

小儿特发性甲状旁腺功能减低症(附4例报告)

山东省立医院 冯益真

特发性甲状旁腺功能减低症 (IDHP, 下称甲状旁腺低), 一向认为罕见。我院1980年以来收治4例, 现报告如下。

临床资料

一、一般资料 男女各2例, 年龄5~12岁, 病程为2个月~10年。1例有家族史, 3例入院前曾多次误诊。

二、症状、体征及辅助检查结果如表1、表2。

表1 4例甲状旁腺低的症状与体征

例号	性别	年龄(岁)	病程	手足搐搦	喉痉挛	感觉异常	神经及精神状态	消瘦	弗斯特征	陶瑟阿征	外胚层障碍	牙内障	白齿障
1	男	11	4个月	+	+	-	+	+	+	+	+	-	-
2	女	10	10年	+	+	-	-	+	+	+	+	+	-
3	女	12	2年	+	-	-	+	-	+	+	+	+	-
4	男	5	1.5年	+	+	-	+	+	+	+	-	-	-

三、治疗及预后 本组均予大量钙剂和维生素D (VD), 5~14天后仅1例缓解, 减量后复发。另3例控制症状, 改用双氢速变固醇(AT₁₀)治疗, 每天1~3ml, 分2~3次口服, 2~4天后完全缓解, 住院25~164天(平均47.5天)出院, 随访1.5~6年。例2出院后改服中药, 抽搐仍反复发作, 但较前轻, 次数少, 血清钙、磷接近正常水平。其余3例出院后继服AT₁₀及钙剂3~6个月, 血清钙、磷达正常水平, 平日无症状, 仅在劳累、受凉或遇精神刺激时有手足麻木或不适感。脑电图和心电图均正常或大致正常。未见异位

钙化、高钙血症及VD中毒表现。

病案举例

男, 11岁。因四肢麻木4个月余, 间断发生四肢抽搐1个月入院。4个月前无诱因而四肢发麻、蚁行感, 5~10分钟缓解。1个月来反复发生肢体麻木, 头后仰、眼上翻、吐沫、呼之不应, 四肢强直痉挛, 呈“助产士手”、“芭蕾舞足”, 20分钟左右缓解。曾抗癫痫治疗2个月无效。近来每日发作3~4次, 无发热、头痛和呕吐。经静脉注射钙剂可迅速停止发作, 但改每日口服3~4g钙剂不能控制发作。病后记忆减退, 学习成绩下降, 焦虑、烦躁、情绪不稳。无家族史, 2年来常腹痛、腹泻、大便镜检无异常。体检: 皮肤略粗糙, 毛发微黄、干而易断, 佛氏征、陶瑟阿征阳性, 深呼吸试验阳性; 血钙1.05mmol/L、磷3.1mmol/L; 尿钙0.59mmol/d (0.024g/d)、磷11.88mmol/d (0.368g/d), AKP正常。腕、踝关节及颅骨X线片正常, 头颅内异常钙化。心电图示Q-T间期0.45秒。脑电图示以θ波为背景, 各导联散在尖波及δ波, 过度换气后出现阵发性短-长程尖波和棘慢综合波。根据上述确诊为本症。每日静滴10%葡萄糖酸钙2g、口服钙4.5g、VD₂3万单位, 肌注VD₃60万单位, 5日后症状无缓解, 改口服AT₁₀45滴(分3次), 静脉补钙3g, 3天后症状消失。改AT₁₀20滴/日、钙3g/日维持治疗后, 尿钙(±), 血钙1.75~2.45mmol/L、磷1.14~1.39mmol/L。4个月后心电图正常, 脑电图好转, 住院164天出院。继服钙和AT₁₀半年, 未再复发。随访4年仅在劳累或受凉时手足麻木不适。

