

告示	番号	9	内分泌疾患
	疾病名	偽性副甲状腺機能低下症（偽性偽性副甲状腺機能低下症を除く。）	

偽性副甲状腺機能低下症（偽性偽性副甲状腺機能低下症を除く。）

ぎせいふくこうじょうせんきのうていかしょう（ぎせいぎせいふくこうじょうせんきのうていかしょうをのぞく。）

概念・定義

副甲状腺ホルモン(PTH)に対して抵抗性を示し、PTHが分泌されているにもかかわらず、低カルシウム血症、高リン血症など、副甲状腺機能低下症と同じような症状を呈する状態。偽性副甲状腺機能低下症に肥満、低身長、異所性皮下骨化、短指症、第4中手骨の短縮、円形顔貌、知能障害などを呈する Albright の遺伝性骨異形成症 (AHO) が合併する病型を PHPIa と呼ぶ。偽性副甲状腺機能低下症 Ib においては、AHO 徴候は伴わず、PTH の抵抗性はほぼ腎臓に限局している。II 型は、cAMP の反応があるにも関わらず、尿中リン排泄促進が認められない病型であるが、非常に稀であり、原因は不明である。

症状

副甲状腺機能低下症状（低カルシウム血症、高リン血症など）、PTH の高値、および標的器官の PTH 不応性に特徴づけられる一群の疾患であ

る。低カルシウム血症は心電図上 QTc の延長として気づかれる場合もある。PTH 抵抗性は Ellsworth-Howard 試験により判定される。

治療

活性型ビタミン D 投与により、血清カルシウム値を正常に保つ。高カルシウム尿症にならないように投与量を調節する。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/5_17_32.html