

## Inhalt

### Editorial

1. Berichte aus den AGs
2. Rückblick auf die gemeinsame Jahrestagung der DGKED und der AGPD (JA-PED) 2018 in Weimar
3. Netzwerk Hypophyse
4. Verabschiedung Prof. Dörr
5. Stipendien, Preise und Deadlines 2019
6. JA-PED 2019 Saarbrücken

### Impressum

sowohl für jüngere Kolleg(inn)en, aber auch arrivierte Kinderendokrinolog(inn)en in petto. Bevor Bewerbungsfristen knapp werden, möchte ich Sie bitten zu prüfen, ob Sie oder eine(r) Ihrer Mitarbeiter(innen) sich für einen der Preise bewerben möchten. Bei der Lektüre des Newsletters werden Sie feststellen, dass bei der Jahrestagung 2018 hervorragende Arbeiten eingereicht und prämiert wurden. Aber: die Chancen, einen Preis oder ein Stipendium zu erhalten sind gut, daher nur Mut beim Einreichen.

Ihnen allen wünsche ich im Namen des gesamten Vorstandes viel Spaß bei der Lektüre



Ihr Joachim Wölfle  
Präsident der DGKED e.V.

## Editorial

### Liebe Kolleginnen und Kollegen,

der Frühling ist endlich da, und mit ihm gehen die Vorbereitungen für die nächste JAPED-Tagung in Saarbrücken in die nächste Phase. Während Sie im aktuellen Newsletter noch einmal die Tagung in Weimar und die Ergebnisse der Arbeitsgruppensitzungen Revue passieren lassen können, ist das Vorprogramm für die nächste JAPED-Tagung in Saarbrücken schon abrufbar. Tagungsleiter Prof. Rohrer arbeitet zusammen mit dem Team aus Homburg und Luxemburg an einem interessanten Programm an endokrinen Schnittstellen von Medizin und Psychologie. Auch wenn bis zur JAPED 2019 noch etwas Wasser die Saar hinunterfließt, möchte ich Sie schon heute bitten, sich bereits jetzt Gedanken zu machen, ob Sie nicht einen mittelwertigen Beitrag in Saarbrücken vorstellen möchten, von dem wir gemeinsam lernen können. Achtung: die JAPED beginnt und endet dieses Jahr erstmals einen Tag früher, daher gedanklich bitte bereits einen entsprechenden Knoten in Ihr Taschentuch bzw. ein Kreuz in Ihren Kalender einfügen!

Gerade vorbei ist die 62. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie, die in diesem Jahr in Göttingen stattfand. Die DGKED war dabei vertreten mit einem relevanten Punkt, nämlich der offiziellen Gründung sog. Ullrich-Turner-Syndrom-Zentren. Auf Anregung der Kinderendokrinologie der Universitäts-Kinderklinik Tübingen und unter Mitwirkung der Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland, der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und Diabetologie (DGKED) sowie der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (DGE) hat diese Initiative eine bessere spezialisierte Versorgung von Mädchen und Frauen mit UTS zum Ziel. Diese verbesserte Versorgung hat insbesondere zum Ziel, eine auf den Empfehlungen der aktuellen Leitlinie basierende Betreuung von Frauen mit TS zu erreichen, entweder in Form sog. TS-Spezialisten oder TS-Zentren. Auch jetzt noch können Sie sich hieran beteiligen; Informationen hierzu erhalten bei der Geschäftsstelle der DGKED oder der Turner-Syndrom-Vereinigung.

Wie in jedem Jahr möchte ich Sie noch rechtzeitig auf die Stipendien und Preise unserer Fachgesellschaft hinweisen. Unsere Fachgesellschaft hat eine breite Palette an Anerkennungs- und Unterstützungsmöglichkeiten

## 1. Berichte aus den AGs

### 1.1 Bericht der AG DSD

Moderation A. Richter-Unruh, Münster

Olaf Hiort, Lübeck berichtet über die DSD News: I-DSD, DSDnet und EndoERN. Insbesondere wird auf die Publikationen aus der COST Action DSD-Netzaktivität 2013-2017 hingewiesen. (GENETICS IN ENDOCRINOLOGY: Approaches to molecular genetic diagnosis in the management of differences/disorders of sex development (DSD): position paper of EU COST Action BM 1303 'DSDnet' von Audi L et al. Eur J Endocrinol. 2018 Oct 1;179(4):R197-R206. Review.; Steroid hormone analysis in diagnosis and treatment of DSD: position paper of EU COST Action BM 1303 'DSDnet' von Kulle et al. Eur J Endocrinol. 2017 May;176(5):P1-P9. Review.) Informationen zum Europäischen Referenznetzwerk findet sich unter „<https://endo-ern.eu>“

Wiebke Birnbaum berichtet über die Ergebnisse der CAIS-Studie, nachzulesen unter Birnbaum W et al. Oestrogen versus androgen in hormone-replacement therapy for complete androgen insensitivity syndrome: a multicentre, randomised, double-dummy, double-blind crossover trial. Lancet Diabetes Endocrinol. 2018 Oct;6(10):771-780.

Olaf Hiort und Herr Dahlmann (Vorsitzender der AGS-Selbsthilfe haben am Fachtag im Justizministerium am 16.10.2018 mit Erfahrungs- und Fachexpert\_innen zum Schutz intergeschlechtlich geborener Kinder teilgenommen. Gegenstand war die Erörterung einer gesetzlichen Regelung zum Schutz von Kindern mit Varianten der Geschlechtsentwicklung vor geschlechtsangleichenden medizinischen Maßnahmen.