表2 辅助检查结果

例号	血清				尿钙定性	24小时尿		X线			脑电图	
	钙	磷	镁	AKP		钙	磷	头颅	上肢	下肢	心电图	(异常)
1	1.05	3.1	0.65	5.8	—	0.59	11.88	正常	正常	正常	低钙	高度
2	0.87	3.8	0.87	18.1	—	2.49	8.07	同		上	同上	高度
3	1.2	2.0	0.82	14.5	—	11.2	40.36	同		上	同上	中度
4	1.4	2.06	0.69	11.8	—	0.79	12.90	同		上	同上	高度
单位	(mmol/L) (金氏)					(mmol/d)						

注: 血钙、磷、镁正常值分别为2.25~3.0、1.3~1.5、0.65~0.95mmol/L; AKP正常值为15~20u; 尿钙、磷为4.99~7.45、22.60~48.43mmol/d。

讨 论

一、发病情况：近年报告渐多[1]。我科至1984年已逾70例，内有小儿6例[2~4]。本病无性别差异，年龄自2个月~80岁，本文例2，50天发病，约70%在20岁以前发病，10岁以内发病者占半数。

二、病因：本症由于甲状旁腺素(PTH)分泌减少或缺乏所致。此与继发性和假性甲旁低不同。但确切病因仍不明。可为散发，与自身免疫反应有关，有的查到抗甲状旁腺抗体，亦可遗传，有X-性联显性遗传与常染色体隐性和显性遗传3种。本文例2其母8岁起患此病。

三、临床特点：本组患儿各症状、体征出现率依次为手足搐搦、惊厥、消化道症状、感觉异常及神经、精神症状。未见白内障、喉痉挛、异位钙化和骨密度增加等。与成人相比，惊厥多见，白内障和异位钙化少见。

四、诊断与鉴别：血浆PTH缺乏或尸检无甲状旁腺组织可确诊。但难以做到，故目前仍沿用Drake的临床诊断标准：①慢性手足搐搦症；②血清钙降低；③血清磷升高或正常，AKP正常；④无佝偻病的X线表现；⑤无肾功衰竭、肾小管性酸中毒、慢性腹泻、脂肪下痢、代谢性硷中毒等症；⑥无颈前手术或损伤甲状旁腺的病史及碘治疗史。后人又增加两项，即⑦钙负荷试验阳性；⑧Ellsworth-Howord试验阳性。本文4例除未作PTH负荷试验外，其他各项均符合，又无凶险及矮胖体型等，因此诊断成立。

本症因少见，易漏、误诊。本组4例中有3例在

外长期误诊，应注意和以下疾病鉴别：①血钙低的手足搐搦症，如维生素D缺乏性手足搐搦症、继发性甲旁低、假性甲旁低等；②血钙正常的手足搐搦症，如各种硷中毒、低镁血症、VB₆依赖症、假性甲旁低及癫痫、癔病、中毒性脑病、脑发育不全等。

五、治疗：主要补充钙剂和VD，一般每日静脉补钙2~3g、VD₂3~8万u。必要时再口服钙剂，每周肌注VD₃30~60万u。待症状缓解后逐渐减至最小有效量维持治疗。平日给高钙低磷饮食，遇过劳、受惊或其他应激情况时可酌情加量。治疗过程中密切观察血钙水平，以防高钙血症和VD中毒。一旦发生立即停用钙和VD，大量饮水，必要时静滴氟美松。效果不佳时可换用AT₁₀治疗。一般每日1~2ml，分2~3次口服。此药见效快，药效强，效果好，本文4例均用AT₁₀迅速控制症状。此外25-羟D₃，1,25-双羟D₃疗效亦很好。少数患儿伴低镁血症，则对VD不敏感，血镁低者可肌注25%的硫酸镁。亦可在钙剂和VD治疗效果不佳时辅以氯噻酮治疗，并适当限制钠盐。

参 考 文 献

1. 赵楚生, 等. 特发性甲状旁腺功能减退症. 新医学 1980;(1):40.
2. 赵恩录, 等. 特发性甲状旁腺功能减退症3例. 中华儿科杂志 1981;19(4):240.
3. 曹 敏. 婴儿甲状旁腺功能减退症1例. 浙江医科大学学报 1981;(5):256.
4. 朱先彝主编. 内科讲座(8): 甲状旁腺功能低下. 第1版. 北京: 人民卫生出版社, 1982:218.

