

副甲狀腺功能低下症

郝立智 楊純宜* 林興中** 李鎮 **
永康榮民醫院 新陳代謝科

台南奇美醫院 *內科部新陳代謝科
高雄榮民總醫院 **內科部新陳代謝科

摘 要

副甲狀腺功能低下症可以因手術後、自體免疫性、家族性、或不明原因所致。最常見原因是頸部手術、去除或傷害到副甲狀腺(parathyroid glands)。生化檢查常以低血鈣、高血磷、副甲狀腺荷爾蒙濃度偏低來表現；但是在偽副甲狀腺功能低下症時，副甲狀腺荷爾蒙濃度不會減少，甚至於會上升。臨床症狀主要是以慢性低血鈣的神經肌肉方面的症狀來表現，包括抽筋、手指、四肢、嘴巴周圍麻木感、痙攣、腦壓增高、意識障礙、嗜睡及 organic brain syndrome 等。有百分之二十的小孩會因慢性低血鈣而導致智能遲鈍或是鈣沉積在軟組織中(如白內障、基神經節鈣化等)。治療方面包括在急性低血鈣發生時給予靜脈鈣鹽的補充；慢性低血鈣時則以口服鈣片和維他命 D 治療。副甲狀腺的移植是有趣的，但可能很少會成功。治療的目標以維持血鈣在 8-8.6 mg/dl 左右，並儘可能保持尿鈣在 30 mg/dl 以下。定期的追蹤檢查和至少每三個月監測血鈣值是不可或缺的。

關鍵詞：副甲狀腺功能低下症 (Hypoparathyroidism)
偽副甲狀腺功能低下症 (Pseudohypoparathyroidism)
副甲狀腺 (Parathyroid glands)
低血鈣 (Hypocalcemia)

病例介紹

一名 62 歲男性榮民因為雙手麻木及抽搐入院。檢查發現低血鈣和出現 Trousseau 氏徵兆。胸部 X 光以及胸部電腦斷層檢查發現前縱隔腔腫瘤。頭顱 X 光及全身骨骼核子掃描無法排除左側頂骨腫瘤轉移。所以最初懷疑是前縱隔腔腫瘤 併骨轉移。在接受正中胸骨切開術和廣泛性胸腺切除術後發現是第二期胸腺瘤，並且對抑鈣素染色呈現陰性反應。然而，在胸腺瘤切除後，低血鈣仍然持續著並且開刀前後檢查的 intact-PTH 皆低於測定的下限值 (小於 13.3 pg/ml)。腫瘤標誌測定和 Gallium 腫瘤掃描均呈陰性反應。腦部電腦斷層呈現兩側基底核及小腦齒核

鈣化，並且發現先前在頂骨上臆斷的轉移性骨溶解性病灶其實是起因於巴基奧尼氏蜘蛛膜肉芽組織。因此診斷為晚期發作自發性副甲狀腺功能低下症合併胸腺瘤 1。這位病人，在長期接受維他命 D 和鈣片之替代療法後，目前情況穩定，未再出現低血鈣。

前言

副甲狀腺功能低下症可以造成低血鈣，因而引起感覺異常、肌肉痙攣、僵直、和癲癇，尤其是在急性副甲狀腺功能低下症發生時。至於慢性副甲狀腺功能低下症一般會緩慢地造成低血鈣，以至於在患病多年以後出現的症狀可能只有白內障引起的視力受損而已 2。

副甲狀腺的解剖位置

副甲狀腺並不是甲狀腺，它與甲狀腺是兩個截然不同的器官，分泌不同的賀爾蒙，負責不同的功能；相同的是兩者都同屬內分泌系統，副甲狀腺之所以得名，原因是它的位置與甲狀腺非常接近。副甲狀腺一般是四個像綠豆般大的腺體，每一個腺體大約重三十到四十毫克，藏於頸部甲狀腺的後面，也有些人的副甲狀腺埋於甲狀腺、胸腺或胸部等其他位置，雖然位置會有不同，但功能並不因為位置不同而不同。副甲狀腺主要的血液支配是經由下甲狀腺動脈而來 3。

