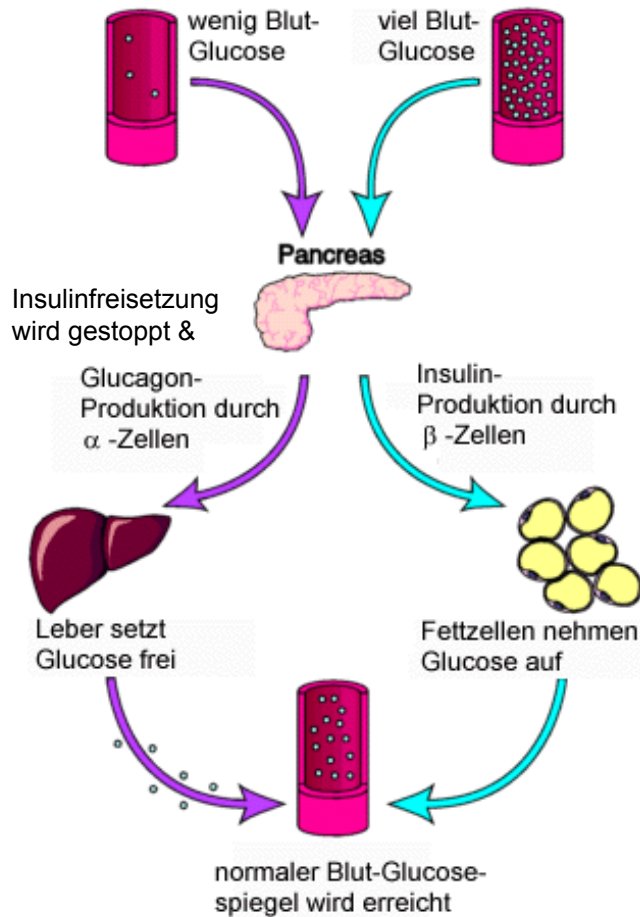


1. Regionaltreffen Kongenitaler  
Hyperinsulinismus e.V. in Hamburg  
11.03.2017

# Themen-Übersicht

- Krankheit, Pathogenese und Symptome beim CHI
- Hypoglykämie-Symptome
- Ernährung: komplexe Kohlenhydrate, Maisstärke, Strategien zur Übergewichtsvermeidung
- Kurzer Überblick: neue Therapieoptionen bei CHI

# Physiologie der Bauchspeicheldrüse



Normalerweise wird Insulin in Abhängigkeit vom Blutzucker ausgeschüttet, d.h.:

□ Hoher BZ →

Insulinausschüttung ↑

□ Niedriger BZ →

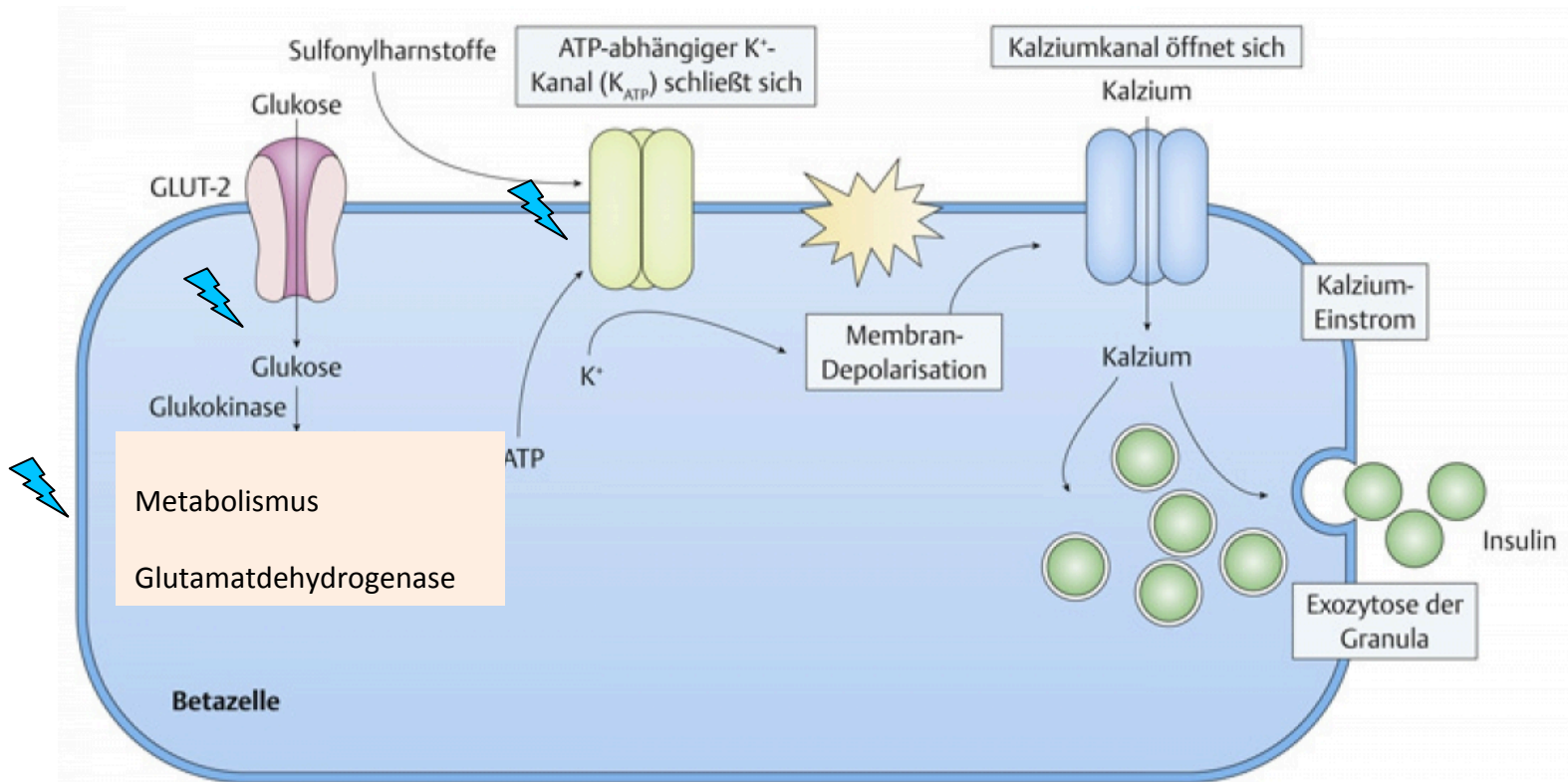
Insulinausschüttung ↓

# Kongenitaler Hyperinsulinismus (CHI)

- Regulationsstörung der Insulinsekretion der Bauchspeicheldrüse
- Beim CHI ist die Insulinausschüttung vom Blutzucker entkoppelt. Die Bauchspeicheldrüse schüttet unabhängig vom BZ unreguliert überhöhte Mengen Insulin aus.
- Dadurch Auftreten von rezidivierenden Hypoglykämien
- Ursache: verschiedene genetische Defekte mit unterschiedlichem Vererbungsmuster
- Inzidenz: 1:40.000 (in Mitteleuropa), in Regionen mit hoher Konsanguinität bis zu 1:2.500 <sup>(1)</sup>

