

Editorial

**Liebe Leserinnen, liebe Leser,
liebe Kinder und Jugendliche, liebe Eltern,**

die aktuelle GLANDULA und das aktuelle GLANDUlinchen widmen sich ganz der Rückschau auf den Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag in Würzburg, der im September 2022 wieder als Präsenzveranstaltung abgehalten werden konnte. Die Themen für Kinder und Jugendliche betrafen Nebennierentumore im Kindesalter, Therapiemöglichkeiten beim Kraniopharyngeom, neue Möglichkeiten zur Hydrocortison-Ersatztherapie bei Nebenniereninsuffizienz, Adipositas bei Kindern und Jugendlichen mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen, ein Bericht aus Registerdaten zur Hydrocortison-Dosis bei adrenogenitalem Syndrom (AGS), Belastung von Geschwistern chronisch kranker Kinder und Entlastungsmöglichkeiten sowie ein Workshop für Kinder und Jugendliche mit Nebenniereninsuffizienz.

Im aktuellen GLANDUlinchen fasst Frau Prof. Dr. Wiegering ihren Vortrag zum Thema Nebennierentumore im Kindesalter zusammen. Nebennierentumore im Kindesalter sind zwar selten, es gibt aber einige Besonderheiten, die es zu beachten gilt (die meisten Nebennierentumore produzieren Hormone, eine komplette Entfernung des Tumors ohne vorherige Probeentnahme ist erforderlich, weshalb als Zugangsweg auch nur eine „offene“ Bauch-Operation infrage kommt und nicht die „Schlüsselloch-Chirurgie“).

Beim zweiten Artikel handelt es sich um einen sehr praktisch orientierten Bericht zum Notfallworkshop für Kinder und Jugendliche mit Nebenniereninsuffizienz, der von Frau Horn und Frau Kunz (Diabetesberaterinnen DDG & Endokrinologie Assistentinnen DGE) im Rahmen des Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentages abgehalten wurde.

Zum Schluß berichtet noch Frau Schrödel von einer Online-Veranstaltung der Gesellschaft für Transitionsmedizin und gibt dabei einen Überblick kürzlich geförderter Transitionsprojekte.

Wir wünschen Ihnen, liebe Leser, viel Freude und Informationsgewinn bei der Lektüre.



Ihr Prof. Dr. Gerhard Binder



Ihr Prof. Dr. Walter Bonfig

Tübingen und Wels (AT) im Dezember 2022



Prof. Dr. Gerhard Binder



Prof. Dr. Walter Bonfig

Nebennierenrindentumore im Kindesalter

Die Nebenniere ist ein kleines hormon-produzierendes Organ, das beidseitig kappenförmig den Nieren aufliegt. Es besteht aus einem Mark, einer Rinde sowie einer umgebenden Kapsel. Die Rinde ist wiederum in drei Schichten unterteilt: zona reticularis, zona glomerulosa, zona fasciculata. Das Nebennierenmark produziert hauptsächlich Katecholamine (bestimmte Hormone, die die Herz-Kreislauf-Tätigkeit steigern), in der zona reticularis werden Androgene (männliche Geschlechtshormone) produziert, in der zona glomerulosa Glukokortikoide und in der zona fascicularis Mineralokortikoide. Im Kindes- und Jugendalter können unterschiedliche Tumore in der Nebenniere auftreten: Am häufigsten ist das Neuroblastom, das ebenso wie das Phäochromozytom vom Nebennierenmark ausgeht. Von der Rinde ausgehend sind sowohl Adenome als auch Karzinome. Selten ist auch im Kindesalter das Auftreten von Fernmetastasen (das heißt Absiedlungen in andere Organe) anderer Tumore in der Nebenniere beschrieben. Wichtig ist bei dem Verdacht auf einen Tumor der Nebenniere die Frage zu klären, ob er gut- oder bösartig ist, ob er hormonproduzierend ist und ob ein sogenanntes (familiäres) Krebsprädispositionssyndrom (familiär vererbte Neigung zu bestimmten Krebserkrankungen, z. B. Li-Fraumeni-Syndrom) dahinterstecken könnte. Das ist wichtig, um die weiteren Therapieschritte zu planen. Im Folgenden wird über den häufigsten hormonaktiven Tumor der Nebennierenrinde, dem sogenannten adrenokortikalen Karzinom (ACC), genauer berichtet.

