

【DOI】 10.3969 / j. issn. 1671-6450. 2024. 01. 019

罕见病病例

可逆性特发性甲状旁腺功能减退性心肌病 1 例并文献复习

杜招娜, 牟俊宇, 陈吉彬, 夏伟

基金项目: 2021 年青岛市医药卫生科研计划项目(2021 - WJZD004)

作者单位: 261000 山东潍坊, 山东第二医科大学临床医学院(杜招娜); 266000 山东青岛, 康复大学青岛医院/
青岛市市立医院心内一科(牟俊宇、陈吉彬、夏伟)

通信作者: 夏伟, E-mail: summer0419163@163.com



【摘要】 报道 1 例特发性甲状旁腺功能减退性心肌病患者的临床资料, 并进行文献复习。

【关键词】 特发性甲状旁腺功能减退性心肌病; 诊断; 治疗

【中图分类号】 R582.2

【文献标识码】 B

A case of reversible idiopathic hypoparathyroidism cardiomyopathy with literature review Du Zhaona*, Mou Junyu, Chen Jibin, Xia Wei.* Department of Clinical Medicine, Shandong Second Medical University, Shandong Province, Weifang 261000, China

Funding program: 2021 Qingdao Medical and Health Research Program Project(2021 - WJZD004)

Corresponding author: Xia Wei, E-mail: summer0419163@163.com

【Abstract】 Report of a patient with idiopathic hypoparathyroidism cardiomyopathy and review of the literature.

【Key words】 Idiopathic hypoparathyroidism cardiomyopathy; Diagnosis; Treatment

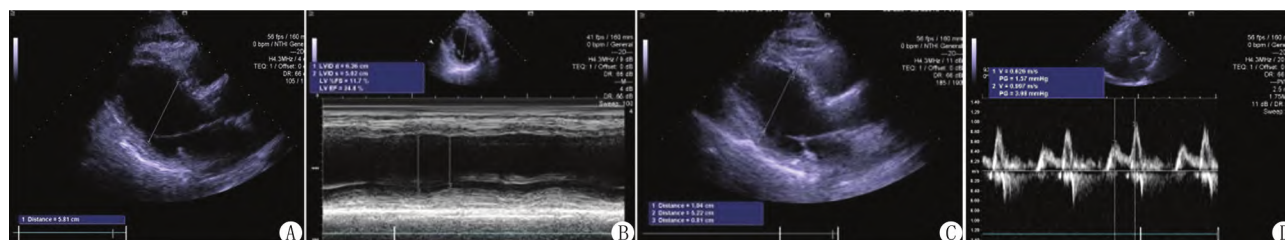
患者,男,74岁,因“胸闷2个月余,加重3d”于2023年3月14日入院。2个月前患者出现不明原因胸闷、憋气,轻微体力活动时加重,休息1~2min后可逐渐缓解,伴有双下肢乏力、肌肉痉挛和肢体麻木,偶伴左肩背部放射性疼痛。患者反复出现上述症状,但未接受治疗。3d前,患者再次出现活动后胸闷,症状加重,持续时间较前延长,伴有轻微咳嗽和咯痰。患者既往体健,无甲状腺手术史,无药物过敏反应,无烟酒史。门诊体格检查示双肺底可闻及明显湿性啰音;心电图示患者QT间期延长(0.17s),T波倒置。血液生化检查:B型钠尿肽1097.40ng/L;血钙1.02mmol/L,血钾3.10mmol/L,甲状旁腺激素4.31ng/L,C反应蛋白86.87mg/L。紧急给予静脉注射葡萄糖酸钙注射液,患者病情稍有缓解后入院继续治疗。入院完善相关检查:心脏超声检查示左室内径(LVID)58mm,左心室射血分数(LVEF)25%(图1A、B);冠状动脉造影显示右冠状动脉近段的前降支开口和心内膜不规则,管腔无明显狭窄;胸部CT平扫示双侧胸腔积液,心脏体积扩大,主动脉和冠状动脉可见钙化灶。根据相关症状及检查可明确诊断为特发性甲状旁腺功能减退性心肌病。给予患者葡萄糖酸钙注射液泵注,联合碳酸钙D3片、骨化三醇和维生素D以补充血钙;同时给予莫西沙星静脉滴注抗感染治疗,以及琥珀酸美托洛尔、沙库巴曲缬沙坦、达格列净、利尿剂以改善心力衰竭症状,并口服10%氯化钾溶液。入院第3天,患者的血清钙升至1.26mmol/L,血清钾恢复正常。

