


# Zerebrale Verkalkung bei Pseudohypoparathyreoidismus

Josef Georg Heckmann<sup>a</sup>, Bernd Tomandl<sup>b</sup>

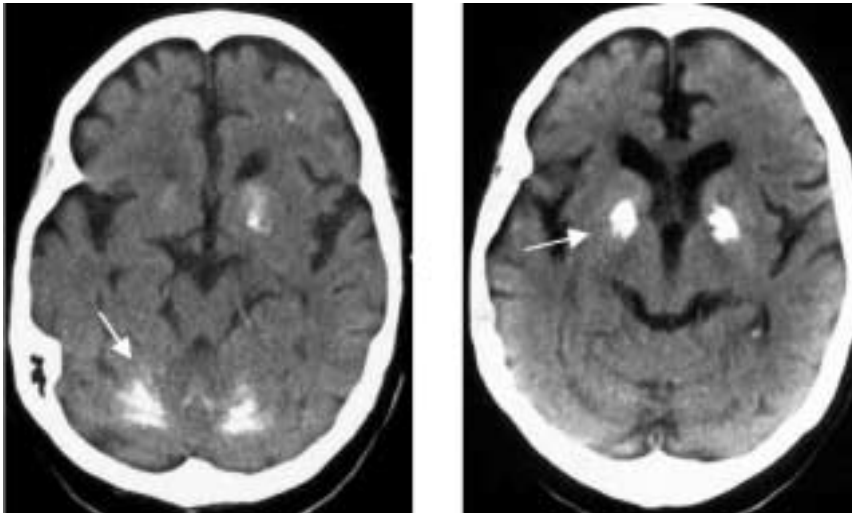
<sup>a</sup> Neurologische Klinik und <sup>b</sup> Abteilung für Neuroradiologie der Universität Erlangen-Nürnberg

Eine 67jährige Patientin wurde nach zwei tonisch-klonischen Grand-Mal-Anfällen mit Zungenbiss und Urinabgang eingewiesen. Anamnestisch waren eine kompensierte Niereninsuffizienz und seit 27 Jahren ein Pseudohypoparathyreoidismus bekannt.

Klinisch neurologisch fiel eine leichte kognitive Einbusse auf. Inspektorisch bestand ein auffälliger Habitus mit Kleinwuchs, Brachydaktylie und rundem Gesicht. Im Labor waren die Kreatinkinase (128 U/l, Norm 10–70 U/l) und das Kreatinin (2,9 mg/dl, Norm 0,5–1,2 mg/dl) pathologisch. Kalzium und Phosphat waren unter Therapie im Normbereich: Kalzium 2,6 mmol/l

(Norm 2,1–2,7) und Phosphat 4,4 mg/dl (Norm 2,5–4,5). Das Parathormon betrug 12,9 pg/ml (Norm 10–50 pg/ml). In der zerebralen Computertomographie zeigten sich ausgeprägte bilaterale Verkalkungen im Stammganglienbereich und Kleinhirn (Abb. 1 ).

Wir diagnostizierten eine symptomatische Epilepsie bei zerebraler Manifestation des Pseudohypoparathyreoidismus. Der Pseudohypoparathyreoidismus ist eine seltene Erkrankung und durch eine Resistenz der Zielorgane Knochen und Niere gegen die Wirkung des Parathormons gekennzeichnet. Die Erkrankung ist mit dem Eponym Albright-Syndrom belegt [1]. Die Diagnose Pseudohypoparathyreoidismus war bei unserer Patientin vor 27 Jahren aufgrund einer Hypokalzämie, Hyperphosphatämie, Wachstumsstörung und einer fehlenden Beeinflussung der Ausscheidung des zyklischen Adenosinmonophosphats nach intravenöser Gabe von Parathormon gestellt und unter nephrologischer Therapie mit Vitamin D (Calcitriol 1 µg täglich) und Kalzium (500 mg täglich) gut eingestellt. Gefürchtete Komplikationen des Pseudohypoparathyreoidismus sind Spätfolgen an Niere, Knochen und Gehirn. Besonders bei zerebraler Beteiligung kann es zu epileptischen Anfällen, Gangstörungen, kognitiver Einbusse bis hin zu schwerer Demenz kommen. Bei phänomenologischen Auftreten zerebraler Verkalkungen [2, 3], gilt es auch den hier vorgestellten Pseudohypoparathyreoidismus zu berücksichtigen. Bei einem Teil der betroffenen Patienten können molekulargenetisch Mutationen nachgewiesen werden [4].



**Abbildung 1.** Im Nativ-CT ausgedehnte zerebrale Verkalkungen (Pfeil) im Bereich der Stammganglien (rechte Abbildung) und des Kleinhirns (linke Abbildung).

## Literatur

- Albright F, Burnett CH, Smith PH. Pseudohypoparathyroidism: an example of «Seabright-Bantham syndrome». *Endocrinology* 1942;30:922–32.
- Heckmann JG, Tomandl B, Lang CJ, Kerling F, Dütsch M, Neundörfer B. Zerebrale Verkalkung. *Med Klin (München)* 2001;96:55–6.

3 Heckmann JG, Lang CJ, Neundörfer B. Reversible dementia due to coexisting disease. *Lancet* 2000;355:2075.

4 Wilson LC, Hall CM. Albright's hereditary osteodystrophy and pseudohypoparathyroidism. *Semin Musculoskelet Radiol* 2002;6:273–83.

Korrespondenz:  
PD Dr. Josef Georg Heckmann  
Neurologische Universitäts-  
klinik Erlangen-Nürnberg  
Schwabachanlage 6  
D-91054 Erlangen  
[josef.heckmann@neuro.imed.  
uni-erlangen.de](mailto:josef.heckmann@neuro.imed.uni-erlangen.de)