副甲狀腺的功能

副甲狀腺的主要功能是分泌副甲狀腺素(PTH)。副甲狀腺素可以調節血液中鈣及磷的濃度：能促進鈣離子自腸管、骨及腎小管等處釋出到血液中，同時增加磷在尿中之排除，以維持血液中鈣與磷的適當含量。血液中的鈣和磷離子常維持平衡；當鈣的含量多時，磷便減少，反之亦然。血液中的鈣離子的濃度可以直接作用於副甲狀腺，而控制其分泌，當血液濃度高時，便會抑制副甲狀腺素的分泌；反之當血鈣降低時，副甲狀腺素的分泌便增加，由此可知，血液中鈣離子的濃度對副甲狀腺的分泌，具有迴饋控制的作用。

副甲狀腺素之作用為提高血鈣濃度及降低血磷之濃度，其作用標的組織 (target tissue) 為腎臟及骨骼。而維他命 D 之作用則為提高血鈣和血磷之濃度，主要作用在腸胃道。血鈣與副甲狀腺素及維他命 D 在血中維持一個非常穩定平衡之狀態；副甲狀腺素主要負責每分鐘血鈣之穩定濃度，維他命 D 則負責穩定幾天至幾週之血鈣濃度。血液中鈣離子的濃度對副甲狀腺的分泌，具有迴饋控制的作用。當血鈣濃度下降時，在幾秒鐘以內會刺激 PTH 之分泌，在幾分鐘以內就促進腎臟對鈣之再吸收 (reabsorption)，增進腎臟磷酸之排泄，而將多餘之磷酸從尿液排掉。PTH 也能在 1 至 2 小時以內使骨骼耗損 (resorption)，使鈣及磷流出細胞外，PTH 在更長的時間也活化 1- α -羥化酶，使維他命 D 活化，增加胃腸道對鈣、磷及鎂之吸收 (absorption)，終於使血鈣濃度恢復正常。當副甲狀腺的機能亢進，血液中的鈣便增多，磷則減少，硬骨基質中的鈣移至血液中，於是骨質變得脆弱，容易折斷或產生畸形，又因血液鈣的濃度過高，乃使尿中鈣的排出量增加，會在腎臟內形成結石；若副甲狀腺的機能低落則血液中鈣的濃度減少，磷則增加，神經與肌肉的興奮性增高，而引起痙攣，甚至可因喉部肌肉的痙攣，窒

息而死 4。

血鈣的影響

鈣離子主要受副甲狀腺素、維他命 D 及抑鈣素 (calcitonin) 三者所調節，使血鈣維持在正常生理範圍內，否則神經肌肉、腺體分泌、細胞移動、訊息傳遞與酵素之活性將受影響。一般生化檢查所測量者為總血鈣 (正常濃度值為 8.5 -10.5 mg/dl)，正常情況下其中約 45% 為自由狀態，45% 為結合狀態 (90% 與 albumin, 10% 與球蛋白)，另外 10% 與 bicarbonate, phosphate 及 citrate 形成複合物。只有自由鈣才具有生理活性。由於總血鈣值受血中蛋白濃度影響，故最好測量自由鈣值或使用以下公式修正總血鈣值：總血鈣[修正值 (mg/dl)]=總血鈣[測量值 (mg/dl)]+0.8 x [4.0-血中 Albumin 濃度 (g/dl)]。由於大多數之急症或病危病人都有低白蛋白血症，故其總血鈣值濃度大多偏低。況且此類病人鈣離子與白蛋白之結合變化較大 (35-60%，正常人為 40%)，就算以修正後之總血鈣值去評估其自由鈣值 (約為 1/2) 也頗多出入，因此最好直接測量其自由鈣值。影響血鈣與白蛋白結合之因素主要包括 pH，非酯化脂肪酸 (free fatty acid) 濃度及滲透壓等。酸血症時，結合減少故自由鈣增加，鹼血症時 (如 Hyperventilation syndrome) 則相反，故較易出現低血鈣症狀。如突然間大量增加血中之陰離子 (如 PO₄, HCO₃, citrate)，則因與鈣複合增加相對減少自由鈣值而出現低血鈣之症狀，例如快速大量輸血 (含 citrate) 或急性橫紋肌溶解 (放出大量 PO₄) 時。遇到以上所述情況，均需直接測量自由血鈣值 (正常為 4-4.6 mg/dl) 5。