Uta Neumann, Berlin: Vorstellung der Studie EmpowermentDSD mit der Entwicklung und Evaluation eines diagnosespezifischen interdisziplinären Konzeptes für Informationsmanagement für Kinder- und Jugendliche mit Varianten der Geschlechtsentwicklung. Durch Patienten Empowerment soll das Coping verbessert, das Auftreten psychischer Störung verringert und soziale Partizipation verbessert werden, um schließlich die Erkrankungslast im Verlauf zu verringern und zu Kostenersparnis im Gesundheitssystem zu führen.

Annette Richter-Unruh, Bochum berichtet über die kommende öffentliche Anhörung des Ausschusses für Inneres und Heimat am 26.11.2018. Hier wird über die Eintragungen in das Personenstandsregister männlich/weiblich/keine

Eintragung/divers sowie eine Attestpflicht, wenn der Eintrag divers erfolgen soll, diskutiert. Das Personenstandsrecht muss einen weiteren positiven Geschlechtseintrag zulassen und der Gesetzgeber hat bis zum 31. Dezember 2018 eine Neuregelung zu schaffen.

---

## 1.2 Bericht der AG Wachstum und Hypophyse

Moderation: G. Binder, Tübingen, R. Pfäffle, Leipzig

In diesem Jahr kamen in die AG ca. 40 Kolleginnen und Kollegen. Helmuth-Günther Dörr (Erlangen) berichtete über die Ergebnisse einer Umfrage zur Lebenssituation von jungen Frauen mit Ullrich-Turner Syndrom (UTS) nach dem Ende der Wachstumshormontherapie, die von ihm in Deutschland 2015 durchgeführt worden war. Fragen zur Familie, Schule und Beruf, zur medizinischen Betreuung, zur Behandlung mit Wachstumshormon und zum Gefühls- und Sexualleben entstammten dem Fragebogen von Professor Carel (2001) und wurde in deutsche Sprache übersetzt. An der Studie beteiligten sich in Deutschland 11 Zentren und die Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland e.V. Die Daten wurden anonymisiert erhoben. Von 779 verschickten Fragebögen kamen 176 zurück (Rücklaufquote 22.6 %). Aufgrund fehlender Daten oder Nichteinhalten der Einschlusskriterien konnten 46 Fragebögen nicht ausgewertet werden, so dass die Daten von 130 Frauen (16,7 % der Angeschriebenen) für die Analyse zur Verfügung standen. Die Frauen waren bei der Erhebung im Mittel  $24.0 \pm 4.2$  (SD) Jahre alt. Sie wurden im Mittel 7,3 Jahre mit GH behandelt. Die Therapie wurde von 59 Frauen (45.7 %) als „überwiegend positiv“ und 46 Frauen (35.7 %) als „sehr positiv“ beurteilt.

Gesundheitliche Probleme gaben 61 % der Frauen an. Bei einem einzigen Facharzt waren 38 % und bei zwei Fachärzten 42 % der Frauen in Dauerbetreuung. Am häufigsten wurde der Gynäkologe mit 80.3 %, gefolgt vom Hausarzt mit 53.8 % genannt. In einem Zeitraum von 4 Jahren wurde eine vollständige Untersuchung bei lediglich 9.8 % der Frauen durchgeführt. Bei 103 Frauen (80.5 %) wurde eine Hormonersatztherapie mit Sexualsteroiden durchgeführt. In den Themenbereichen Familie, Gefühlsleben, Beziehungen, Sexualität, Fertilität und Schwangerschaft wurden Defizite festgestellt. Die Frage nach einem Kinderwunsch wurde von 72 % der Frauen bejaht. Dabei wollten 38 % der Frauen spontan schwanger werden und ca. 45% hatten die Möglichkeit einer künstlichen Befruchtung bzw. einer Adoption erwogen.

Im zweiten Vortrag berichtete Thomas Reinehr (Datteln/Herdecke) über die ersten Ergebnisse einer Studie zum natürlichen Wachstums- und Gewichtsverlauf von Jungen mit konstitutioneller Verzögerung von Wachstum und Pubertät (KEV), die in Zusammenarbeit mit der Tübinger Kinderendokrinologie entstanden ist. Die retrospektive Studie basiert auf den Daten von 88 Jungen mit KEV aus Datteln und Tübingen, deren Körperhöhen im Jahre 2018 im mittleren Alter von 22,5 Jahren gemessen wurden. Die Jungen mit KEV erreichten fast ihre familiäre Zielgröße (Delta 2,3 cm; Median). Auf der Grundlage der Daten konnte neue Prädiktionskoeffizienten in einem Modell berechnet werden, mit dessen Hilfe die Erwachsenengrößen präziser berechnet werden können als mit den Bayley-Pinneau-Koeffizienten. Außerdem ergab die Betrachtung der longitudinalen Daten (Gelbes Untersuchungsheft), dass die Körperlänge von Jungen mit KEV bereits im 1. Lebensjahr unter der familiären Zielgrößen-Percentile liegt und ein weiterer Körperhöhenverlust im 2. Lebensjahr dazu kommt. Jungen mit KEV sind schlank oder untergewichtig, als Erwachsene aber normalgewichtig. Dieses Wachstums-Gewicht-Profil unterscheidet sich von der Klinik des isolierten Wachstumshormonmangels. Daten zur Lebensqualität und zum natürlichen Wachstum in den Jahren unmittelbar vor Pubertätsbeginn werden noch ausgewertet.

