

Inhalt

Editorial

1. Berichte aus den AGs
2. Rückblick auf die gemeinsame Jahrestagung der DGKED und der AGPD (JA-PED) 2017 in Freiburg
3. Netzwerk Hypophyse
4. Internationaler Postgraduierten Kurs Kindliche Kraniopharyngeome
5. Stipendien, Preise und Deadlines 2018
6. JA-PED 2018 Weimar

Impressum

Editorial

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

während Sie im vorliegenden Newsletter noch einmal einen Rückblick auf die zurückliegende JAPED-Tagung in Freiburg, Ergebnisse der Arbeitsgruppensitzungen und andere Endokrinologie-relevante Veranstaltungen finden, laufen die Vorbereitungen für die nächste JAPED-Tagung in Weimar bereits auf Hochtouren. Das Tagungsleitungsteam, Frau Dr. Vilser und Herr Dr. Dost, hat schon ein Vorprogramm erstellt, das Sie bei Interesse bereits jetzt auf der Homepage einsehen können. Gleichzeitig werfen auch die internationalen Tagungen, die Jahrestagung der ESPE in Athen und die der ISPAD in Hyderabad bereits ihre Schatten voraus.

Daher möchte ich Sie schon heute bitten, sich die im Herbst anstehenden Termine in Ihrem Terminkalender dick zu markieren und sich bereits jetzt Gedanken zu machen, ob Sie nicht einen mitteilenswerten Beitrag in Weimar vorstellen möchten, von dem wir gemeinsam lernen können. Ebenso möchte ich Sie heute noch einmal auf die Stipendien und Preise unserer Fachgesellschaft hinweisen. Wir sind stolz, eine breite Palette an Anerkennungs- und Unterstützungsmöglichkeiten sowohl für jüngere Kolleg(inn)en, aber auch arrivierte Kinderendokrinolog(inn)en bieten zu können. Die Preise und Stipendien können dabei eine wichtige Motivationshilfe und Anerkennung für die geleistete Arbeit im Bereich der Kinderendokrinologie und -diabetologie darstellen. Im Alltag sausen aber Bewerbungstermine und jeweilige Fristen manchmal zu schnell an einem vorbei. Daher prüfen Sie bitte, ob Sie sich für einen der Preise bewerben möchten. Die Chancen, einen Preis oder ein Stipendium zu erhalten sind gut!

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



Prof. Dr. Joachim Wölfle
Präsident der DGKED e.V.

1. Berichte aus den AGs

1.1 Bericht der AG DSD

Moderation A. Richter-Unruh, Münster

Als erstes wird kurz über die Pressemitteilung des Bundesverfassungsgerichtes Nr. 95/2017 vom 8. November 2017 diskutiert. Das Personenstandsrecht muss einen weiteren positiven Geschlechtseintrag zulassen und der Gesetzgeber hat bis zum 31. Dezember 2018 eine Neuregelung zu schaffen.

Dr. Nadine Hornig, UKSH, Kiel stellt ein neues Projekt zur „Gemischten Gonadendysgenese und APOD Assay“ vor und Prof. Dr. Olaf Hiort UKSH, Lübeck, berichtet über den aktuellen Stand des EndoERN. Am 22.02.2018 ist ein Treffen der Vertreter der Zentren des EndoERN in Lübeck geplant. Im Anschluss daran wird am 23. und 24.02. ein Symposium/Workshop „Sex Development and Maturation“ stattfinden.

Über die Versorgungssituation intergeschlechtlicher Kinder in NRW als Ergebnis einer sozialwissenschaftlichen Perspektive trägt Anike Krämer, Ruhr-Universität Bochum, vor. Sie fasst die rechtlichen, institutionellen und auch gesellschaftlichen Erfordernisse zusammen.

Zum Abschluss präsentiert Alexander Schütze eine Broschüre zum Thema Geschlechtsdysphorie im Kindes und Jugendalter: Trans*- nicht selbst gewählt, aber angenommen. Ein Leitfaden auf dem Weg bis zur Geschlechtsangleichung. Diese kann über Ferring GmbH kostenfrei bezogen werden.

1.2 Bericht der AG Wachstum und Hypophyse

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

Die AG Wachstum und Hypophyse wurde von ca. 40 Kolleginnen und Kollegen besucht. Das erste Referat hielt die Psychologin Julia Quitmann (Uni-Klinik Hamburg, Zentrum für Psychosoziale Medizin) über die multizentrischen Beobachtungsstudie QoLISSy Prospektiv, in der die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HrQoL) von kleinwüchsigen Kindern und Jugendlichen im Alter von 4-18 Jahren mit diagnostiziertem GHD oder SGA anhand des krankheits-spezifischen Quality of Life in Short Stature Youth (QoLIS-SY) Fragebogen im Selbst- und Fremdbesicht vor Beginn (T0) (n=123) und nach einer ca. einjährigen Behandlung (T1) (n=107) mit Wachstumshormonen erhoben wurde (Sponsor: Pfizer). Kinder und Jugendliche mit ISS wurden als unbehandelte Kontrollgruppe rekrutiert und zu identischen Zeitpunkt befragt (n T0=31, T1=22). Verglichen mit der Kontrollgruppe zeigte sich neben einer signifikanten Zunahme der Körperhöhe im Selbstbericht eine Steigerung der physischen, sozialen und emotionalen HrQoL bei Kindern und Jugendlichen mit GHD oder SGA im Verlauf der Wachstumshormonbehandlung, wobei Kinder und Jugendliche mit SGA am meisten von der Behandlung profitierten. Um die HrQoL weiterhin im Entwicklungsverlauf der Kinder und Jugendlichen zu erfassen ist eine Weiterführung der Studie mit einem zusätzlichen follow-up Messzeitpunkt wünschenswert.

