



## Ostéoporose sur Pseudo-hypoparathyroïdie de type 1 B

N. Kattan<sup>a</sup>, A. Bounaga<sup>a</sup>, AY. Djellas<sup>a</sup>, MA. Beaudoin<sup>a</sup>, Pr E. Toussirot<sup>b</sup>, Dr L. Meillet<sup>a</sup>, Dr F. Schillo<sup>a</sup>, Dr S. Borot<sup>a</sup>.

<sup>a</sup> service de diabétologie-endocrinologie, CHRU Jean Minjoz, Besançon; <sup>b</sup> service de rhumatologie, CHRU Jean Minjoz, Besançon.

### Introduction:

Les pseudo-hypoparathyroïdies sont caractérisées par une hypocalcémie et une hyperparathyroïdie secondaire. Elles sont causées par une résistance rénale sélective à l'action de la PTH (perte de la méthylation maternelle de l'exon A/B du gène GNAS). Une atteinte osseuse peut se développer dans les situations d'hyperparathyroïdie prolongée [1,2]

### Observation:

Patient de 39 ans atteint d'une pseudo-hypoparathyroïdie de type 1B diagnostiquée à 18 ans, en rupture de suivi et de traitement depuis dix ans, qui présente des douleurs diffuses chroniques (rachis et articulations des membres inférieurs). Notion de fissure du poignet droit diagnostiquée sur une scintigraphie osseuse.

Cliniquement: Absence de syndrome d'Albright. La biologie montre une calcémie corrigée à 1.86 nmol/L, une PTH élevée à 266 pg/mL, et une vitamine D limite basse à 27.8 nmol/L. Le scanner cérébral montre la présence de calcifications des noyaux gris centraux. L'ostéodensitométrie retrouve une ostéoporose au niveau lombaire et une ostéopénie au niveau des hanches (T-score à -2.8 et -1.7 respectivement).

Introduction d'un traitement par biphosphonates devant la notion de fissure du poignet et le T score abaissé au niveau du rachis. La calcémie est stabilisée après introduction d'un traitement par un alfa et calcidose D3.

### Discussion-conclusion :

Les pseudo-hypoparathyroïdies peuvent se compliquer d'une atteinte osseuse du fait d'une sensibilité conservée du squelette à la PTH [3]. Il faut savoir y penser devant un tableau d'ostéoporose associé à une hypocalcémie chez l'adulte jeune.

### Références :

1. Breslau NA, Moses AM & pak CYC. Evidence for bone remodeling but lack of calcium mobilization response to parathyroid hormone in pseudohypoparathyroidism. Journal of clinical endocrinology and metabolism 1983;57:638-644.
2. Kanatani M, Sugimoto T, Kaji H, Ikeda K, Chihara K. Skeletal responsiveness to parathyroid hormone in pseudohypoparathyroidism. Eur J Endocrinol. 2001; 144:263-269.
3. Murray TM, Rao LG, Wong MM, Waddell JP, McBroom R, Tam CS. et al. Pseudohypoparathyroidism with osteitis fibrosa cystica: direct demonstration of skeletal responsiveness to parathyroid hormone in cells cultured from bone. J Bone Miner Res. 1993;8:83-91.