Dann berichtete Gerhard Binder (Tübingen) über das erste Symposium zur Verbesserung der medizinischen Betreuung von Frauen mit Turner-Syndrom in Deutschland (Tübingen, Mai 2018) und vom 1st Meeting of the Working Group for Improved Care for Women with Turner Syndrome (Frankfurt, September 2018). Beide Veranstaltungen fanden auf Initiative der Turner-Vereinigung Deutschland e. V. statt, da der Verein erhebliche Mängel bei der medizinischen Betreuung im Erwachsenenalter festgestellt hatte (siehe auch Helmuth Dörrs Fragebogenergebnis). Die 84 Teilnehmer in Tübingen (Pädiater, Betroffene und Internisten) stimmten darin überein, dass eine Verbesserung der medizinischen Versorgung von Frauen mit Turner-Syndrom in Deutschland notwendig ist. Frau Prof. Siggelkow (Vertreterin der DGE) und Prof. Wölfle (Präsident der DGKED) wurden aufgefordert einen abgestimmten Plan für Turner-Zentren zu erarbeiten. Auf Initiative von Prof. Binder trugen sich Kinderendokrinologen und Erwachsenenendokrinologen, die sich kennen und häufig medizinisch zusammenarbeiten, in eine ausliegende Tandemliste ein, die den Willen zur gemeinsamen Versorgung von Menschen mit Turner-Syndrom dokumentieren sollte. Im September traf sich dann eine kleine Arbeitsgruppe mit Prof. Conway (Internist, Turner-Spezialist; UK) und erarbeitete mit seiner Hilfe Rahmenbedingungen für die Etablierung von Turner-Zentren in Deutschland. Zunächst sollen die Hürden niedrig sein: Vom Erwachsenen-Endokrinologen soll die akklamierte Bereitschaft zur medizinischen Versorgung von Frauen mit Turner-Syndrom, die Zusage gemäß der aktuellen internationalen Leitlinien zu behandeln und die Zusammenarbeit mit Turner-Vereinigung gefordert werden. Außerdem soll die Selbsthilfe die Klinik/Praxisadresse an Frauen mit Turner-Syndrom weitergeben dürfen. Der Vorstand der DGE unterstützt das Projekt, die Gründung der Zentren soll im März bei der DGE-Tagung stattfinden. Das Ziel ist eine flächendeckende medizinische Versorgung durch Erwachsenen-Endokrinologen in Deutschland.

Im vierten Vortrag schlug Helmuth-Günther Dörr (Erlangen) ein erstes Register für den sehr seltenen Morbus Cushing bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland vor. Prof. Dörr schlug vor, dass wir die klinischen Daten zu den pädiatrischen Patienten sammeln und dazu eine Kooperation mit der Deutschen Gesellschaft für Neurochirurgie (Prof. Buchfelder) und der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie (Prof. Reincke) eingehen. In einem ersten Schritt soll mit wenigen Fragen festgestellt werden, wie viele Patienten in den Zentren betreut wurden und. aktuell in Betreuung sind. Die Anschreiben wurden im Dezember 2018 von der Geschäftsstelle der DGKED per E-Mail verschickt.

Am Ende berichtete Prof. Roland Pfäffle (Leipzig) über einen interessanten sporadischen Fall mit sehr schwerer Hypophyseninsuffizienz durch eine neue heterozygote PROP1-Mutation, die durch Next Generation Sequencing entdeckt wurde und die in Leipzig funktionell untersucht wurde. Prof. Pfäffle wies am Ende seines interessanten Vortrags daraufhin, dass durch die ubiquitäre Verwendung von NGS in vielen Labors in Deutschland möglicherweise interessante Befunde verloren gehen und dass eine gemeinsame Anstrengung in der DGKED sinnvoll wäre, für die Kinderendokrinologie interessante molekulargenetische Befunde in Deutschland zusammenzutragen.

### 1.3 Bericht AG Pubertät und Gonaden

Moderation J. Rohayem, Münster

Die AG war mit 73 Teilnehmern gut besucht. S. Fricke-Otto (Krefeld) stellte die Möglichkeiten der transdermalen Östrogen-Substitution vor, die in den Niederlanden auf Studienbasis bei hypogonadalen Mädchen erfolgte. Für die Verwendung im Erwachsenenalter existieren Gelpräparate und Patches. Vorteil der transdermalen Östrogen-Applikation ist die Umgehung der hepatischen First-Pass-Metabolisierung und somit der Lebertoxizität. Eine transdermale Gestagenapplikation ist bisher auch im Erwachsenenbereich nicht etabliert. Problematisch ist die Lieferbarkeit der Pflaster und die fehlende Zulassung aller transdermalen Östrogen-Präparationen vor dem 18. LJ.

J. Rohayem (Münster) stellte die derzeit auf dem Markt befindlichen Testosteron-Gel- und Patch-Präparate vor. Keine der Testosteron-Gel-Präparationen ist vor dem 18. LJ. zugelassen.

Eine Apothekerin aus dem Auditorium wies auf die Möglichkeit der Verordnung von Rezepturen hin, die eine Applikation von Testosteron oder Estradiol-Valerat alkoholfrei auf liposomaler Gelgrundlage in frei wählbaren Dosierungen ermöglichen könnte. Wirksamkeits-Studien hierzu fehlen bisher. Die rechtlichen Voraussetzungen unter denen eine Rezeptur erstellt werden kann, sind am jeweiligen Standort zu klären.

K.-O. Schwab (Freiburg) stelle die Ergebnisse einer Freiburger Untersuchung zur Messung von freiem Testosteron im Spuckspeichel nach transdermaler Testosterongabe vor. Diese Methode korrelierte in der Pilotstudie sehr gut mit dem Serum-Testosteron-Spiegel.

G. Simic-Schleicher (Bremen) stellte die aktualisierte Fassung der Leitlinie Pubertas tarda zur Diskussion. Es wurden Änderungsvorschläge aufgenommen und die Leitlinie anschließend durch Mehrheitsbeschluss verabschiedet.

J. Rohayem (Münster) stellte eine Projektidee vor, die eine neue hormonelle Therapiestrategie für Säuglinge mit Maldezensus testis beinhaltet.

