



Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische
Endokrinologie und Diabetologie (APE)
Mitglied im Konvent für fachliche Zusammen-
arbeit der Deutschen Gesellschaft für
Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DGKJ)



Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie

Sektion Pädiatrische Endokrinologie
und Diabetologie
in der Deutschen Gesellschaft für
Endokrinologie (DGE)

Newsletter Nr. 04 ♦ Dezember 2009

Inhalt

Editorial

1. Bericht über die gemeinsame Jahrestagung in Kiel
2. Ankündigung der nächsten gemeinsamen Jahrestagung in Augsburg
3. Leitlinien
4. Berichte aus den Arbeitsgruppen
5. Stipendiaten und Preisträger
6. Ausschreibung von Stipendien und Preisen
7. Weitere Informationen
- Informationen von Prof. Albers, Osnabrück
8. Ausrichtung der Jahrestagungen 2013
9. Hospitationen in Weiterbildungszentren
10. Termine
11. Impressum

Editorial

Liebe Kolleginnen, liebe Kollegen,

Sie erhalten hier den 4. Newsletter der APE mit einer Fülle von Informationen. Diese bestehen zum einen aus einem Rückblick auf die erfolgreiche gemeinsame Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaften für Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie in Kiel, Informationen zu den APE Preisträgern und Stipendiaten, Informationen aus den Arbeitsgruppen und weitere Informationen.

Es ist schön zu sehen, dass sich viele Kolleginnen und Kollegen aktiv in den verschiedenen Arbeitsbereichen engagiert haben. Hier nenne ich exemplarisch die Weiterentwicklung unserer Leitlinien sowie die in den Berichten der Arbeitsgruppen erwähnten multizentrischen Studien.

Wie Sie bereits dem zugesandten Protokoll zu unserer Mitgliederversammlung 2009 entnehmen konnten, haben wir uns für 2010 viel vorgenommen. Im Namen des Vorstandes bitte ich jeden Einzelnen um eine möglichst aktive Mitarbeit.

Für das Weihnachtsfest wünsche ich friedevolle und besinnliche Tage im Kreis der Freunde und der Familien und für das neue Jahr Gesundheit, Glück und Erfolg!

Mit freundlichen Grüßen

Prof. Dr. Martin Wabitsch

Sprecher der APE

1. Bericht über die gemeinsame Jahrestagung in Kiel



Wir bedanken uns bei Frau Dr. Heidtmann und Herrn Prof. Dr. Holterhus für die Ausrichtung der gemeinsamen Jahrestagung 2009 in Kiel. Es war eine herausragende Veranstaltung mit sehr guten wissenschaftlichen Beiträgen und einer harmonischen Atmosphäre. Die Veranstaltung hat die beiden Arbeitsgemeinschaften weiter zusammengeführt.

2. Ankündigung der nächsten gemeinsamen Jahrestagung in Augsburg

5. Gemeinsame Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaften für Pädiatrische Endokrinologie und Pädiatrische Diabetologie

5.-7. November 2010

Veranstaltungszentrum der IHK Schwaben, Augsburg

www.ape-agpd2010.de

Tagungspräsidenten:

Herr Prof. Dr. Peter Heidemann

Frau Dr. Desiree Dunstheimer

3. Leitlinien

Die folgenden Leitlinien (S1-Niveau) wurden im Jahr 2009 überarbeitet und werden an die AWMF weitergereicht.

- E1 – Kleinwuchs
- E14 – Cushing Syndrom
- E15 – Nebenniereninsuffizienz
- E16 – Adrenogenitales Syndrom
- E17 – Hypoparathyreoidismus
- E18 – Primärer Hyperparathyreoidismus
- E19 – Vitamin-D-Mangel-Rachitis
- E20 – Hereditäre hypophosphatämische Rachitis
- E21 – Vitamin-D-abhängige Rachitiden

Weitere Leitlinien, die bereits vorliegen:

- E7 – Störungen der Geschlechtsdifferenzierung (S1-Leitlinie)
- E9 – Hodenhochstand (Kryptorchismus, S2-Leitlinie)
- E10 – Wachstumshormonmangel (S2-Leitlinie)
- E30 – Hyperinsulinismus (S1-Leitlinie zusammen mit der AG für Pädiatrische Stoffwechselerkrankungen)

An dieser Stelle nochmals die Bitte an alle AG-Moderatoren, die weiteren noch ausstehenden S1-Leitlinien baldmöglichst in abgestimmter Form an das APE-Sekretariat zu schicken.