診斷

副甲狀腺功能低下症的診斷主要是根據血鈣值和血中 PTH 值來作判斷。

病因

副甲狀腺功能低下症的原因是多樣的，表示在副甲狀腺荷爾蒙合成和分泌的步驟之一或更多步驟受到中斷 2。可以簡單分為下列幾種原因：

一、副甲狀腺功能低下症 (PTH 分泌不足或缺乏)：副甲狀腺功能不足 (腺體先天缺乏或手術切除免疫或浸潤性破壞或 PTH 的分泌被低血鎂所抑制)，此時血中 PTH 值極低。原因包括：

(一)手術：急性或慢性副甲狀腺功能低下症最常見的原因是頸部手術、去除或傷害到副甲狀腺所引起 2。常見的手術包括頸部癌症手術、全甲狀腺切除術、副甲狀腺切除術，與外科醫師的技術有關。

(二)先天性：副甲狀腺的發展缺陷。Parathyroid aplasia 和 DiGeorge syndrome (dysgenesis of thymus and parathyroid glands)

(三)Autoimmune：副甲狀腺功能低下症是第一型自體免疫多發性腺體症候群的一個顯著部分，也叫作自體免疫多發性內分泌病變-念珠菌症-外胚層營養失調症候群 (APECED) 2。這種副甲狀腺功能低下症，在童年期間發生；由於常合併 hypoadrenalism 和腸道吸收不良，因此治療較困難。它是一種正染色體的隱性遺傳，由於自體免疫調節基因 (AIRE) 發生突變所引起。

(四)基因性：副甲狀腺荷爾蒙基因變異 6，例如 Prepro-PTH 的 Signal peptide (信

息月生)變異,導致 Prepro-PTH 斷裂異常。

(五)浸潤性(血色素沉積病 hemochromatosis 或銅沉積病 Wilson's disease, sarcoidosis, amyloidosis, Riedel's thyroiditis 或癌轉移等)。

(六)放射性傷害:放射碘殲滅甲狀腺所致之副甲狀腺功能低下症,例如用於治療 Graves' disease,但這種情形仍屬少見 6。

(七)嚴重鎂缺乏:副甲狀腺荷爾蒙分泌時,需要足量的鎂,如果鎂缺乏時會影響副甲狀腺荷爾蒙的分泌;另外鎂過高時,如視同鈣的作用一般,反而會抑制副甲狀腺荷爾蒙的分泌。鎂缺乏可能導因於營養不良、長期腹瀉、酒癮患者、胰臟炎、腎臟病或使用藥物,如 aminoglycosides, pentamidine, loop diuretics, cisplatin, cyclosporine, and amphotericin B 等 7。

