

Bericht der AG Nebenniere

19. JA-PED, Leipzig 2025

Moderatoren: Clemens Kamrath, Uta Neumann und Annette Richter-Unruh.

- 1) Clemens Kamrath wird den Vorsitz der AG Nebenniere aufgrund der neuen Herausforderungen als gewählter Vize-Präsident der DGPAED abgeben. Für den neuen Vorsitz wird Uta Neumann vorgeschlagen, die bisher schon aktiv in der AG zusammen mit Clemens Kamrath arbeitete. Als Co-Leitung der AG Nebenniere wird Hedi Claahsen van der Grinten gewählt, die den Vorschlag annimmt.
- 2) Geeske Mühlshlegel aus Freiburg berichtet von ihrem Workshop „Nebennierenkrise“, der mit Familien mit AGS und Hypophyseninsuffizienz durchgeführt wurde und eine sehr gute Resonanz zeigte. Im Anschluss wurde diskutiert, die Empfehlung zur Stressdosierung in vereinfachtem Schema zu vereinheitlichen, um den Familien die Anwendung im Krankheitsfall zu vereinfachen. Entsprechende Empfehlungen sollen auch im Papierausweis für Nebenniereninsuffizienz eingefügt werden (derzeit genutzt vom Netzwerk Hypophyseninsuffizienz).
- 3) Empfehlung:
Grunddosierung = Menge (mg) Gesamt-Tagesdosis
leichter Stress = Verdreifachung der Tagesdosis = Gesamt-Tagesdosis wird alle 8 h verabreicht
schwerer Stress/Krankheit= Vervierfachung (bzw. Verfünffachung) = Gesamt-Tagesdosis wird alle 6 h (bzw. alle 5 h) gegeben.
Hedi Claahsen ergänzt die Angebote von adrenals.eu (www.adrenals.eu) über das Notfallarmband für Kinder und die App. Uta Neumann regt an, mit der DGE in Kontakt über die Notfallschulungen zu bleiben, die an der Kostenübernahme mit den Krankenkassen arbeiten.
- 4) Neue Studien:
 - a. ACTH-Antagonist (MCR2-Rezeptorantagonist) Atumelnant – Firma Crinetics
Clemens Kamrath stellt aktuellen Stand der Studie vor. Mehrere Studienzentren in Deutschland sind involviert. Start Anfang 2026 geplant.
 - b. CRH-Antagonist Crinecerfont – Firma Neurocrine
Studie bereits gestartet an 2 Studienzentren in Deutschland, weitere 2 Zentren folgen
 - c. Efmody – Auswertung der Daten über die Anwendung bei Kindern. Protokoll von Hedi Claahsen und Uta Neumann wurde erstellt. Bisher war die Datenaufnahme über I-CAH geplant. Die Datenqualität zur Auswertung ist teilweise schwierig, die Datenkorrektur der Zentren aufwendig.
AQUAPE/AGS Register in Deutschland etabliert und von der AG unterstützt. Herr Eckert vom Register informiert, dass bereits Daten zur Behandlung mit Efmody vorhanden sind, auch die Kontrolle der Therapie mit 17OHP Speichelprofilen kann dokumentiert werden.

Offene Fragen: Anerkennung des Registers für Zertifizierung (ERN), Möglichkeit der Datenübernahme in andere Register um die Doppelteingabe zu vermeiden?

5) Änderung der Bezeichnung Adrenogenitales Syndrom (AGS) in congenitale adrenale Hyperplasie (CAH):

Hedi Claahsen berichtet von den Bemühungen in den Niederlanden, den Begriff Adrenogenitales Syndrom in Congenitale Adrenale Hyperplasie zu ändern. Diese Änderung wird in den Niederlanden jetzt durchgeführt, alle Lehrbücher werden angepasst. Damit wird auch die Erkennung international vereinheitlicht, da es in den meisten Ländern unter CAH gebräuchlich ist.

Eine Umfrage unter Erwachsenen mit AGS durch Prof. Reisch brachte auch mehr Zustimmung als Ablehnung.

Vorschlag von Prof. Binder: connatale Adrenale Hyperplasie anstelle congenitaler Adrenaler Hyperplasie analog zur connatalen Hypothyreose.

Ergänzung von Prof. Hübner: die Verwechslung mit dem seltenen Aicardi-Goutières-Syndrom, welches die gleiche Abkürzung AGS verwendet, kann durch eine Änderung zu CAH vermieden werden.

Weitere Schritte: Abstimmung der Meinungen im Bereich der Selbsthilfegruppen über das „Glandulinchen“, Verteilung auch über Herrn Seel/DGPAED. Die AG Nebenniere hat keine Einwände, aber die Patienten/Familien mit Kindern mit AGS sollen zuerst befragt werden.

6) AQUAPE/AGS -Register – Dr Eckert stellt das Register vor, Möglichkeiten des Benchmarkings. Zwei bisher erfolgte Studien zum Thema AGS werden gezeigt. Es wird der Wunsch nach dem Zusammenführen mit Erwachsenenendaten geäußert, um die longitudinale Datenerfassung über das Kindes- und Jugendalter hinaus zu ermöglichen und damit Langzeitfolgen besser auszuwerten.

7) Dexamethasonbehandlung in der Schwangerschaft:

Fallvorstellung von Susanne Fricke-Otto. Patientin wünschte ab der Frühschwangerschaft die Behandlung mit Dexamethason. Ein Einschluss in die PREDICT-Studie war noch nicht möglich.

Uta Neumann schließt ein update zur PREDICT-Studie an. In dieser Studie erfolgt die randomisierte doppelblinde Untersuchung der Behandlung von schwangeren Frauen, die ein Kind mit AGS erwarten entweder mit 20µg/kg KG (bisherige Dosis) im Vergleich zur reduzierten Dosis von 7,5µg/kg KG. Die Studienzentren München (Prof. Nicole Reisch, Nicole.Reisch@med.uni-muenchen.de) und Berlin (Dr. Uta Neumann, uta.neumann@charite.de) sind initiiert. Frauen aus ganz Deutschland können über das flying doctor Konzept behandelt werden. Internationale weitere Zentren sollen im nächsten Jahr folgen um die Gesamtzahl von 144 Frauen über 7 Jahre zu behandeln. Kritisch wird die Informationspolitik angemerkt. Eine offizielle Rundmail über Herrn Seel / DGPAED soll demnächst folgen.