

Leitlinienreport zur S1 Leitlinie: Cushing Syndrom (Hyperkortisolismus) im Kindesalter

AWMF-Register-Nummer: 174 - 010

Version 1.0 (Februar 2020)

Autoren des Leitlinienreports

PD Dr. med. Clemens Kamrath und Prof. Dr. med. Stefan A. Wudy (federführend für die Nebennieren-Leitliniengruppe der DGKED),

Dr. biol. hum. Anja Moß (Leitlinienkoordinatorin der DGKED, AWMF-Leitlinienberaterin)

Herausgeber

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und –diabetologie (DGKED) e.V.

Federführende Fachgesellschaft

Deutsche Gesellschaft für Kinderendokrinologie und –diabetologie (DGKED) e.V.

Kontakt

Geschäftsstelle der DGKED e.V.
Wolfgang Seel
Chausseestraße 128-129
10115 Berlin



[http:// www.paediatrische-endokrinologie.de/](http://www.paediatrische-endokrinologie.de/)

Tel: 030 / 28 04 68 04

Fax: 030 / 28 04 68 06

E-Mail: w.seel@dgked.de

Koordination der Leitlinienentwicklung der DGKED e.V.

Frau Dr. Anja Moß
AWMF-Leitlinienberaterin

E-Mail: anjamoss@web.de

Inhaltsverzeichnis

Einleitung	3
1. Geltungsbereich und Zweck	3
Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas	3
Zielorientierung der Leitlinie	3
Patientenzielgruppe	3
Versorgungsbereich	3
Anwenderzielgruppe/Adressaten	3
2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe	3
Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligte Berufsgruppen	3
3. Methodologische Exaktheit	4
Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege (Evidenzbasierung)	4
Verwendung existierender Leitlinien zum Thema	4
Systematische Literaturrecherche (nicht relevant für S1-Leitlinien)	4
Auswahl und Bewertung der Evidenz (nicht relevant für S1-Leitlinien)	5
Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung	5
4. Externe Begutachtung und Verabschiedung	5
5. Redaktionelle Unabhängigkeit	5
6. Verbreitung und Implementierung	6
7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren	6
Anhang	7

Einleitung

Als Cushing-Syndrom (CS) bezeichnet man die klinischen Folgen eines chronischen Hypercortisolismus. Das endogene CS ist im Kindesalter sehr selten. Ursachen können ACTH-abhängige und ACTH-unabhängige Formen sein.

1. Geltungsbereich und Zweck

Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas

Das CS ist ein hochkomplexes und zugleich sehr seltenes Krankheitsbild im Kindesalter. Die Diagnostik, Differenzialdiagnostik und Behandlung bedürfen jeweils einer gezielten und strukturierten Vorgehensweise.

Die vorliegende Fassung ist eine Aktualisierung der bereits bei der AWMF hinterlegten Leitlinie.

Zielorientierung der Leitlinie

Diese Leitlinie soll Kinderärzten bei der Verdachtsdiagnose CS eine diagnostische und therapeutische Hilfe sein.

Patientenzielgruppe

Kinder und Jugendliche mit Hypercortisolismus und deren Eltern.

Versorgungsbereich

Pädiatrische Endokrinologie, Kinder- und Jugendärzte

Anwenderzielgruppe/Adressaten

Kinderendokrinologen/-endokrinologinnen im niedergelassenen Bereich und in Kliniken sowie Ambulanzen an Spezialeinrichtungen.

2. Zusammensetzung der Leitliniengruppe

Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligte Berufsgruppen

Von Professor Dr. Hauffa, dem ehemaligen Präsidenten der Deutschen Gesellschaft für Kinderendokrinologie und - Diabetologie (DGKED) wurde als Vertreter der DGKED und Koordinator der Leitlinienüberarbeitung Herr PD Dr. Walter Bonfig benannt.

Im August 2015 wurden die

- Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) und die
- Deutsche Gesellschaft für Endokrinologie (DGE)

mit der Bitte um Mitarbeit bei der S1-Leitlinienüberarbeitung angeschrieben.

