

Milano, 3 Luglio 2025

# Nuove Traiettorie nella Cura dell'Ipoparatiroidismo

Esperienze Terapeutiche nell'Ipoparatiroidismo

Trattare l'Ipoparatiroidismo nella Pratica Clinica 2

Ernesto De Menis

Medicina Interna 2

Dipartimento Endocrino Metabolico - Treviso

# Febbraio 2018

D.F. Femmina 45 aa, ucraina  
(anamnesi di “anemia, pregresso trauma cranico”)

Inviata a TV ma documentazione in altra sede

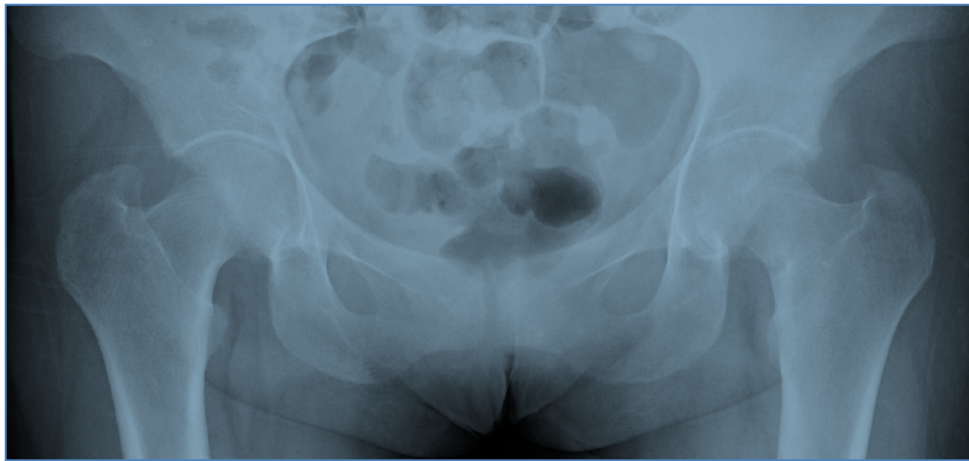
- Visita t. antalgica e ortopedica a TV per dolore rachide e anca sx con difficoltà deambulazione

1) rx bacino femore: areole di rarefazione collo femorale

2) TAC bacino: areole di osteorarefazione ala sacrale dx e sx

## Visita ematologica e oncologica

per anemia di ndd con sospetta neoplasia ematologica/solida metastatica



## Laboratorio

- PLTs 261.000; GB 3500; **Hb** 10.1 MCV 91
- elettroforesi proteica normale, Beta2-microglobulina normale; Bence Jones negativa;
- **Ferritina** 9.0 ng/ml; **folati** 1.1 ng/ml; B12 normale
- **Calcemia** 10.0 mg%

## **Ricovero in Medicina 22 MARZO 2018**

**“Sospetta malattia neoplastica sostitutiva a livello scheletrico”**

## **Trasferimento in Chirurgia 5 APRILE 2018**

**per “ Iperparatiroidismo Primitivo”**

- Calcemia corretta 10.7 + PTH 2193 pg/ml

(Fosforemia 1.6; vit D <10 nmol/l; Fosfatasi Alcalina 427 (<104; altri enzimi epatici nella norma)

Non supplementazione vit D per rischio aggravamento ipercalcemia

-SCINTIGRAFIA OSSEA: ipercaptazione diffusa

- BIOPSIA OSSEA: sostanzialmente normale

- ESAMI AUTOIMMUNITA' per anemia ....

A ridosso dei poli inferiori dei lobi tiroidei sono riconoscibili formazioni nodulari ovalariformi, la maggiore con diametri di circa 31 x 24 x 15 mm a destra e vascolarizzazione periferica, riferibili a paratiroidi, meritevoli di valutazione specialistica, anche per eventuali provvedimenti terapeutici.