Dann berichtete Prof. Gerhard Binder (Tübingen) über die aktuellen Ergebnisse der neuen retrospektiven Nachuntersuchung zur Messung des GH-Gehalts von Neugeborenen-Screeningkarten bei Verdacht auf schweren neonatalen GH-Mangel. Die GH-Messung in der Screeningkarte wird im Tübinger Kinderhormonlabor seit 2009 angeboten. Bisher wurden mehr als 100 Karten aus vielen verschiedenen Kliniken Deutschlands gemessen. Im Rahmen der Studie werden die Einsender über die Symptome der Neugeborenen, die gemessenen Hormonspiegel und die definitive Diagnose detailliert befragt. Bisher konnten 43 von 101 versandten Erfassungsbögen ausgewertet werden. Die Untersuchung hat den GH cut-off von 7 ng/ml bestätigt. Allerdings liegt der cut-off für Frühgeborenen wahrscheinlich etwas höher, er soll in einer neuen prospektiven Studie bestimmt werden. Die Spezifität ist bei kranken non-GHD Reifgeborenen geringer (77%) als bei gesunden Reifgeborenen (97,5%). Die Diagnose neonataler GHD braucht daher neben der GH-Messung eine entsprechende Prätestwahrscheinlichkeit: Rezidivierende Hypoglykämien sollten in Kombination mit einer signifikanten Hypophysenfehlbildung im MRT oder zwei weiteren hypophysären Hormonmangelzuständen vorliegen. Die Behandlung des neonatalen GHD sollte sofort begonnen werden, um weitere Hypoglykämien und Folgeschäden zu vermeiden. Es wird herzlich um Einsendung der noch ausstehenden Erfassungsbögen gebeten. Die Messung steht im Tübinger Hormonlabor weiterhin zur Verfügung und ist z. B. im Vergleich zu Messungen von GH in der spontanen neonatalen Hypoglykämie (Spezifität ca. 30%) viel spezifischer, da diese keinen relevanten Stimulus für die GH-Ausschüttung darstellt.

Schließlich wies Prof. Gerhard Binder (Tübingen) auf das kommende pädiatrisch-internistische Symposium „Zur Verbesserung der medizinischen Betreuung von Frauen mit Turner-Syndrom in Deutschland“ hin, das in der Tübinger Kinderklinik am 5. Mai 2018 von 9:30h bis 16:00h stattfindet (Siehe auch Homepage). Dieses Symposium hat das Ziel, den Versorgungsnotstand in der Erwachsenenmedizin zu mildern. Eingeladen sind Tandems aus Kinder- und Erwachsenen-Endokrinologen zur Etablierung von funktionalen Transfers in ganz Deutschland. Sprecher des Symposiums ist u. a. der international anerkannte Turner-Experte Prof. Claus Gravholt aus Aarhus, Dänemark. Diese interdisziplinäre Veranstaltung wird von der Turner-Syndrom-Vereinigung Dtschl. e.V. und der Tübing-

ger Pädiatrischen Endokrinologie organisiert. Flyer wurden inzwischen elektronisch und per Post verschickt. Das Symposium wurde von der DGE zertifiziert, es gibt auch 7 Fortbildungspunkte von der Ärztekammer. Die Turner-Syndrom-Vereinigung hofft auf eine gute Beteiligung und Fortschritte in der koordinierten Behandlung.

1.3 Bericht der AG Nebenniere

Moderation: C. Kamrath, Gießen

Die Sitzung der AG Nebenniere war sehr gut besucht. Themenschwerpunkte waren das AGS Register (AQUAPE), die Zusammenarbeit und der Austausch mit der DGE sowie der aktuelle Stand der Leitlinienentwicklung.

Prof. Mohnike berichtete über den aktuellen Stand der Qualitätssicherung beim AGS. Die Verantwortung der Datenauswertung wurde an Prof. Holl übertragen. Prof. Mohnike zeigte anhand von Beispielen, wie die AQUAPE Daten der Qualitätssicherung der Patientenbetreuung dienen können. Dies wurde am konkreten Beispiel des BMI Wertes veranschaulicht. Der Wert des eigenen Patienten kann mit dem Kollektiv der in AQUAPE dokumentierten Patienten verglichen werden.

Dr. Schreiner stellte zwei mögliche Fragestellungen vor (erstere im Namen von Frau Dr. Rohayem, die leider verhindert war) die mittels der AQUAPE-Daten beantwortet werden könnten. „Wie gut werden in Deutschland die Ziele der AGS-Therapie bei Jungen und Mädchen erreicht?“ lautete die erste Fragestellung. Dazu wurden verschiedene Ziele der AGS Behandlung wie normales Wachstum, normaler Pubertätsverlauf, normaler Blutdruck etc. definiert. Mittels der Daten aus AQUAPE sollte überprüft werden, ob diese Therapieziele letztendlich auch erreicht würden. Die zweite Frage lautete: „Häufigkeit, Risikofaktoren und Outcome von AGS-Patienten mit komplizierender zentraler Pubertas praecox“. Dazu sollte die Gruppe der AGS Patienten mit Entwicklung einer Pubertas praecox anhand der AQUAPE-Daten genauer untersucht werden.

Anschließend folgte ein Vortrag von Dr. Meyer (Erwachsenenendokrinologin, DGE) über die Versorgung von erwachsenen Patienten mit AGS. Die Notwendigkeit eines regelmäßigen Austausches und der Zusammenarbeit zwischen der DGKED und der DGE wurde betont, beispielsweise anhand der gemeinsamen Bearbeitung von Transitionsprozessen. Dr. Meyer richtet Anfang Februar 2018 den Deutschen Nebennierenkongress in Frankfurt aus und hat dazu eine eigene pädiatrische Session geplant.

PD Völkl und Kamrath stellten den aktuellen Stand der Leitlinienentwicklung bei AGS, Nebenniereninsuffizienz und Cushing Syndrom vor. Bei den beiden letzteren wurde auch auf aktuelle Leitlinien der Endocrine Society verwiesen, welche auch die pädiatrische Patientengruppe miteinschließt. Es wurde eine Anlehnung an diese bestehenden Leitlinien diskutiert.

1.4 Bericht der AG Glukosemonitoring, der AG Schulung und der AG Insulinpumpentherapie (agip)

Moderation: E. Lilienthal, Bochum, B. Heidtmann, Hamburg

Gemeinsame Sitzung der Arbeitsgruppen „Glukosemonitoring“, „Diabetesschulung“ und „Insulinpumpentherapie“ (AGPD e.V.)

