L'ECG objectivait un allongement de l'espace QT, et l'ETT était normale. L'EEG montrait un rythme de fond rapide de type sans anomalies paroxystiques évidentes mais ne pouvant pas éliminer une épilepsie. La TDM cérébrale était sans anomalies, les Ac antithyroïdiens et de la maladie cœliaque étaient négatifs. En définitive, le diagnostic de l'hypoparathyroïdie post opératoire avec hypocalcémie a été retenu. L'hypocalcémie a été corrigée initialement par voie veineuse puis par voie orale à raison de 3g/jr avec la Vit D (1-alpha cholecalciferol 2µg/jr). L'évolution à un mois était favorable. Sur le plan clinique, la patiente pouvait se tenir debout avec reprise normale de la marche et disparition des troubles sphinctériens. Sur le plan biologique la calcémie de contrôle est revenue à 82 mg/l avec une phosphorémie à 40 mg/l.

Discussion

L'hypoparathyroïdie qui est une insuffisance en hormone parathyroïdienne est la cause la plus fréquente d'hypocalcémie, ses manifestations cliniques étant ceux de l'hypoparathyroïdie sont ceux de l'hypocalcémie [1, 2]. Le spasme carpopédal et les crises de tétanie sont des manifestations typiques et très fréquentes de l'hypocalcémie, et surviennent généralement dans les premières semaines suivant la chirurgie en cas d'hypoparathyroïdie post opératoire [2]. D'autres manifestations peuvent également se voir à type de

crises épileptiques, troubles de mouvements tels que la chorée, des symptômes d'hypertension intracrânienne ou même des troubles sphinctériens, elles ont tendance à se produire avec une latence relativement longue après une thyroïdectomie qui était de 2 ans dans notre cas [2].

Le syndrome de Fahr est défini par la présence de calcifications intracérébrales bilatérales localisées au niveau des NGC [3, 4] ; les mécanismes physiopathologiques qui concourent à la survenue de ces calcifications restent mal élucidés [3].

Le diagnostic du syndrome de Fahr est souvent difficile car les manifestations cliniques sont diverses et polymorphes, il peut s'agir de troubles neurologiques à type de mouvements choréo-athétosique, de crises épileptiques, syndrome pyramidal ou cérébelleux [3, 4].

Dans notre cas, le syndrome de Fahr était associé à une hypocalcémie profonde et probablement ancienne vu l'existence de cataracte bilatérale. Elle était secondaire à une hypoparathyroïdie auto-immune intégrée dans une PEA vu l'existence d'alopécie et d'insuffisance surrénalienne.

L'hypocalcémie qui est un trouble très épiléptogène augmentant l'excitabilité neuronale explique la majorité des symptômes rencontrés, elle a été également incriminée dans le maintien d'un foyer épiléptogène auparavant silencieux [1].

Il faut tout de même noter qu'une épilepsie réfractaire au traitement antiépileptique peut aggraver l'hypocalcémie et entretenir le foyer épiléptogène [1]. En effet, l'utilisation prolongée des médicaments antiépileptiques est associée à un risque d'ostéopathie puisque ces médicaments accélèrent la perte osseuse et ralentissent l'ostéof ormation [5].

Conclusion

L'hypocalcémie secondaire à la thyroïdectomie ou plus rarement à une atteinte polyendocrinienne auto-immune, peut se déclarer parfois par des signes cliniques atypiques et trompeurs. Son association avec une épilepsie reste rare mais mérite d'être recherchée vu la simplicité du dosage de la calcémie. La substitution calcique permet une nette amélioration des symptômes cliniques avec une régression des complications organiques de l'hypocalcémie.

Références

- 1-Belluzzo M, Monti F, Pizzolato G. A case of hypocalcemia related epilepsy partialis continua. *Seizure* 2011 ; 20 (9):720-2.
- 2-Mrowka M, Knake S, Klinge H, Rosenow F. Hypocalcemic generalized seizures as a manifestation of iatrogenic hypoparathyroidism months to years after thyroid surgery. *Epileptic disord.* 2004; 6: 85-7.
- 3-Khammassi N, Chrifi J, Mohsen D, Abdelhadi H. Syndrome de Fahr: A propos de 2 cas. *Revue Neuro.* 2010; 446-450.
- 4-Otheman Y, Khalloufi H, Benhima I, Ouanass A. Manifestations neuropsychiatriques révélant une pseudohypoparathyroïdectomie avec syndrome de Fahr. *Encéphale* 2011 ; 37, 54-58.
- 5-Hamed SA. Influences of bone and mineral metabolism in epilepsy. *Expert Opin Drug* 2011 ; 10 (2):265-80.