Incisione a collare sec. Kocher. Separati i muscoli anteriori del collo sulla linea mediana , si accede alle logge tiroidee .A destra , previa legatura dei vasi tiroidei medi , si lussa medialmente il lobo identificando voluminosa massa paratiroidea patologica ( sup? Inf ? entrambe ? ) che si porta dal polo superiore del lobo tiroideo al corno timico omolaterale , di maggior asse di oltre 4 cm . Si asporta in toto previa identificazione e rispetto del nervo ricorrente omolaterale . Si esplora la loggia di sinistra sempre previa legatura dei vasi medi e lussazione mediale del lobo , identificando paratiroide superiore di volume nettamente aumentato , che viene asportata in toto sempre previo rispetto del nervo ricorrente . Si identifica quindi la paratiroide inferiore di sinistra , anch'essa di volume aumentato , che viene asportata parzialmente ( identificazione del residuo con clip metallica ) . Dosaggio intraoperatorio del PTH : 68 pg/mL ( preoperatorio 2193 pg/mL ) . Controllo accurato dell'emostasi anche con applicazione di Tabotamp fibrillare . Conta garze riferita in ordine al termine. Drenaggio delle logge tiroidee con Redon. Ricostruzione del piano muscolare. Chiusura a strati. Cute conintradermica

## **DECORSO POST-OPERATORIO CHIRURGIA**

**GRAVE IPOCALCEMIA SINTOMATICA: Ca 6.3**

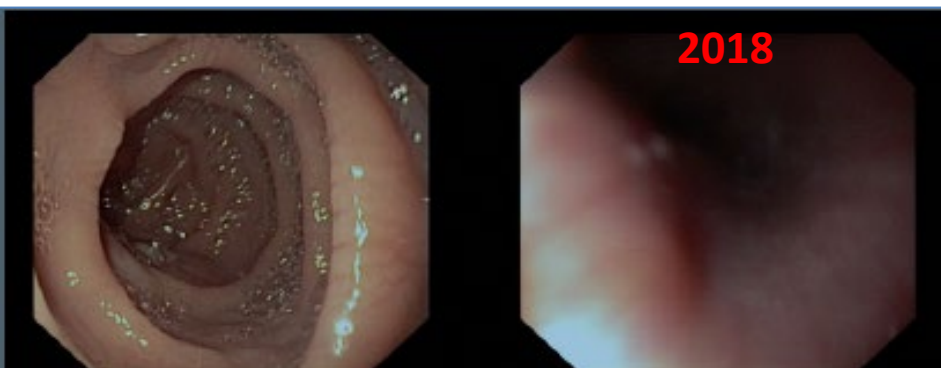
**SEVERA IPOFOSFOREMIA: 1.6**

**PTH: <3 pg/ml**

**Altri dati: ipocalciuria (25 mg/24 ore)**

**TRASFERIMENTO MEDICINA: da 15.5.2018 a 8.4.2019**

# ANTI-ENDOMISIO e ANTI-TRANSGLUTAMINASI: positivi



## ANATOMIA PATOLOGICA

### MATERIALE INVIATO

- A Paratiroide dx
- B Paratiroide super. sx
- C Paratiroide infer. sx

### DESCRIZIONE

- A- Paratiroide di grammi 7,1 e di cm 4,5x2x1,5 . Si include in toto.
- B- Paratiroide di grammi 0,3 e di cm 1,7x1 . Si include in toto.
- C- Due frammenti del peso complessivo di grammi 0,1 e di cm 1x0,7. Si include in toto.

### DIAGNOSI

- A- Adenoma paratiroideo.
- B- Parenchima paratiroideo nei limiti della norma.
- C- Parenchima paratiroideo nei limiti della norma.

## **8.4.2019 DIMISSIONE**

**“Ipoparatiroidismo con severa ipocalcemia sintomatica dopo paratiroidectomia subtotale per iperparatiroidismo terziario. Hungry bone syndrome.**

**Morbo celiaco grave**

**Sepsi da enterobacter cloacae. Tvp arto superiore in sede di midline (rimosso per infezione da Gordonia spp) .....**

TAC TOTAL BODY (gen 2019): non evidenti lesioni osteolitiche; non segni di osteomalacia

DEXA (giugno 2018 osteopenia rachide, osteoporosi femore → Dic 2018 osteopenia femorale)