---

### 1.4 Bericht der AGs Glukosemonitoring und Insulinpumpentherapie im Kindes- und Jugendalter

Moderation: Dr. Eggert Lilienthal, Bochum, Dr. Bettina Heidtmann, Hamburg

Wie bereits im letzten Jahr, war es eine gemeinsame Sitzung der Arbeitsgruppen „Glukosemonitoring“ und „Insulinpumpentherapie“.

Die Veranstaltung war mit ca. 60 Teilnehmerinnen und Teilnehmern gut besucht.

Die Insulinpumpentherapie ist im Alltag der pädiatrischen Diabetologie angekommen, mehr als die Hälfte unserer Patientinnen und Patienten setzen eine Insulinpumpentherapie zur Stoffwechselkontrolle ein, bei den jungen Kindern unter 6 Jahren sind es über 90%. Auf der anderen Seite nimmt auch die Anwendung von kontinuierlichen Glukosemesssystemen stetig zu, so dass die beiden AGs auch weiterhin zusammen tagen und über die weitere Entwicklung ihrer Ziele diskutieren werden.

Einleitend hat Dr. Martin Holder, Stuttgart, einen Vortrag zum Thema „Wie sieht die praktische Organisation unserer Sprechstunden in Zeiten von sensorintegrierter Pumpentherapie oder sensorunterstützter ICT aus?“ gehalten.

Im Anschluss sprach Dr. Ralph Ziegler, Münster, über „AGP (ambulante Glukoseprofile) – der neue Standard zur CGM-Auswertung“.

Beide Vorträge führten zu einer regen Diskussion über den Einsatz, den Nutzen, die Vor- und Nachteile, den Zeitauf-

wand, die Datenflut, den geforderten Datenschutz und andere Aspekte zu CGM, FGM, Apps und Pumpensoftware. Zudem gab es einen Austausch über die Bedeutung der „neuen Kennzahlen“ time in range, Häufigkeit und Dauer von Hyper- oder Hypoglykämien, Variabilität des Glukoseverlaufs und anderes.

Abschließend sprach Dr. Martin Holder über „CGM Systeme im stationären Setting, z.B. bei Manifestation oder Ketoazidose. Wie ist der aktuelle Stand?“. Auch hierüber gab es im Plenum einen regen Austausch.

Zusammenfassend ist zu sagen, dass sich die AG Insulinpumpentherapie im Kindesalter (agip) weiterhin treffen wird. Inhaltlich wird sie sich thematisch weiter entwickeln mit dem Fokus „digitales Diabetesmanagement“. Das nächste Treffen der „agip“ ist für den 08. und 09. Februar 2019 in Kassel geplant, eine Einladung wird über die Homepage der AGPD zeitnah erfolgen.

---

### 1.5. Bericht der AG Kalzium-Phosphat-Knochenstoffwechsel

Moderation: Dirk Schnabel, Berlin

Die AG KALZIUM-PHOSPHAT-KNOCHENSTOFFWECHSEL hat sich in diesem Jahr mit 3 Themenkomplexen beschäftigt.

Ein sehr aktuelles Thema in der Betreuung von Kindern mit Knochenerkrankungen ist die Therapie mit Denosumab bzw. dessen Therapieunterbrechung/-ende. Die aktuelle Studienlage wird von PD Dr. Heike Hoyer-Kuhn vorgestellt. Denosumab ist ein potentes und einfach zu verabreichendes Medikament. In vielen Studien bei Erwachsenen und in einigen Fallberichten und Fallserien von Kindern hat sich ein Rebound-Knochenabbau nach Absetzen von Denosumab gezeigt. Dieser ging zum Teil mit einem erheblichen Rückgang von Knochenmasse, mit zum Teil intensivpflichtigen Hypercalciämien und im Erwachsenenalter mit erhöhter Frakturneigung einher. Anders als im Erwachsenenalter ist die lebenslange Therapie keine Option. Möglich scheint ein- oder mehrmaliges „Versiegeln“ des Knochens mit Bisphosphonaten nach Absetzen der Denosumabtherapie. Diese Ansätze müssen in möglichst prospektiven Studien getestet werden. Bis dahin sollte Denosumab nur in gut begründeten Ausnahmefällen oder im Rahmen von Studien bei Kindern eingesetzt werden.

Dr. Dirk Schnabel berichtet über die seit dem Frühjahr 2018 zugelassene Therapie mit Burosumab, einem humanen IgG-Antikörper gegen FGF-23, als Therapieoption für die x-chromosomale hypophosphatämische Rachitis (XLH, Phosphatdiabetes). Die Erfahrungen sind positiv, vor allem von den Patienten wird das Medikament gut angenommen. Vorgestellt wurden noch nicht veröffentlichte Daten zum Vergleich von Burosumab mit konventioneller Therapie. Für den Phosphatdiabetes ist in Hannover (Prof. Dieter Haffner) und in Berlin (Dr. Dirk Schnabel) ein dort federführend betreutes Patientenregister initiiert worden. Dieses dient, neben zahlreichen Substudien, zur Erhebung einer Natural history für diese Patientengruppe. Wir befürworten den Einschluss möglichst aller in Deutschland betreuten Patienten, unabhängig von der Therapie und von Ihrem Wohnort und ermutigen alle interessierten, sich bei Prof. Haffner oder Dr. Schnabel zu melden.

