DOI:10.16016/j.1000-5404.1987.02.008

特发性甲状旁腺功能减退症的某些特殊问题（附8例报告）

叶绍珍△ 钱光相* 林水全* 张忠辉△ （第一附属医院）

提 要 特发性甲状旁腺功能减退症（特发性甲旁减）国内报道较多，一般临床表现、诊断治疗已有详尽阐述。本文报道本症8例，其临床表现、生化检查及治疗均有其特殊之处：如合并Klinefelter氏综合征，先有角质下脓疱病后发生本症，由于严重癫痫用大量抗癫痫药诱发全身剥脱性皮炎、CPK及LDH明显升高等国内尚未见报告。本组血钙最低为2.4mg/dl，血磷最高达11.7mg/dl，亦为文献中之极限值。治疗方面3例作了甲状旁腺移植术；1例为狗甲状旁腺埋藏，2例为带血管甲状旁腺移植。

癫痫及癔症样发作可为甲旁减之表现。故遇上述病人应除外甲旁减之可能。本文对临床常用甲状旁腺功能如磷廓清、肾小管磷重吸收率及钙耐量试验进行了评价，认为临床表现生化结果均典型病人，已无必要再行上述试验。亚临床期甲旁减是否能赖上述试验而获早期诊断有待观察。

本文最后对甲状旁腺移植进行了讨论，认为带血管移植为治疗甲旁减之有效措施。1例狗甲状旁腺埋藏，效果奇特，其机制值得进一步探讨。

关键词 特发性甲状旁腺功能减退；甲状旁腺移植

特发性甲状旁腺功能减退症（特发性甲旁减）国内累计病历已约100例，尤近年报道较多。一般临床表现、诊断治疗已有详尽阐述。我院10多年来见到本症8例，某些临床表现与国内报道不尽相同；3例作了甲状旁腺移植。兹报道于后，并对有关问题进行探讨。

临 床 资 料

本文病例均符合史氏[1]所提出之诊断标准，无假性甲旁减发育畸形。1980年前2例，病程长，5例在10年以上。均有手足搐搦，6例并有全身抽搐，其中2例以“癫痫”住神经科；1例用抗癫痫药诱发严重全身剥脱皮炎，病情危重，确诊治疗后好转；1例先有角质下脓疱病后有手足搐搦；1例伴Klinefelter氏综合征[2]。血钙最低值2.4mg/dl，血磷最高值11.7mg/dl。3例曾作甲状旁腺移植：1例为狗甲状旁腺埋藏；2例为同种甲状腺-甲状旁腺带血管移植。临床资料见表1，有关甲状旁腺移植情况见表2。

讨 论

一、癫痫样发作与癔症样发作 抗癫痫药可诱导肝微粒体羟化酶增加及维生素D代谢紊乱导致低钙；如甲旁减之癫痫样发作误诊为特发性癫痫长期使用该药，则低血钙可甚严重，形成恶性循环，产生严重后果。如持续癫痫发作可致脑细胞缺氧、水肿而致高颅压症群[3]，不能及时诊治，将导致永久性脑损害。本文例5癫痫大发作时光反射、角膜反射消失，脑电图异常，血钙低达2.4mg/dl，脑压高达350mm水柱，为文献中之极限值。CPK及LDH因严重低钙即可升高[4]，连续抽搐亦可使CPK升高，本例因两种因素具备，故CPK及LDH高达623u及1076u。酶在甲旁减时之变化尚未见诸文献报导。

大量抗癫痫药之使用诱发全身严重剥脱性皮炎者罕见。本文例4癫痫大发作，用苯巴比妥及苯妥因钠各0.3g/日，第三日阴囊及

△ 内分泌科；* 外科

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n

表1　　临　　床　　资　　料

例	性别	年龄	病程	症　状	合并症	血钙(mg)	血磷(mg)	尿钙(mg)	尿磷(mg)	CP ml/1′	TRP	ECG	EEG	X片	治　疗	疗效	备　注
1	男	21	5年	手足搐搦，癫痫大发作	颅内高压、腰穿压力350	7	6.65	19.4	194	7.2		正常	正常	头颅、胫腓骨正常	1977.1.行甲状旁腺甲状腺带血管移植	4月内好转	半年后失访
2	男	42	10年	手足搐搦	Klinefelter综合征	7.2	7.5	68	542	4.4	95%	正常	正常	双基底节钙化	1982.4行甲状旁腺甲状腺带血管移植	优	85.3.工作全勤，移植处3h吸碘率3.3%
3	女	38	10年	产后皮肤脓疱疮10年手足搐搦，癫痫大发作9年	角质下脓疱病.	5.4～8.8	4.9	180	107	2.5	99.2%	正常	轻度异常	颅骨正常	1975.2行狗甲状旁腺埋藏	优良	
4	男	14	12年	手足搐搦、癫痫大发作、秃顶、口吃、智力低下	严重剥脱皮炎	3.2	11.7	38	161			Q-T延长	轻度异常	颅骨正常	钙、镁及维生素D	好转	
5	女	26	3月	癫痫大发作，喉痉挛，光反射、角膜反射消失，瞳孔扩大，脱发		2.4	8.05	24	183			Q-T 0.52″	中度异常	颅骨正常	钙及维生素D	好转	CPK623u LDH1076u
6	女	35	4年	手足搐搦，面部块状色素沉着，既往诊为“癌症”	室上性心动过速	6	5.95	44	367	6.68	95%	正常	正常	颅骨内板增厚	钙、维生素D及AT_{10}	好转	父母近亲结婚
7	女	42	26年	手足搐搦，癫痫样大发作，全盲	完全成熟型白内障	6.4	5.95					Q-T延长	正常	颅骨正常	钙及维生素D	好转	
8	女	15	12年	手足搐搦，癫痫样大发作，口吃、智力低、牙发育差		6	6.4	232	76.1	1.85		Q-T延长	正常	颅骨正常	钙及维生素D	好转	