治疗10d后,患者病情好转出院,出院时血液生化检查显

示B型钠尿肽降至267.20ng/L,血钙升高至1.51mmol/L,C反应蛋白降至23.71mg/L。患者胸闷症状较前缓解。出院后1个月随访,患者血钙1.64mmol/L,甲状旁腺激素6.23ng/L,B型钠尿肽23.61ng/L,C反应蛋白3.06mg/L;心电图检查示QT间期比入院时缩短,倒置的T波向基线恢复;超声心动图结果显示左室内径52mm,LVEF50%(图1C、D)。双肺基底听诊未闻及干湿性啰音,胸闷和双下肢痉挛明显缓解。

讨论 特发性甲状旁腺功能减退性心肌病(reversible idiopathic hypoparathyroidism cardiomyopathy)是一种罕见的疾病。自身免疫、遗传和基因突变等引起的甲状旁腺功能减退是其主要病因^[1-3]。相关研究表明,特发性甲状旁腺功能减退症在日本发生率约为0.7/10万,在美国发病率约为5.0/10万^[4-5]。对于这类疾病的诊断标准,1981年Giles等^[4]提出:甲状旁腺功能减退诊断明确,长期治疗无效;心脏隐性增大合并充血性心力衰竭;有效控制甲状旁腺功能减退后,心力衰竭症状得到纠正;排除导致心肌病的其他病因。由于发病率较低,目前对于其发病机制的研究尚不完全明确。

研究证实,低钙血症在甲状旁腺功能减退性心肌病的疾病进展和临床表现中发挥了不可忽视的作用。低钙血症和轻度高磷血症可导致神经肌肉兴奋性增高、软组织异位钙化以及其他全身性并发症^[6-7]。与低血钙有关的异常心电图通常表现为QT间期延长、ST-T形态改变和T波倒置^[8]。患者常表现为神经、肌肉或口周感觉异常,并可出现肌肉痉挛、手指和脚趾刺痛以及精神运动迟滞^[9]。



注: A, B. 入院时左心室内径 58 mm, LVEF: 25%; C, D. 出院 1 个月左心室内径 52 mm, LVEF: 50%。

图 1 特发性甲状旁腺功能减退性心脏病患者心脏超声检查

甲状旁腺功能减退性心肌病的治疗目前仍以纠正低钙血症为主,辅助纠正心力衰竭症状。甲状旁腺功能减退传统的治疗方式包括钙剂和维生素 D 治疗。新近研究指出,甲状旁腺激素(PTH)替代物,重组人 PTH 的第 1~34 个氨基酸的片段(PTH-N1-34)具有甲状旁腺激素的全部生物活性,并可显著改善肾脏对钙的有效重吸收作用。目前,重组 PTH-N1-34 和重组 PTH1-84 已在美国获得 FDA 批准,用来作为钙和维生素 D 治疗效果不佳的一种辅助手段^[10-12]。

低钙水平对心肌细胞的损害现已得到证实。此外,低钙血症会增加肾小管细胞对钠离子的重吸收,使体液潴留,进一步加重心力衰竭的发展^[8]。长期严重低钙血症造成的心脏损伤往往难以逆转,尤其是停止或减少钙补充会导致心力衰竭复发和不可逆的心脏结构损伤^[13]。然而,及时有效地纠正异常血钙,特别是恢复心肌细胞内的钙离子水平并积极监测,大多能成功逆转甲状旁腺功能减退性心肌病^[4]。此外,甲状旁腺功能减退患者的血钙水平恢复正常与心室功能和心腔大小的恢复有关^[4]。由于甲状旁腺功能减退症可并发心力衰竭等不良后果,需要制定有效的预防策略来减少甲状旁腺功能减退性心脏病的发生^[14]。

