

假性甲状旁腺功能减退症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E5_81_87_E6_80_A7_E7_94_B2_E7_c22_308235.htm 名称假性甲状旁腺功能减退症所属科室内分泌科病因手术后发生者，残留腺体呈萎缩及变性，病因未明者，腺体外观虽正常，但腺细胞大部为脂肪组织所替代，甲状旁腺激素分泌不足或缺如，骨钙动员及肠钙吸收均减少，血钙降低，尿磷廓清减少，血磷浓度增高。血钙过低促使神经肌肉的应激性增加，可致麻木刺痛或甚而肌肉痉挛，手足搐搦，尿钙显著减少，长期缺钙更引起皮肤、毛发、指甲等外胚层组织病变，小儿牙齿发育不全。临床表现主要由于长期血钙过低伴阵发性加剧引起下列症状：（一）神经肌肉症状 由于神经肌肉应激性增加所致。轻症仅有感觉异常，四肢刺痛、发麻、手足痉挛僵直，易被忽视或误诊。当血钙降低至一定水平时（80mg/L以下）常出现手足搐搦发作，呈双侧对称性腕及手掌指关节屈曲，指间关节伸直，大拇指内收，形成鹰爪状；此时双足常呈强直性伸展，膝关节及髋关节屈曲；严重病例全身骨骼肌及平滑肌痉挛，可发生喉头和支气管痉挛，窒息等危象；心肌累及时呈心动过速，心电图示QT延长，主要为ST段延长，伴异常T波；膈肌痉挛时有呃逆；小儿多惊厥，大多系全身性，像原因不明性癫痫大发作而可无昏迷、大小便失禁等表现。上述症状均可由于感染，过劳和情绪等因素诱发。女性在经期前后更易发作。血钙在70～80mg/L左右，临床上可无明显搐搦称为隐性搐搦症，若诱发血清游离钙降低或神经肌肉应激性增高时可发作，下列试验可使隐性者显示其病情：1．面神经

叩击试验（Chvostek征）以手指弹击耳前面神经外表皮肤，可引起同侧口角或鼻翼抽搐，重者同侧面部肌肉亦有抽搐。

2．束臂加压试验（Trousseau征）将血压计橡皮袋包绕于上臂，袋内打气以维持血压在舒张压及收缩压之间，减少以至停止上臂静脉回流3分钟，可引起局部手臂的抽搐。（二）精神症状于发作时常伴不安、焦虑、抑郁、幻觉、定向失常、记忆减退等症状，但除在惊厥时，少有神志丧失。精神症状可能和脑基底核功能障碍有关。（三）外胚层组织营养变性
及异常钙化症群 如甲状旁腺功能减退为时过久，常发现皮肤粗糙，色素沉着、毛发脱落，指（趾）甲脆软萎缩，甚而脱落；眼内晶状体可发生白内障。病起于儿童期者，牙齿钙化不全，齿釉发育障碍，呈黄点、横纹、小孔等病变。患儿智力多衰退、脑电图常有异常表现，可出现癫痫样波（不同于原因不明性癫痫，于补钙后，癫痫样波可消失）：头颅X线片可见基底节钙化，骨质也较正常致密，有时小脑亦可钙化。此外，在特发性甲状旁腺功能减退症中，轻易出现贫血、白色念珠菌感染等表现，尚可同时伴随Schmidt综合征，即甲状旁腺功能减退症伴肾上腺皮质功能减退症或（和）糖尿病。
检查（一）血 血清钙常降低至80mg/L以下，可低至40mg/L，主要是钙离子浓度的降低。血钙过低者宜同时测定血浆蛋白，以除外因蛋白浓度低下而引起的钙总量减低。成年患者血清无机磷上升常在60mg/L左右，幼年患者中，浓度更高。血清碱性磷酸酶常正常或稍低。血清免疫活性甲状旁腺素（iPTH）水平在不同类型中可降低或增高，见表15-24。（二）尿 当血钙浓度低于70mg/L时，尿钙浓度显著降低或消失，草酸铵盐溶液定性试验呈阴性反应。 诊断 甲状腺手术后发生

