

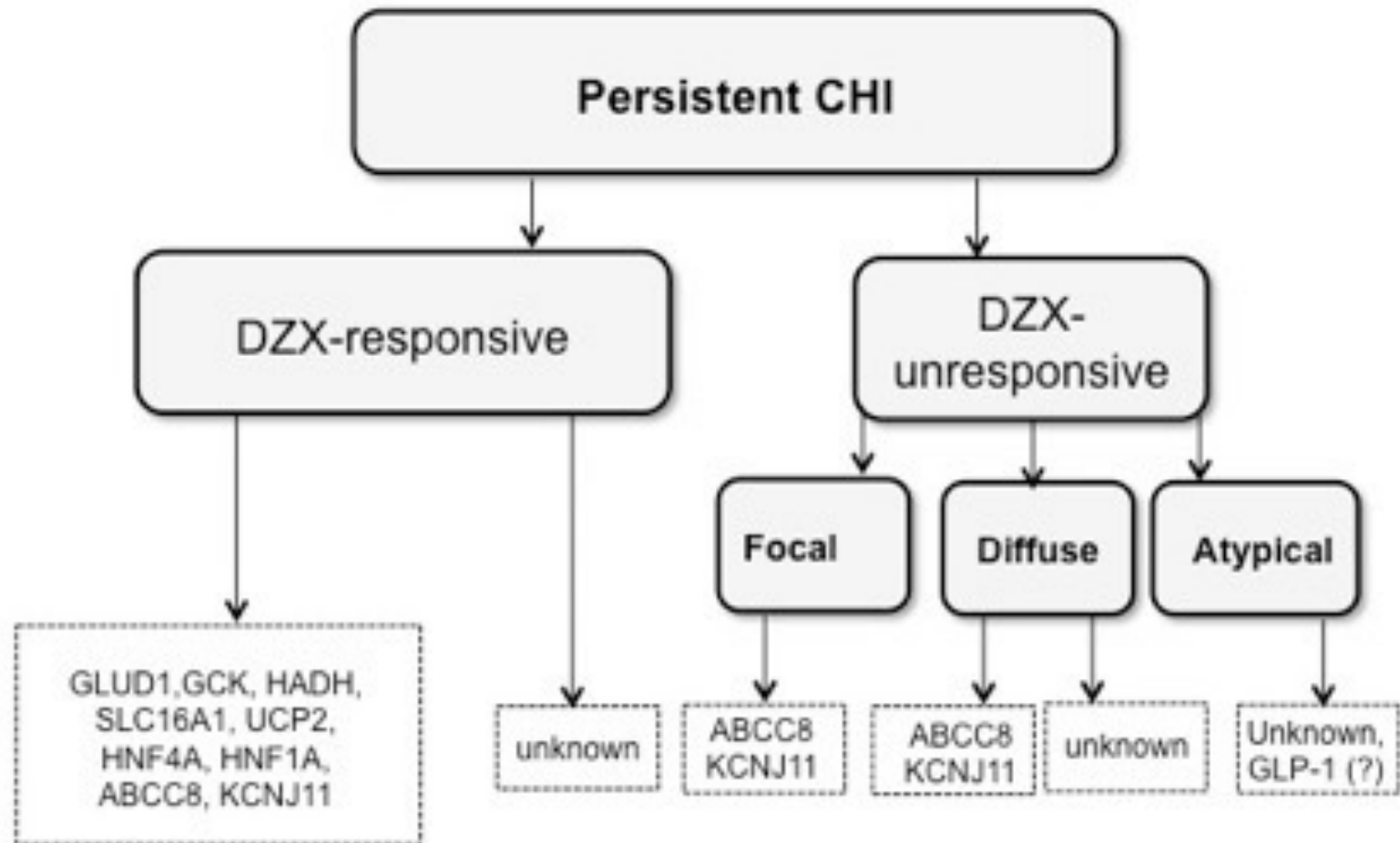
# Standardisierte psychologische Untersuchungen bei Patienten mit CHI (3 Mon-57J)