1. Kongenitaler Hyperinsulinismus, Meissner et al. 2005, MoKi Volume 153, Issue 5, pp 483–494

# Insulinproduzierende $\beta$ -Zelle der Bauchspeicheldrüse



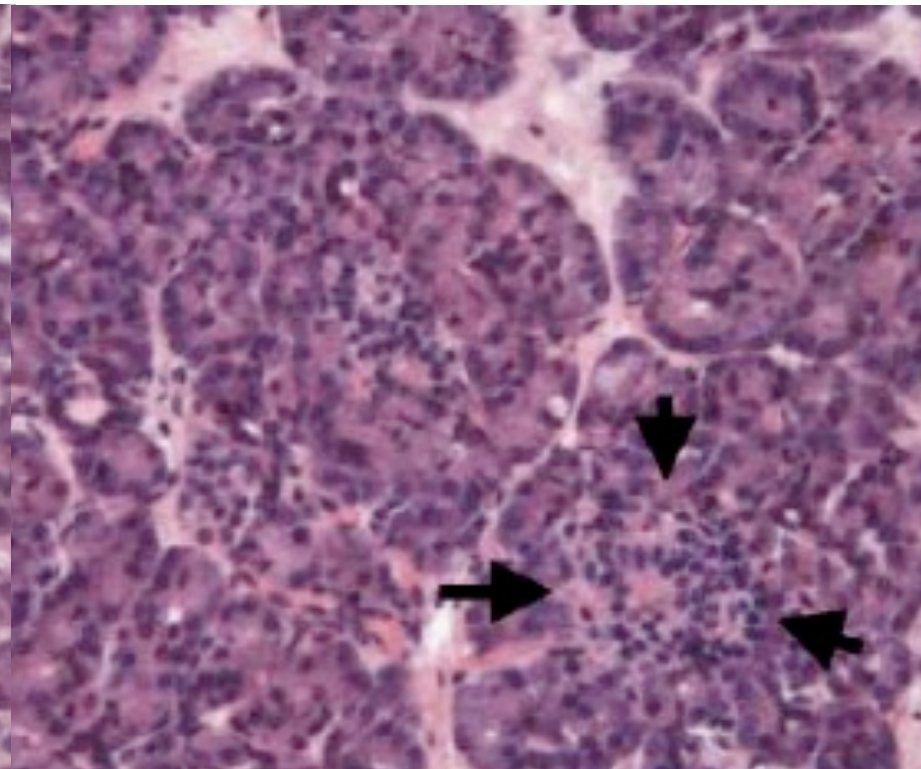
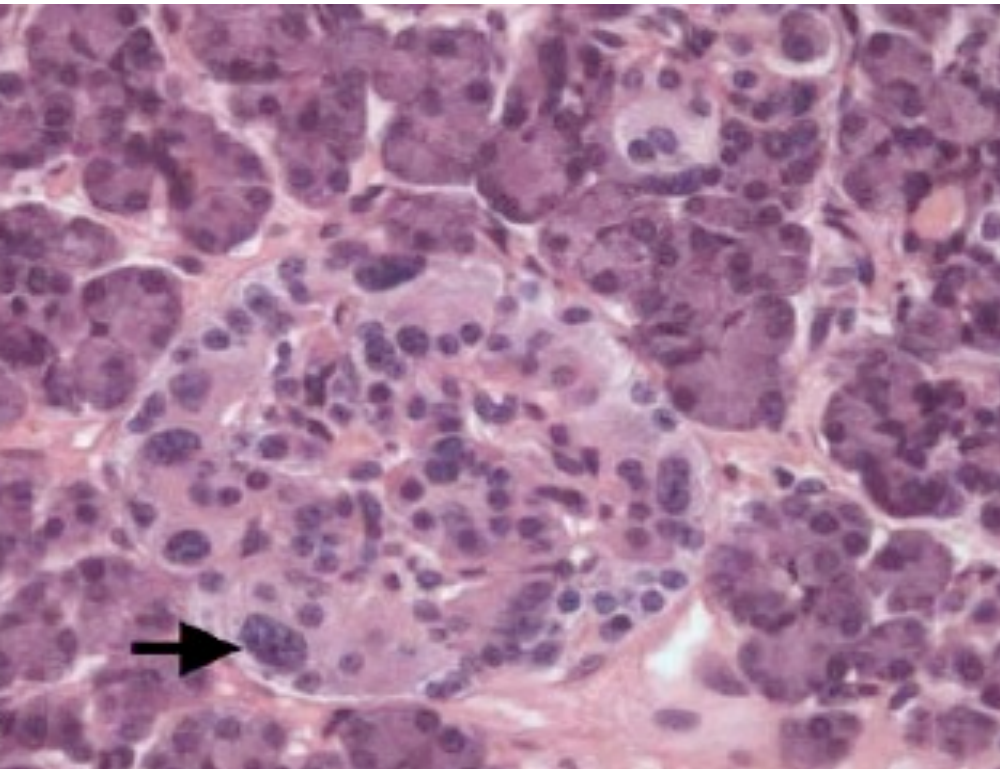
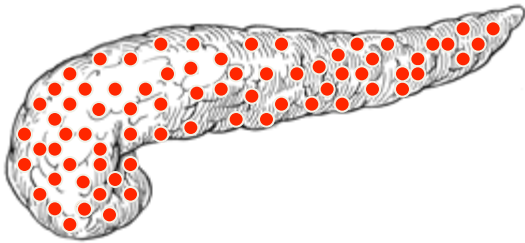
# Typisches Bild bei CHI