Wie im letzten Jahr haben sich die drei AGs wieder gemeinsam getroffen, was von den Teilnehmerinnen und Teilnehmern aufgrund von inhaltlichen Überschneidungen als sinnvoll erachtet wird.

Die Sitzung war mit ca. 50 Teilnehmerinnen und Teilnehmern wieder gut besucht.

Im ersten Teil hat Frau Prof. Karin Lange, Hannover, über die bisherigen Erfahrungen mit der rtCGM-Schulung berichtet. Seit September 2016 ist die Versorgung mit einem rtCGM Kassenleistung, sodass zunehmend mehr Patientinnen und Patienten damit versorgt werden. Die Übernahme der Kosten durch die Krankenkassen ist an eine Schulung gebunden, da es sich bei der Nutzung eines rtCGM als sensorunterstützte Insulintherapie (SuP) um eine neue Therapieform mit erweiterten Möglichkeiten der Stoffwechselführung handelt. Hierfür steht das produktneutrale Schulungsprogramm SPECTRUM zur Verfügung. Deutschlandweit wurden bereits viele Diabetesteam intensiv geschult. SPECTRUM ist in der zweiten korrigierten Fassung erhältlich, eine dritte Überarbeitung ist ebenso wie eine Zertifizierung des Schulungsprogramms geplant.

Aktuell ist die Handhabung und somit Finanzierung der Patienten-/ Elternschulung unterschiedlich, von ambulant über tagesklinisch bis zu stationär für 3 Tage.

Im zweiten Teil hat Dr. M. Holder, Stuttgart, anhand von Kasuistiken zum SMARTGUARD mit vorausschauender Insulinabschaltung zur Vermeidung von Hypoglykämien die Vorteile und auch Stolpersteine der neuen Therapieform herausgearbeitet.

Es findet sich in der Zusammenfassung ein Trend zu höheren Basalraten, da die Insulinpumpe bei Bedarf selbstständig die Insulinzufuhr unterbricht und die Gefahr der Hypoglykämie gemindert ist. Bessere Ergebnisse finden sich in den Beispielen, in denen die Familien nicht aktiv eingreifen, d.h. „Let the algorithm make the work“, wie auch eine Studie von T. Biester et al zeigte.

Weiterhin wird durch die neue Technik ein verzögerter Bolus zu den Mahlzeiten genutzt, hier sollten noch mehr Erfahrungen von allen Teams gesammelt werden.

Im dritten Teil wurde die Frage „Diabetesschulung 2025: Wie wird wer in Zukunft schulen?“ von Frau Boss, Berlin, Herrn Ziegler, Münster und Frau Prof. Lange mit dem Plenum diskutiert.

U.a. ging es um:

Wie messen wir den Erfolg einer Schulung, z.B. stationär versus ambulant?

Wie erreichen wir die Jugendlichen, z.B. über social media?

Wer zahlt die Schulung noch in Zukunft? Wie sieht die Finanzierung eines multiprofessionellen Teams aus?

Sinnvoll wäre eine Studie, um die Unterschiede, Vor- und Nachteile sowie die Erfolge einer stationären als auch ambulanten Schulung herauszuarbeiten (z.B. über einen Innovationsfond).

Die drei AGs werden auch i.R. der JAPED Tagung 2018 wieder zusammen tagen.

AG Glukosemonitoring

Dr. Dorothee Deiss, dorothee.deiss@medicover.de

Dr. Martin Holder, m.holder@klinikum-stuttgart.de

AG Schulung

Prof. Karin Lange, lange.karin@mh-hannover.de

AG Insulinpumpentherapie (agip)

Dr. Eggert Lilienthal, eggert.lilienthal@ruhr-uni-bochum.de

Dr. Bettina Heidtmann, b.heidtmann@khh-wilhelmstift.de

1.5 Bericht der AG Diabetologie – Diagnostik

Moderation: R. Holl, Ulm

Auch in diesem Jahr war die AG Diagnostik in der Diabetologie sehr gut besucht. PD Dr. Beyer und Reinhard Holl hatten das Programm vorbereitet, das sich dieses Mal auf die Diagnostik seltener Diabetesformen konzentrierte.

Frau OÄ Dr. Katharina Warncke von der Universitätskinderklinik München-Schwabing gab einen hervorragenden Überblick über die rasch wachsenden genetischen Ursachen des neonatalen Diabetes, zusammen mit einer Empfehlung aus der Praxis über das leitliniengerechte Vorgehen bei diesem seltenen Krankheitsbild. Der Vortrag war mit zwei klinischen Fallberichten ergänzt. Frau Warncke ging auch auf eine aktuelle Auswertung der DPV-Datenbank ein: In den letzten 10 Jahren wurden 26 Patienten mit Kir6-Mutationen und 20 Patienten mit SUR-Mutation diagnostiziert und behandelt. Leider finden sich immer noch eine große Anzahl von Patienten die zwar die Definition des neonatalen Diabetes (Diabetesmanifestation bis zum 6. Lebensmontag) erfüllen, bei denen aber keine eindeutige diagnostische Zuordnung erfolgte.

Als besonderes Problem zeigte sich, dass die notwendige molekulargenetische Diagnostik oft aus Kostengründen nicht während eines stationären Aufenthaltes erfolgen darf. Bei diesem seltenen Krankheitsbild hat die Molekulargenetik aber eine zentrale, für das Behandlungsmanagement richtungsweisende Rolle: Ist eine Insulintherapie notwendig oder ist eine Behandlung mit Sulfonylharnstoff erfolgversprechend? Dies muss möglichst rasch in wenigen Tagen geklärt werden, da eine Insulinbehandlung beim Neugeborenen für alle Beteiligten eine große Belastung darstellt: heute wird meist eine Insulinpumpe oft kombiniert mit kontinuierlicher Glukosemessung eingesetzt.

Anhand des folgenden Fallberichts von Frau Dr. Uta Neumann von der Charite in Berlin wurde intensiv über die Frage diskutiert, ob eine Behandlung mit Sulfonylharnstoff beim neonatalen Diabetes auch ohne vorherige molekulargenetische Bestätigung eines Verdachts auf Kalium-Kanal-Mutation erfolgen soll. Die aktuellen Leitlinien und internationale Experten lehnen dies zur Zeit ab, aber der vorgestellte Fallbericht und weitere Berichte aus den letzten Jahren zeigte, dass dieses Vorgehen unter engmaschiger klinischer Kontrolle durchaus erfolgreich sein kann. Befürworter und Kritiker dieses Vorgehens fanden sich unter den Teilnehmern.