Im dritten Abschnitt ging es um das australische Konsensuspapier zum Einsatz von Bisphosphonaten bei Kindern (Simm PJ et al. Consensus guidelines on the use of bisphosphonate therapy in children and adolescents. Journal of paediatrics and child health. 2018 Mar; 54(3):223–33). Die Therapieindikation bei Osteogenesis imperfecta sollte auch unserer Meinung nach bei schwerer OI (Typ 3), Wirbelkörperfrakturen und zwei oder mehr Frakturen der langen Röhrenknochen gestellt werden. Diese Indikationskriterien gelten so auch für andere High-Bone-Turnover

Osteoporosen im Kindesalter. Nicht behandelbare Knochenschmerzen stellen eine unabhängige Indikation für den Einsatz von Bisphosphonaten da. Mobilisation, Sport und Krankengymnastik als stärkster osteoanaboler Stimulus sollte nach Möglichkeit bei jeder Form der Osteoporose eingesetzt werden. Aktuell fehlt es an Responsekriterien, um eine Therapiepause oder eine Deeskalation der Therapie empfehlen zu können, bzw. um ein Therapieversagen definieren zu können. Dazu wollen wir in den nächsten Jahren gemeinsam arbeiten

---

### **1.6. Bericht AG Pädiatrische Endokrinologie in der Praxis (PEP)**

Moderation: Christoph Brack, Celle

Aktuellste Neuerung berufspolitisch war das TSVG (Terminservice und Versorgungs-Gesetz), in dem -neben anderen Veränderungen - mit in Kraft treten, die Niederlassungssperre u.a. für Kinder- und Jugendärzte bis zur Neuregelung der Bedarfsplanung des GBA (spätestens Juni 2021) aufgehoben wird. Daran hat sich auch in der Anhörung am 16.01.2019 nichts geändert, es wird am 13.2.2019 eine weitere Anhörung im Bundestag geben.

Klaus Hartmann berichtete über den Stand des QualiAT-Programmes: An diesem Programm nehmen aktuell 10 medizinische Zentren als PEPEV -Mitglieder teil. Inzwischen sind mehr als 400 Patienten unter der Therapie mit Wachstumshormon eingeschrieben. Auf der diesjährigen JAPED-Tagung in Weimar wurde dazu ein Poster über die wissenschaftliche Auswertung dieses Projekts vorgestellt. Ebenso berichtete Klaus Hartmann, dass mit dem Verband der privatärztlichen Krankenkassen (PKV) zur Versorgung von kleinwüchsigen Kindern auf Basis des QualiAT-Programms ein Vertrag für die medizinischen Zentren ausgearbeitet wurde, an dem alle pädiatrischen Endokrinologen in der Praxis und der Klinik teilnehmen können.

Eine Ausweitung des QualiAT-Systems für Patienten anderer chronischer Erkrankungen mit Pubertas präcox oder anderen seltenen Erkrankungen ist für die Zukunft geplant.

---

### **1.7 Bericht der AG Nebenniere**

Moderation: Clemens Kamrath, Marburg

Die AG Nebenniere war eine sehr gut besuchte Veranstaltung und enthielt sechs Schwerpunkte.

Als erstes berichteten Blankenstein (Berlin) und Kamrath (Giessen) über das Verfahren des G-BA zur Nutzenbewertung des Hydrocortisongranulates Alkindi®. In diesem Verfahren wurde ein Zusatznutzen durch den G-BA nicht anerkannt. Es zeigte sich in der Diskussion, dass eine große Unsicherheit bei den Kolleginnen und Kollegen herrschte, ob das Präparat weiterhin verschrieben werden könne. Blankenstein und Kamrath stellten klar, dass das Präparat weiterhin zugelassen und damit verschreibungsfähig ist und bleibt. Der Zusatznutzen ist lediglich für die Preisverhandlungen des pharmazeutischen Unternehmens mit den Krankenkassen relevant. Als nächstes berichtete Schreiner (Bonn) über seine Auswertungen von 63 dokumentierten GnRH-Analogabehandlungen (28 Mädchen, 35 Jungen) bei insgesamt 1566 Kindern mit AGS aus der AQUAPE/AGS Datenbank. Die Dokumentation war leider oft ungenau, so war bei annähernd der Hälfte der Fälle ein präpubertäres Tannerstadium dokumentiert. Innerhalb der letzten 20 Jahre zeigte sich ein abnehmender Trend der Behandlungshäufigkeit, was auf die frühere Diagnosestellung zurückgeführt werden kann. Eine Verbesserung der Körpergröße ließ sich nur für die behandelten Mädchen nachweisen. Danach gab Schreiner noch einen aktuellen Überblick über den Stand der AGS Dokumentation und weitere laufende Projekte. Reisch (München, DGE) war als internistische Gastrednerin der DGE zu unserer Sitzung eingeladen. Sie stellte die strukturierten Patientenschulungsprogramme der DGE zur Verhinderung und frühzeitigen ambulanten Behandlung einer Addisonkrise

vor. Sie berichtete, dass etwa jeder 6. Bis 12. Patient in den folgenden 12 Monaten eine Addisonkrise erleiden werde, und dass etwa jeder 200. Patient daran sterben würde. Ziele der Schulungen sei es, Patienten zu befähigen ihre Hydrocortisondosis in speziellen Situationen anzupassen, die Selbstinjektion von Hydrocortison sowie die Injektion durch einen Partner zu erlernen und zu trainieren und damit die Autonomie in Notfallsituationen zu fördern und Nebennierenkrisen zu vermeiden. Dies zeigte uns, dass auch wir Pädiater dringend strukturierte pädiatrische Schulungsprogramme für Familien mit Kindern mit Nebenniereninsuffizienz brauchen und entwickeln müssen. Als nächstes berichtete Neumann (Berlin) über die individualisierte Einstellung der Hydrocortisondosis bei Kindern mit AGS anhand von Speichelprofilen. Dabei entnehmen die Eltern mehrmals täglich Speichel zur 17OH-Progesteronbestimmung (Speichelprofil). Es zeigte sich, dass es dadurch zu einer Verschiebung der maximalen Hydrocortisondosis vom frühen Morgen in den späten Abend kam. Als letzten Punkt wurde von Kamrath (Giessen) der aktuelle Stand der Leitlinienentwicklung vorgetragen. Dabei sind die Leitlinien zur primären Nebenniereninsuffizienz und zum M. Cushing fast abgeschlossen, während die AGS Leitlinie noch inmitten der Entwicklung steckt.

