

## 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. 027/037 Entwicklungsstufe: 1+ IDA

# Vitamin-D-Mangel-Rachitis

## Definition und Basisinformation

Die Vitamin-D-Mangel-Rachitis ist eine calcipenische Rachitis mit gestörter Mineralisierung und Strukturstörung der Wachstumsfuge infolge unzureichender Zufuhr, endogener Synthese oder intestinaler Malabsorption von Vitamin D. Der Mangel an Vitamin-D führt zur verminderten intestinalen Absorption von Calcium. Differentialdiagnostisch abgegrenzt werden die Vitamin-D-abhängigen Rachitisformen (VDAR) und die phosphorpenischen Formen. Gefährdet sind besonders Säuglinge/Kleinkinder sowie in der Adoleszenz Mädchen aus Afrika, der Türkei, dem Nahen und mittleren Osten sowie aus Indien, Pakistan und Sri Lanka. Wird eine Vitamin D Mangelrachitis außerhalb der Säuglings-/Kleinkindesalter bzw. der Pubertät diagnostiziert, so kommen differenzialdiagnostisch u.a. chronische Malabsorptionsstörungen (Zöliakie, Mukoviszidose, Morbus Crohn), Lebersynthesestörungen, Gallenwegserkrankungen oder eine chronische Niereninsuffizienz als Ursache in Betracht.

## Leitsymptome

Skelett: Achsenabweichungen (Knie), Verbiegungen (Diaphyse), Auftreibung bzw. Becherung der metaphysären Wachstumsfugen, Glockenthorax, rachitischer Rosenkranz, Kyphose und Skoliose, Craniotabes.  
 Neurologie: Muskuläre Hypotonie, Tetanie, allgemeine motorische Entwicklungsverzögerung, Krampfanfälle.  
 Sonstige: Erhöhte Infektanfälligkeit, Herzrhythmusstörung bei Hypocalcämie, Gingivahyperplasie.

## Diagnostik

### Gebräuchliche Verfahren

1. Stufe: alkalische Phosphatase im Serum (AP), S-Calcium, S-Phosphat, S-Kreatinin, U-Calcium, U-Phosphat, U-Kreatinin, Berechnung von Calcium/Kreatinin, prozentualer Phosphatrückresorption (TRP), Phosphattransportmaximum (TmP/GFR)
  2. Stufe: intaktes PTH, 25-OHD
  3. Stufe: 1,25 (OH)<sub>2</sub>D
- Röntgenaufnahme Hand links (Alter > 12 Monate), ggf. eines Kniegelenkes a.p. (Alter < 12 Monate).

### Bewertung

Siehe Abbildung E19-1.

### Ausschlußdiagnostik

PTH normal bis erniedrigt = spricht für phosphorpenische Rachitis.  
 Normale AP schließt Rachitis aus (Ausnahme: normal bis erniedrigte AP bei Hypophosphatasie, renal tubulärer Azidose) normales PTH schließt calcipenische Rachitis (Vitamin-D-Mangel, VDAR I und II) aus.

### Nachweisdiagnostik

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

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.

## Entbehrliche Diagnostik

Knochenbiopsie, Knochendichtemessung, Skelettszintigraphie, Kollagenmarker (Cross-links/Kollagen-1, Peptid, Hydroxyprolin u.a.), 1,25 (OH)<sub>2</sub>D bei gesichertem Vitamin-D-Mangel (25-OHD erniedrigt).

