



IL CASO CLINICO

a cura di G. Ferro

Ipercalcemia ipocalciurica acquisita da autoanticorpi diretti contro il recettore paratiroideo sensibile al calcio

J.C. Pallais, O. Kifor, et al
N Engl J Med 2004; 351: 362-9

In questo articolo viene descritto il caso di una donna di 66 anni affetta da varie patologie su base autoimmune: artrite reumatoide, ipopituitarismo, diabete insipido centrale, pemfigoide bolloso, psoriasi; per tale motivo la paziente è in terapia immunosoppressiva intermittente con cortisonici e micofenolato. La paziente si ricovera per astenia e decadimento delle condizioni generali. All'anamnesi da segnalare all'età di 58 anni pancreatite sclerosante che ha reso necessario intervento chirurgico di asportazione della testa del pancreas. In tale occasione primo riscontro di iperparatiroidismo con ipercalcemia (12.7 mg/dl), ipofosforemia (2,2 mg/dl), ipocalciuria (19 mg/die con riduzione del rapporto clearance calcio/clearance creatinina). Parzialmente e temporaneamente efficace terapia con bifosfonati endovena. Per il persistere dell'iperparatiroidismo e il ripetersi degli episodi di ipercalcemia la paziente è stata sottoposta all'età di 65 anni a paratiroidectomia parziale 3/4. Dopo 3 settimane dall'intervento nuovo incremento di PTH e calcio.

Gli esami di laboratorio relativi al ricovero in esame mostravano: ipercalcemia (13.4 mg/dl), ipofosforemia (2.1 mg/dl), iperparatiroidismo (80-128 pg/ml), ipermagnesemia (2.3 mg/dl); normale la funzione renale ed i livelli di Vit D. L'incubazione del siero della paziente con cellule di rene embrionali transfettate di-

mostravano la presenza di autoanticorpi (tipo IgG4) diretti contro il dominio extracellulare del recettore paratiroideo sensibile al calcio. Lo stesso tipo di autoanticorpi veniva messo in relazione alla patologia pancreatica ed al pemfigo. La presenza di autoanticorpi veniva confermata con test immunoenzimatici. La terapia cortisonica giornaliera con prednisone (40 mg die), consentiva la normalizzazione dei livelli di calcio, fosforo, magnesio e la riduzione dei livelli di PTH a 65 pg/ml; i livelli di calciuria, pur persistendo bassi, mostravano un miglioramento.

In conclusione viene descritto il caso di una forma acquisita, su base autoimmune, di alterazione del recettore paratiroideo sensibile al calcio, con ipercalcemia ipocalciurica da secrezione inappropriata di PTH. Tale forma non ha le caratteristiche della ipercalcemia familiare da inappropriata secrezione di PTH sia per la diversa patogenesi (autoimmunitaria la forma acquisita vs anomalie genetiche del recettore paratiroideo calcio sensibile nella forma familiare) sia per l'età di insorgenza (infanzia nella forma familiare vs adulta nella forma acquisita).