■ Hintergrund

Adrenokortikale Karzinome sind von der Nebennierenrinde ausgehende, sehr aggressive Tumore. Sowohl im Erwachsenen als auch im Kindesalter ist die Tumorart selten. Die Inzidenz bei Patienten unter 20 Jahren liegt bei 0,2–0,3 pro 1 Million/Jahr oder anders ausgedrückt werden etwa 8–10 Patienten in Deutschland pro Jahr mit dieser Erkrankung diagnostiziert. ACCs im Kindesalter kommen sowohl sporadisch als auch im Rahmen von vererbten Syndromen wie Li-Fraumeni, Beckwith-Wiedemann und MEN 1 vor. So ist zum Beispiel in Südbrasilien die Inzidenz pädiatrischer ACCs aufgrund einer dort örtlich begrenzt vorhandenen Keimbahnmutation des TP53-Gens (p.R337H) ca. 15-fach erhöht.

Im Gegensatz zu erwachsenen Patienten sind nahezu alle pädiatrischen ACCs hormonaktiv und präsentieren sich klinisch in Form von Virilisierung (durch männliche Geschlechtshormone hervorgerufene Behaarung/Veränderung der Geschlechtsorgane, fehlende Periodenblutung), Cushing-Syndrom oder einer verfrühten Pubertät. Erkrankungen treten mit Peaks (gehäuftes Auftreten) im Kleinkindesalter und nach der Pubertät (etwa 30 %) auf.

■ Therapie und Prognostik

Therapeutisch ist die chirurgische Entfernung des Tumors die elementare kurative, also auf Heilung ausgerichtete Säule, im fortgeschrittenen Stadium erfolgt zusätzlich eine systemische Chemo- und Mitotanetherapie. Die Prognose der fortgeschrittenen Tumore ist



Prof. Dr. Verena Wiegering

mit einem 5-Jahres-Überleben von unter 40 % schlecht. Einzig im Kleinkindesalter scheint die Prognose günstiger mit einem Gesamtüberleben der unter 4-Jährigen von ca. 80 %. Eine effektive, etablierte Therapie für fortgeschrittene und metastasierte (high risk) ACCs existiert bisher nicht.

Bisherige Forschung um pädiatrische ACCs hinsichtlich klinischer Diagnostik, Histopathologie (Untersuchung von Gewebeprobe) und Therapie ist rar. Die wenigen publizierten Vergleiche zwischen pädiatrischen und adulten (im Erwachsenenalter auftretenden) ACCs deuten auf signifikante Unterschiede hin, hierdurch können im Erwachsenenbereich gewonnene Erkenntnisse nicht unkritisch auf pädiatrische ACCs