Immer häufiger wird die Diagnose MODY-Diabetes vermutet, immer häufiger wird eine entsprechende molekulargenetische Diagnostik veranlasst. 1200 gesicherte MODY-Patienten finden sich mittlerweile in der DPV-Datenbank, dies umfasst pädiatrische und internistische Patienten. Dr. Sebastian Kummer von der Universitätskinderklinik in Düsseldorf stellte die neue Nomenklatur der MODY-Formen vor, sowie Leitsymptome wann eine MODY-Diagnostik sinnvoll ist. Mit ganz wenigen Ausnahmen sind bei MODY-Patienten keine Beta-Zell-Antikörper nachweisbar (GAD, IA2, Insulinautoantikörper, Inselzell-Antikörper oder Zinktransporter-8-Antikörper). Während das Vorliegen eines MODY-2 (Glucokinase-MODY) oft durch den milden Diabetesverlauf vermutet werden können, ist dies bei MODY-3 sowie MODY1 und 5 schwieriger. Begleitsymptome wie Nierenerkrankung, Leber oder Pankreaszysten deuten auf einen MODY-5 (HNF-1B-MODY) hin. Herr Kummer zeigte ein differentialdiagnostisches Vorgehen für die Praxis auf und berichtete über die zukünftigen vereinfachten Diagnosemöglichkeiten im Rahmen des Next-Generation-Sequencing.

Aber nicht nur genetische Diabetesformen wurden diskutiert. OA Dr. Johannes Wolf von der Kinderklinik Paderborn stellte eine Jugendliche mit Diabetes vor, die bei stationären Aufenthalten in verschiedenen Akut- und Reha-Kliniken teils die Diagnose Typ-1-Diabetes bekam, teils aber als Typ-2-Diabetes klassifiziert wurde. Die Schwierigkeit, bei manchen Patienten beide Formen zu unterscheiden wurde intensiv diskutiert – anhand der vorliegenden Befunde votierte die Mehrzahl der Teilnehmer am Ende für die Diag-

nose „Typ-2-DM“. Auch im Jugendalter sind Patienten mit überlappenden Symptomen bekannt, etwa deutlich messbares und stimulierbares C-Peptid viele Jahre nach Diabetesmanifestation und gute Behandelbarkeit mit oralen Antidiabetika über teils mehrere Jahre, jedoch gleichzeitig positive B-Zell-Antikörper. In der Erwachsenenendokrinologie ist diese Konstellation als LADA bekannt, unter der Abkürzung LADY (latent autoimmune diabetes in the young) werden manchmal ähnliche Verläufe bei Jugendlichen beschrieben. Die aktuellen DDG-Leitlinien ordnen aufgrund der B-Zell-Antikörper-Positivität diese Patientengruppe dem Typ-1-Diabetes zu. Insgesamt eine spannende, diskussionsfreudige Arbeitsgruppe, die im nächsten Jahr möglichst fortgeführt werden sollte.

1.6 Bericht der AG Pubertät und Gonaden

Moderation: J. Rohayem, Münster, vertreten durch A. Richter-Unruh, Münster

Frau Lena-Maria Bäumer stellte die Ergebnisse der von Frau Dr. Rohayem, Münster koordinierten multizentrischen deutschen Studie zu TART und Fertilität bei männlichen Jugendlichen mit AGS vor. Eine gute Stoffwechseleinstellung in Kindheit und Adoleszenz minimiert den Endgrößenverlust, reduziert das Auftreten von TART und beeinflusst die Spermienkonzentration im Ejakulat günstig. Bei guter aktueller Einstellung des AGS sind gute Spermienkonzentration möglich, auch wenn TART vorliegen.

Dr. Janina Hackl, Erlangen berichtete über Möglichkeiten der Fertilitätsprotektion bei Mädchen mit bedrohter reproduktiver Gesundheit.

Prof. Sabine Heger, Hannover moderierte die Verabschiedung Leitlinie Pubertas präcox.

Prof. Berthold Hauffa, Essen und Dr. Gunter Simic-Schleicher, Bremen stellten die Aktualisierung der Leitlinie Pubertas tarda zur Diskussion.

1.7 Bericht AG Schilddrüse

Moderation: B. Gohlke, Bonn

Bei der Arbeitsgruppe „Schilddrüse“ stand die Diskussion der geplanten Leitlinie „Vorgehen bei Neugeborenen von Müttern mit Schilddrüsen-Funktionsstörungen“ als einziger Tagesordnungspunkt auf dem Programm.

Die schriftliche Ausarbeitung der Lang- und Kurzform sowie der Algorithmus zum Vorgehen war allen an der Erstellung der Leitlinie Beteiligten zugeschickt worden, so dass bereits vorher mögliche Kritik- und Veränderungswünsche eingearbeitet worden waren.

Die Langfassung der Leitlinie mit allen darin formulierten Empfehlungen sowie der Algorithmus wurde während der Arbeitsgruppen-Sitzung diskutiert und ein Konsensus abgestimmt.

Alle Empfehlungen wurden einstimmig beschlossen und der Evidenzgrad festgelegt.

Nach einstimmiger Übereinkunft aller Anwesenden wird die so diskutierte und abgestimmte Leitlinie nun beim AWMF eingereicht werden.

