

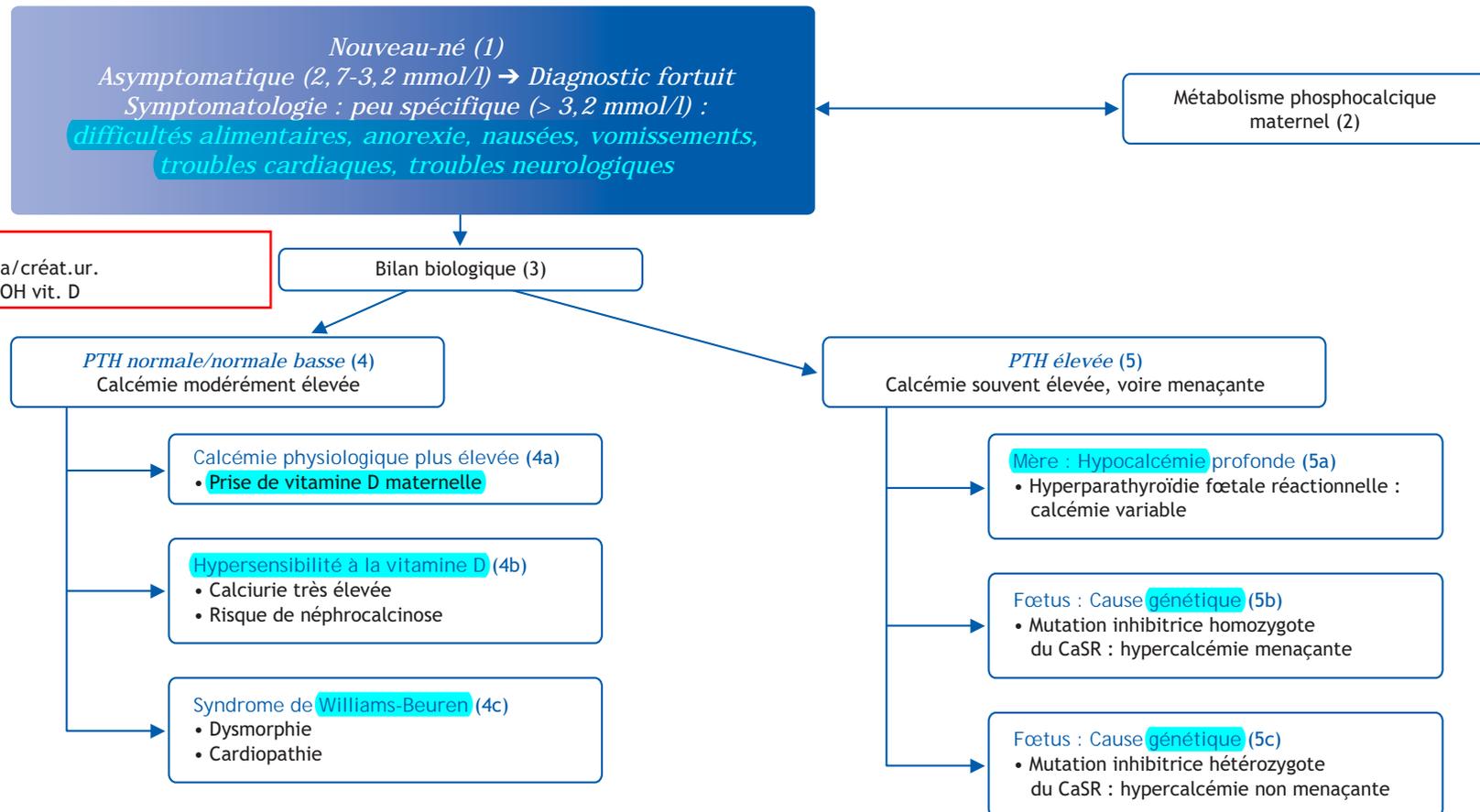
A. Lienhardt-Roussie

CDR Maladies rares du métabolisme phosphocalcique, hôpital de la Mère et de l'Enfant, 8, avenue D. Larrey,
87042 Limoges, France

■ Abréviations

CaSR : récepteur sensible
au calcium

PTH : hormone
parathyroïdienne



■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) L'hypercalcémie néonatale est **pauci, voire asymptomatique** pour des valeurs de calcémies < 3 à 3,2 mmol/l mais peut mettre en jeu le pronostic vital du bébé lorsqu'elle est très élevée.

(2) Les métabolismes phosphocalciques du fœtus et de la mère sont fortement intriqués : toute anomalie de ce métabolisme chez la mère peut retentir chez le fœtus avec des conséquences à la naissance : devant tout trouble du métabolisme phosphocalcique en période néonatale, il faut toujours analyser le métabolisme maternel.

(3) **Le bilan minimal** pouvant être proposé est le suivant : **calcémie, phosphatémie, magnésémie, PTH, Ca/créatinine urinaire sur échantillon chez le nouveau-né, calcémie, PTH, 25OH vit. D** maternelles, bilan à adapter aux circonstances diagnostiques.

(4) PTH normale, voire normale basse :

– (4a) valeurs néonatales de calcémies plus élevées en raison

de la supplémentation maternelle en vitamine D ;

– (4b) hypersensibilité à la vitamine D dont la caractéristique principale est une **calciurie très élevée** pouvant conduire à l'apparition d'une néphrocalcinose si elle perdure (rarement présente en maternité) ;

– (4c) syndrome de **Williams-Beuren** avec hypercalcémie non menaçante néonatale transitoire liée à une délétion en 7q11.23, fréquente cardiopathie néonatale.

(5) PTH élevée :

– (5a) hypocalcémie maternelle profonde entraînant une hypocalcémie fœtale avec **hyperparathyroïdie fœtale réactionnelle** qui entraînera une hypercalcémie néonatale de sévérité variable et mettra quelque temps à se normaliser. Les causes d'hypocalcémie maternelle sont variées ;

– (5b) mutation inhibitrice homozygote du récepteur sen-

sible au calcium entraînant une hypercalcémie sévère avec troubles de conscience, fractures, détresse respiratoire, également dénommée hyperparathyroïdie néonatale sévère ;

– (5c) mutation inhibitrice hétérozygote du récepteur sensible au calcium entraînant une hypercalcémie modeste, toujours bien supportée.

Le traitement dépendra de la cause et de la sévérité de l'hypercalcémie : abstention, **arrêt de la supplémentation vitaminique D, traitement d'une hypercalcémie sévère (hyperhydratation, biphosphonates...), voire parathyroïdectomie** dans certains cas.

Conflit d'intérêt

Interventions ponctuelles : activités de conseil (Procter) ; conférences : intervention en qualité d'intervenant (Procter).

Correspondance.

e-mail : anne.lienhardt@chu-limoges.fr

■ Références

Hsu SC, Levine MA. Perinatal calcium metabolism: physiology and pathophysiology. *Semin Neonatol* 2004;4:281-96.

Kovacs SC, Kronenberg HM. Maternal-fetal calcium and bone metabolism during pregnancy, puerperium and lactation. *Endocrinol Rev* 1997;18:832-72.

Lienhardt A. Métabolisme phosphocalcique en période néonatale. *In* : Métabolisme phosphocalcique et osseux de l'enfant. Ed M Garabédian, E Mallet, A Linglart, A Lienhardt. Médecine Sciences Lavoisier, Paris, 2^e édition, 2011.