Calcemia bassa; Fosforemia da bassa a normale; Calciuria sempre bassa; Fosfaturia normale-bassa

Normalizzazione fosfatasi alcalina

Alla dimissione Calcemia corretta 7.8 P 3.2; vit D 240 nmol/L

# CELIACHIA IPERPARATIROIDISMO

ORIGINAL ARTICLE

Endocrine Care

## Primary Hyperparathyroidism and Celiac Disease: A Population-Based Cohort Study

Jonas F. Ludvigsson, Olle Kämpe, Benjamin Lebwohl, Peter H. R. Green,  
Shonni J. Silverberg, and Anders Ekblom

Department of Pediatrics (J.F.L.), Örebro University Hospital, 701 85 Örebro, Sweden; Clinical Epidemiology Unit (J.F.L., A.E.), Department of Medicine, Karolinska Institutet, 171 76 Stockholm, Sweden; Department of Medical Sciences (O.K.), Uppsala University, University Hospital, 751 85 Uppsala, Sweden; and Celiac Disease Center (B.L., P.H.R.G.), and Division of Endocrinology, Department of Medicine (S.J.S.), Columbia University College of Physicians and Surgeons, New York, New York 10032

JCEM 2012

## CELIACHIA

- aumento PTH
- aumentata incidenza iperparatiroidismo primitivo (primi 5 anni di diagnosi)
- non evidenze per iperparatiroidismo terziario



Contents lists available at ScienceDirect

# Metabolism Clinical and Experimental

journal homepage: [www.metabolismjournal.com](http://www.metabolismjournal.com)



Review

## Management of X-linked hypophosphatemia in adults

Anne-Lise Lecoq<sup>a</sup>, Maria Luisa Brandi<sup>b</sup>, Agnès Linglart<sup>c,d</sup>, Peter Kamenický<sup>a,d,\*</sup>



... the precise prevalence of **tertiary (hypercalcemic) hyperparathyroidism in adult XLH patients**, based on prospective evaluation, is not known. ... these patients are susceptible to **severe postoperative bone hunger** .....

## Case report: Prolonged and severe hungry bone syndrome after parathyroidectomy in X-linked hypophosphatemia

Giulia Puliani<sup>1</sup>, Valeria Hasenmajer<sup>2</sup>, Matteo Spaziani<sup>2,3</sup>, Federico Frusone<sup>4</sup>, Chiara Tarantino<sup>2</sup>, Francesco Angelini<sup>2</sup>, Ludovica Vincenzi<sup>2</sup>, Riccardo Lubrano<sup>5</sup>, Alessia Marcellino<sup>5</sup>, Marco Biffoni<sup>4</sup> and Andrea M. Isidori<sup>2,6\*</sup>

Frontiers in  
Endocrinology  
2025

# TRATTAMENTO IPOPARATIROIDISMO

- Calcio orale e via parenterale
- Calcitriolo

Giugno 2018 inizia **teriparatide** ma necessità di mantenere infusioni di calcio

Settembre 2018 inizia **rPTH 1-84** con progressiva titolazione, riuscendo a mantenere una calcemia circa 8 mg% ma con necessità 3 volte la settimana di infusione (tramite Port-a-cath) di calcio gluconato

## Terapia alla dimissione

- dieta aglutine
- Calcio citrato 5 bust x 4 al di
- Calcitriolo 0.5 mcg 3 cpr 3 volte al giorno + Colecalciferolo per os
- rPTH 1-84 100 mcg/die

**MA** Calcio gluconato fiale 3 volte la settimana

# FOLLOW-UP 2019 - 25.8.2024

Seguita presso Ambulatorio

- 1) Calcio citrato (500 mg) 15 stick /die
- 2) Calcitriolo 0.5 mcg 9 cpr/die
- 4) rPTH 1-84 100 mcg/die sc (→ 50 mcg x 2/die)
- 5) Colecalciferolo per os e poi 100.000 U ogni 2 mesi im
- 4) infusione ogni 3 → 10 gg e poi sospensione (2022) di Calcio gluconato

A Settembre 2019 **ricovero** in Medicina a Treviso per Sepsis da Pseudomonas Aeruginosa a partenza dal Porth-a- cath