Beide Fachgesellschaften haben ihre Mitarbeit zugesagt und einen offiziellen Vertreter sowie Stellvertreter in die Leitliniengruppe entsandt.

Mandatsträger:

- PD Dr. Clemens Kamrath und Prof. Dr. Stefan.A. Wudy für die DGKED und DGKJ
- PD Dr. Walter Bonfig für die DGKED (Koordinator der Leitlinienüberarbeitung)
- Prof. Dr. Günter Stalla und Prof. Dr. Jürgen Honegger für die DGE

Des Weiteren war die Arbeitsgruppe „Nebenniere“ der DGKED e.V. an der Leitlinienüberarbeitung beteiligt (Korrektur, Diskussion, Ergänzungen).

Als AWMF-Leitlinienberaterin stand Frau Dr. biol. hum. Anja Moß für die methodische Betreuung zur Verfügung.

3. Methodologische Exaktheit

Am 01.03.2015 wurde die Leitlinie zur Überarbeitung bei der AWMF angemeldet. Es wurde festgelegt, dass PD Dr. Clemens Kamrath und Prof. Dr. Stefan. A. Wudy eine Aktualisierung der Leitlinie vorlegen und diese per E-Mail an Spezialisten der AG „Nebenniere“ der DGKED verschicken. Die Änderungen wurden dann in den Textentwurf eingearbeitet und noch einmal an alle Mitglieder der DGKED-AG „Nebenniere“ versandt. Die konzertierte Leitlinie wurde dann dem Vorstand der DGKED vorgelegt und genehmigt.

Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege (Evidenzbasierung)

Die Gliederung der bisherigen S1-Leitlinie wurde übernommen.

Verwendung existierender Leitlinien zum Thema

174-002 Diagnostik des GH-Mangels, 174-011 Nebenniereninsuffizienz, 050-002 Therapie der Adipositas im Kindes- und Jugendalter

Systematische Literaturrecherche (nicht relevant für S1-Leitlinien)

Anhand vorgegebener Stichworte, die sich auch nach der Gliederung der Leitlinie orientierten, erfolgte eine systematische Recherche der Literatur in der Datenbank Medline über www.PubMed.org durch PD Dr. C. Kamrath (Zeitraum: 2014 bis 2018, Schlagwörter: cushing's syndrome childhood/ children, morbus cushing childhood/ children, cushing's syndrome childhood/children treatment, cushing's syndrome childhood/children diagnostic, consensus statements cushing's syndrome, guideline cushing's syndrome).

Auswahl und Bewertung der Evidenz (nicht relevant für S1-Leitlinien)

Die Auswahl der Evidenz erfolgte initial durch PD Dr. C. Kamrath nach thematischer Relevanz im Konsens mit der Leitliniengruppe.

Da es sich um eine S1-Leitlinie handelt, wurde die Evidenz der Arbeiten nicht berücksichtigt bzw. bewertet.

Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung

Die Empfehlungen der Leitlinie sind nummeriert und separat in fett hervorgehoben. Die geplante Überarbeitung der LL wurde beim Treffen der AG „Nebenniere“ im Rahmen der JA-PED 2018 vorgestellt. Der erste Entwurf der S1-Leitlinie wurde Ende Februar 2019 von PD Dr. C. Kamrath und Prof. Dr. S. Wudy erstellt und per E-Mail an die Mitglieder der AG „Nebenniere“ verschickt. Die Kommentare und Verbesserungsvorschläge wurden in die Leitlinie eingefügt. Die finale Version wurde danach noch einmal per Email an Spezialisten der AG „Nebenniere“ sowie die Leitlinienmitglieder versandt und eine abschließende Zustimmung eingeholt.

4. Externe Begutachtung und Verabschiedung

Nach redaktioneller Bearbeitung wurde diese Version der S1-Leitlinie den Vorständen der beteiligten Fachgesellschaften (DGKED, DGKJ, DGE) zur Kommentierung bzw. finalen Verabschiedung im November 2019 zugeschickt. Die eingegangenen Kommentare bzw. Änderungswünsche wurden gesammelt und im Konsens mit der Leitliniengruppe wurden Änderungen im Leitlinientext vorgenommen. Die Kommentierenden wurden über den Umgang mit eingegangenen Kommentaren informiert. Die finale Version der Leitlinie wurde am 17. Februar 2020 erstellt und allen Vorständen erneut zur Information bzw. Freigabe zugeschickt.