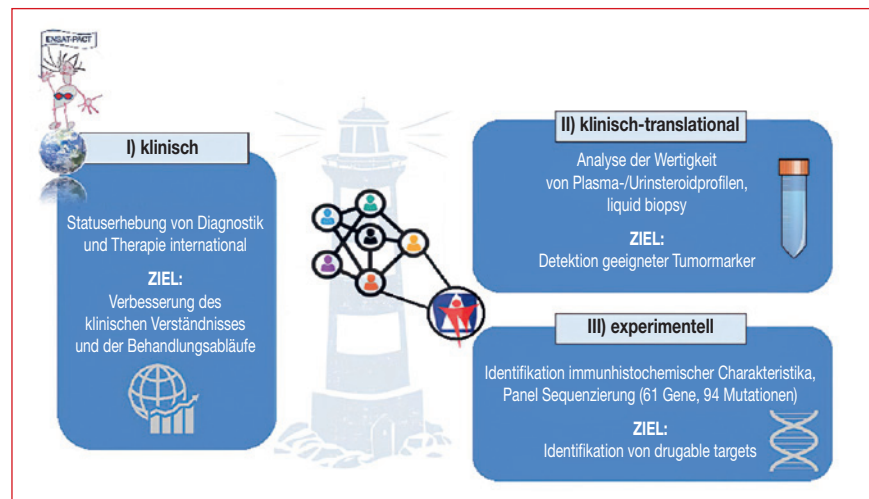


Kind mit Cushing

übertragen werden. So haben die in der Erwachsenenmedizin angewandten Scores/Punktebewertungen wichtiger Faktoren einer Erkrankung (z. B. Weiss-Score) bei pädiatrischen ACCs nur geringe prognostische Aussagekraft. Auch molekulare Marker (kurze DNA-Abschnitte) wie Ki67, SF1 und TP53-Mutationen (genetische Veränderungen im Tumorgewebe), welche bei ACCs im Erwachsenenalter prognostisch sind, sind für pädiatrische Patienten unzureichend erforscht und widersprüchlich berichtet. Molekulare Studien bei pädiatrischen ACCs haben Mutationen in den Genen TP53, CTNNB1, ZNRF3 sowie eine vermehrte Produktion der Proteine des IGF-Systems nachweisen. Es wird davon ausgegangen, dass dies Schlüsselfaktoren für Tumorentstehung und -wachstum sind.

Da ein Therapiefortschritt bei solchen seltenen Erkrankungen nur erzielt werden kann, wenn enge internationale Vernetzungen aller Experten bestehen, sind Initiativen wie die EXPERT-Gruppe (europäisches Netzwerk für seltene Tumorerkrankungen) oder ENSAT-PACT (pädiatrische Arbeitsgruppe des internationalen Nebennieren-netzwerkes) essenziell.

Im Rahmen dieser Arbeiten konnte unsere Gruppe zeigen, dass es verschiedene Faktoren gibt (u. a. Alter >4, Metastasen, hohes Tumorstadium, keine RO-Resektion (= komplette Entfernung des Tumors), nicht alleinige androgene Produktion), die mit einer schlechten Prognose in Verbindung stehen. Anhand dieser Prognose-Kriterien war es in Anlehnung an den adulten S-GRAS-Score, der es einem ermöglicht, relativ früh nach Diagnosestellung eine Risikostratifizierung (eine Einteilung der Risikogruppen hinsichtlich des tumorfreien Überlebens) vor-



ENSAT-PACT (pädiatrische Arbeitsgruppe des internationalen Nebennieren-netzwerkes)

zunehmen, machbar einen neuen prognostischen Score (einen statistischen Score, der die Überlebenschancen berechnen kann) für pädiatrische Patienten abzuleiten. Dieser wird derzeit kontinuierlich an aktuell behandelten Patienten angewendet und könnte eine mögliche Grundlage für zukünftige Therapiestudien darstellen.

Dringlichen Optimierungsbedarf gibt es bei Diagnostik und Verlaufsmessungen von Tumormarkern, Hinweisgebern für Tumore. Da die meisten kindlichen ACC hormonaktive Tumore sind, ist der Nachweis von Steroiden im Urin ein idealer Tumormarker. Der Steroidnachweis ist bislang jedoch nur im 24-Stunden-Sammelurin etabliert, was im Kleinkindesalter schwierig und oftmals nicht praktikabel ist. Essenziell ist somit die Etablierung gleichwertiger, laborchemischer Alternativen für pädiatrische Patienten. In Vorarbeiten im Erwachsenenalter konnte gezeigt werden, dass der Nachweis von Steroiden im Serum bzw. im ersten Morgenurin eine Alternative mit ähnlicher Sensitivität (Sensitivität bedeutet: Anteil der tatsächlichen Positiven, die korrekt als solche erkannt werden) darstellt. Zudem scheint eine präoperative Diskriminierung

(das heißt, es ist eine Unterscheidung zwischen gut- und bösartigen Tumoren vor der Operation notwendig) zwischen adrenokortikalen Adenomen (= gutartige Tumore) und Karzinomen (=bösartige Tumore) durch bestimmte Konstellationen mit hoher Sensitivität möglich. Dies vereinfacht weitere therapeutische Planung bereits vor der chirurgischen Entfernung des Tumors. Eine mögliche Alternative bzw. Zusatzdiagnostik stellen sogenannte liquid biopsies dar, die ebenfalls intensiv derzeit beforscht werden. Hier werden keine festen Gewebeprobe, sondern Blut auf Tumorzellen bzw. der Tumor-DNA untersucht. Die Hoffnung ist, dass den jungen Patienten damit zeitnah eine vereinfachte und verbesserte Diagnostik zur Verfügung steht.