---

### **1.8 Bericht der AG Adipositas**

Moderation: S. Wiegand, Berlin, J.v. Schnurbein, Ulm

Allgemeines:

Schwerpunkt der AG-Adipositas war dieses Jahr die Adipositas-Chirurgie. Im Mittelpunkt stand dabei der Erfahrungsbericht eines jungen Patienten, der in Berlin an der Charité (S. Wiegand) operiert worden war und nun von seinem Leben nach der Operation berichtete. In der kritischen Diskussion mit den AG Teilnehmern kamen positive wie negative Aspekte ausführlich zur Sprache.

Weitergeführt wurde dies in einer kurzen Vorstellung der Patienten, die im Rahmen der deutschen, multizentrischen JA-Studie (Jugendliche mit extremer Adipositas) in Ulm bariatrisch operiert wurden. Fallzahl: n=11, mediane Nachbeobachtungszeit 19 Monate, durchschnittlicher Gewichtsverlust in den ersten 12 Monaten 66% EW bzw 54kg). Trotz des im Durchschnitt guten Erfolges der Operation, gab es doch einige postoperativ schwierige Verläufe. Hier wurde an Fallberichten diskutiert, ob die Entscheidung zur Operation im Nachhinein richtig war (J.v. Schnurbein). Den Abschluss bildete eine Fallvorstellung eines Kindes mit extremer frühkindlicher Adipositas und V.a. Rohad-Syndrom (K. Wechsung/ S. Wiegand).

Für die nächste AG-Sitzung erbitten die AG-Leiter Themenvorschläge und Fallpräsentationen.

Susanna.Wiegand@charite.de  
julia.schnurbein@uniklinik-ulm.de

---

### **1.9 Bericht der Arbeitsgruppe Kinder- und jugendpsychiatrische und psychotherapeutische Aspekte der Kinderdiabetologie (PPAG e.V.)**

Moderation: D. Hilgard, Witten

Frau Beate Kentner-Figura, Rehaklinik, Behandlungszentrum für Kinder und Jugendliche, Klinik Viktoriastift, Bad Kreuznach, gab zu Beginn der gut besuchten Sitzung einen hervorragenden und praktisch-anschaulichen Überblick über das Krankheitsbild Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) mit den Kernsymptomen, Diagnosekriterien, den unterschiedlichen Erscheinungsformen mit und ohne Hyperaktivität und über assoziierte Störungen und über dessen Bedeutung als Komorbidität bei Diabetes und chronischen Krankheiten. Anhand eines Fallbeispiels wurde anschaulich, welche verschiedenen Auswirkungen und Folgen die ADHS-Symptomatik auf das Therapiemanagement bei Diabetes mellitus Typ 1 im Alltag hat.



Im Anschluss daran berichtete Herr Dr. Michael Meusers, Witten/Herdecke, in seinem Vortrag „Therapie bei ADHS: immer nur Ritalin?“ über die psychosozialen und psychotherapeutischen Interventionen und die Pharmakotherapie bei ADHS und stellte die aktuelle interdisziplinäre S3-Leitlinie Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung im Kindes-, Jugend- und Erwachsenenalter vor. Die geschichtliche Entwicklung der relevanten Medikamente, deren jeweilige Wirkweise, Nebenwirkungen, ihre Besonderheiten und Indikationsstellung wurden dargestellt. Im Anschluss daran wurde sehr lebhaft über die unterschiedlichen Therapieoptionen und Medikamente, auch anhand von Fallvorstellungen, diskutiert. Es wurde zu beiden Vorträgen lebhaft diskutiert.

Frau Dr. Dörte Hilgard, Witten, berichtete über die aktuelle Arbeit der PPAG e.V.. Zweimal jährlich finden Arbeitstreffen in Kassel statt (Termine der nächsten Treffen: 22./23. März 2019, 18./19. Oktober 2019). Im Frühjahr 2018 fand in Herdecke ein Jubiläumssymposium zum 10jährigen Bestehen der Arbeitsgruppe statt. Durch die PPAG werden regelmäßig Intensiv-Seminare für Diabetes-Teams angeboten (jeweils auf einander aufbauende 3x2 Tage über ein Jahr, Termine 2019: 12./13. Januar, 15./16. Juni, 30. Nov./1. Dez. 2019, Anmeldung für 2020 bereits möglich). Die PPAG befasst sich in den letzten Jahren unter anderem auch intensiv mit den Belangen von Kindern mit Diabetes im Kontext mit der Jugendhilfe (Kinder- und Jugendhilfe-Einrichtungen, Wohngruppen, Kontakt zu Jugendämtern). Am Vortag der PPAG-Arbeitstreffen finden regelmäßige Treffen von Mitarbeitern aus Kinder- und Jugendhilfe-Einrichtungen statt. Ziel ist, die Zusammenarbeit mit Jugendämtern und Kinder- und Jugendhilfe-Einrichtungen und die Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1, die in Kinder- und Jugendhilfe-Einrichtungen leben, zu verbessern. Auf der Website der PPAG e.V. ([www.ppag-kinderdiabetes.de](http://www.ppag-kinderdiabetes.de)) können weitere Informationen zu den Aktivitäten nachgelesen werden.