1.8. Bericht Adipositas

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

Thema des AG-Treffens:

Neue diagnostische und therapeutische Aspekte der monogenen Adipositas

Themenpunkte:

1. Welche genetische Untersuchung bei welcher klinischen Symptomatik – J.v. Schnurbein

- Vorstellung der bisher bekannten genetischen Mutationen, die zu einer monogenetischen Adipositas führen und Vorschlag für ein diagnostisches Work-up bei Patienten mit extremer frühkindlicher Adipositas

2. Therapie mit MSH-Analoga- Indikation und Wirkung – S. Wiegand

- Erfolgreiche Behandlung von 2 Patienten mit POMC-Mutation in Berlin

3. Therapie mit Leptin – klinische Erfahrung – J.v. Schnurbein

- Erfolgreiche Behandlung von 6 Patienten mit Leptin-Mangel und 4 Patienten mit bioinaktivem Leptin

4. Fallvorstellung – U. Kuhnle-Krahl

- Geschwisterpaar mit Kleinwuchs, Adipositas, Wachstumshormonmangel, Hypothyreose

5. Diskussion zu Ideen für das nächste AG-Treffen mit Bitte zur Kontaktaufnahme:

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

1.9 Bericht der AG Knochen

Moderation: D. Schnabel, Berlin

Die Sitzung war mit 35 Teilnehmern gut besucht. Frau Hoyer-Kuhn, Köln, gab einen Überblick über das Kölner Vorgehen bei der Bisphosphonat-Therapie im Kindes- und Jugendalter. Dem schloss sich eine Diskussion unter den Teilnehmern mit dem Ziel einer Konsensusfindung an. Die wichtigsten Punkte kurz zusammengefasst:

Indikation: Hereditäre Knochenerkrankungen sowie chronische Erkrankungen mit erhöhtem Frakturrisiko bzw. atraumatische Frakturen der langen Röhrenknochen sowie Wirbelkörperfrakturen.

Therapie: Durchgesetzt hat sich die intravenöse Therapie mit Bisphosphonaten (Neridronat). Vor der Therapie ist eine Diagnostik durchzuführen (Auxologie, Bildgebung, Labor, Muskelfunktionen, ggf. Knochendichtemessung).

Therapie-Dauer/Therapie-Ende: Meist Fortführung bis zum Ende der Pubertät bzw. bis zum Verschluss der Wachstumsfugen. Der Einsatz von dem hochpotenten Denosumab sollte ausschließlich kinderosteologischen Zentren vorbehalten sein.

Im Anschluss stellte D. Schnabel, Berlin, die neue Therapie-Option zur kausalen Behandlung der X-chromosomal-dominanten hypophosphatämische Rachitis (XLH) mit einem FGF23-Antikörper (Burosumab) vor. Dieser humane monoklonale IgG1-Antikörper neutralisiert selektiv FGF23. Nachfolgend kommt es zu einer Normalisierung der TmP/GFR, einem Anstieg des Serum-Phosphats, einer Normalisierung des Knochenumsatzes und zu einer altersentsprechenden Knochenmineralisation. Das Medikament befindet sich im Prozess der Zulassung. Voraussichtlich erfolgt die

Zulassung im Februar 2018.

Des Weiteren stellte D. Schnabel, Berlin, das Projekt einer Datenbank zur X-chromosomal-dominanten hypophosphatämischen Rachitis vor. Daten zum Wachstum und zur Komorbidität von Kindern mit XLH sollen prospektiv multizentrisch erfasst werden und in einem Patientenregister hinterlegt werden. In dieser Datenbank sollen sowohl XLH-Patienten der Kinderneurologie (GPN) als auch der Kinderendokrinologie (DGKED) dokumentiert werden. Stellvertretend koordinieren D. Schnabel für die DGKED und Prof. Dieter Haffner für die GPN den Aufbau dieser Datenbank. 32 Zentren aus Deutschland, Österreich und der Schweiz haben mittlerweile ihre Teilnahme zugesagt. Oliver Semler, Köln, gab einen Überblick über die aktuelle Studienlage zum Knochenstoffwechsel: Die Denosumab-Studie (Leitung Köln) ist noch bis Januar 2019 für Patienten offen. Für die Medikamenten-Studie zur Behandlung der Achondroplasie wird voraussichtlich im Jahre 2018 eine Rekrutierung erfolgen (verantwortlich Magdeburg, Münster). Eine Studie zur Fibrodysplasia ossificans progressiva ist in der Entstehung (verantwortlich: Köln und Garmisch).

1.10 Bericht PEP

Moderation: KI Hartmann, Frankfurt

Ein großes Dauerthema für die niedergelassenen Pädiatrischen Endokrinologen (PEPev) ist die Honorarabrechnung mit den Kassenärztlichen Vereinigungen, die jeweils in einzelne Länderorganisationen organisiert sind. Bei einer mündlichen Umfrage bei den einzelnen niedergelassenen Praxen zeigte sich, dass die Honorierung in den einzelnen Bundesländern sehr unterschiedlich gehandhabt wird und somit auch sehr differierende Honorare an die einzelnen Praxen ausbezahlt werden. Diese belaufen sich auf einen Pauschalbetrag von ca. 45 bis 65 € pro Patient und Quartal. Da dieser Betrag deutlich unterhalb der Patientenpauschale für die allgemein tätigen Kinderärzte liegt, planen wir als niedergelassene Pädiater mit Subspezialisierung mit der Kassenärztlichen Bundesvereinigung (KBV) neue Abrechnungslösungen zu erarbeiten. Dabei haben wir uns mit anderen Kinderarztpraxen mit anderen Subspezialisierungen im Rahmen des Bundesverbands der Kinder- und Jugendmediziner (BVKJ) zusammengeschlossen um eine gemeinsame Strategie dazu auszuarbeiten.

Seit einem Jahr haben wir als PEPev eine neue überregionale Datenbank zur Betreuung von kleinwüchsigen Patienten unter einer Wachstumshormontherapie im Rahmen des Projekts „Qualitätsmanagement innovativer Arzneimitteltherapie“ (QualiAT) aufgebaut. Voraussetzung dazu ist, dass sich die Patienten über Ihre Erziehungsberechtigungen aktiv in QualiAT einschreiben müssen. Inzwischen sind auf dieser Datenbank 350 Patienten registriert. Eine erste Analyse hat ergeben, dass die Adhärenz der Wachstumshormongabe durchweg sehr gut ist, aber dennoch ca. ein Drittel der Kinder aufgrund einer unregelmäßigen Einnahme oder eines zu hohen Verbrauchs des kostenintensiven Medikaments einer Nachschulung bedürfen. Inzwischen sind wir mit den ersten Krankenkassen im Gespräch dieses Projekt im Rahmen des § 73c SGBV bundesweit für die einzelnen niedergelassenen Praxen oder Ambulanzen in den Kliniken zu fördern. Auf der kommenden diesjährigen JAPED-Tagung in Weimar werden wir über die weitere Entwicklung und Auswertung von QualiAT berichten.