(八)呼吸性鹼血症(respiratory alkalosis):可使副甲狀腺荷爾蒙分泌減少,導致血磷增加,游離血鈣降低 6。

二、對 PTH 作用產生抗性:PTH 作用因其接合器先天遺傳性缺陷或因嚴重低血鎂症而產生抗阻現象。

(一)偽副甲狀腺功能低下症(pseudohypoparathyroidism, PHP):目前已知是因為 G 蛋白基因突變所引起的遺傳疾病,通常具有 Albright hereditary osteodystrophy (AHO)(Albright 遺傳性骨發育不全症),為一種體染色體顯性疾病,其臨床表現為:身材短小,肥胖,圓臉,皮下骨化現象和短指(尤其是掌部與蹠部);大部分的病人有 pseudohypoparathyroidism Ia (PHP-Ia),其代謝異常表現為副甲狀腺作用組織對副甲狀腺素產生抗性,同時併有其它經由腺苷酸環化酶(adenylate cyclase)傳訊之激素的抗性(例如:TSH, FSH, LH, 昇糖素),對其他會活化 Gs 的促素,例如腎上腺皮促素(ACTH)昇壓素(Vasopressin)則沒有抗性。另外,部分的病人則表現所謂的偽-偽副甲狀腺功能低下症

(Pseudo-pseudohypoparathyroidism [PPHP]),這些病人發生在偽副甲狀腺功能低下症的親屬,只有 AHO 的症狀,而無偽副甲狀腺功能低下症之生化異常,沒有多重激素抗性的表現 8-9。Albright hereditary osteodystrophy 的病理機轉是與促進性 G 蛋白質阿爾發次單元(Gs α)活化缺陷有關,它附在腺苷酸環化酶接受器。促進性 G 蛋白質(Gs)活性降低發生於大部份 Albright hereditary osteodystrophy 中,因而使廣大組織對促素的反應減少約 50%10-11。

(二)嚴重鎂缺乏:低血鎂引起標的器官對 PTH 產生阻抗性,是一種 functional hypoparathyroidism 6。

(三)Activating mutations of the calcium sensor:造成自體顯性低血鈣,伴隨不適當的正常 PTH 值 12,這是因為 calcium sensing receptor 的突變,當血鈣較低時,也不太會刺激 PTH 分泌;而血鈣一正常,就抑制 PTH 分泌,導致 PTH 正常而血鈣太低。

症狀

副甲狀腺功能低下症的臨床症狀以慢性低血鈣的症狀來表現,包括異常之神經感覺,如早期之口角附近及四肢末端之感覺麻木。神經肌肉亢奮性增加,因而出現

反射過度，肌肉痙攣出現特徵性之 Carpopedal spasms，嚴重者出現強直性痙攣 (tetany)，如果喉頭肌肉亦出現痙攣則馬上有致命之虞，最後因中樞神經性亢奮出現癲癇(seizure)。心臟血管方面可出現心衰竭、低血壓、心跳過慢、甚至心律不整 (EKG 出現 QT 延長)。身體檢查時，潛在性之低血鈣症病人可能出現以下二種徵候。一為 Chvostek's sign，即以手指拍打病人耳前之面神經分支，同側之面部肌肉會收縮。二為 Trousseau's sign，以血壓計之纏臂 (cuff) 包裹手臂，充氣至其收縮壓或以上，維持 3 至 5 分鐘，則因缺血導致 carpal spasm 之出現。但是約有 10%之正常人亦可能出現以上兩種徵兆，況且以上兩種徵兆並非特異性，亦可能出現於低血鉀症之病人身上；有時已有中度低血鈣症者，也不一定會出現以上兩種徵兆，因此只能作為參考。長期慢性低血鈣會產生白內障 (subcapsular cataract)，皮膚乾燥，毛髮粗糙，指甲變脆，小孩牙齒發育不良，腦部基底核以 Brain CT scan 檢查出現鈣化現象，並可能因此而伴有非自主神經性運動現象 5。

治療

目前市面上可用來治療急性或慢性副甲狀腺功能低下症的主要藥物是鈣鹽、維他命 D 或維他命 D 合成物以及增加腎小管再吸收鈣離子的藥物 (例如 thiazide 利尿劑) 2。一般來說，有症狀或有徵候(signs)之病人必需治療，而治療之目標是使血鈣正常化，使不出現症狀或減少併發症。至於治療目標是否採快速而積極性之方法往往視病人之情況及病因而定。例如病人以往曾經出現『癲癇發作』、『心律不整』或『骨質疏鬆症』時，應採快速而積極之治療。此外，如病人之症狀乃因『過度換氣』所致，則治療上不必像因『急性胰臟炎』那樣迫切而積極。但有下列情況時需要特別注意 5：