**Soggettivamente:** astenia, spesso parestesie

**Biochimica:** Calcemia 6.8 → 8.2 → 9.0; fosforemia 2.3 → 2.9 → 3.9; calciuria/24 ore 25 → 102 mg; Vit D 61.9; Vit 1-25 14 pg/ml(19.9-79.3)

# FINO A 25 AGOSTO 2024

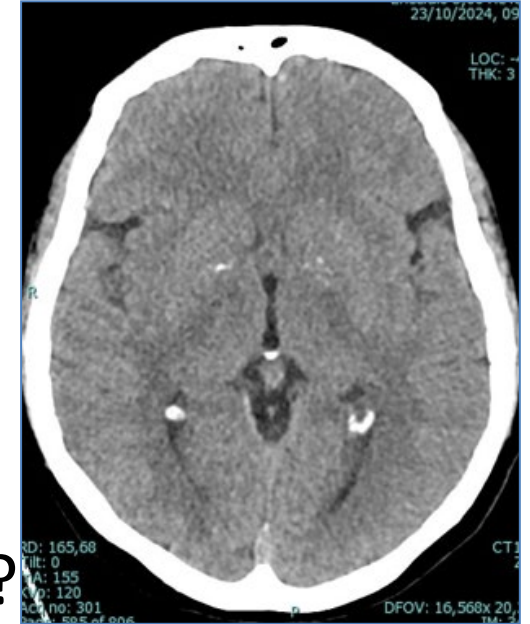
**TAC (2024):** microcalcificazioni

**DEXA:** T lombare 3 e femore 1.3

**Soggettivamente e biochimico:**

Miglioramento per

- 1) rPTH 1-84 in due somministrazioni al dì ?
- 2) Supplementazione per via parenterale di colecalciferolo ?
- 3) Miglior aderenza alla dieta aglutine ?



**25.8.2024 STOP rPTH 1-84** → ricoveri per crisi tetaniche, infusione di calcio

## **Ricovero 21 Ottobre 2024 Medicina per crisi ipocalcémica**

Basale Calcemia 6.4; fosforo 4.6; calciuria 41 mg/24 ore; fosfaturia 377 mg/24 ore; vitamina D 211 nmol/L; vit 1-25 10.8 pg/ml (19-79)

Inizia Palopegteriparatide 18 mcg → 21 mcg/die

### **TERAPIA DIMISSIONE 31.10.2024 (Ca 9.2 P 3.5)**

- Calcitriolo 0.5 mcg/die
- Calcio citrato 500 x 2
- Colecalciferolo 100.000 U im al mese
- Palopegteriparatide 21 mcg/die

**4 Novembre 2024** Calcemia 10.1 → stop calcitriolo → successiva riduzione palopegteriparatide a 18 mcg/die → poi a 15 mcg/die

**24 Giugno 2025**

Palopegteriparatide 12 mcg/die

Colecalciferolo 100.000 im ogni 3 mesi

Calcio citrato 500 mg/die

GB 3090; Hb 12.5 g%; MCV 90fL; PLTs 207.000

Creatinina 0.8 mg% (eGFR 85);Mg 1.7 mEq/L;

Ca 9.4 mg% → Ca corr 9.0; Ca-uria 24h 152 mg

P 3.8 mg%; fosfaturia 600 mg

Vit D 172 nmol/L

**CLINICA:**

Netto miglioramento. Non accessi al PS.

Deambula autonomamente senza aiuto.

# INSEGNAMENTI

**IPERPARATIROIDISMO TERZIARIO:** non solo nella insufficienza renale cronica

La **CELIACHIA** rende più complessa l'interpretazione dei DATI DI LABORATORIO

La **CELIACHIA** rende più complessa la TERAPIA CONVENZIONALE dell'ipoparatiroidismo

La **TERAPIA SOSTITUTIVA CON PALOPEGTERIPARATIDE** ha permesso 1) miglior controllo biochimico 2) miglior controllo sintomatologico, incluso gli aspetti psichici, 3) riduzione complicanze e ricoveri ospedalieri