Email: [info@ppag-kinderdiabetes.de](mailto:info@ppag-kinderdiabetes.de), Dörte Hilgard (Vorsitzende), Vorstand: Bela Bartus, Angela Galler, Beate Kentner-Figura, Michael Meusers.

## 2. Rückblick auf die gemeinsame Jahrestagung der DGKED und AGPD (JA-PED) 2018 in Weimar: Stipendiaten und Preisträger

(Bildrechte: Christian Meyer)

Ein herzlicher Dank geht an die Tagungspräsidenten der Weimarer JA-PED 2018 Frau Dr. med. Claudia Vilser und Herrn Dr. med. Axel Dost für das ausgezeichnete wissenschaftliche Programm, das großartige Ambiente und den freundlichen Umgang.



Dr. Dost, Dr. Vilser

### AGPD-Leonard-Thompson-Gedächtnispreis 2017 gestiftet von Sanofi-Aventis

**Dr. med. Dr. rer. nat. Alena Welters, Düsseldorf**

„Charakterisierung des metabolischen Phänotyps infolge eines Funktionsverlustes von DNAJC3 – Progress von frühkindlichen Hypoglykämien zum Diabetes mellitus?“



PD Dr. Kapellen, Dr. Dr. Welters

### AGPD-Abstract-Award (AAA), experimentell

PD Dr. med. Thomas Kapellen, Leipzig

„Vergleich von U20 und U100 Insulin bei Verwendung eines Tag- und Nacht Hybrid Closed-loop Systems zu Hause bei Kleinkindern mit Typ 1 Diabetes“

Dr. med. Axel Dost, Jena

„Praxishypertonie und maskierte Hypertonie: Relevanz für Jugendliche mit Typ-1-Diabetes“



Prof. Meissner, Dr. Dost, PD Dr. Kapellen

### AGPD-Abstract-Award (AAA), experimentell

PD Dr. med. Thomas Kapellen, Leipzig

„Vergleich von U20 und U100 Insulin bei Verwendung eines Tag-und Nacht Hybrid Closed-loop Systems zu Hause bei Kleinkindern mit Typ 1 Diabetes“

Dr. med. Axel Dost, Jena

„Praxishypertonie und maskierte Hypertonie: Relevanz für Jugendliche mit Typ-1-Diabetes“



Prof. Meissner, Dr. Dost, PD Dr. Kapellen

### Jürgen-Bierich-Preis 2018 gestiftet von Pfizer

#### Klinisch

Dr. med. Dr. nat. med. Eva Hucklenbruch-Rother

“Delivery room skin-to-skin contact in preterm infants affects long-term expression of stress response genes – a randomized clinical trial”



Prof. Wölfle, Dr. Heinze (Pfizer)

### Dietrich-Knorr-Preis 2018 gestiftet von Ferring

Prof. Dr. med. Angela Hübner, Dresden

“Two patients with MIRAGE syndrome lacking haematological features: role of somatic second-site reversion SAMD9 mutations”



Prof. Wölfle, Prof. Hübner Dr. Ceplis-Kastner (Ferring)

### Jürgen-Bierich-Preis 2018 gestiftet von Pfizer

#### Experimentell

Dr. med. Nadine Hornig

“Epigenetic Repression of Androgen Receptor Transcription in Mutation-Negative Androgen Insensitivity Syndrome (AIS Type II)”



Prof. Wölfle, Dr. Hornig, Dr. Heinze (Pfizer)

### Dietrich-Knorr-Preis 2018 gestiftet von Ferring

Dr. med. Wiebke Birnbaum, Lübeck

“Oestrogen versus androgen in hormone-replacement therapy for complete androgen insensitivity syndrome: a multicentre, randomised, double-dummy, double-blind crossover trial”



Prof. Wölfle, Dr. Birnbaum, Dr. Ceplis-Kastner (Ferring)

## Klaus-Kruse-Stipendium gestiftet von Novo Nordisk

Dr. med. Isabel Viola Wagner, Köln

„Auswirkungen von Diabetes mellitus Typ 1 im Kindesalter auf die spätere Fertilität“



Prof. Wölfle, Dr. Wagner, Dr. Meckes-Ferber (Novo Nordisk)

## Nachwuchspreis "STEPS-Award" 2018 gestiftet von Merck Serono GmbH

Dr. med. Sandra Schulte, Bonn

„Schilddrüsenfunktion im Jugendalter nach niedrigem Geburtsgewicht – eine longitudinale Studie an monozygoten Zwillingen mit Geburtsgewichtsunterschieden“



Dr. Schnabel, Dr. Schulte

PD Dr. med. Peter Kühnen, Berlin

«Analyse der epigenetischen Regulation des POMC Gens als meta-stabiles Epiallel»



Prof. Wölfle, PD Dr. Kühnen, Dr. Meckes-Ferber (Novo Nordisk)

Dr. med. Melanie Schirmer, Ulm

„Deletionen auf Chromosom 16p11.2 sind assoziiert mit frühkindlicher Adipositas- drei Fallberichte“



Prof. Wölfle, Dr. Schirmer



### Posterpreise der DGKED e.V. 2018 gestiftet von Sandoz

Dr. med. Claudia Böttcher, Bern

„Biochemische, genetische und molekulare Charakterisierung einer neuen P399\_E401Dup Mutation im P450 Oxidoreductase Gen eines Kindes mit 46,XX DSD“



Prof. Bechtold-Dalla Pozza, Dr. Böttcher, Dr. Sommer (Sandoz)