2. Rückblick auf die gemeinsame Jahrestagung der DGKED und AGPD (JA-PED) 2017 in Freiburg: Stipendiaten und Preisträger

(Bildrechte: event lab)

Ein herzlicher Dank geht an die Tagungspräsidenten der Freiburger JA-PED 2017 Herrn Prof. Schwab (DGKED) und seinem Team, sowie Frau Prof. Sabine Hofer (APEDÖ) und Frau Prof. Valerie Schwitzgebel (SGPED) für das ausgezeichnete wissenschaftliche Programm, das großartige Ambiente und den freundlichen Umgang.



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

PD Dr. med. Angela Galler, Berlin

„Schulabsentismus bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1 und Assoziationen zur Stoffwechsellage, zu akuten Komplikationen und zu somatischen und psychischen Begleitsymptomen und Mobbing“



Dr. Ziegler, PD Dr. Galler, Herr Frank Georgi (Sanofi)

AGPD-Abstract-Award (AAA), experimentell

Dr. med. Christian Denzer, Ulm

„Insulinsensitivität und β -Zell-Funktion bei adipösen Kindern und Jugendlichen“



Dr. Ziegler, Dr. Denzer

AGPD-Abstract-Award (AAA), klinisch

Dr. med. Roland Schweizer, Tübingen

„CDer Proteinfaktor: Verhinderung des Blutzuckeranstiegs nach Fett-Protein-reicher Mahlzeit (FPRM) durch zusätzliche Insulingabe“



Dr. Ziegler, Dr. Schweizer

Jürgen-Bierich-Preis 2017 gestiftet von Pfizer

Experimentell

Miguel Angel Alejandro Alcázar, M.D., Ph.D., Köln

“Renal Metabolic Programming is Linked to the Dynamic Regulation of a Leptin-Klf15 Axis and Akt/AMPK α Signaling in Male Offspring of Obese Dams”



Prof. Wölfle, Miguel Angel Alejandro Alcázar, M.D., Ph.D.
Dr. Heinze (Pfizer)

Klinisch

Dr. biol.hum. Nicole Prinz, Ulm

“Trajectories of body mass index from childhood to young adulthood reveal six distinct patterns among type 1 diabetes patients - a longitudinal group-based modeling approach from the DPV registry”



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

Weiterbildungsstipendium der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -Diabetologie e.V. (DGKED)

Dr. med. Katja Wechsung, Berlin/Charité



Prof. Wölfle, Dr. Wechsung, Dr. Schnabel

**Dietrich-Knorr-Preis 2017
gestiftet von Ferring**

Prof. Dr. med. Thomas Reinehr, Datteln

“Effect of Weight Loss on Puberty Onset in Overweight Children”



Prof. Wölfle, Prof. Reinehr, Frau Katja Thode (Ferring)

**Posterpreise der DGKED e.V. 2017
gestiftet von Sandoz**

Dr. med. Alexandra Kulle, Kiel

“Validierung einer LC-MS/MS Methode zur Bestimmung von Estrogene mittels einer Kohorte mit der Verdachtsdiagnose Pubertas Präcox”



Prof. Wölfle, Dr. Kulle, Dr. Sommer (Sandoz)

**Nachwuchspreis “STEPS-Award” 2017
gestiftet von Merck Serono GmbH**

Dr. med. Daniel Tews, Ulm

“Stabile Überexpression von UCP1 in humanen Präadiipozyten als ein Modell zur Untersuchung der braunen Fettzellfunktion”



Dr. Schnabel, Dr. Tews, Prof. Wölfle

Dr. med. Martin Holder, Stuttgart

“Bei Kindern mit Progerie frühzeitig an fulminant verlaufenden Diabetes mellitus Typ 2 denken”



Prof. Wölfle, Dr. Holder

Dr. med. Felix Reschke, Dresden

“Relative adrenale Insuffizienz bei kritisch kranken Frühgeborenen”

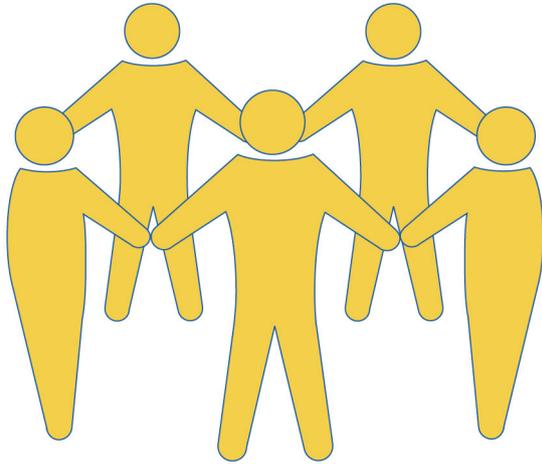


Dr. Schnabel, Dr. Reschke Prof. Wölfle

**Klaus-Kruse-Stipendium
gestiftet von Novo Nordisk
2017 nicht vergeben**

3. Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankung e. V.

NETZWERK



Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen wurde vergangenes Jahr Mitglied bei der DGKED. Ein logischer Schritt, denn schon seit einigen Jahren engagiert sich die Organisation verstärkt für Betroffene im Kinder- und Jugendalter.

Doch was ist das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen eigentlich genau?

Der Verein hat bereits eine fast 25-jährige Tradition. Ge-gründet wurde er mit gerade einmal neun Gründungsmitgliedern im Jahr 1994. Mittlerweile sind wir schon bei etwa 2900 angelangt. Eine Entwicklung, die zeigt, dass wir wertvolle Arbeit leisten.