一、因副甲狀腺功能亢進症手術切除後所致之低血鈣症可能出現三種情形：

(一) 短暫性之低血鈣症：維持約數天，輕度之低血鈣促使被壓抑之正常副甲狀腺組織早日恢復功能，因此數天後即不必再補充鈣，前數天也不必補充太多鈣以免阻礙腺體功能之恢復。

(二) Hungry bone syndrome：由於副甲狀腺瘤開刀切除之後造成血鈣迅速轉移到骨頭裡面；可導致嚴重之低血鈣症，並可能致命，在手術後醫師必須明快而積極治療，待一段時間後才能停止治療。

(三) 手術切除過多腺體造成副甲狀腺功能永久性低下症：必須終身補充鈣片及維他命 D。第 2 與第 3 種情況之鑑別為前者血中 intact-PTH 上升，而後者卻極度低下。

二、因鎂缺乏所致之低血鈣症：

嚴重鎂缺乏會抑制 PTH 分泌，使 PTH 週邊作用產生阻抗現象及抑制 1,25 (OH) 2D3 之合成，因而造成低血鈣。急性期時，如血鎂 <1.4mg/dl，可以補充 50% MgSO4 [1—2g (8—16mEq) 或 0.1mg/Kg IM 或 IV q6h] 數天，因數天內 PTH 抗阻現象得以恢復。急性期過後最好以富含高鎂的食物，包括肉類、海產、綠色蔬菜、牛乳及穀類等，作為補充鎂之來源。

低血鈣的急性處理

一、例如病患出現強直性肌肉痙攣時，急性處理主要是減輕病人症狀而非馬上使血鈣正常。

二、立刻給予 10% calcium gluconate 10 ml 靜注點滴 10 分鐘 (含 93 mg 鈣元素)，(10ml 10% calcium gluconate IV 10 min)。通常症狀很快消失，但切勿快速注射，以免造成直接嚴重之心臟功能失調。

三、如果潛在原因預估會引起嚴重而持續性之低血鈣症 (如急性胰臟炎或 hungry bone syndrome)，則以每公斤體重 15 mg 之 10% calcium gluconate 放入生理食鹽水或葡萄糖溶液內靜脈緩慢注射點滴 10 小時 (10 ampules 10% calcium gluconate IV 10 hrs，共含 930 mg 鈣元素)，一般可升高血鈣 2--3mg/dl。

四、必須嚴密監控血鈣值。

五、鈣溶液一般對軟組織具刺激性，特別是 CaCl_2 溶液不可漏出血管外並儘量稀釋。

六、靜注鈣溶液之同時，切勿靜注 PO_4 或 bicarbonate，以防二者沉積於血管中。

低血鈣的慢性處理

一、由於引起低血鈣之原因常伴有活性維他命 D 之低下，因此必須補充維他命 D。由於活性維他命 D 較水溶性，不會大量存於脂肪組織內，加上半衰期短 (6 小時)，一旦中毒恢復期也比較短(2 至 10 天)。此外它不受肝或腎功能影響。因此雖然價格較昂貴，但臨床上使用較安全，劑量為每日 0.25 mg—1.0 mg，視血鈣濃度而調整。腎或肝功能不佳者，直接補充活性 1,25

(OH) 2D_3 ，只有腎功能不佳而肝功能正常者，亦可補充 1α (OH) D 讓其在肝內轉成 1,25 (OH) 2D_3 。

二、補充鈣片。一般成人每天需鈣 1 至 1.5g，由於 calcium carbonate 含 40%鈣元素，故臨床上最常用；除非老人其胃酸分泌不足，影響 CaCO_3 吸收才改用 calcium citrate。