总之,由于特发性甲状旁腺功能减退性心脏病发病率低且具有可逆性,因此在临床实践中需要及时识别并积极治疗。当充血性心力衰竭患者出现不明原因的低钙血症时,甲状旁腺激素是一项值得考虑的检测项目,其可以帮助临床工作者找到最佳的治疗方案,最大限度地逆转受损的心脏,改善患者的生活质量。

参考文献

- [1] Marx SJ. Hyperparathyroid and hypoparathyroid disorders [J]. N Engl J Med, 2000, 343 (25): 1863-1875. DOI: 10. 1056/NEJM200012213432508.
- [2] Husebye ES, Anderson MS, Kampe O. Autoimmune polyendocrine syndromes [J]. N Engl J Med, 2018, 378 (12): 1132-1141. DOI: 10. 1056/NEJMra1713301.
- [3] Bilezikian JP, Khan A, Potts JJ, et al. Hypoparathyroidism in the adult: Epidemiology, diagnosis, pathophysiology, target-organ involvement, treatment, and challenges for future research [J]. J Bone Miner Res, 2011, 26 (10): 2317-2337. DOI: 10. 1002/jbmr. 483.

- [4] Giles TD, Iteld BJ, Rives KL. The cardiomyopathy of hypoparathyroidism. Another reversible form of heart muscle disease [J]. Chest, 1981, 79 (2): 225-229. DOI: 10. 1378/chest. 79. 2. 225.
- [5] Underbjerg L, Sikjaer T, Mosekilde L, et al. The epidemiology of non-surgical hypoparathyroidism in denmark: A nationwide case finding study [J]. J Bone Miner Res, 2015, 30 (9): 1738-1744. DOI: 10. 1002/jbmr. 2501.
- [6] Abate EG, Clarke BL. Review of hypoparathyroidism [J]. Front Endocrinol, 2016, 7: 172. DOI: 10. 3389/fendo. 2016. 00172.
- [7] Shoback DM, Bilezikian JP, Costa AG, et al. Presentation of hypoparathyroidism: Etiologies and clinical features [J]. J Clin Endocrinol Metab, 2016, 101 (6): 2300-2312. DOI: 10. 1210/jc. 2015-3909.
- [8] Mano T, Kamiya H, Kawakita S, et al. A case of primary hypoparathyroidism complicated by heart failure [J]. Jpn J Med, 1991, 30 (5): 464-467. DOI: 10. 2169/internalmedicine1962. 30. 464.
- [9] Da SST, de Carvalho AC. Hypocalcemic cardiomyopathy-a rare and reversible entity [J]. Am J Emerg Med, 2022, 51: 421-426. DOI: 10. 1016/j. ajem. 2021. 06. 060.
- [10] Puliani G, Hasenmajer V, Simonelli I, et al. Safety and efficacy of PTH 1-34 and 1-84 therapy in chronic hypoparathyroidism: A Meta-analysis of prospective trials [J]. J Bone Miner Res, 2022, 37 (7): 1233-1250. DOI: 10. 1002/jbmr. 4566.
- [11] Winer KK. Advances in the treatment of hypoparathyroidism with PTH 1-34 [J]. Bone, 2019, 120: 535-541. DOI: 10. 1016/j. bone. 2018. 09. 018.
- [12] Winer KK, Kelly A, Johns A, et al. Long-term parathyroid hormone 1-34 replacement therapy in children with hypoparathyroidism [J]. J Pediatr, 2018, 203: 391-399. DOI: 10. 1016/j. jpeds. 2018. 08. 010.
- [13] Saini N, Mishra S, Banerjee S, et al. Hypocalcemic cardiomyopathy: A rare presenting manifestation of hypoparathyroidism [J]. BMJ Case Rep, 2019, 12 (9): e229822. DOI: 10. 1136/bcr-2019-229822.
- [14] Khan AA, AbuAlrob H, Punthakee Z, et al. Canadian national hypoparathyroidism registry: An overview of hypoparathyroidism in Canada [J]. Endocrine, 2021, 72 (2): 553-561. DOI: 10. 1007/s12020-021-02629-w.

(收稿日期: 2023 - 08 - 22)