Elternhaus Univ.kinderklinik Magdeburg



- Psychologe: Anja Ludwig
- Studienkoordinatorin: [susann.empting@med.ovgu.de](mailto:susann.empting@med.ovgu.de)

# Hyperinsulinismusformen



# Therapieziele bei CHI

Normale psychomotorische Entwicklung bei  
altersentsprechender Ernährung

Fastentoleranz (> 6 Std.)

organerhaltende Strategie

	<b>N</b>	<b>Pancreat-ektomie (%)</b>	<b>Motorik</b>	<b>Entwicklungs-störung gesamt (Anteil Sprache)</b>
Jack, Australia 2003	55	54	18% (CP)	31%
Mazor-Aronovitch, Israel, 2007	21	0	33% (38 Fein-motorik)	29%
Avatapelle, UK, 2013	67	18	36%	39% (37% Sprache)
Lord, USA, 2015	121	100		48% (18% Sprache)
Helleskov. Eastern Europe, Dk, 2017	75	33	13% CP	47%
Ludwig, D, 2018	60		41%	47% (26% Sprache)

Ludwig et al. Formal neurocognitive testing in **60 patients** with congenital hyperinsulinism, *Horm Res Paediatr.* 2018;89(1):1-6



### Patienten

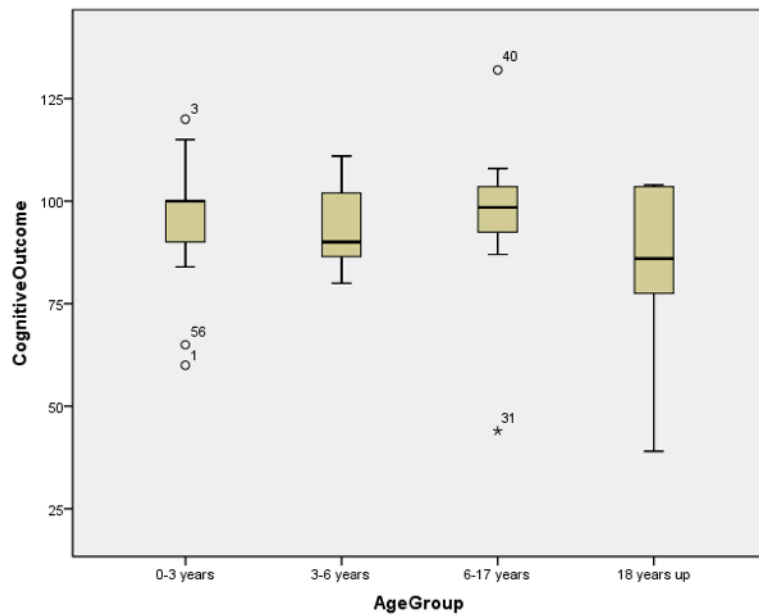
Alter	3.3 (3Mon-57J)
weiblich	40 %
GA	38 (29-42) Wo (18% < 37. Wo)
GebGew	3520 ± 853 g
Manifestations - alter	73% < 10.LT
ABCC8/ KCNJ11- Mutation	23 (38)
GLUD1	2 (3)
GCK	3 (5)
Negative	25 (42)
Kein Test	7 (12)