Bezüglich der therapeutischen Optionen fällt auf, dass die Lokalrezidivrate (Wiederauftreten des Tumors an der ursprünglichen Stelle) im Kindesalter sehr hoch ist, knapp 80 % aller Rezidive sind Lokalrezidive. Damit scheint die Optimierung der Lokaltherapie von hoher Bedeutung zu sein. Da bei einer Biopsie die Gefahr eines Tumorplatzens (Tumorrup-tur) besteht und damit die Chance auf Heilung deutlich verschlechtert wird, sollte auf jeden Fall auf eine Biopsie

verzichtet werden und immer eine komplette Tumorentfernung angestrebt werden. Die Tumorentfernung muss über eine Baucheröffnung (und nicht minimal-invasiv) durchgeführt werden. Eine retrospektive (zurückblickende) Auswertung von Abrechnungsdaten konnte zeigen, dass über einen Zeitraum von 8 Jahren in Deutschland gut 500 pädiatrische Patienten in 109 Krankenhäuser an den Nebennieren operiert wurden.

Dabei wurde offenbar, dass die meisten Krankenhäuser nicht mal 1 pädiatrischen Patienten mit Nebennierentumor in 5 Jahren operieren. Mit Blick auf die von den internationalen Fachgesellschaften empfohlenen operativen Mindestzahlen sollten wir diese Expertise auch für unsere pädiatrischen Patienten im Sinne weniger spezialisierter Zentren fordern, um die optimale lokale Therapie zu gewährleisten. Eine weitere Säule der Lokaltherapie stellt die Bestrahlung dar. Hier gibt es nur wenige pädiatrische Daten, da eine große Zurückhaltung auch gerade in Hinblick auf genetische Erkrank-

kungen mit erhöhtem Krebsrisiko besteht. Dennoch scheint die Strahlentherapie im Einzelfall die lokale Tumorkontrolle in ACC-Patienten zu verbessern und sollte daher in kritischer Nutzen-Risikoabschätzung in Hochrisiko-Situationen patientenindividuell erwogen werden.

Neben der klassischen Chemotherapie und Mitotanetherapie erhoffen wir uns durch ein verbessertes molekularbiologisches Verständnis dieser Tumore neue druggable Targets (spezifisch wirkende Medikamente, z. B. Immuntherapien) zu identifizieren, die langfristig präzise und zielgerichtete Therapieoptionen ermöglichen und die Prognose dieser Patienten verbessern.

■ Fazit

Um die Behandlung, Diagnostik, Therapie und Prognose der pädiatrischen ACC-Patienten zu verbessern, ist eine internationale Zusammenarbeit und Datenaustausch aller Experten notwendig. Neben

einer verbesserten und vereinfachten Diagnostik und Monitoring (Verlaufsbeobachtung) ist ein vertieftes molekularbiologisches Verständnis essenziell. Eine spezialisierte Versorgung dieser Patienten, ähnlich wie im Erwachsenenbereich, insbesondere für die initiale (bei Diagnose notwendige) Therapieplanung, operative Versorgung und Diskussion möglicher zusätzlicher Ansätze, kann die Prognose des einzelnen Patienten deutlich verbessern und sollte angestrebt werden.

*Prof. Dr. Verena Wiegering
Fachärztin Kinderheilkunde
Schwerpunktbezeichnung päd.
Hämatologie und Onkologie
Oberärztin onkologische
Tagesklinik "Station Leuchtturm"
Unikinderklinik Würzburg
Josef-Schneiderstr. 2 /D31
97080 Würzburg
Tel.: 0931-20127921
Fax: 0931-2016027212
E-Mail: Wiegering_V@ukw.de*

Die Autorin erklärt, dass keine Interessenkonflikte bestehen.

Literatur:

1. Faria AM, Almeida MQ. Differences in the molecular mechanisms of adrenocortical tumorigenesis between children and adults. *Mol Cell Endocrinol.* 2012;351(1):52-7.
2. Riedmeier M, Decarolis B, Haubitz I, Müller S, Uttinger K, Borner K, et al. Adrenocortical Carcinoma in Childhood: A Systematic Review. *Cancers (Basel).* 2021;13(21).
3. Ribeiro RC, Sandrini F, Figueiredo B, Zambetti GP, Michalkiewicz E, Lafferty AR, et al. An inherited p53 mutation that contributes in a tissue-specific manner to pediatric adrenal cortical carcinoma. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2001;98(16):9330-5.
4. Rodriguez-Galindo C, Krailo MD, Pinto EM, Pashankar F, Weldon CB, Huang L, et al. Treatment of Pediatric Adrenocortical Carcinoma With Surgery, Retroperitoneal Lymph Node Dissection, and Chemotherapy: The Children's Oncology Group ARAR0332 Protocol. *J Clin Oncol.* 2021;JCO2002871.
5. Zambaiti E, Duci M, De Corti F, Gamba P, Dall'Igna P, Ghidini F, et al. Clinical prognostic factors in pediatric adrenocortical tumors: A meta-analysis. *Pediatr Blood Cancer.* 2021;68(3):e28836.
6. Kerkhofs TM, Eittaieb MH, Verhoeven RH, Kaspers GJ, Tissing WJ, Loeffen J, et al. Adrenocortical carcinoma in children: first population-based clinicopathological study with long-term follow-up. *Oncol Rep.* 2014;32(6):2836-44.
7. Pinto EM, Chen X, Easton J, Finkelstein D, Liu Z, Pounds S, et al. Genomic landscape of pediatric adrenocortical tumors. *Endocrine Reviews.* 2015;36.
8. Hendricks A, Müller S, Fassnacht M, Germer CT, Wiegering VA, Wiegering A, et al. Impact of Lymphadenectomy on the Oncologic Outcome of Patients with Adrenocortical Carcinoma-A Systematic Review and Meta-Analysis. *Cancers (Basel).* 2022;14(2).
9. Schweitzer S, Kunz M, Kurlbaum M, Vey J, Kendl S, Deutschbein T, et al. Plasma steroid metabolome profiling for the diagnosis of adrenocortical carcinoma. *Eur J Endocrinol.* 2019;180(2):117-25.
10. Chortis V, Bancos I, Nijman T, Gilligan LC, Taylor AE, Ronchi CL, et al. Urine Steroid Metabolomics as a Novel Tool for Detection of Recurrent Adrenocortical Carcinoma. *The Journal of clinical endocrinology and metabolism.* 2020;105(3).
11. Wiegering, V., Riedmeier, M., Thompson, L. D. R., Virgone, C., Redlich, A., Kühlen, M., . . . Timmermann, B. (2022). Radiotherapy for pediatric adrenocortical carcinoma - Review of the literature. *Clin Transl Radiat Oncol*, 35, 56-63. doi:10.1016/j.ctro.2022.05.003
12. Uttinger KL, Riedmeier M, Reibetanz J, Meyer T, Germer CT, Fassnacht M, Wiegering A, Wiegering V. Adrenalectomies in children and adolescents in Germany - a diagnosis related groups based analysis from 2009-2017. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2022 Jul 27;13:914449. doi: 10.3389/fendo.2022.914449. eCollection 2022

Notfallworkshop für Kinder und Jugendliche mit einer Hypophysen- oder Nebennierenerkrankung

mit Silke Horn und Mirjam Kunz, Diabetesberaterinnen DDG und Endokrinologie-Assistentinnen DGE, ergänzend kommentiert von Prof. Dr. med. Gerhard Binder und Prof. Dr. med. Walter Bonfig

Zu Beginn des Workshops wurde darauf hingewiesen, dass es für Erwachsene ein Schulungsprogramm der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie bei Nebennierenrindeninsuffizienz gibt und alle Kinder und Jugendliche mit einem vergleichbaren Programm damit geschult werden sollten.

Wenn bei Kindern oder Jugendlichen aufgrund einer Störung der Nebenniere bzw. der Hypophyse der Körper nicht mehr ausreichend Cortisol produziert, müssen die Eltern oder diese jungen Menschen selbst für ihr Leben lang das Stresshormon substituieren, das heißt das Medikament Hydrocortison in der Dosierung zuführen, wie es der eigene Körper individuell benötigt.

Cortisol ist ein Stresshormon. Die Eltern, Kinder und Jugendliche erfuhren, dass die Menge an Hydrocortison bei exzessivem Sport, Erkrankung, extremem psychischen Stress wie z. B. Trauer, Zahnarztbesuch, Operation erhöht werden muss.