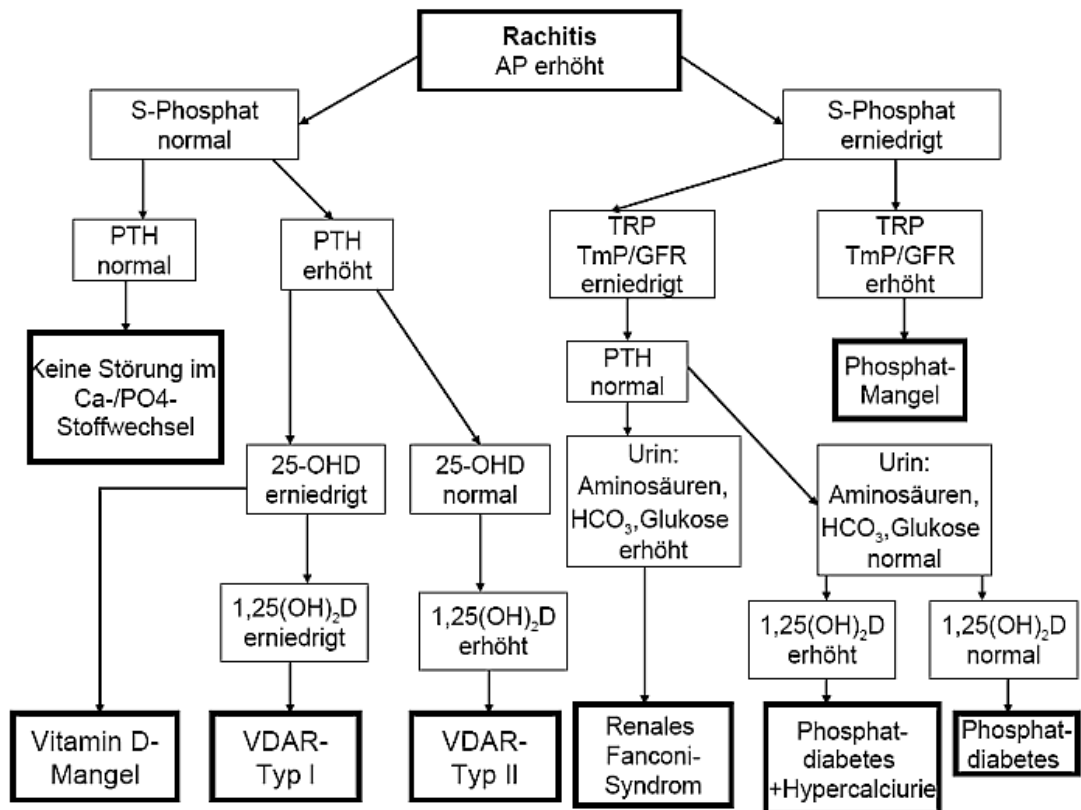
## Durchführung der Diagnostik

Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe.

## Therapie

### Kausale Therapie

Die Therapie der Vitamin D-Mangelrachitis sollte bis zu Alter von 4 Lebenswochen mit 1000 IU Vitamin D3 und zusätzlichen Calcium-Gaben (40-80 mg/kg pro Tag) für die Dauer von 12 Wochen erfolgen. Danach sollte die Durchführung der Prophylaxe mit 500 IU Vitamin D3 bis zu Ende des 1. Lebensjahres folgen. Säuglinge ab der 4. Lebenswoche bis zum 12. Monat erhalten 3000 IU Vitamin D3 und zusätzliche Calcium-Gaben (40-80 mg/kg pro Tag) für die Dauer von 12 Wochen. Danach sollte die Prophylaxe mit 500 IU Vitamin D3 bis zu Ende des 1. Lebensjahres durchgeführt werden. Kinder und Jugendliche ab dem Alter von einem Jahr werden mit 5000 IU Vitamin D3 und zusätzlichen Calcium-Gaben (40-80 mg/kg pro Tag) für die Dauer von 12 Wochen therapiert. Danach ist auf eine ausreichende Sonnenexposition und orale Calcium-Zufuhr (z.B. Milch) zu achten.



### Symptomatische Therapie

Zur Hypocalcämieprophylaxe Calcium per os. Bei hypocalcämischen Krämpfen 10% Calcium-Gluconatlösung 1-2 ml/kg Körpergewicht langsam intravenös (cave: Herzrhythmusstörung).

### Interventionelle Therapie

Es ist zwingend erforderlich, neben der hochdosierten Vitamin D-Substitution Calcium in ausreichender Menge zu substituieren. Ansonsten besteht in der Initialphase der Behandlung die Gefahr eines hypocalcämischen Krampfanfalls.

Osteotomien wegen der Beinachsenfehlstellungen sind in der Regel nicht erforderlich.

### Therapiedurchführung

Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe.

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.

## Prophylaxe

Vitamin-D-Prophylaxe mit 500 IU im 1. Lebensjahr, ggf. auch bei adoleszenten Mädchen mit einem erhöhten Gefährdungsrisiko (s.o.).

---

### Literatur:

1. Misra M, Pacaud D, Petryk A, Collett-Solberg PF, Kappy M; Drug and Therapeutics Committee of the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society. Vitamin D deficiency in children and its management: review of current knowledge and recommendations. *Pediatrics*. 2008 Aug;122(2):398-417.
  2. Schnabel D. Störungen des Kalzium-Phosphat-Stoffwechsels, in: Lentze MJ, Schaub J, Schulte FJ, Spranger J (Hrsg.). *Pädiatrie – Grundlagen und Praxis*, 3. Auflage: 542-560. Springer Verlag, Berlin 2007
  3. Schnabel D. Störungen des Kalzium- und Phosphatstoffwechsels im Kindes- und Jugendalter. *Kinder- und Jugendmedizin* 2008, 8: 343-350
- 

### Verfahren zur Konsensbildung:

#### Autoren:

D. Schnabel, E. Schönau

### Erstellungsdatum:

01/2010

### Letzte Überarbeitung:

### 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; 10:51:38

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.