三、注意在副甲狀腺功能低下症之病人，由於缺乏 PTH，不能從腎臟重新吸收鈣，而鈣之腎閾值約在 8 mg/dl，故儘量維持血鈣在 8-8.6 mg/dl 左右¹⁴，或加上 thiazide 類利尿劑以增加鈣在腎臟之回收，否則長期鈣尿之結果會引起腎結石和腎臟受損²。

副甲狀腺組織移植或副甲狀腺荷爾蒙的治療

副甲狀腺的移植是有趣的，但是可能很少會成功的，其恢復正常血鈣的移植成功率約 20%¹⁵。副甲狀腺的同種異體移植需要免疫抑制療法，所以比疾病本身更危險。有時把副甲狀腺的 autografts 放在前臂裡，使用的是新鮮的副甲狀腺組織或者是更早之前被移除並且冷凍保存的副甲狀腺組織。副甲狀腺的同種異體移植適應症是用在手術後有高度可能引起副甲狀腺功能低下症之病人。因為有將近一半的移植組織會失敗，並且在那些存活下來和有功能的移植組織之中，復發與移植組織有關的晚發性副甲狀腺功能過高症的機率實際上是蠻高的，因為用作移植的副甲狀腺組織本身原先就是異常的¹⁶⁻¹⁷。化學合成的人類副甲狀腺荷爾蒙 (1-34) 一天一次皮下給予曾經被用來成功地治療副甲狀腺功能低下症之病人¹⁸。

這些病人尿鈣排泄的增加度比那些用鈣片和 calcitriol 或者維他命 D 治療的病人來得小，因此比較不會引起腎結石和腎臟受損。化學合成的人類副甲狀腺荷爾蒙 (1-34)，由禮來公司製造的 Forteo (teriparatide injection) 已在 2002 年十二月正式上市使用，美國 FDA 目前是核准用在骨質疏鬆症的病人身上。

預後

假如能夠迅速診斷並且即刻給予治療的話，預後是相當好的。然而牙齒的改變、白內障、和腦部基神經節鈣化等則是永久的，無法治癒。定期的抽血追蹤檢查是必須的，一旦血鈣有所變化，可能就需要調整治療計畫。若在治療穩定的副甲狀腺功能低下症病人突然出現高血鈣症時，有可能是腎上腺功能不足的一種徵兆，千萬不要掉以輕心 14。

參考文獻

1. 郝立智、韓天木、楊純宜、呂志成、林興中、李鎮。晚期發作自發性副甲狀腺功能低下症併胸腺瘤：一病例報告。Chin Med J (Taipei) 1996; 57: 146-51.
2. Marx, Stephen J. Medical Progress: Hyperparathyroid and hypoparathyroid disorders. New Engl J Med 2000; 343: 1863-75.
3. 張天鈞。副甲狀腺腺瘤的定位。台大內科病例分析 2000; 2: 144-6.
4. 郝立智。漫談原發性副甲狀腺功能亢進與高血鈣症。當代醫學 2003; 30: 149-54.
5. 林興中。低血鈣症之處理。臺灣醫界 1994; 37: 57-65.
6. 陳國群。低血鈣症。最新內分泌學 2001; 8 : 353-63.
7. Singer GG. Fluid and electrolyte management-magnesium. In: Ahya SN, Flood K, Paranjothi S, eds. The Washington Manual of Medical Therapeutics, 30th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 3: 68-9.
8. Levine MA, Jap TS, Mauseth RS, et al. Activity of the stimulatory guanine nucleotide-binding protein is reduced in erythrocytes from patients with pseudohypoparathyroidism and pseudo-pseudohypoparathyroidism: biochemical, endocrine, and genetic analysis of Albright hereditary osteodystrophy in six kindreds. J Clin Endocrinol Metab 1986; 62: 497-502.
9. Patten JL, Johns DR, Valle D, et al. Mutation in the gene encoding the stimulatory G protein of adenylate cyclase in Albright's hereditary osteodystrophy. N Engl J Med 1990; 1412-8.
10. Weinstein L, Shenker A. G Protein Mutation in Human Disease. Clin Biochem 1993; 26: 333-8.
11. Levine MA, Aurbach GD. Pseudohypoparathyroidism. In: De Groot LJ, Besser GM, Cahill GF, eds. Endocrinology. 2nd. Philadelphia: W.B. Saunders Co., 1989; 1065-79.
12. Bringhurst FR, Demay MB, Kronenberg HM. Hormones and disorders of mineral metabolism-hypocalcemic disorders. In: Larsen PR, Kronenberg HM, Melmed S,