儿童系统性红斑狼疮2例

青岛市儿童医院 张玉华 王友妹

例1. 男, 6岁半。因间断性发热、浮肿7个月入院。曾有高血压, 尿蛋白阳性。查体: 体温37.8°C, 呼吸40次/分, 脉搏108次/分, 血压150/120mmHg。面色灰黄, 胸背部有点片色素沉着, 面部色素呈蝶状。双下肢有针尖大小出血点, 颈、腋下及腹股沟处, 可触及花生米大小的淋巴结, 眼睑浮肿。心尖区闻及Ⅱ级收缩期杂音。肝剑突下3cm, 肋下1.5cm, 质韧, 脾肋下1.5cm, 双下肢凹陷性水肿。实验室检查: 血红蛋白55g/L, 红细胞 $1.73 \times 10^{12}/L$, 白细胞 $5.6 \times 10^9/L$, 中性57%, 淋巴43%, 血小板 $250 \times 10^9/L$ 。尿蛋白(+++), 红细胞(+), 白细胞少许, 颗粒管型0~1/HP, 血沉63mm/小时。血清蛋白电泳: 白蛋白48.8%, 球蛋白 α_1 3.5%, α_2 14.4%, β 14.5%, γ 18.8%。胆固醇4.9mmol/L, 血清总蛋白64g/L, 白蛋白29.5g/L, 球蛋白34.5g/L。心电图示右束支传导阻滞。肝功: TTT9u, ZnTT12u, 碘试验(+). 尿素氮8.2mmol/L, 血钾5.9mmol/L, 血氯110mmol/L, 血钠131mmol/L。血培养(-)。免疫球蛋白定量: IgG16.08g/L, IgA1.56g/L, IgM1.19g/L, C₃0.35g/L 细胞免疫: E玫瑰花形成率46%, 淋巴细胞转化率35%, T细胞76%, B细胞6%, D细胞4%, N细胞14

%。胸片示间质炎症, 少量胸腔积液。B超示心脏扩大, 少量心包积液。血中找到狼疮细胞, 抗核抗体阳性。

例2. 女, 8岁半。因低热、皮疹1个月, 全身浮肿3天入院。曾查SGPT72u。面色苍白, 全身皮肤散在暗红色斑丘疹, 面颊见蝶状红斑。腋下、颈部可触及肿大淋巴结, 颜面浮肿。心尖区闻及Ⅱ级收缩期杂音, 腹壁浮肿。肝剑突下7cm, 肋下4cm, 质软, 无压痛。脾肋下2cm, 四肢凹陷性水肿。血红蛋白80g/L, 红细胞 $2.74 \times 10^{12}/L$, 白细胞 $7.2 \times 10^9/L$, 中性64%, 淋巴34%。尿蛋白(+++), 红细胞少许, 脓细胞0~2/HP, 透明管型0~1/HP, 颗粒管型0~1/HP。血尿素氮5.1mmol/L, 总蛋白58g/L, 白蛋白25g/L, 球蛋白33g/L。血沉113mm/小时, 胆固醇5.2mmol/L。IgG17.6g/L, IgA1.5g/L, IgM1.18g/L, C₃0.36g/L。E玫瑰花形成率24%, 淋巴细胞转化率39%, T细胞68%, B细胞14%, D细胞6%, N细胞12%。胸片: 心影普遍增大, 心胸比例为0.58:1。B超示心包积液。血中找到狼疮细胞, 抗核抗体阳性, 抗DNA抗体阳性。

此病好发于青年女性, 儿童以10~14岁多见。本文2例皆10岁以下, 属少见。2例经激素治疗, 效果满意。