

Leitlinien der Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin (DGKJ)

Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie (APE) als Sektion der
der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin (DGKJ)
sowie der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE)
Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie

AWMF-Leitlinien-Register Nr. 027/036 Entwicklungsstufe: 1 + IDA

Primärer Hyperparathyreoidismus

Definition und Basisinformation

Ein Hyperparathyreoidismus (HPT) beruht auf einer chronischen PTH-Übersekretion, die primär (autonom) oder als Folge einer mit Hypokalzämie einhergehenden Grundkrankheit auftritt (calcipenische Rachitis, chronische Niereninsuffizienz). Ein primärer HPT tritt sporadisch oder familiär auf und kann im Rahmen einer multiplen endokrinen Neoplasie vorkommen.

Bei der FBH (Familiären benignen Hypercalcämie) bzw der FHH (Familiären hypocalciurischen Hypercalcämie) liegen inaktivierende Mutationen im Gen des Calcium-Sensing-Rezeptors (CaSR) vor. Dabei findet sich zumeist auch ein milder Hyperparathyreoidismus.

Eine seltene, aber klinisch schwerwiegendere Erkrankung ist der neonatale schwere primäre Hyperparathyreoidismus (NSHPT) bei dem es durch eine rasche Demineralisation des Skelettsystems zu Thoraxdeformierungen und Rippenfrakturen mit konsekutiver Ateminsuffizienz kommt. Ursache sind ebenfalls inaktivierende Mutationen im CaSR-Gen.

Ein Hyperparathyreoidismus kann auch medikamenteninduziert sein (z.B. durch Lithium oder Thiaziddiuretika).

Leitsymptome

Anorexie, Übelkeit, Erbrechen, Muskelschwäche, Blutdruckerhöhung, Polydipsie, Polyurie, Nephrokalzinose oder Nephrolithiasis, Knochenschmerzen, Obstipation. Nicht selten liegt aber eine asymptomatische Hypercalcämie vor.

Diagnostik

Zielsetzung

Nachweis einer Hypercalcämie infolge erhöhter PTH-Sekretion, Klärung der Ursache.

Gebräuchliche Verfahren

Sonographie oder Radionukleotid- Szintigraphie (MIBG), ev. CT oder MRT (cervikal und thorakal), da im Kindes- und Jugendalter mehrheitlich thorakale Adenome Ursache des primären Hyperparathyreoidismus sind.

Calcium, Phosphat, intaktes PTH, Kreatinin i. Serum, Calcium-/Kreatinin-Quotient im Urin, Vitamin D-Metabolite (25-Hydroxyvitamin D, 1,25(OH)₂-Vitamin D)

Erhöhtes Serum-Calcium bei erhöhten PTH-Serumkonzentrationen sichert die Diagnose primärer Hyperparathyreoidismus, Untersuchungen der Nierenfunktion sowie der Vitamin D-Metabolite klären die DD zwischen primärem und sekundärem Hyperparathyreoidismus.

Ausschlußdiagnostik

Intaktes PTH und Calcium im Serum.

Nachweisdiagnostik

Intaktes PTH, Calcium, Phosphat, Kreatinin i.S., Molekulargenetische Untersuchungen ggf. des CaSR-Rezeptors, MEN 1 bzw. 2A Gens

Entbehrliche Diagnostik

Katheterisierung der Halsvenen, Arteriographie, Calcium- oder Glukokortikoidbelastung.

Durchführung der Diagnostik

Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe.

Therapie

Medikamentöse Therapie

Entfällt

Interventionelle Therapie

Bei hypercalcämischer Krise: NaCl-Infusion, Bisphosphonate (Pamidronat), Furosemid

Chirurgische Therapie

Entfernung des Adenoms; bei Hyperplasie aller Nebenschilddrüsen bzw. beim Neonatalen schweren Hyperparathyreoidismus (NSHPT) Entfernung aller Epithelkörperchen, Partielle Autotransplantation von Epithelkörperchen in den M. brachioradialis nur bei Erkrankungen ohne Störung des CaSR-Gens.

Therapiedurchführung

Chirurg

Literatur:

1. Kollars J, Zarroug AE, van Heerden J, Lteif A, Stavlo P, Suarez L, Moir C, Ishitani M, Rodeberg D.: Primary hyperparathyroidism in pediatric patients. Pediatrics. 2005 Apr;115(4):974-80.
2. Mallet E: Primary hyperparathyroidism in neonates and childhood. The French experience (1984-2004). Horm Res. 2008;69(3):180-8

Verfahren zur Konsensbildung:

Autoren:

D. Schnabel, E. Schönau

Erstellungsdatum:

01/2010

Letzte Überarbeitung:

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.

Nächste Überprüfung geplant:

01/2015

Zurück zum [Index Leitlinien Kinder- und Jugendmedizin](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 01/2010

©: **Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin**

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code aktualisiert: 27.01.2010; 10:51:03

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollten aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung übernehmen.