Vielen Dank!

4. Berichte aus den Arbeitsgruppen

Kurzbericht der AG Adipositas (Moderation: S. Wiegand)

Prof. M. J. Müller (Kiel) hielt ein Impuls-Referat zum Thema „BIA, Hüftumfang und „Energy Gap“- aktuelle Ergebnisse und ihre klinische Relevanz“:

Für die Bewertung der Bio-Impedanz Analyse (BIA) ist wichtig, dass primär die *Fett Freie Masse* (FFM) gemessen und die *Fettmasse* (FM) indirekt berechnet wird. Von klinischer Bedeutung ist die signifikante Korrelation zu Risikofaktoren der Adipositas (z. B. Hypertonus) v. a. bei diskordanten Werten, d.h. wenn BMI < 90. Percentile und FM > 90. Percentile (BIA-Referenzwerte für Kinder- und Jugendliche werden von der Kieler Arbeitsgruppe demnächst publiziert).

Der „Energy Gap“ bezeichnet die zusätzliche Energiespeicherung im Fettgewebe, gemessen durch longitudinale Bestimmung der FM mittels BIA (kcal/ pro Tag), die zur Entwicklung eines Übergewichts bzw. einer Adipositas führen. Der durchschnittliche Energy Gap für

die Entwicklung eines Übergewicht im Alter von 10 bis 14 Jahren beträgt zwischen 46 und 72 kcal/d (Plachta-Danielzik et al. 2008). Allerdings ist dieser statistische Gruppen-Effekt für die individuelle Betreuung nur eingeschränkt verwertbar.

Ausblick: Die AG Adipositas wird sich perspektivisch mit der Therapie der Komorbidität der Adipositas bei Kindern und Jugendlichen befassen (bessere Daten zu Prävalenz und Inzidenz; „Wer macht was?“; „Unter-Therapie?“; spezielle endokrinologische Aspekte), in Kooperation mit der AG „Folgeerkrankungen, assoziierte Erkrankungen bei Diabetes“; der AGA und APV-Wiss. Interessenten mögen sich per Mail bei S. Wiegand (susanna.wiegand@charite.de) oder D. l'Allemand (dlalle@active.ch) melden.

Bericht der Arbeitsgruppe DSD (Moderation: A. Richter-Unruh)

Auf Vorschlag werden mit dem Protokoll einige wichtige Veröffentlichungen DSD betreffend mit dem Protokoll an die Teilnehmer verschickt.

Olaf Hiort berichtet über 3 Punkte:
1. Die Förderung des BMBF-geförderten Netzwerk DSD ausgelaufen. Der Verein „Netzwerk DSD e.V.“ besteht weiter. Im Februar 2009 sind auf einer außerordentlichen Mitgliederversammlung gewählt worden: 1. Vorsitzende Prof. Dr. Olaf Hiort (Vertretung als 2. Vorsitzende PD Dr. Susanne Krege), Kassenswarts Dr. Lutz Wünsch. Weitere Einzelheiten sind auf der Homepage www.netzwerk-dsd.de nach zu lesen.
2. Euro-DSD: Dies war auf der ESPE in New York 2009 ein zentrales Thema. Es wird hier auf die Homepage www.euro-dsd.eu verwiesen.
3. Der Projektantrag von Olaf Hiort „Comparison of clinical and metabolic effect of testosterone and etrogens in adult gonadectomized patients with 46,XY DSD due to complete androgen insensitivity (CAIS) ist im DSD und BMBF geförderten Netzwerk für klinische Studien ist zur Förderung vorgeschlagen. Ein entsprechender AZA-Antrag soll im Januar eingereicht werden, Förderbeginn ist zum 01.05.2010 geplant. In dieser Studie sollen gonadektomierte Frauen mit CAIS doppelblind in einer Cross-over-Studie mit Testosteron vs. Östradiol behandelt werden. Es wird 4 Studiencenter geben: Lübeck, Bochum Wattenscheid, Berlin und Regensburg.