Die anwesenden Kinder berichteten eifrig, dass sie schon gemerkt hatten, dass bei ihnen Schwindel, Unkonzentriertheit, Heißhungergefühl, Leistungsabfall in der Schule oder starke Müdigkeit auf einen Cortisolmangel hinweisen. Zwei der Kinder hatten auch selbst schon Addison-Krisen gehabt und diese an Übelkeit, Erbrechen und Bauchschmerzen bemerkt.



Leistungsabfall und starke Müdigkeit können auf einen Cortisolmangel hinweisen

■ Zur Anpassung von Hydrocortison:

Die Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und -diabetologie (DGKED) e. V. empfiehlt folgendes Vorgehen zur Anpassung von Hydrocortison:

1. Eine zusätzliche Einnahme einer Einzeldosis, etwa der Morgen-, Mittags- oder Abenddosis entsprechend vor dem Ereignis wie z. B. nachmittags Zahnarzttermin: Mittagsdosiserhöhung, vormittags Prüfung: Dosis vor dem Frühstück erhöhen
 - leichte Zahnarztbehandlung
 - extrem starker emotionaler Stress
 - extremer sportlicher Wettkampf
 - extrem anstrengende und lange Wandertour,
 - lange Klausur wie z. B. Abiturprüfung
2. Eine Erhöhung der Hydrocortison-Dosis um das doppelte bis dreifache der Tagesdosis bei Infekten mit Fieber um 38° C und geringem Krankheitsgefühl.
3. Eine Erhöhung der Hydrocortison-Dosis um das drei- bis fünf-fache der Tagesdosis z.B. bei Infekten mit Fieber um 39° bis zur Genesung. Anschließend sollte man innerhalb von 2 Tagen wieder auf seine Standarddosis reduzieren. Die erhöhte Tagesdosis sollte immer auf 3–4 gleiche Einzeldosen über den ganzen Tag verteilt werden.
4. Bei sehr schwerem Krankheitsgefühl durch eine beginnende adrenale Krise (siehe auch S. 40) sollten 100 mg Hydrocortison (oder anderes Glukokortikoid = „Cortison-Präparat“) in

den Muskel gespritzt werden. Alternativ ist auch eine Injektion unter die Haut möglich: Aber hier wird der Hinweis gegeben, dass die Behandlung „Off-label-Gebrauch“ (=Verwendung außerhalb der Zulassung) ist und es zum verzögerten Wirkungseintritt von ca. 10–15 Minuten kommen kann. Danach ist immer eine notfallmäßige Vorstellung in der Klinik indiziert! Bei einer schweren Krise sollte der Notarzt gerufen werden.

5. Magen-Darm-Infekt mit Erbrechen: Gabe eines Prednison-Zäpfchens

Magen-Darm-Infekt mit Durchfall: orale Hydrocortison-Stressdosis (Achtung: möglicherweise verminderte Aufnahme des Medikaments bei Durchfall!)

Magen-Darm-Infekt mit Erbrechen und Durchfall: umgehende Vorstellung im Krankenhaus, bei drohender Nebennieren-Krise: Verabreichung der Hydrocortison-Notfall-Injektion (<1 Jahr: 25 mg Hydrocortison, 1–6 Jahre: 50 mg Hydrocortison, >6 Jahre: 100 mg Hydrocortison)

■ Die Addison-Krise:

Eine Addison-Krise

- entsteht, wenn der Cortisolspiegel im Körper zu weit abfällt. Wird dann nicht innerhalb kurzer Zeit hoch dosiert Hydrocortison verabreicht, kann es zu einem lebensbedrohlichen Notfall kommen.
- kann plötzlich und unerwartet kommen!
- kann sich auch über Tage oder innerhalb weniger Stunden entwickeln!
- entsteht meistens bei fehlender oder unterlassener Hydrocortison-Stressdosisanpassung! Der Bedarf des Körpers an Cortisol erhöht sich (z. B. bei Infekten) und



Beispiel für ein Notfall-Set



wird nicht ausgeglichen (keine zusätzliche Einnahme an Hydrocortison).

Mit der sofortigen Verabreichung eines Notfallmedikaments (Injektion/Zäpfchen) kann das Fortschreiten der Addison Krise deutlich verlangsamt werden!

Bei jeder Addison-Krise unbedingt ein Krankenhaus aufsuchen.

