



<b>AWMF-Register Nr.</b>	<b>174/006</b>	<b>Klasse:</b>	<b>S1</b>
--------------------------	----------------	----------------	-----------

## S1-Leitlinie – Primärer Hyperparathyreoidismus

Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) e.V.

in Zusammenarbeit mit:

der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) e.V. und der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH) e.V.

**Version 1.0 (März 2016)**

---

### Impressum

#### Herausgeber

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und –diabetologie (DGKED) e.V.

#### Federführende Fachgesellschaft

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und –diabetologie (DGKED) e.V.

#### Kontakt

Geschäftsstelle der DGKED e.V.

Wolfgang Seel

Chausseestraße 128-129

10115 Berlin

<http://www.paediatrische-endokrinologie.de/>

Tel: 030 / 28 04 68 04

Fax: 030 / 28 04 68 06

E-Mail: [w.seel@dgked.de](mailto:w.seel@dgked.de)



#### Koordination der Leitlinienentwicklung der DGKED e.V.

Frau Dr. Anja Moß

AWMF-Leitlinienberaterin

Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie,

Interdisziplinäre Adipositasambulanz

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Ulm

Eythstraße 24

89075 Ulm

E-Mail: [anja.moss@uniklinik-ulm.de](mailto:anja.moss@uniklinik-ulm.de)

## Inhalt

<b>Definition und Basisinformation</b> .....	3
<b>Leitsymptome</b> .....	3
<b>Diagnostik</b> .....	3
<b>Zielsetzung</b> .....	3
<b>Gebräuchliche Verfahren</b> .....	3
<b>Ausschlußdiagnostik</b> .....	4
<b>Nachweisdiagnostik</b> .....	4
<b>Entbehrliche Diagnostik</b> .....	4
<b>Durchführung der Diagnostik</b> .....	4
<b>Therapie</b> .....	4
<b>Medikamentöse Therapie</b> .....	4
<b>Chirurgische Therapie</b> .....	4
<b>Therapiedurchführung</b> .....	4
<b>Literatur</b> .....	4
<b>Verfahren zur Konsensbildung</b> .....	5

# 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, kann aber ebenso im Rahmen einer multiplen endokrinen Neoplasie vorkommen.

Bei 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

Labordiagnostik: Calcium, Phosphat, alkalische Phosphatase, intaktes PTH, Kreatinin i. Serum, Calcium-/Kreatinin-Quotient im Urin, Vitamin D-Metabolite (25-Hydroxyvitamin D, 1,25 (OH)<sub>2</sub>-Vitamin D)

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.

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, AP, Phosphat, Kreatinin i.S., Ca-/Kreatinin Ausscheidung i. Spontanurin, Molekulargenetische Untersuchungen ggf. des CaSR-Rezeptors, MEN 1 bzw. MEN 2A Gens

### **Entbehrliche Diagnostik**

Katheterisierung der Halsvenen, Arteriographie, Calcium- oder Glukokortikoidbelastung.

### **Durchführung der Diagnostik**

Pädiater, Pädiatrischer Endokrinologe/ Diabetologe.

## **Therapie**

### **Medikamentöse Therapie**

Die Verwendung eines Calcimetikums ist in Einzelfällen bis zur definitiven Therapie zu erwägen.

Bei hypercalcämischer Krise: NaCl-Infusion, Bisphosphonate (Pamidronat / Neridronat), Furosemid. Steroide, Ca-freie Kost

### **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 / Kinderchirurg mit ausgewiesener Expertise im Bereich der endokrinen Halschirurgie.

## **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
3. Roizen J, Levine MA: Primary hyperparathyroidism in children and adolescents. Journal of the Chinese Medical Association. 2012; 75: 425-434

## Verfahren zur Konsensbildung

Siehe zur Leitlinie gehöriger separater Leitlinienreport.

[www.awmf.org/leitlinien.html](http://www.awmf.org/leitlinien.html)

### Autoren:

D. Schnabel (DGKED)

E. Schönau (DGKJ)

O. Semler (DGKJ)

K. Rothe (DGKCH)

und die Arbeitsgruppe Knochenstoffwechsel der DGKED e.V. (alphabetisch): S. Bechtold-Dalla-Pozza, H. Hoyer-Kuhn, C. Land

### Leitliniensekretariat der DGKED:

Dr. Anja Moß

AWMF-Leitlinienberaterin

Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie

Interdisziplinäre Adipositasambulanz

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Ulm

Eythstraße 24

D- 89075 Ulm

Tel.: 0731 - 500 57401

E-mail: [anja.moss@uniklinik-ulm.de](mailto:anja.moss@uniklinik-ulm.de)

**Erstellungsdatum:** 03 / 2016

Nächste Überprüfung geplant: 03 / 2021 (max. 5 Jahre Gültigkeit)

**Erstellungsdatum:** 03/2016

**Überarbeitung von:**

**Nächste Überprüfung geplant:** 03/2021

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 des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie  
**Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online**