者诊断轻易。特发性而症状隐潜者易被忽略，误认为神经官能症或癫痫者并不鲜见。但如能进行多次血和尿的检验，则大多数均能及时发现血钙过低性搐搦，上述诱发试验可帮助诊断。主要诊断依据有： 无甲状腺手术或前颈部放射治疗等病史； 慢性发作性搐搦症； 血钙过低，血磷过高； 除外可引起血浆钙离子过低的其他原因，如肾功能不全，脂肪痢、慢性腹泻，维生素D缺乏症及碱中毒等； 血清iPTH显著低于正常或缺如； Ellsworth-Howard试验有排磷反应；

无体态畸形，如身材较矮，指趾短而畸形或软骨发育障碍等。特发性甲状旁腺功能减退症尚须和假性特发性甲状旁腺功能减退症、假性甲状旁腺功能减退症I型和 II型、假性甲状旁腺功能减退症等鉴别（见表15-24）。此外尚须和其他原因引起的手足搐搦症相区别。特发性体质性易痉症

（spasmophilie constitutionnelle id-iopathique）系一慢性体质性神经-肌肉过度应激状态，伴失眠，蚁痒及疼痛等神经官能症表现，并可出现典型的手足搐搦症、血浆钙、镁浓度均正常，但红细胞内镁含量减低，此病虽不多见，也需和特发性甲状旁腺功能减退症相鉴别。治疗 在甲状腺及甲状旁腺手术时，避免甲状旁腺损伤或切除过多。治疗可分以下两方面考虑：（一）搐搦发作期处理 即刻静脉注射10%葡萄糖酸钙10ml 每日酌情1~3次不等，必要时辅以镇静剂如苯巴比妥钠或苯妥英钠肌注。如属术后暂时性甲状旁腺功能减退症。则在数日至1~2周内，腺体功能可望恢复，故仅需补充钙盐，不宜过早使用维生素D（作用可达数月至1年），以免干扰血钙浓度，影响诊断，如1月后血钙仍低，不断发生搐搦，应考虑为永久性甲状旁腺功能减退症，则需补充维生素D，提高血钙

，防止搐搦发作。（二）间歇期处理 目的在于维持血钙在正常浓度，降低血磷，防止搐搦及异位钙化。

- 1．宜进高钙、低磷饮食，不宜多进乳品、蛋黄及菜花等食品。
- 2．口服维生素D₂（骨化醇）或D₃，促进钙自肠道吸收，每日5万～20万单位。由于患者缺乏内源PTH以及血磷增高，肾小管1α-羟化酶相对活性减弱，故如D₂或D₃效果不佳，可给予1，25-（OH）₂D₃，初剂为0.5μg直至生效，每日剂量可至2.0μg。
- 3．如维生素D效果不理想，可试用双氢速固醇（AT-10）或活性维生素D、1α（OH）D₃。（AT-10）每日0.5～3.0ml（每毫升含1.25mg），其作用介乎甲状旁腺素和维生素D之间，疗效开始较维生素D快，促进磷排泄作用不及维生素D。维生素D、AT-10及1，25-（OH）₂D₃过量均可引起血钙过高症，久后伤及肾脏，并可因钙、磷浓度增高，发生异位钙化，故宜在用药期间观察尿钙及血钙变化，调整药量，维持血钙在9～10mg/dl左右。
- 4．钙盐 可口服葡萄糖酸钠，每日6～12g或乳酸钙，每日4～8g，常和维生素D等药物同时使用。
- 5．氯噻酮 每日50mg和低盐饮食维持血钙正常。其作用主要是减少尿钙排泄。
- 6．镁剂 少数患者，经上述处理后，血钙虽已提高至正常，但仍有搐搦症则应疑及可能伴有血镁过低症，应使用镁剂，如硫酸镁50% 10～20ml加入500～1000ml 5%葡萄糖盐水中静脉滴注，或用50%溶液肌肉注射、剂量视血镁过低程度而定，治程中须随访血镁以免过量。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com