Anzeichen einer Addison-Krise können sein:

- ! Übelkeit, Erbrechen
- ! Bauchschmerzen
- ! Schwere Erschöpfung: Konzentrationsschwäche
- ! Niedriger Blutdruck: Schwindel, Sehstörungen
- ! Fieber >38°
- ! Unterzuckerung: Kaltschweißigkeit und Herzrasen

Die häufigsten Auslöser einer Addison-Krise sind meistens:

- ! Schwerer Magen-Darm-Infekt, Brechdurchfall
- ! Sonstige, fieberhafte Infekte/Erkrankungen
- ! Psychischer Stress, der über lange Zeit geht
- ! Starke anhaltende Schmerzen
- ! Unzureichende Anpassung der Hydrocortison-Dosis um eine Operation
- ! Intensive körperliche Belastung
- ! Tabletten vergessen

Nach dem theoretischen Teil des Workshops konnten die Kinder mit ihren Eltern das Aufziehen und Spritzen mit Hydrocortison üben.

So könnte ein Notfall-Set aussehen:

- Prednisolon-/Prednison-Zäpfchen (z. B. Klismacort, Rectodelt oder Infectocortikrupp)
- 1 Blister Hydrocortison-Tabletten
- 1 Hydrocortison-Ampulle 100 mg (Pfizer)
- 2x 2 ml Spritzen
- Alkoholtupfer
- 2 Kanülen zum Aufziehen (gelb)
- 2 Kanülen zum Spritzen (grau oder orange)
- Traubenzucker (um einer Unterzuckerung entgegen zu wirken)
- Notfallausweis

Nach der Injektion sollten sich die Eltern mit ihrem Kind immer in einer Klinik oder beim Kinderarzt/Endokrinologen vorstellen!

Hinweis: Ergänzend zum Inhalt des Workshops wurden in diesem Bericht auch Hinweise der GLANDULINchen-Herausgeber zu dem Thema eingebaut.

Silke Horn und Mirjam Kunz
Diabetesberaterinnen DDG und
Endokrinologie Assistentinnen DGE
Miriam Kunz
Mobil: 01575/3 57 15 58
mirjam.kunz@gmx.de

Online-Event Transition Update 2022 am 28. Oktober 2022 der Gesellschaft für Transitionsmedizin (GfTM) e.V.

Einen kompakten und facettenreichen Überblick über die seit 2016 über den Innovationsfonds geförderten Projekte zur Transition gab das „Update zu Transition 2022“ der Gesellschaft für Transitionsmedizin (GfTM) e.V., das am 28. Oktober 2022 online stattfand.

Die abgeschlossenen Projekte sind **„AOKTrio** – Das Transitionsprogramm für mehr Transitionskompetenz von Teenagern“, **„NierenTx360 Grad** – Bessere Versorgung, besseres Überleben, bessere Wirtschaftlichkeit nach Nierentransplantation“, **„TransFIT** – Frühintervention zur Vorbereitung und Begleitung des Transitionsprozesses aus der Kinder- und Jugendmedizin in die Erwachsenenmedizin“ und **TRANSLATE NAMSE** Verbesserung der Versorgung von Menschen mit seltenen Erkrankungen durch Umsetzung von internationalen Aktionsplan (NAMSE) konsentierten Maßnahmen“. Aktuell laufen noch fünf Projekte mit Bezug zur Transition und dem Schwerpunkt der Versorgungsforschung. Der Fokus liegt bei ihnen auf spezifischen Indikationsgruppen und nicht auf „Transition“ als diagnoseübergreifendem Konstrukt.

Zukünftig setzt der Innovationsfonds stärker auf die Förderung von eher wenigen, dafür größeren Projekten. Aktuell ist offen, ob ein erneuter NfV-Antrag zur Transition Aussicht auf Erfolg hätte (Neue Versorgungsformen (NfV)).

Von den oben genannten vier seit 2016 über den Innovationsfonds

geförderten Projekten zur Transition erhielt TRANSLATE NAMSE zu diesem Thema eine positive Empfehlung und steht nun vor der Herausforderung der Überführung in die Regelversorgung.

