

## Hypercalcémie hypocalciurique auto-immune acquise : efficacité de l'association corticoïdes et calcimimétiques

**Amal CHAREF, Service de médecine interne, Centre Hospitalier de Haguenau, Haguenau, France**

Margarita FILS\* ; Olivier KELLER\* , Lamia CHAIB\* ; Jessy CATTELAN\* ; Bernard WILLEMIN\* ; Véronica PRELIPCEAN\*

\* : Service de médecine interne, Centre Hospitalier de Haguenau, Haguenau, France

### INTRODUCTION

Le calcium est le principal élément minéral de l'organisme dont l'homéostasie est hautement contrôlée. Cette régulation s'effectue par l'intermédiaire du récepteur sensible du calcium : le Calcium Sensing Receptor (CaSR).

Les mutations du gène du CaSR sont responsables de formes familiales d'hypo ou d'hypercalcémie tandis que la présence d'anticorps anti-CaSR définit l'hypercalcémie hypocalciurique acquise, exceptionnellement rapportée dans la littérature médicale. [1]

Nous rapportons un cas d'hypercalcémie secondaire à des anticorps bloquant le CaSR, qui a bien répondu à l'association corticoïdes- calcimimétiques

### OBSERVATION

Il s'agissait d'une patiente de 73 ans suivie pour hypertension artérielle et insuffisance rénale chronique, adressée suite à l'apparition d'une hypercalcémie associée à une gammopathie monoclonale.

L'ensemble des investigations biologiques et morphologiques réalisées n'objectivait pas d'arguments en faveur d'une hémopathie, d'une sarcoïdose, d'une hyperparathyroïdie ou d'une origine néoplasique.

Le bilan phosphocalcique retrouvait une hypercalcémie à 3,10 mmol/l, une phosphorémie normale, une parathormone inadaptée normale, et une calciurie basse indosable. La calcémie a été initialement normalisée par une hydratation et perfusions de bisphosphonates.

L'évolution était marquée par la réascension de la calcémie motivant la demande d'examen complémentaires.

Devant ce tableau d'hypercalcémie hypocalciurique, les anticorps anti récepteur sensible au calcium (CaSR) ont été demandés et sont revenus positifs. Le bilan immunologique à la recherche de maladies auto-immunes associées était négatif. Le bilan génétique effectué avec le panel NGS ( MEN1, GNA11, CaSR, AP2S1, HRPT2, NEM4) ne mettait pas en évidence de variant pathogène.

Le diagnostic d'hypercalcémie hypocalciurique auto-immune acquise était retenu.

La patiente était alors mise sous agent calcimimétique ( cinacalcet) qui a conduit à une hypocalcémie malgré l'adaptation des doses. L'association d'une corticothérapie par prednisone à la dose de 40 mg/jr a permis une normalisation du taux de calcium.

### DISCUSSION

L'hypercalcémie hypocalciurique auto-immune est une maladie acquise du CaSR.

Elle est caractérisée par la présence d'anticorps circulants dirigés contre le domaine extracellulaire de ce récepteur, responsables ainsi d'un trouble de détection du calcium extracellulaire. Elle doit être différenciée de

l'hypercalcémie hypocalciurique familiale (HHF) qui est due à des mutations génétiques du CaSR. [1]

A ce jour, sept cas ont été décrits à notre connaissance. [1, 2, 3]