Die auf der AMWF und Homepage hinterlegte Leitlinie DSD soll auf ein S2 gehoben werden. Dies soll in einer kleinen Gruppe in Zusammenarbeit mit einem Urologen (PD Dr. Krege hat sich angeboten) und einem Kinderchirurgen (noch zu benennen, Vorschlag Dr. Wünsch) erarbeitet werden. Annette Richter-Unruh hat das vorhandene Flowsheet überarbeitet und schickt dies als Diskussionsgrundlage an alle Teilnehmer der Arbeitsgruppe.

Die Aufnahme der Problematik der Kinder und Jugendlichen mit Störungen in der Geschlechtsidentität (Vorschlag der Benennung: DSI, disorder of sexual identity) in die AG-DSD wird kontrovers diskutiert. Wünschenswert wäre die Bearbeitung der Thematik in einer neu zu gründenden AG. Diese sollte mit einer Stellungnahme und Vorschläge zur Betreuung dieser Kinder und Jugendlichen beschäftigen.

Bericht der Arbeitsgruppe Kalzium-Phosphat-Knochenstoffwechsel (Moderation: D. Schnabel)

Die Teilnehmer der AG diskutierten die von Herrn Prof. Schönau, Köln, und Herrn Dr. Schnabel, Berlin überarbeiteten S1-Leitlinien zum Hypoparathyreoidismus (E17), Primären Hyperparathyreoidismus (E18), Vitamin D-Mangel-Rachitis (E19), Hereditäre hypophosphatämische Rachitis (E20) und den Vitamin-D-abhängigen Rachitiden (E21). Man kam überein, dass in die Leitlinien auch Therapieempfehlungen, insbesondere zur Behandlung der Vitamin-D-Mangel-Rachitis, mit aufgenommen werden. Die Leitlinien (LL) wurden durch die Diskussionsbemerkungen adaptiert und zeitnah an alle Teilnehmer versandt. Bis zum 4.12.2009 besteht dann eine erneute Möglichkeit der Stellungnahme, bevor dann die LL dem APE-Vorstand als konzertiert übersandt werden.

Im zweiten Teil der Sitzung: Vorstellung der „PROFIDYS-Studie“. In diese randomisierte, 2-armige, doppelt-blinde, placebokontrollierte Studie können Patienten mit Fibröser Dysplasie (Alter > 8 Jahre, mind. 1 radiologisch gesicherten Knochenläsion) eingeschlossen werden. Primäre Studienziele sind: Reduzierung der Knochenschmerzen, Verringerung der Knochenläsionen. Kontakt für pädiatrische Patienten: eckhard.schoenau@uk-koeln.de

Bericht der Arbeitsgruppe Nebenniere (Moderation: F. Riepe)

Die Arbeitsgruppe Nebenniere tagte im Rahmen der Tagung der Arbeitsgemeinschaft. Schwerpunkt der Sitzung war die Verabschiedung der durch Mitglieder der Arbeitsgruppe erstellten Leitlinien zu den Themen Adrenogenitales Syndrom, Nebennierenrindeninsuffizienz und Cushing Syndrom. Diese wurden detailliert vorgestellt, diskutiert, überarbeitet und verabschiedet. Die Leitlinie zum Thema Prämatüre Pubarche wurde aufgrund eines weiteren Überarbeitungsbedarfs an die Verfasser der AG Pubertät zurück geleitet.

Des Weiteren wurden die Ergebnisse der Umfrage zu seltenen Nebennierenerkrankungen referiert, die zum zweiten Mal durchgeführt wurde. Es liegen nunmehr Daten von 35 Zentren vor, die 288 Patienten betreuen (Abb. 1). Die häufigsten Erkrankungen sind der DAX-1 Mangel, NNR-Tumoren, der immunogene M. Addison, die Autoimmunpolyendokrinopathie Typ 1 und der 17-Hydroxylasemangel. Die Erfassung soll der Erforschung der seltenen Entitäten dienen. Kontakt zu den die Patienten betreuenden Kollegen für wissenschaftliche Fragestellungen kann über den Arbeitsgruppenleiter vermittelt werden. Die Umfrage soll im Frühjahr 2010 aktualisiert werden.