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n

表2 国内带血管甲状旁腺移植术

作者	例数	诊断	移植时间	移植术式及部位	疗效
陈国锐(80年)	13	术后甲旁减11例 特发甲旁减2例	1978.8 ～1981.12	带血管甲旁腺甲状腺移植于腹壁内及股部	好转12例（随访3～42月）无效1例
黎国屏(82年)	1	术后甲旁减	1980.5	带血管甲状腺甲旁腺移植于腹壁内	维持功能1.5月
本组	2	特发甲旁减	1977.1 1982.4	带血管甲旁腺甲状腺移植于腹直肌内 移植于右股部	好转4月，半年失访 好转已3年

双大腿内侧大片表皮剥脱、糜烂、水泡密集，后迅速延至全身，血钙3.2mg/dl，血磷11.7mg/dl，停抗癫痫药，大量钙、镁静滴，病情逐渐好转。本文8例中6例均有癫痫大发作，病程最长者达26年之久始获诊断，有严重之智力减退。因而对癫痫病人，应常规查钙磷，以期能及时诊断甲旁减，以免严重并发症之发生。

甲旁减患者可有精神欣快及过度换气，后者可使原有之轻度低血钙症状明显而出现手足搐搦，注钙后症状消失，与癔症之特征一致，易误诊为癔症。本文例6既往曾多次诊为“癔症”，后发生频繁手足搐搦始诊为本症，故对癔症样表现者，应除外甲旁减之可能。

二、皮肤病变 本文病例外胚层改变有全秃（1例）、毛发稀疏（2例）、指甲横纹（3例）、色素沉着（1例）、腋毛脱失（1例）、白内障（6例）等。合并角质下脓疱病国内未见报告。例3产后次日全身大片红斑，密集针头大小脓疱。后于经前期、受凉后多次发生，血钙4次测定均5 mg/dl左右，两次皮肤活检诊为角质下脓疱病，约一年后手足搐搦频繁发作，半年后行狗甲状旁腺埋藏，病情明显好转。甲旁减病人可先有多年皮肤病变，直到病人妊娠、授乳等需甲状旁腺激素增多时始发生手足搐搦。因此等皮肤病变多无特异性，临床上很少将其与甲旁减联系。角质下脓疱病一向认为与甲旁减无关，疱疹样脓疱疮或许与甲旁减有关，因该病病人血钙常低，有者最后发生甲旁减。我院曾收治4例，3例曾查血钙均正常，病情严重，1例死亡。两种皮肤疾病及特发性甲旁减均属自家免疫性疾病，本文例3先有角质下脓疱病后发生甲旁减，可能与免疫机能紊乱有关。

三、关于常用甲状旁腺功能试验 磷廓清（CP）、肾小管磷重吸收率（TRP）及钙耐量试验等甲状旁腺功能试验均须测定尿磷浓度，由此直接或间接判定甲状旁腺功能。但饮食含磷量之差异对肾排磷量有显著影响，尿磷值波动大；尿量直接影响试验结果，但其量亦难准确留取，故重复性差。CP方法简单，但其值与正常有较大重叠。本文测定5例，3例降低，其中1例（例3）甲状旁腺埋藏后病情缓解，血钙磷接近正常，但CP仅2.5ml/l’显然与病情不符。而例1、例6症状生化改变典型，CP值却在正常范围。TRP正常值为75～100%，对甲旁减之诊断意义更小。静滴法高钙试验，血钙升高缓慢，不能达有效刺激，有主张废弃；静注法虽能避免上述缺点，但甲旁减时尿磷浓度之改变无一定规律，反应可与正常人同。本组例6行此试验时，低钙饮食及大量饮水后诱发室上性心动过速。我们认为已有明显症状及生化异常者，无需上述试验即可诊断；亚临床期甲旁减如泡疹性脓疱疮无低钙高磷，能否用上述试验诊断，尚待观察。