- Hoher Kohlenhydrat-Bedarf, um normwertige BZ aufrecht zu erhalten.
- Meist hohe Mengen an Kohlenhydraten und häufige Mahlzeiten notwendig
- Hohe Insulinspiegel auch bei Unterzuckerung

# Formen des kongenitalen Hyperinsulinismus

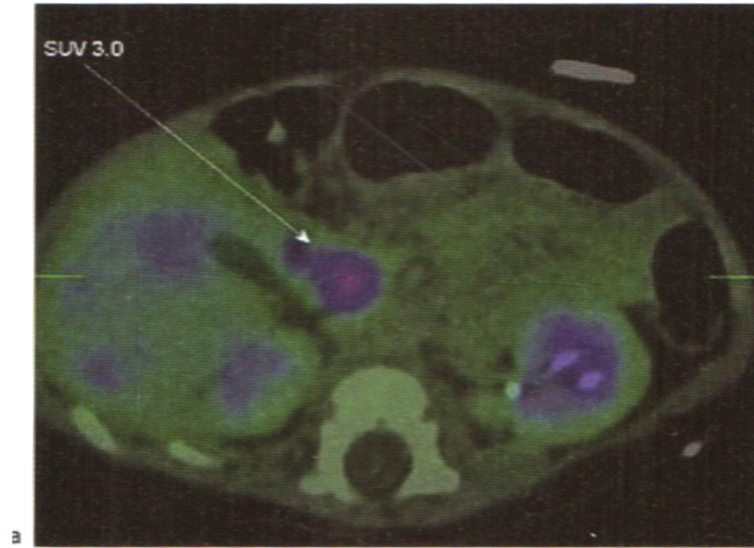
- Diffuse Form (alle  $\beta$ -Zellen betroffen)
- Fokale Form (Bauchspeicheldrüse weist eine oder mehrere Regionen mit veränderten  $\beta$ -Zellen auf, die vermehrt Insulin produzieren)



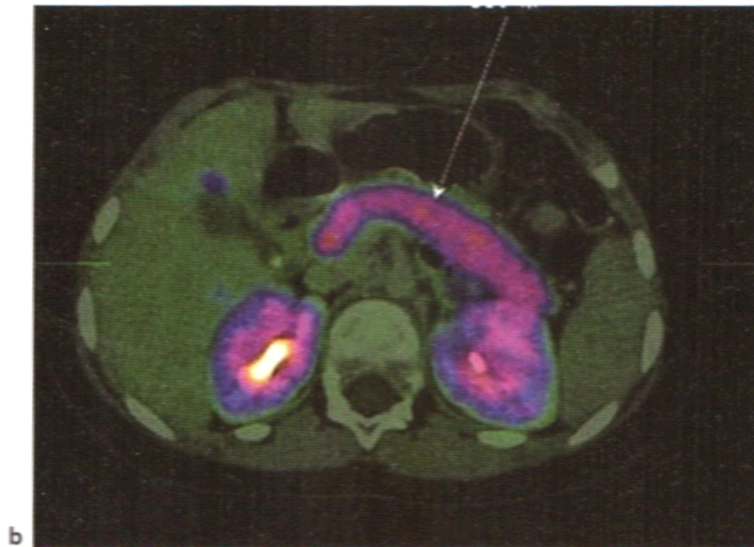




# 18F-DOPA-PET-CT



Fokal



Diffus

# Problem

- Medikamentöse Therapie häufig nicht ausreichend wirksam
- Oft zusätzlich sehr häufige Fütterung (z.T. über Sonde) und Nahrungsanreicherung mit Kohlenhydraten erforderlich → Gefahr der Entwicklung von Adipositas und Fütterstörungen
- Fortbestehende Gefahr von Hypoglykämien