

Leitlinienreport zur S1 Leitlinie: (Primäre) Nebenniereninsuffizienz bei Kindern und Jugendlichen

AWMF-Register-Nummer: 174 - 011

Version 1.0 (März 2020)

Autoren des Leitlinienreports

PD Dr. med. Clemens Kamrath (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	4
Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligte Berufsgruppen	4
3. Methodologische Exaktheit	4
Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege (Evidenzbasierung)	5
Verwendung existierender Leitlinien zum Thema	5
Systematische Literaturrecherche (nicht relevant für S1-Leitlinien)	5
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	6
6. Verbreitung und Implementierung	6
7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren	6
Anhang	8

Einleitung

Die primäre Nebenniereninsuffizienz ist durch eine erniedrigte Produktion von Glukokortikoiden (Cortisol) mit oder ohne erniedrigter Produktion von Mineralokortikoiden (Aldosteron) gekennzeichnet. Die Diagnose der Nebenniereninsuffizienz ist wegen seiner unspezifischen klinischen Symptome oft verzögert. Allerdings kann eine verpasste Diagnose einer Nebenniereninsuffizienz oder deren unzureichende Behandlung tödlich sein.

Bei den Ursachen der primären Nebenniereninsuffizienz im Kindesalter lassen sich genetische Störungen der Nebennierenentwicklung (adrenale Dysgenesien), der einzelnen enzymatischen Schritte der Steroidhormonsynthese, der ACTH Wirkung, metabolische Störungen sowie erworbene, hauptsächlich autoimmune, Ursachen unterscheiden.

Eine chronische Nebenniereninsuffizienz kann durch Stresssituationen wie Fieber oder akute Erkrankung (beispielsweise Gastroenteritis, Influenza) jederzeit dekomensieren und in eine akute Nebenniereninsuffizienz oder Addison-Krise mit Kreislaufinsuffizienz übergehen.

1. Geltungsbereich und Zweck

Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas

Die Nebenniereninsuffizienz ist ein hochkomplexes und zugleich 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 Nebenniereninsuffizienz eine diagnostische und therapeutische Hilfe sein.

Patientenzielgruppe

Kinder und Jugendliche mit Nebenniereninsuffizienz und deren Eltern.

Versorgungsbereich

Pädiatrische Endokrinologie, Kinder- und Jugendmedizin

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 damaligen 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 wurde die Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) mit der Bitte um Mitarbeit bei der S1-Leitlinienüberarbeitung angeschrieben.

Die DGKJ hat ihre Mitarbeit zugesagt und einen offiziellen Vertreter sowie Stellvertreter in die Leitliniengruppe entsandt.

Mandatsträger:

- PD Dr. med. Walter Bonfig (DGKED, Koordinator der LL-Überarbeitung)
- PD Dr. med. Clemens Kamrath (DGKJ)
- PD Dr. med. Thomas Völkl (DGKJ und DGKED)

Zudem wurde die Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin (GNPI) angeschrieben, welche aber ihre aktive Mitarbeit an der Leitlinienüberarbeitung abgelehnt hat.

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

Bei der Überarbeitung dieser Leitlinie wurde sorgfältig darauf geachtet, die nationalen methodischen Vorgaben für Leitlinien einzuhalten (AWMF-Regelwerk).

Am 01.03.2015 wurde die Leitlinie zur Überarbeitung bei der AWMF angemeldet. Es wurde festgelegt, dass PD Dr. Clemens Kamrath und PD Dr. med. Thomas Völkl eine Aktualisierung der Leitlinie vorlegen und diese auf der Jahrestagung JA-PED beim Treffen der AG Nebenniere zur Diskussion vorstellen, anschließend nach Überarbeitung per E-Mail an Spezialisten der AG Nebenniere der DGKED verschicken. Die Änderungen wurden dann in den Textentwurf eingearbeitet. Die konzertierte Leitlinie wurde dann dem Vorstand der DGKED im Februar 2020 vorgelegt und genehmigt.

Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege (Evidenzbasierung)

Die Gliederung der bisherigen S1-Leitlinie wurde übernommen.

Verwendung existierender Leitlinien zum Thema

Es sind keine thematisch relevanten Leitlinien vorhanden.

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 2019, Schlagwörter: adrenal insufficiency childhood/ children, treatment adrenal insufficiency childhood/ children, diagnostic adrenal insufficiency childhood/ children, consensus statement adrenal insufficiency, guideline adrenal insufficiency, addison's disease children/ childhood, addisonian crisis childhood/ children, primary adrenal insufficiency childhood/ children).

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 und kursiv hervorgehoben. Der erste Entwurf der S1-Leitlinie wurde Ende Februar 2019 von PD Dr. C. Kamrath und PD Dr. Thomas Völkl erstellt und per E-Mail an die AG Nebenniere der DGKED verschickt. Die Kommentare und Verbesserungsvorschläge wurden in die Leitlinie eingefügt. Die überarbeitete Version der Leitlinie wurde im Rahmen der Jahrestagung JA-PED 2019 beim Treffen der AG Nebenniere vorgestellt und diskutiert. Nach anschließender Überarbeitung wurde die LL an Spezialisten der AG Nebenniere der DGKED geschickt zur erneuten Durchsicht. Eingegangene Änderungen wurden in das Leitlinien-Manuskript übernommen.

4. Externe Begutachtung und Verabschiedung

Diese Version der S1-Leitlinie wurde den Vorständen der beteiligten Fachgesellschaften (DGKED und DGKJ) zur Kommentierung bzw. finalen Verabschiedung im Februar 2020 zugeschickt. Die eingegangenen Kommentare bzw. Änderungswünsche wurden gesammelt und waren rein redaktionell. 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 im März 2020 erstellt.

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 (Version 2010). 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 weitere 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. Eine Publikation von Leitlinieninhalten in Fachzeitschriften ist geplant. Die Erstellung unterstützender Materialien zur Anwendung der Leitlinie wie z.B. eine Kurzversion oder eine Patientenversion wird angestrebt.

7. Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Die aktuelle Leitlinie mit Stand vom 10. März 2020 ist maximal 5 Jahre gültig (bis zum 09. März 2025). Die Koordination der Überarbeitung unterliegt federführend der DGKED, vertreten durch Herrn PD Dr. Kamrath. 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
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 Geschäftsstelle der DGKED senden.

Versions-Nummer: 1.0
Erstveröffentlichung: 03/2020
Nächste Überprüfung geplant: 03/2025

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!**

Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online

Anhang

Tabelle 1: Interessenskonflikterklärungen der Leitliniengruppe

Leitlinienkoordinatoren: PD Dr. W. Bonfig Leitlinie: Nebenniereninsuffizienz Registernr: 174-011						
Die Erklärung betrifft finanzielle und kommerzielle (materielle) sowie psychologische und soziale (immaterielle) Aspekte sowie Interessen der Mitglieder selbst und/oder ihrer persönlichen/ professionellen Partner innerhalb der <u>letzten 3 Jahre</u> .						
		<i>PD. Dr. Bonfigr</i>	<i>PD Dr. Kamrath</i>	PD Dr. Völkl		
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	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	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	nein		

4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	nein	nein	nein			
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	nein	nein	nein			
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	nein	nein	nein			
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	DGKJ, ÖGKJ, DGKED, DDG	DGKED, DGKJ	DGKED, DGE, ESPE			
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	nein	nein	nein			
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Klinikum Wels Grieskirchen, Städt. Klinikum München GmbH/ TU München	Land Hessen, UKGM	Universitäts-KIKI Erlangen seit 2002			
10	Ergeben sich aus allen oben aufgeführten Punkten nach Ihrer Meinung für Sie oder die ganze Leitliniengruppe bedeutsame Interessenskonflikte?	nein	nein	nein			

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