Hintergrund

Zu den Krankheitsbildern, mit denen sich das Netzwerk befasst, gehören unter anderem Morbus Cushing, Akromegalie, Diabetes insipidus, MEN 1 (Multiple endokrine Neoplasie Typ 1), Morbus Addison, AGS (Adrenogenitales Syndrom) und Hypophyseninsuffizienz. Es handelt sich also meist um Krankheiten, die durch Tumore entstehen und gravierende Auswirkungen auf das Hormonsystem haben. Viele Leserinnen und Leser wissen es wahrscheinlich aus eigener Erfahrung. Da die Symptome schwer einzuordnen sind und der Krankheitsverlauf sich oft langsam gestaltet, werden diese Krankheitsbilder häufig erst sehr spät diagnostiziert und behandelt. Die Betroffenen fühlen sich oft alleingelassen. Auch das Wissen von Allgemeinmedizinern und Internisten über diese vergleichsweise seltenen Erkrankungen ist meist sehr lückenhaft. Für Termine bei Endokrinologen sind wegen der Unterversorgung in Deutschland nicht selten lange Wartezeiten und weite Anfahrtswege erforderlich. Sowohl bei den Beschwerden als auch bei deren wirksamer Behandlung existieren oft große individuelle Unterschiede.

Deshalb sind gerade in diesem Bereich Selbsthilfe-Organisationen wie das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen von großer Bedeutung.

Was wir tun

Für unsere wichtigsten Erkrankungsbilder stehen uns Patienten als direkte Ansprechpartner zur Verfügung. Der Vorstand ist mit Betroffenen besetzt und wird von einem

wissenschaftlichen Beirat von Fachärzten unterstützt.

Wir haben für Patienten, Angehörige, öffentliche Institutionen und Therapeuten eine Vielzahl von Broschüren erstellt, die sich mit den verschiedenen Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen befassen. Außerdem veröffentlichen wir Notfallausweise und Patientenmappen.

Zweimal im Jahr erscheint unsere Verbandszeitschrift GLANDULA, die sowohl unter Patienten als auch in der Fachwelt hohes Ansehen genießt. Sie wird allen Mitgliedern kostenlos zugeschickt.

Da das Netzwerk ja verstärkt betroffenen Kindern und Jugendlichen helfen will, existiert schon seit 2008 die jährliche GLANDULA-Beilage „GLANDULinchen“, die sich speziell mit diesem Themenbereich befasst. Innerhalb des Netzwerks besteht auch eine eigene Gruppe „Eltern mit Kindern mit Hypophyseninsuffizienz“.

Wir veranstalten jährlich an wechselnden Orten den Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, der regelmäßig große Resonanz findet. Neben einem breiten Angebot an Fachvorträgen und Workshops besteht hier auch ausgiebig Gelegenheit zum Patientenaustausch. Beim 21. Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag im vergangenen Jahr im Universitätsklinikum Aachen war der Schwerpunkt die Kinder- und Jugendendokrinologie. Es waren dann auch viele Betroffene dieser Altersgruppe und ihre Eltern vertreten.

Des Weiteren werden regionale Hypophysen- und Nebennierentage und eine Vielzahl regelmäßiger Regionaltreffen organisiert. Es existieren mittlerweile 34 Regionalgruppen. Die Regionalgruppenleiter treffen sich als wichtige Multiplikatoren einmal im Jahr zum Erfahrungsaustausch und zur Erörterung organisatorischer Fragen.

Das Netzwerk fördert außerdem Seminare und Weiterbildungsmaßnahmen für Erkrankte und Ärzte und unterstützt die medizinische Forschung.

Mitglieder und Betroffene können uns an vier Tagen in der Woche telefonisch erreichen. Im Internet (www.glandula-online.de) ermöglichen wir mit einer breiten Auswahl an Foren einen vielfältigen Austausch. Auf unserer umfangreichen Website werden unter anderem aktuelle Neuigkeiten veröffentlicht und unsere Broschüren zum kostenlosen Download angeboten. Es ist geplant, künftig Broschüren und Online-Angebote zu publizieren, die sich speziell in leicht verständlicher und zielgruppengerechter Sprache an die Zielgruppe betroffener Kinder und Jugendlicher richten.

Das Netzwerk finanziert sich aus jährlichen Mitgliedsbeiträgen, Krankenkassenförderung, Projektförderung durch das Bundesgesundheitsministerium, Zuwendungen von Sponsoren und freiwilligen Spenden.

Christian Schulze Kalthoff

4. Internationaler Postgraduierter Kurs Kindliche Kraniopharyngeome

(Bildrechte H. Müller)

55 Teilnehmer aus 18 Ländern besuchten vom 19. bis 22. April 2018 den fünften Internationalen Multidisziplinären Postgraduierter Kurs zu kindlichen Kraniopharyngeomen in Bad Zwischenahn. Achtzehn renommierte Referenten gaben den jungen Kollegen aus Europa, Nord- und Südamerika und Asien einen Überblick über Diagnostik, Behandlung und Nachsorge bei Kraniopharyngeom. Der Fortbildungskurs verlief unter fachlicher Leitung von Prof. Dr. Hermann Müller, Kraniopharyngeom-Studienzentrale Klinikum Oldenburg, und Organisation durch Endoscience ausgesprochen erfolgreich.

Der Kurs wurde von interessanten Fallpräsentationen der Kollegen aus Warschau (Dr. Bogusz) und Berlin (Dr. Wang) eingeleitet. Prof. Pietsch, Bonn, gab einen Überblick zu Histologie und molekulargenetischen Befunden bei Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter. Neue in-vitro- und Tiermodelle, die vielversprechende Möglichkeiten zur

Untersuchung und Testung neuer medikamentöser Behandlungsansätze bieten, wurden von Prof. Dr. Martinez-Barbera, London, vorgestellt. Frau Prof. Warmuth-Metz, Würzburg, präsentierte Daten zur neuroradiologischen Differentialdiagnose sellärer Raumforderungen. Die Frage inwieweit häufige Gadolinium-Kontrast-MRTs in der

Nachsorge der Patienten ein Risiko darstellen, wurde ausführlich diskutiert. In Anbetracht der aktuellen Datenlage wurde ein Konsens erzielt, im Nachsorgemonitoring eher auf eine Gadoliniumgabe und Kontrastmitteluntersuchungen zu verzichten.

Neue Aspekte zu Ursachen und endokrinologischer Therapie der hypothalamisch verursachten Adipositas betroffener Kraniopharyngeompatienten wurden von Prof. Dr. Erfurth, Lund, Schweden, referiert. Der erste Kurstag wurde durch freie Beiträge und Falldiskussionen mit lebhafter Diskussion abgeschlossen.