Dr. med. Felix Reschke, Dresden

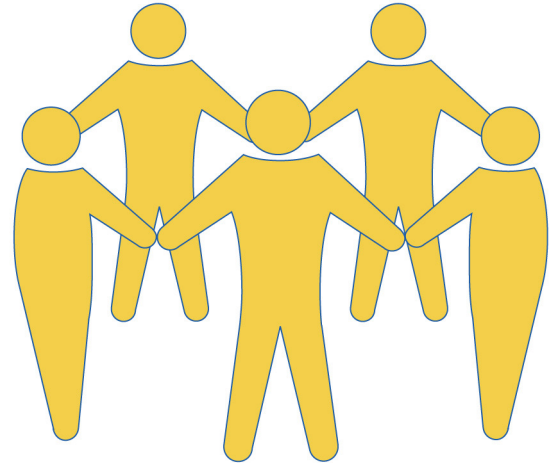
„Critical illness-related corticosteroid insufficiency bei späten Frühgeborenen“



Prof. Bechtold-Dalla Pozza, Dr. Reschke, Dr. Sommer (Sandoz)

## 3. Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankung e. V.

# NETZWERK



### Neuigkeiten vom Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen

Die Patientenorganisation Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen hat eine neue Regionalgruppe Saar-Pfalz. Hier stehen Eltern mit Kindern und Jugendlichen bzw. junge Erwachsene im Mittelpunkt. In Frankfurt ist eine ähnliche Gruppe geplant.

Die Leiterin von Saar-Pfalz Birgit Wilms (E-Mail: birgit-wilms-homburg@gmx.de) ist gleichzeitig Ansprechpartnerin des Netzwerks für Kinder und Jugendliche. Die Gruppe „Eltern mit Kindern mit Hypophyseninsuffizienz“ ist nicht mehr unter dem Dach des Vereins beheimatet und fungiert nur noch als eigenständige Facebook-Gruppe.

Die Pädiatrie wird auch beim Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, der großen jährlichen Veranstaltung des Netzwerks, eine gewichtige Rolle spielen. Er findet vom 27. bis 29. September 2019 in Rostock statt.



## 4. Verabschiedung Prof. Dr. med. Helmut-Günther Dörr

In einem für die JAPED ungewöhnlichen Format zollte das Auditorium anlässlich der Verabschiedung von Herrn Prof. Helmut-Günther Dörr aus dem klinischen Alltag Respekt für seine langjährige, immer kreative und fruchtbare Arbeit in der gesamten Breite der Kinderendokrinologie. Beiträge von Herrn Prof. Michael Ranke als Weggefährten und von Herrn Prof. Rohrer als Schüler von HG Dörr führten uns vor Augen, dass mit Prof. Dörr ein echter „Poly-Krinologe“ in den Ruhestand geht. Prof. Dörr arbeitete als Schüler von Dietrich Knorr über viele Jahre an der Physiologie und Pathophysiologie der Nebennierenfunktion. Sein Interesse beschränkte sich aber nicht isoliert auf den Fokus Nebenniere, sondern er bearbeitete im Laufe seines Berufslebens erfolgreich die gesamte Breite des Faches, u.a. mit Schwerpunkten auf der endokrinen Onkologie, Störungen des Wachstums, der Pubertät oder der Kinder- und Jugendgynäkologie. Auch an dieser Stelle sei noch einmal ein aufrichtiges Dankeschön an Prof. Dörr adressiert mit dem Wunsch, dass die Gesundheit es erlaubt, neben mehr Zeit für Familie und nicht-endokrinen Interessen auch als Senior-Professor mit Lust und Freude an unserem Fach und unserer Fachgesellschaft zu partizipieren.

Alles Gute im neuen Lebensabschnitt!



## 5. Stipendien, Preise und Deadlines 2019

Der DGKED-Vorstand möchte alle Mitglieder und deren Mitarbeiter dazu motivieren, sich für die folgenden Stipendien und Preise zu bewerben.

**Jürgen-Bierich-Preis 2019**  
Deadline: 01. September 2019

**Weiterbildungsstipendium der "Kinderendokrinologie und -diabetologie" 2020/2021**  
Deadline: 01. August 2019

**Klaus-Kruse-Stipendium 2019**  
Deadline: 28. September 2019

**Dietrich-Knorr-Preis 2019**  
Deadline: 30. September 2019

**STEPS-Award 2019**  
Deadline: 06. Juli 2019

**Sandoz-Posterpreis 2019**  
anlässlich der JA-PED 2019

**ESPE-Reisestipendium 2019**  
30. Juni 2019

**Alle Ausschreibungen im Detail finden Sie auf unserer Homepage:** [www.dgked.de](http://www.dgked.de)

## 6. JA-PED Saarbrücken

Gemeinsame Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) e.V. mit der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Diabetologie (AGPD) e.V. in Saarbrücken vom 14.-16.11.2019

Themenschwerpunkte

- Psychologie meets Endokrinologie und Diabetologie
- Endokrinologie und Syndrome
- Endokrine Spätschäden nach Tumorthherapie
- Endokrine Tumoren Bildgebung
- Kindergynäkologie
- Geschlechtsdysphorie

Weitere Informationen finden Sie ebenfalls auf der Kongresshomepage unter: [www.ja-ped.de](http://www.ja-ped.de).

Deutsche Gesellschaft  
**DGKED Info**  
für Kinderendokrinologie und -diabetologie

### Impressum

Redaktion: Joachim Wölfle, Wolfgang Seel  
Wir freuen uns über Kritik und Anregungen zum Newsletter; bitte schicken Sie diese an:  
[w.seel@dgked.de](mailto:w.seel@dgked.de)  
V.i.S.d.P.: Prof. Dr. J. Wölfle  
Geschäftsstelle DGKED e.V.  
Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie e.V. (DGKED) | [www.dgked.de](http://www.dgked.de)  
Chausseestr. 128/129 | 10115 Berlin |  
Tel. +49 (30) 28 04 68 04 | Fax +49 (30) 28 04 68 06