### Methoden

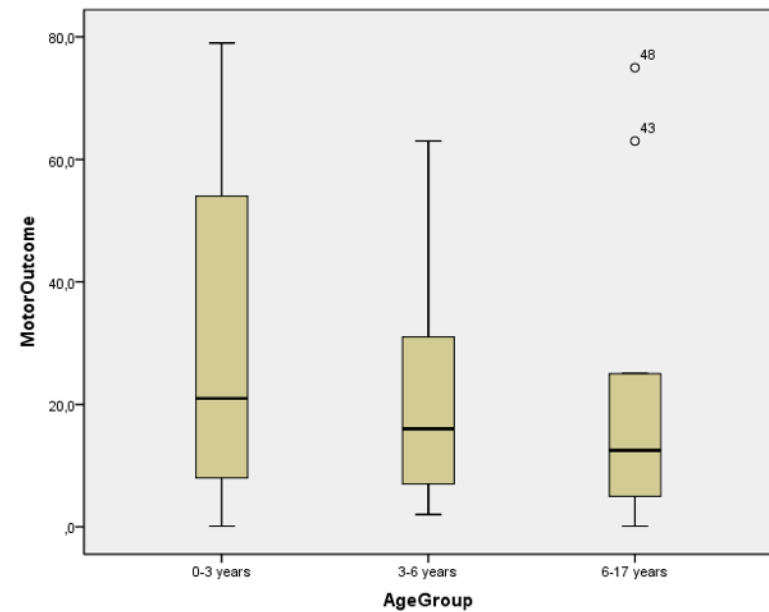
Psycholog. Test & Fragebogen	N	Alter
Bayley III	26	1.4 (0.3-2.5)
KABC	13	4,8 (2.7-6.3)
WISC-IV	12	9.9 (6.8-15.5)
WAIS-III	7	30.0 (18.1-57.4)
Movement- ABC-2	18	7.2 (3.0-15.5)
CBCL 1 ½-5	16	3.1 (1.7-5.7)
C-TRF	6	4.7 (1.7-6.0)
CBCL 4-18	16	8,7 (4.5-18.1)
TRF	6	8,7 (7.5-15.5)
YSR	3	15.5 (12.8-18.1)

# Magdeburger Kohorte

## intellektuell



## motorische Entwicklung



# Magdeburger Kohorte

<b>Fähigkeiten</b>	<b>N</b>	<b>MW</b>	<b>SD</b>	<b>MIN</b>	<b>MAX</b>
Kognitive Fähigkeiten	58	94,1	15,7	39	132
Sprachliche Fähigkeiten*	27	89,2	9,6	71	109
Motorische Fähigkeiten	44	86,6	15,3	46	112
Sozial-emotionale Fähigkeiten*	27	96,9	10,4	80	115

	0-3 Jahre	3-6 Jahre	6-17 Jahre	ab 18 Jahre
Kognitive Defizite	2 (27)	3 (12)	1 (12)	3 (7)
Sprachliche Defizite	7 (27)	-	-	-
Motorische Defizite	10 (27)	3 (7)	5 (10)	-
Sozial-emotionale Defizite	1 (27)	0 (13)	4 (11)	0 (1)

# Patienten

Ludwig et al. Magdeburg  
OP und medikamentös

Alter	3.3 (3 Mon-57J)
weiblich	40 %
GA	18% < 37. Wo
GebGew	3520 ± 853 g
Manifestations- alter	73% < 10.LT
ABCC8/ KCNJ11- Mutation	38%
GLUD1	2 %
GCK	5 %
Negative	42 %
Kein Test	12 %



Lord et al., CHOP  
operiert

Alter	8,9 (3,5 -51J.)
weiblich	53 %
GA	16% < 37. Wo
GebGew	65% LGA
Manifestations- alter	0-477 Tage
ABCC8/ KCNJ11- Mutation	80%
GLUD1	2 %
GCK	1%
Negative	13%



# Ergebnisvergleich

Defizite in	Magdeburg	CHOP	Kontrollen (USA)
Intellekt	9 (15 %)		
Wahrnehmung		12%	1,4
Sprache	7 (26 %)	18%	3-9
Motorische Entwicklung	18 (41 %)	11%	6
sozial-emotional	1 (4 %)	21%	-
Verhalten	4 (13 %)		-
Lernprobleme		16%	5
IQ 50 to 69	2 (6 %)		
IQ 35 to 49	2 (6 %)		

# Zusammenfassung



- In beiden Studien ca. 50 % in einem Teilgebiet verzögert (kognitiv, motorisch, Sprache, sozial-emotional)
- aber: Differenz in motorischer Retardierung  
41% (MD) vs. 11% (CHOP)  
Aggression, Hyperaktivität  
13% (MD) vs. 28 % (CHOP)
- In beiden Studien keine Differenz zwischen fokal/ diffus, Manifestationsalter, Gendefekt, Therapieform
- Hypothese beider Studien: unbemerkte Hypoglykämien  
schwere Verlaufsformen werden früh behandelt, milde  
werden spät diagnostiziert und behandelt,