Bericht der Arbeitsgruppe Pubertät (Moderation: N. Albers)

Die gut besuchte AG Pubertät setzte sich zunächst mit der Leitlinie "Pubertas präcox" auseinander. S. Heger (Hannover) führte durch die Leitlinie und nahm Veränderungen auf. Änderungen wird es im Bereich Diagnostik geben, während Definitionen und Therapie fast unverändert bleiben. N. Albers (Osnabrück) schlug vor, die Leitlinie mittelfristig auf S2-Niveau zu heben und in diesem Zug die weiter bestehenden Unschärfen (Grenzwerte beim GnRH-Test, Neufassung Altersgren-

zen, Bildgebung, OP-Indikationen usw.) mit Hilfe einer umfassenden Literaturrecherche und in Zusammenarbeit mit beteiligten Fachgesellschaften (Kinderchirurgie, Kinder- und Jugend-Gynäkologie, Radiologie u.a.) möglichst zu präzisieren. Eine kleine Expertengruppe formierte sich bereits, weitere Interessierte sollten sich mit Frau Heger in Verbindung setzen.

J. Rohayem (Dresden) stellte ein Studienkonzept zur Pubertätsinduktion mit pulsatilem GnRH bzw. HCG/HMG bei Patienten mit hypogonadotropem Hypogonadismus vor. Diese leiden nach neuen Erkenntnissen einerseits an verminderter Hodengröße, andererseits an einer protrahierten Zeitdauer bis zur Fertilitätsinduktion nach langer, alleiniger Testosterongabe. Hodenwachstum und Fertilität lassen sich in der Jugend deutlich schneller stimulieren. Dieser Effekt ist vermutlich nachhaltig, so daß nach einem Intervall mit Testosteronsubstitution später eine schnellere Fertilität unter erneuter Gabe von GnRH bzw. HCG/HMG erreicht werden kann. Das Studienkonzept wurde von der AG unterstützt und wird in Dresden weiter ausgearbeitet.

Die Vorstellung und Diskussion der Leitlinie zur Pubertas tarda konnte wegen massiver Zugverspätungen und dadurch bedingten Referentenausfällen nicht stattfinden und wird 2010 nachgeholt.

Bericht der Arbeitsgruppe Wachstum und Hypophyse (Moderation: G. Binder)

TOP 1

Die neue S1-Leitlinie zum *Kleinwuchs* (Autoren: Wölflé J, Binder G) wurde mit geringfügigen Modifikationen angenommen und dürfte in Kürze auf der AWMF-homepage nachzulesen sein.

TOP 2

Eine Angleichung der GH-Messungen ist laut Untersuchungen von J. Kratzsch (Leipzig) mit Hilfe verschiedener mathematischer Modelle so durchführbar, dass der aktuelle VK auf 11% reduziert werden kann. J. Kratzsch wird in Kürze Assay-spezifische cut-offs für die WH-Mangeldiagnostik angeben, der Wert von 8 µg/L soll für den aktuellen Immulite-GH-Assay gelten. In einer Expertengruppe sollen die Empfehlungen für die praktische Umsetzung der Harmonisierung der GH-Messung zur Vollendung gebracht werden.

TOP 3

R. Pfäffle (Leipzig) rief nochmals zur Teilnahme am EU-Projekt zur Erhebung von Gesundheit und Lebensqualität bei ehemals mit GH behandelten Patienten (SAGHE) auf, das die Beantwortung von Fragebögen durch diese Patienten benötigt. Zentren, die kooperieren wollen, sollen den Erstkontakt herstellen, damit die Fragebögen diese Patienten erreichen können. Siehe auch Rundschreiben von R. Pfäffle.