5. Redaktionelle Unabhängigkeit

Eine Finanzierung der Leitlinie ist nicht erfolgt

Alle Mitglieder der Leitliniengruppe haben schriftlich potenzielle Interessenkonflikte dargelegt. Die Einholung erfolgte mit dem tabellarischen Formblatt der AWMF. Eine zusammenfassende Darstellung findet sich im Angang in Tabelle 1. Die ausgefüllten Erklärungen wurden vom Leitliniensekretariat der DGKED überprüft. Es wurden keine relevanten Interessenskonflikte festgestellt, die in der Lage wären, die Leitlinieninhalte systematisch zu beeinflussen und die weiteren Konsequenzen wie z.B. Stimmenthaltung erforderlich gemacht hätten. Die interdisziplinäre Erstellung, sowie die finale Begutachtung durch die Vorstände der beteiligten Fachgesellschaften und

Organisationen bilden Elemente, die das Risiko von Verzerrungen (auch aufgrund von Interessenkonflikten einzelner Personen) reduzieren können.

6. Verbreitung und Implementierung

Die finale Leitlinienversion wird auf den Internetseiten der DGKED sowie der beteiligten Fachgesellschaften/Organisationen publiziert. Die Leitlinie soll auf der nächsten Jahrestagung der DGKED vorgestellt werden.

7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die aktuelle Leitlinie mit Stand vom 17.02.2020 ist maximal 5 Jahre gültig (bis 16.02.2025). Die Koordination der Überarbeitung unterliegt federführend der DGKED, vertreten durch Herrn PD Dr. Kamrath (Gießen). Ergeben sich im Gültigkeitszeitraum neue Erkenntnisse, die die Therapieempfehlungen dieser Leitlinie maßgeblich verändern, werden kurzfristig entsprechende Informationen durch den Koordinator erstellt und über die Homepage der DGKED veröffentlicht.

Kommentare und Änderungsvorschläge zur Leitlinie bitte an:

PD Dr. med. Clemens Kamrath

Allg. Pädiatrie und Neonatologie, Leiter: Prof. Dr. K.-P. Zimmer

Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin

Universitätsklinikum Gießen und Marburg, Standort Gießen

Feulgenstr. 12, 35385 Gießen

Tel.: 0641 – 985 43410

E-Mail: clemens.kamrath@paediat.med.uni-giessen.de

oder die DGKED Geschäftsstelle senden.

Anhang

Tabelle 1: Interessenskonflikterklärungen der CS-Leitliniengruppe

		PD Dr. Kamrath	Prof. Dr. Wudy	Prof. Dr. Stalla	Prof. Dr. Honegger	PD Dr. Bonfig			
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Ja	Ja	Nein			
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Ja	Ja	Nein			
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Ja	Nein	Ja	Nein	Ja			
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Nein	Nein	Ja	Nein	Nein			
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein			

	Unternehmen der Gesundheitswirtschaft								
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein			
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	Ja (DGKED, DGKJ)	Ja (DGKJ, DGKED)	Ja (DGE, ENEA, ECE, Endocrine Society)	Ja (DGE, DGNC, ESE, ENEA)	Ja (DGKJ, ÖGKJ, DGKED, DDG, ESPE)			
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein			
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Uniklinikum Gießen	Universität Gießen	Max-Planck-Gesellschaft München	Universitätsklinikum Tübingen	Klinikum Wels Grieskirchen, TU München			
10	Ergeben sich aus allen oben aufgeführten Punkten nach Ihrer Meinung für Sie oder die ganze Leitliniengruppe bedeutsame Interessenskonflikte?	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein			

Die Originale der Formblätter sind beim Leitlinienkoordinator bzw. im Leitliniensekretariat hinterlegt.

Versions-Nummer: 1.0

Erstveröffentlichung: 02/2020

Nächste Überprüfung geplant: 02/2025

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!