<診断基準>

副甲状腺機能低下症の診断基準でDefinite、Probable とされたものを対象とする。ただし、二次性副甲状腺機能低下症、マグネシウム補充により治癒する場合を除く。

副甲状腺機能低下症の診断基準

A 症状

- 1. 口周囲や手足などのしびれ、錯感覚
- 2. テタニー
- 3. 全身痙攣

B 検査所見

- 1. 低 Ca 血症、かつ正または高リン血症
- 2. eGFR 30 ml/min/1.73 m²以上
- 3. Intact PTH 30 pg/ml 未満

<診断のカテゴリー>

Definite: Aのうち1項目以上+Bのうち3項目を満たすもの。

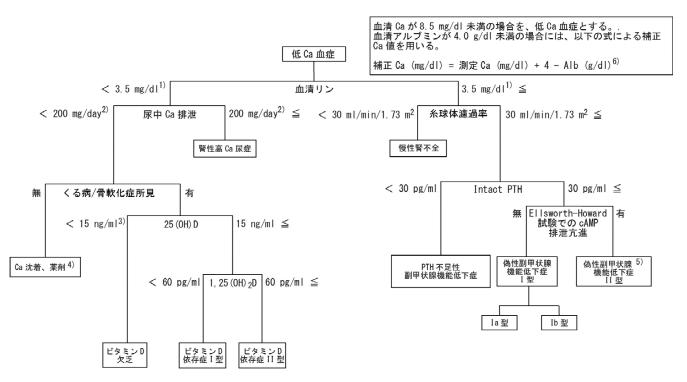
Probable: Bのうち3項目を満たすもの。 Possible: Bのうち1と3を満たすもの。

<除外項目>

- 1. 二次性副甲状腺機能低下症
 - 二次性に副甲状腺機能低下を来す疾患は以下のとおり。
 - 頚部手術後
 - •放射線照射後
 - 悪性腫瘍の浸潤
 - •肉芽腫性疾患
 - ・ヘモクロマトーシス
 - ウィルソン病
 - ・母体の原発性副甲状腺機能亢進症(新生児・一過性)

2. マグネシウム補充により治癒する場合

低マグネシウム血症を認める場合には硫酸マグネシウム等による補充を行い、低マグネシウム血症の改善に伴い低 Ca 血症が消失する場合には、低マグネシウム血症に対する治療を継続する。



- 1) 乳児では5.5 mg/dl、小児では4.5 mg/dlを用いる。
- 小児では4 mg/kg/dayを用いる。
 特に小児では、血清25(0H)Dが15 ng/mlを超えていても、ビタミンD欠乏が否定できない場合がある。このような場合には、まずビタミンDの補充が薦められる。
- 4) 副甲状腺手術後の飢餓骨症候群、骨形成性骨転移、急性膵炎、ビスフォスフォネートなどの薬剤が含まれる。 5) 報告されている偽性副甲状腺機能低下症11型患者には、尿細管障害を伴う例や抗痙攣薬による治療中の例が含まれている。これらのCa代謝に影響する原因を有さない 偽性副甲状腺機能低下症Ⅱ型患者が存在するかどうかは、明らかではない
- 6) クエン酸などのキレート剤は、総Ca濃度を変化させずにイオン化Ca濃度を低下させる。

図 1. 低 Ca 血症の鑑別フローチャート

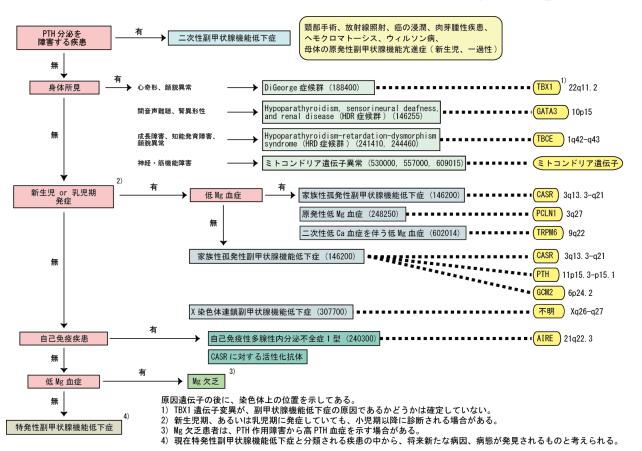


図 2. PTH 不足性副甲状腺機能低下症の鑑別フローチャート

<重症度分類>

下記を用いて中等症以上を対象とする。

主要徴候により、分類される。

軽症: 生化学異常を認めるものの、感覚異常やテタニーなどの症候を認めず、日

常生活に支障がない。

中等症: 低 Ca 血症を認め、しびれなどの感覚異常を認め、日常生活に支障がある。

重症: 低 Ca 血症を認め、テタニーや痙攣などにより、日常生活に著しい支障があ

る。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

- 1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
- 2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、 直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
- 3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。