

AGGIORNAMENTO SCIENTIFICO

IPOCALCIURIA - IPERCALCEMICA ACQUISITA - CASE REPORT

Un complesso sistema omeostatico che coinvolge ossa, reni, intestino è necessario per mantenere la concentrazione di calcio extracellulare in un range relativamente ristretto. Il principale regolatore del sistema è l'ormone paratiroideo, il cui rilascio avviene per attivazione del recettore specifico per il calcio. Un'iperproduzione di paratormone determina ipercalcemia, per liberazione di calcio dalle ossa, aumentato riassorbimento renale e maggiore assorbimento intestinale mediante attivazione della vitamina D. Questa iperproduzione di paratormone è solitamente conseguente ad adenomi e iperplasia delle paratiroidi, più raramente a carcinomi delle paratiroidi o a produzione ectopica dell'ormone. Esiste una forma familiare di ipocalciuria-ipercalcemica, disordine autosomico dominante a varia penetrazione, spesso dovuto a mutazioni inibenti il gene per il recettore del calcio, presente nella paratiroide e nel tubulo ascendente dell'ansa di Henle. Questo determina un'inappropriata secrezione dell'ormone in presenza di ipercalcemia con conseguente marcato riassorbimento renale. Precedentemente gli Autori hanno descritto due famiglie che presentavano autoanticorpi diretti contro questo recettore, in questa pubblicazione descrivono il caso di una donna di 66 anni con una forma acquisita di ipocalciuria-ipercalcemica e una storia di processi autoimmuni multipli. All'anamnesi si riscontrava psoriasi e asma, artrite reumatoide, uveite, ipofisite autoimmune, caratterizzata da diabete insipido centrale e ipotiroidismo centrale (negativi anticorpi antitiroide), quindi in terapia con desmopressina e tiroxina. All'esame la paziente appariva cachettica, con un peso di 34,5 kg e un'altezza di 155 cm. L'esame istologico del tessuto asportato dalla paratiroidectomia sub-totale ha evidenziato un infiltrato linfocitario in una ghiandola per altro normale, l'intervento chirurgico ha avuto pochi effetti sull'iperparatiroidismo anche perché vi erano autoanticorpi IgG4 diretti contro il recettore del calcio. Pur avendo la paziente numerose caratteristiche della forma familiare non vi era storia familiare di anomalie del metabolismo del calcio. L'ipercalcemia e l'iperparatiroidemia rispondevano alla somministrazione di cortisone, ma rimane da chiarire se questa terapia possa realmente contrastare gli effetti degli anticorpi contro i recettori del calcio.

Fonte:

Pallais, N Engl J Med, 2004; 351:362-369