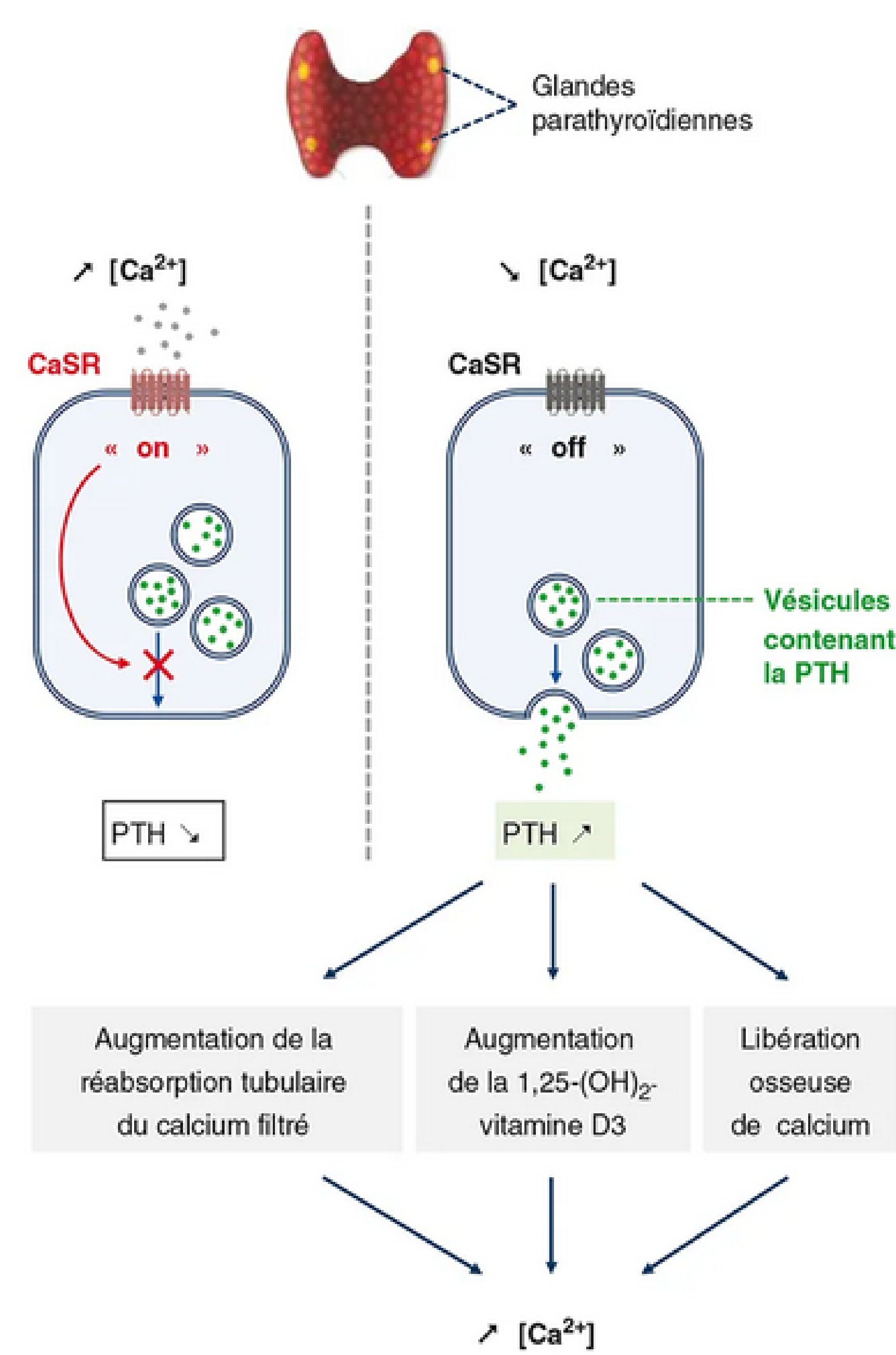
Le tableau clinique de cette entité rare associe une hypercalcémie et une hypocalciurie avec une parathormone inadaptée et sans aucune mutation du CaSR à l'étude génétique. Il s'y associe souvent d'autres maladies auto-immunes notamment une thyroïdite et la maladie coeliaque. [1]

L'hypercalcémie, qui a tendance à fluctuer, est traitée par corticoïdes ou calcimimétiques avec réponse variable.

Notre observation est originale car elle met en avant l'efficacité thérapeutique de l'association des corticoïdes et des calcimimétiques qui a permis d'obtenir une calcémie normale.

### Conclusion

La découverte d'une hypocalciurie associée à une hypercalcémie avec une parathormone inadaptée, doit faire évoquer une origine auto-immune et conduire à rechercher les anticorps anti-CaSR afin de proposer une prise en charge plus adaptée.



Rôle du récepteur sensible au calcium CaSR [4]

### REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] F. Faivre-Defrance, S. Marcelli-Tourvielle, M.-F. Odou, N. Porchet, J.-L. Wemeau, M.-C. Vantghem. Le récepteur sensible au calcium : physiologie et pathologie. Annales d'Endocrinologie, 2006 ; 67, 1 : 45-53
- [2] R. Vankemmel a, Dr H. Dupuis a, Dr P.L. Herman a, Dr N. Fabien b, Pr M.C. Vantghem a. Hypercalcémie avec autoanticorps anti récepteur sensible au calcium (CaSR). Annales d'Endocrinologie, 2023 ; 84, 1, 151.
- [3] H. Marmouch Dr a, M. Bchir Dr b, M. Youssef Dr b, T. Slim Dr a, I. Khoctali Dr a, H. Belhajali Pr b, J. Zili Pr b. Hypothèse auto-immune d'une hypercalcémie hypocalciurique associée à un vitiligo étendu avec diabète de type 1 lent. Annales d'Endocrinologie, 2016; 77, 4, 441-442
- [4] : Peraldi MN, Hurault De Ligny B. Les troubles hydro-électrolytiques faciles. [lieu inconnu] : Elsevier Masson ; 2019. 296 p.