Polonsky KS, eds. Williams Textbook of Endocrinology, 10th ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co., 2003; 1342.

13. Reade TM, Scriver CR, Glorieux FH, et al. Response to crystalline 1α -hydroxyvitamin D₃ in vitamin D dependency. *Pediatr Res* 1975; 9: 593-9.

14. Fitzgerald PA. The Parathyroids-hypoparathyroidism & pseudohypoparathyroidism. In: Tierney LM, McPhee SJ, Papadakis MA, eds. *Current Medical Diagnosis & Treatment* 2003 42nd ed. New York: The McGraw-Hill Companies, Inc., 2003; 1107-10.

15. Caccitolo JA, Farley DR, Van HJ, Grant CS, Thompson GB, Sterioff S. The current role of parathyroid cryopreservation and autotransplantation in parathyroid surgery: An institutional experience. *Surgery* 1997; 122: 1062.

16. Horandner HH, Neyer U, Gruber U, et al. Pathomorphology of parathyroid autografts. *Nieren Hochdruckkrankheiten* 1997; 26: 319-27.

17. Tominaga Y. Surgical management of secondary hyperparathyroidism in uremia. *Am J Med Sci* 1999; 317: 390-7.

18. Winer KK, Yanovski JA, Cutler GB Jr. Synthetic human parathyroid hormone 1-34 vs calcitriol and calcium in the treatment of hypoparathyroidism. *JAMA* 1996; 276: 631-6.

Hypoparathyroidism

Lyh-Jyh Hao, Chwen-Yi Yang*, Hing-Chung Lam**, and Jenn-Kuen Lee**
Department of Internal Medicine, Yung Kang Veterans Hospital

* Division of Endocrinology and Metabolism, Department of Internal Medicine,
Chi-Mei Foundation Hospital, Tainan, Taiwan

**Division of Endocrinology and Metabolism, Department of Medicine,
Veterans General Hospital-Kaohsiung

Hypoparathyroidism may be surgical, autoimmune, familial, or idiopathic. The most common cause is injury or removal of the parathyroid glands during neck surgery. Biochemically, the hallmarks of hypoparathyroidism are hypocalcemia, hyperphosphatemia, and an inappropriately low or undetectable PTH level. But in the pseudo-hypoparathyroidism, the PTH level will not decrease, even more elevated. The major clinical presentations are the neuromuscular symptoms of chronic hypocalcemia, including tetany, fingers, limbs, circumoral numbness, cramps, elevated cerebrospinal fluid pressure, conscious disturbance, drowsiness, and organic brain syndrome,

etc. Twenty percent children due to chronic hypocalcemia will have mental retardation or calcium deposit in the soft tissue (such as cataract, basal ganglia calcifications). The treatment of acute hypocalcemia includes IV calcium supply; treatment of chronic hypocalcemia includes oral calcium and vitamin D. Transplantation of parathyroid tissue is appealing but rarely possible. The goal should be to maintain the serum calcium in a slightly low but asymptomatic range (8-8.6 mg/dl), urine calcium level below 30 mg/dl if possible. Regular follow up and monitor serum calcium at least every 3 months are mandatory. (J Intern Med Taiwan 2003; 14: 264- 270)