TRANSLATE NAMSE war deshalb erfolgreich, weil der Blick auf alle Indikationsgruppen gerichtet und deutschlandweit ausgedehnt war. Im Mittelpunkt stand die Fragestellung der „Gesundheitskompetenz“ der betroffenen Jugendlichen und deren Einfluss auf das Gelingen der Transition. Bei der Untersuchung der Basisfragestellung zur „Gesundheitskompetenz“ ging es u. a. darum, das Wissen über die eigene Diagnose der Betroffenen festzustellen und transparent zu machen. Daraus wurden die individuellen Schulungsbedarfe für die Jugendlichen abgeleitet. Mit gezielten und wiederholten Schulungsangeboten konnten einerseits die persönliche Gesundheitskompetenz der Jugendlichen und andererseits die Eigenverantwortung für das Gesundheitsmanagement gefestigt werden. Des Weiteren scheint die Einführung bzw. Nutzung eines Lotsen an den Zentren für Seltene Erkrankungen (ZSE) ein wesentlicher Baustein für eine erfolgreiche Transition zu sein.

Der Lotse ist Ansprechpartner für Patienten und begleitet den Übergangsprozess.

In der Rückschau der anderen Projekte wurden Hauptpunkte konstatiert, die sie im Sinne ihrer Forschungsfrage weniger erfolgreich



Gesellschaft
für Transitions-
medizin e.V.

machten. Es gelang kaum, genügend Studienteilnehmer zu rekrutieren, da die jeweilige Gruppe auf spezifische Indikationsgruppen ausgerichtet sowie räumlich und auf einzelne Krankenkassen begrenzt war. Der Verwaltungsaufwand auf Ärzteseite wurde als weitere Herausforderung benannt. Für den Nachweis von Langzeiteffekten hätte es einer Projektverlängerung bedurft.

Wichtig hervorzuheben ist, dass in allen Projekten hilfreiche Erkenntnisse gesammelt und gutes Informationsmaterial entwickelt wurde. Wertvolle Erkenntnisse zur Projektgestaltung, vielseitig einsetzbare Materialien wie z. B. zur Epikrise, die Beurteilung eines Krankheitsverlaufs ärztlicherseits, sowie die Videos und Inhalte des Onlinecoachs, sind nur einige davon. Auf den beiden Webseiten *between-elterncoach.de* und *betweenkompas.de* finden sich wertvolle Informationen für Eltern und Jugendliche zu verschiedenen Fragestellungen der Transition.

Mein persönliches Fazit aus der Veranstaltung sowie meine Erfahrungen als Transitionscoach und Patiententrainer sind, dass der starr terminierte Transferzeitpunkt (18. Lebensjahr) für Jugendliche mit chronischen Erkrankungen oder Behinderungen einer Flexibili-

lisierung bedarf. Auf den medizinischen Bereich geschaut sind die Maßnahmen zur Erhöhung der Gesundheitskompetenz während der Phase der Transition kosteneintensiv, jedoch langfristig betrachtet kostensenkend und sinnvoll investiert. Die Lotsen-Funktion als Angebot in der Transitionsphase (12. – 25. Lebensjahr) für alle jungen Menschen mit chronischen Erkrankungen oder Behinderungen ist sowohl für die Betroffenen als auch für die Ärzte eine Stütze und Entlastung. Nicht nur die Jugendlichen, sondern auch deren Familien müssen in den Transitionsprozess eingebunden werden, soll dieser erfolgreich gelingen.

Schlussendlich braucht es viel mehr „Kämpfer für die Transition“, wesentlich mehr Aufmerksamkeit in Medien, Politik und bei Erwachsenenbehandlern für dieses wichtige Thema und natürlich mehr Geld auf allen Ebenen.

Susann Schrödel

Weitere Informationen siehe: transitionsmedizin.net/index.php/intern/vortraege-online-event-2022



Die beiden Transitionsbrochüren des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen – erhältlich bei der Geschäftsstelle, siehe S. 47

Martina Friedl ist Geschäftsführerin des Netzwerks

Es wurde bereits bei den letzten beiden Regionalgruppenleiter-Sitzungen angekündigt, inzwischen ist es auch offiziell und vom Registergericht bestätigt: Martina Friedl ist Geschäftsführerin des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen.

Sie leitet bereits seit 2007 mit viel Engagement und Geschick die Geschäftsstelle. Wir gratulieren Frau Friedl sehr herzlich und wünschen ihr viel Erfolg in ihrer neuen Position!

Ein Interview mit Martina Friedl ist übrigens in der GLANDULA Nr. 53 auf S. 11 zu finden.



Martina Friedl