Bericht der Arbeitsgruppe Qualitätssicherung (Moderation: K. Mohnike)

Die AG Qualitätssicherung führte während der Jahrestagung 2009 im Hauptprogramm ein Symposium zum aktuellen Stand der Qualitätssicherung mit der Software PEDAS-QS durch. Beide Arbeitsgemeinschaften, APE und AGPD, haben ein gemeinsames System mit vereinfachtem update und gemeinsamem Datenexport nach Ulm.

Die Ulmer und Magdeburger Biometrie führt eine vergleichende Datenauswertung für 42 Behandlungszentren bei angeborener Hypothyreose und 35 Zentren bei

AGS durch. S2-Leitlinien wurden als Basis der vergleichenden Qualitätssicherung für AGS und Angeborene Hypothyreose entwickelt. Die Diagnostik und Behandlung von Wachstumsstörungen ist Gegenstand der CrescNet –Datenbank an der Universität Leipzig. Die Möglichkeit damit Diagnostik und Therapie von Wachstumsstörungen zu begleiten, wurde erfolgreich in einigen Behandlungszentren evaluiert.

Alle APE-Mitglieder sind eingeladen, die vorgestellten QS-Instrumente zu nutzen.

5. Stipendiaten und Preisträger

Weiterbildungsstipendium der APE

Stipendiat: Herr Dr. Patrick Müller, Schwäbisch Gmünd

Weiterbildungszentrum:
Universitätsklinikum des Saarlandes
Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie
Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie
66421 Homburg/Saar
(Leiter: Herr PD Dr. Tilman Rohrer)

Klaus-Kruse-Stipendium

Stipendiatin: Frau PD Dr. Ina Knerr, Erlangen

Titel der Arbeit: „Fettgewebe als endokrin und metabolisch aktives Organ-Targeted Metabolomics bei adipösen und normalgewichtigen Kindern und Erwachsenen zur Prädiktion des Risikos eines metabolischen Syndroms“

Forschungsaufenthalt im Forschungslabor der Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie in Ulm.

Jürgen-Bierich-Preis

Preisträger: Herr Tassilo Kruis, Leipzig

Titel der Arbeit: "Heterozygous mutation within a kinase-conserved motif of the insulin-like growth factor 1 receptor (IGF1R) causes intrauterine and postnatal growth retardation"

Preisträger: Herr Dr. David Martin, Tübingen

Titel der Arbeit: "Prediction of adult height based on automated determination of bone age"

STEPS-Award

Preisträgerin: Frau Ioana Monica Inta, Heidelberg

Titel der Arbeit: "Guanine nucleotide binding protein alpha subunit (Gsa) signalling in children with short stature and shortening of the metacarpals IV and V"

Preisträgerin: Frau Helga Grötsch, Lübeck

Titel der Arbeit: "Analysis of androgen receptor function during early genital development"

6. Ausschreibung von Stipendien und Preisen

Weiterbildungsstipendium 2010

Deadline wird noch bekannt gegeben.

Jürgen-Bierich-Preis 2010

Deadline wird noch bekannt gegeben.

Klaus-Kruse-Stipendium 2010

Deadline: 31. März 2010

STEPS-Award 2010

Deadline wird noch bekannt gegeben.

7. Weitere Informationen

Predalon 500 IE vom Markt genommen!

Die Firma Essex hat die "kleinen" Ampullen HCG à 500 IE vom Markt genommen und produziert nur noch die für die Pädiatrie unbrauchbaren Ampullen à 5.000 IE. Da die neue Leitlinie der APE zum Hodenhochstand genau diese Dosierung für Säuglinge vorsieht, hat Prof. N. Albers (Kinderhospital Osnabrück) im Auftrag des Vorstands der APE mit dem Hersteller Kontakt aufgenommen und um erneute Produktion dieser Darreichungsform gebeten.