Der zweite Tag des Kurses wurde von Beiträgen zur intracavitären Therapie eingeleitet. Prof. Dr. Cavalheiro und Dr. Dastoli stellten die alpha-Interferon Ergebnisse der Arbeitsgruppe aus Sao Paulo vor. Dr. Tan berichtete von den Erfahrungen der Gruppe in Singapore. Der Vormittag stand im Zeichen der neurochirurgischen Behandlungsmöglichkeiten (Prof. Dr. Buchfelder, Erlangen; PD Dr. Flitsch, Hamburg, Prof. Dr. Pujet, Paris, Prof. Dr. Hankinson, Denver, USA, und Dr. Wiegand, Osnabrück). Von einem radikalen neurochirurgischen Vorgehen wurde bei Vorliegen einer Hypothalamusbeteiligung des Kraniopharyngeoms abgeraten. Besondere Indikationen zu transsphenoidalen Zugangswegen

wurden ausführlich er-

örtert und anhand von Fallbeispielen diskutiert. Prof. Dr. Merchant, St. Jude, Memphis, USA, Prof. Dr. Alapetite, Institute Curie, Paris und Prof. Timmermann, WPE Essen, erläuterten strahlentherapeutische Aspekte unter besonderer Berücksichtigung der Vorteile einer Protonentherapie.

Die Erfahrungen der kanadischen Arbeitsgruppe (SickKids, Toronto) mit der intrazystischen Instillation von alpha-Interferon zur Behandlung von Tumorzysten wurden von Frau Prof. Dr. Bartels, Toronto, Canada, referiert. Freie Beiträge und eine interessante und leidenschaftlich geführte Diskussion zur strahlentherapeutischen Dosis bei Kraniopharyngeom waren weitere Höhepunkte des zweiten Kurstages. Prof. Dr. Mazerkina präsentierte Ergebnisse zur Kraniopharyngeombehandlung am Burdenko Institut Moskau. Zum Abschluss des zweiten Kurstages stellte Frau Dr. Özyurt, Universität Oldenburg, neue Ergebnisse ihrer neuropsychologischen Untersuchung von Kraniopharyngeompatienten vor.

Der dritte Kurstag war dem zentralen Thema „Hypothalamisches Syndrom – Pathogenese, Behandlungsmöglichkeiten der hypothalamischen Adipositas und neuropsychologische Aspekte“ vorbehalten. Prof. Dr. Weiss, Haifa, Israel, erläuterte pharmakologische Therapieoptionen und wies darauf hin, dass ein früher, risikoadaptierter und multimodaler Therapiebeginn z.B. mit GLP-1-Agonisten und zentralen Stimulantien eine Option darstellt, die allerdings vorzugsweise im Rahmen einer multizentrischen Studie durchgeführt werden sollte. Alle Referenten verdeutlichten in ihren Referaten, dass trotz zunehmender Kenntnis der Ursachen die Behandlung des hypothalamischen Syndroms und insbesondere der Adipositas eine große Herausforderung darstellt.

Als Resümee der lebhaften Diskussionen bleibt festzuhalten, dass die Behandlung von Kraniopharyngeompatienten in Zentren mit ausreichender multidisziplinärer Erfahrung unter besonderer Berücksichtigung der besonderen Risiken von Patienten mit Hypothalamusbeteiligung erfolgen sollte.

Die Teilnehmer waren begeistert vom fachlichen Niveau und der gastlichen Atmosphäre der Veranstaltung am Zwischenahner Meer.

Weitere Informationen:

Prof. Dr. Hermann Müller
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin (Elisabeth-Kinderkrankenhaus), Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie / Onkologie, Klinikum Oldenburg, Medizinischer Campus Universität Oldenburg,
Rahel-Straus-Strasse 10, 26133 Oldenburg,
Tel.: 0441-4032013, Fax: 0441-4032887
E-Mail: mueller.hermann@klinikum-oldenburg.de



Dr. Tan, Prof. Pietsch, Prof. Erfurth, Prof. Bartels, Prof. Martinez-Barbera



Teilnehmer des 5. Internationalen Postgraduierterkurses 2018



Dr. Welzel, Prof. Alapetite, Prof. Timmermann



Prof. Dr. S. Cavalheiro, Dr. P. Dastoli, Dr. M. Shing

5. Stipendien, Preise und Deadlines 2018

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

Jürgen-Bierich-Preis 2018

Deadline: 01. September 2018

Weiterbildungsstipendium der "Kinderendokrinologie und -diabetologie" 2020/2021

Deadline: 01. August 2019

Klaus-Kruse-Stipendium 2018

Deadline: 28. September 2018

Dietrich-Knorr-Preis 2018

Deadline: 30. September 2018

STEPS-Award 2018

Deadline: 06. Juli 2018

Sandoz-Posterpreis 2018

anlässlich der JA-PED 2018

ESPE-Reisestipendium 2018

30. Juni 2018

Alle Ausschreibungen im Detail finden Sie auf unserer Homepage: www.dgked.de

6. JA-PED Weimar 2018

Gemeinsame Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) e.V. mit der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Diabetologie (AGPD) e.V. in Weimar vom 23.-25.11.2018.

Themenschwerpunkte

- Diabetes mellitus Typ 1 – Effektive Therapie und Verhinderung der Folgekrankheiten
- Pädiatrische Nephrologie und Neurologie
- Pädiatrische Ophthalmologie
- Krankheitsbild SGA
- Vitamin D – ein „vergessenes Hormon“?
- Therapie der chronischen Hashimoto Thyreoiditis
- Adipositas – Ursachen, Auswirkungen und Möglichkeiten der Prävention

Weitere Informationen finden Sie ebenfalls auf der Kongresshomepage unter: www.ja-ped.de.



Impressum

Redaktion: Joachim Wölfle, Wolfgang Seel
Wir freuen uns über Kritik und Anregungen zum Newsletter; bitte schicken Sie diese an:
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
Chausseestr. 128/129 | 10115 Berlin |
Tel. +49 (30) 28 04 68 04 | Fax +49 (30) 28 04 68 06