四、甲状旁腺移植 甲状旁腺移植为治疗甲旁减有效措施。计有[6]1.组织移植：大

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n

块组织移植易导致中心部坏死，以植入1～2mm薄组织片为宜；2.装入扩散盒之移植：将甲状旁腺瘤之游离细胞置入具有多数微孔之扩散盒内移植，可避免排斥反应；但膜微孔易被宿主吞噬细胞及纤维素等附着堵塞而失去功能；3. 甲状旁腺-甲状腺带血管异体移植：1958年 Sterling 报告3例带血管移植以来，间有病例报告；国内带血管移植至82年报告14例，多用于治疗术后甲旁减，仅2例用于特发性甲旁减[6]（表2）。本组3例作了甲状旁腺移植：其中2例带血管移植，供体为胎儿甲状旁腺－甲状腺组织。例1移植于左腹直肌内，将供体无名动脉及颈内静脉与受体左腹壁下动脉及静脉吻合，术后4月内症状消失，血钙上升，半年后失访。本例为国内最早施行手术。例2移植于右股三角部，将供体无名动脉及静脉与受体股深动脉分支及大隐静脉吻合，吻合后动静脉充盈良好，腺体转红，术后使用免疫抑制剂，3年来症状明显减轻，85年3月随访，已恢复正常工作，血钙7.6mg/dl，血磷5.8mg/dl，移植处3小时吸碘率3.3%，甲状腺处为18%，说明移植体已存活。上述两例带血管移植治疗特发性甲旁减有一定疗效，不失为一重要治疗措施。

国外有报告异种甲状旁腺异体移植。供体取自羊、猿等。1926年Frugoin等[7]报告一21岁男性特发性甲旁减，在植入同种异体旁腺失败后，第三次植入猿之甲状旁腺，症状持续缓解8年。本文例3行狗甲状旁腺移植，术后9年随访，症状缓解，血钙磷值近正常，Chvostek及Trousseau氏征均（－），效果奇特，其机制有待进一步研究。

（本文曾参加第二届全国内分泌会议）

参考文献

1. 史铁繁，等。特发性甲状旁腺机能低减23例临床分析。中华内科杂志1981；20:278
2. 叶绍珍，等。先天性睾丸发育不全伴特发性甲状旁腺功能减退症一例报告。中华内科杂志 1984；23:260
3. 赵佩霞，等。甲状旁腺机能减退并发颅内高压2例报告。中华神经精神疾病杂志 1983；9:302
4. Degroot, et al. Endocrinology. Edited by Grune and Stratton, New York. 1979; 2:759
5. 蔡全忠，等。甲状旁腺异体移植。北方医学 1981；2:30
6. 陈国锐，等。免疫抑制剂对甲状旁腺移植术后的影响以及移植术后的并发症。中华器官移植杂志 1982；3:165
7. Jacob SM, et al. "Successful"parathyroid transplantation. A review of literature. Am J Surg 1963; 105:196

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n

Some Special Problems concerning Idiopathic Hypoparathyroidism

Ye Shaozhen, et al (Department of Endocricology, First Teaching Hospital, Third Military Medical College)

There have been more than 100 cases of idiopathic hypoparathyroidism(IHP) reported in our country. The 8 cases reported in this paper showed some special features in the clinical manifestations, the biochemical parameters, and the response to treatment.

Clinical, one case was complicated with Klinefelter's syndrome. Another case suffered from subcorneal pustulosis prior to the onset of idiopathic hypoparathyroidism. Two cases were misdiagnosed as epilepsy and admitted to the department of neurology. Generalized exfoliative dermatitis was induced in one case by large doses of antiepileptic agents to control the convulsive seizures.

Biochemically, both CPK and LDH were elevated in one case. Serum calcium was as low as 2.4 mg/dl in one case, and serum phosphrus was as high as 11.7 mg/dl in another. These phenomena were rarely encounted in IHP.

Therapeutically, transplantation of homogenous parathyroid gland with blood vessels was the method of choice. Two cases were treated in this way with good results. A third case received a dog's parathyroid gland, which also showed good results. The mechanism of heterogenous parathyroid transplantation needs further investigation.

In addition, the diagnosis and differential diagnosis of IHP were discussed.

Key words: Idiopathic hypoparathyroidism; Parathyroid transplantation

(p.154)

Short-term Prognostic Evaluation of Patients with Acute Myocardial Infarction: An Analysis with Multivariate Progressive Regression

Zhu Shonjun, et al (Department of Cardiology, Second Teaching Hospital, Third Military Medical College)

This paper is to introduce the application of multivariate progressive regression in the prognostic evaluation of 59 cases of acute myocardial infarction admitted to this hospital in the period from 1980 to 1986. The clinical features of the 59 cases were carefully studied and analyzed. Six important features including heart failure, cardiogenic shock, ST elevation, atrio-ventricular block, fascicular

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.n