Essex Pharma hat dieser Bitte leider nicht entsprochen. Als Gründe werden Knappheit des HCG angeführt sowie die Fokussierung der Firmeninteressen auf die Fertilitätsbehandlung (bei der die Ampullen à 5.000 IE benötigt werden). Diese Entscheidung bleibt trotz der Tatsache bestehen, daß der Bedarf an Ampullen à 500 IE aufgrund der Leitlinienempfehlung sicher steigen wird. Selbst Essex Pharma verweist auf Präparate der Mitbewerber. Leider gibt es inzwischen kein einziges Präparat mehr mit 500 IE HCG /Ampulle, nachdem vor einigen

Jahren auch die Produktion von Primogonyl eingestellt wurde. Brevactid 1.500 IE kann als beste Alternative angesehen werden, obwohl 2/3 des Ampulleninhalts verworfen werden müssen oder alternativ 3 Patienten HCG aus der gleichen Ampulle erhalten. Das erfordert aber die gleichzeitige Behandlung, weil angebrochene Ampullen nicht aufbewahrt werden dürfen. Bei der gleichzeitigen Behandlung von 3 Kindern kann jedem eine Ampulle à 1500 IE rezeptiert werden, so daß die Kostenverteilung gerecht wäre. Es bleibt zu hoffen, daß durch den Bedarf an HCG-Ampullen à 500 IE in Zukunft ein Hersteller diese Darreichungsform in sein Programm aufnimmt.

8. Ausrichtung der Jahrestagung 2013

Auch im Jahr 2013 soll wieder eine gemeinsame Jahrestagung von APE und APD stattfinden. Es liegt bereits eine Bewerbung von Herrn Prof. Danne und Frau PD Dr. Heger aus Hannover vor. Hierzu wurde allerdings noch kein Aufruf bei den APE-Mitgliedern für Bewerbungen durchgeführt. Daher erfolgt hier der Aufruf, sich für die gemeinsame Jahrestagung 2013 zu bewerben. Bitte senden Sie ihre Bewerbung bis 31.12.2009 an der Sprecher der APE, sowie an den Sprecher der AGPD. Das Verfahren zur Festlegung der zukünftigen Jahrestagungen wurde von der Mitgliederversammlung so festgelegt, dass der KAPED die Entscheidung trifft. An dieser Stelle soll erwähnt werden, dass der KAPED gerne der Bewerbung aus Hannover Folge leisten würde.

9. Hospitationen in Weiterbildungszentren

Die APE möchte Hospitationen ihrer Mitglieder in Weiterbildungszentren für pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie fördern. Dies ist ein wichtiger Beitrag zur Qualitätssicherung und Nachwuchsförderung.

Falls keine eigenen Finanzmittel für einen Gastaufenthalt zur Hospitation vorhanden sind, kann ein Antrag auf Unterstützung einer Hospitation an den APE-Sprecher gerichtet werden.

Für eine Hospitation wird durch die APE eine Bescheinigung ausgestellt. Das gastgebende Zentrum soll ein Curriculum für die vorgesehene Zeit vorlegen und ein kurzes Zeugnis an den APE-Sprecher schicken. Der Hospitant soll einen kurzen Bericht vorlegen.

Die Leiter der Weiterbildungszentren werden hiermit aufgerufen, ihre Spezialgebiete der Diagnostik und Patientenversorgung an das APE-Sekretariat zu melden, damit diese Informationen im Zusammenhang mit dem Bereich Hospitationen auf der APE-Homepage veröffentlicht werden können.

10. Wichtige Termine:

53. Symposium der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie und Jahrestagung der Slowakischen Gesellschaft für Endokrinologie
03.-06.03.2010 in Leipzig
(www.dge2010.de)

106. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DGKJ)
16.-19.09.2010 in Potsdam-Babelsberg
(www.dgkj2010.de)

ESPE/Prag
22.-25.09.2010
(www.espe2010.org)

5. Gemeinsame Tagung der AGPD und APE
05.-07.11.2010 in Augsburg
(www.ape-agpd2010.de)

11. Impressum

Redaktion: Martin Wabitsch, Gabriele Krenn
Wir freuen uns über Kritik und Anregungen zum Newsletter; bitte schicken Sie diese an:
gabriele.krenn@uniklinik-ulm.de
V.i.S.d.P.: Prof. Dr. M. Wabitsch

Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Ulm

Fon: + 49 (0) 731 - 500-57401
Fax: + 49 (0) 731 - 500-57407
www.paediatrische-endokrinologie.de
gabriele.krenn@uniklinik-ulm.de