

■ Editorial

Liebe Mitglieder und Interessierte,

am 10. Juni fand in Potsdam Cecilienhof ein Symposium zur offiziellen Verabschiedung von Frau PD Dr. Schöntube statt, die am 31. März 2006 ihre fast 35jährige kinderärztliche und 15jährige chefärztliche Tätigkeit an der Kinderklinik Berlin-Buch beendete. Im Rahmen der Veranstaltung würdigte Herr Dr. Michels die jahrelange Tätigkeit von Frau Schöntube in der kinderrheumatologischen Fachgesellschaft und dankte ihr für die geleistete Arbeit und ihr Engagement zugunsten rheumakranker Kinder und Jugendlicher.



Diesem Dank möchte ich mich im Namen der gesamten Fachgesellschaft anschließen und Frau PD Dr. Schöntube auf diesem Weg alle Gute für die Zukunft wünschen.

Allen Mitgliedern und Interessierten wünsche ich einen sonnigen und erholsamen Sommer.

Ihr Gerd Ganser



■ Mitteilung der Geschäftsstelle

Jahresbeitrag

Wir möchten nochmals alle Mitglieder - soweit noch nicht geschehen - an die Erteilung einer Einzugsermächtigung erinnern. Das Formular ist online (www.gkjr.de >Informationen über die GKJR>Mitgliederinformationen) abrufbar.

Wenn Sie sich nicht für eine Einzugsermächtigung entscheiden können, überweisen Sie Ihren Jahresbeitrag (Betrag plus 5€ zusätzliche Bearbeitungsgebühr) bitte auf nebenstehendes Konto. Das Einzugsverfahren für den Beitrag 2006 wird im August ausgeführt.

Adresse

c/o Deutsches Rheuma-Forschungszentrum
Charitéplatz 1
10117 Berlin
fon 030/28460-632
fax 030/28460-626

Bankverbindung

Konto-Nr: 660 300 5369
Berliner Sparkasse
BLZ 100 500 00

Inhalt

- Editorial 1
- Projektneuigkeiten 2/3
- Verschiedenes 4



■ Neues aus den Projekten

Register zur Langzeitdokumentation der Anwendung von Etanercept im Kindesalter

Im Register konnten bisher in Deutschland über 600 Behandlungen mit Etanercept im Kindes- und Jugendalter dokumentiert werden. Die hohe Wirksamkeit und gute Verträglichkeit drücken sich in einer hohen Adhärenz zur Therapie aus. Unverträglichkeiten führen in 3% zum Therapieende, mangelnde Wirksamkeit in 9%. Bei Erreichen einer andauernden klinischen Remission haben 6% der Patienten die Therapie beendet.

Die maximale Therapiedauer beträgt über 60 Monate, die mittlere 14 Monate. In einer aktuellen Veröffentlichung der Daten wurden die Therapieeffektivität und Verträglichkeit dargestellt [1]. Therapeutische Effekte zeigen sich bereits im ersten Therapiemonat. Die Anzahl schmerzhafter und geschwollener Gelenke vermindert sich und die Morgensteifigkeit verkürzt sich bzw. verschwindet bei der Mehrzahl der Patienten. Die Verbesserungen nehmen über den Behandlungszeitraum der ersten 6 Monate weiter zu. Dabei ist die therapeutische Effektivität bei Patienten mit nicht-systemischer Subform der juvenilen idiopathischen Arthritis höher als bei Patienten mit systemischer Subform (Still-Syndrom) Nach 6 Monaten erreichen 88% der Patienten mit nicht-systemischer JIA eine 30% Verbesserung und 78% eine 50% Verbesserung aber nur 56% und 44% der Patienten mit systemischer JIA (Still-Syndrom). Oftmals können andere Medikamente (Kortison, Methotrexat) im Verlauf der Therapie abgesetzt werden. Etwa 30% der Patienten erreichen unter Therapie eine Beschwerdefreiheit (keine schmerzhaften Gelenke, keine geschwollenen Gelenke, keine Morgensteifigkeit, normale Blutsenkungsgeschwindigkeit).

Nebenwirkungen treten insgesamt selten auf. Reaktionen an der Einstichstelle sind die häufigsten beobachteten Erscheinungen. Sie treten vor allem in den ersten Behandlungsmonaten auf und bilden sich danach zurück. Sie führen nicht zur Beendigung der Therapie. Infektionen werden ebenfalls nicht häufiger beobachtet als bei den chronisch kranken Kindern zu erwarten wäre. Insgesamt traten 44 Infektionen auf (ca. 0,15 Infektionen pro Jahr und Patient), wobei 11 Infektionen als schwerwiegend beurteilt wurden. Opportunistische Infektionen (z.B. eine Tuberkulose) sind bislang nicht aufgetreten. Bei 10 Patienten wurde die Therapie wegen einer Infektion oder einer Infektneigung beendet (1,5%). Nichtinfektiöse unerwünschte Arzneimittelreaktionen führten bei 18 Patienten zur Beendigung der Therapie (3%).

Die bisherigen Therapieerfahrungen mit Etanercept zeigen eine bedeutende Effektivität in Bezug auf klinische und labormedizinische Aktivitätsparameter. Ein Einfluss auf die radiologische Progression konnte im Kindesalter bisher nicht untersucht werden, aus Studien an Erwachsenen ist aber bekannt, dass TNF-Hemmer das Fortschreiten der knöchernen Zerstörung aufhalten und vereinzelt sogar Heilungsprozesse sichtbar werden.

Empfehlungen der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie zu Indikation, Kontraindikation, Überwachung und Therapieende stehen zur Verfügung [2].

Koordinierendes Studienzentrum
Prof. Dr. Gerd Horneff
Asklepios Klinik Sankt Augustin
Arnold-Janssen-Str. 29
53757 Sankt Augustin
Fon 02241 249 - 200
Fax 02241 249 - 203
e-mail g.horneff@asklepios.com

[1] Horneff G, Schmeling H, Biedermann T, Foeldvari I, Ganser G, Girschick HJ, Hosbach T, Huppertz HI, Keitzer R, Kuester RM, Michels H, Moebius D, Rogalski B, Thon A. The German Etanercept Registry for Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA). *Ann Rheum Dis.* 2004 63:1638-44.

[2] Horneff G: Einsatz von Biologika bei der juvenilen idiopathischen Arthritis. Konsensusstatement des 7. Wörlitzer Expertengesprächs 2004 für die Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendrheumatologie. *Monatsschr. Kinderheilkd* 2005, 153:473-479.



ESPED-Umfrage:

Hereditäre Periodische Fiebersyndrome (HPF) - Eine Inzidenzermittlung in Deutschland

HPF sind charakterisiert durch selbstlimitierende Fieberepisoden mit systemischer Inflammation. Die Diagnose wird durch die molekulargenetische Analyse erleichtert. Bislang liegen für Deutschland keine Daten zur HPF-Inzidenz im Kindesalter vor. Im Beobachtungszeitraum sind 204 Meldekarten eingegangen. Davon erfüllten 114 Meldungen die Falldefinition: Kinder ≤ 16 Jahre alt mit >3 Fieberschüben, hohen Entzündungswerten und krankheitsassoziierter Genmutation.

Es wurden 88 (77%) FMF (Familiäres Mittelmeerfieber), 14 (12%) TRAPS (Tumornekrosefaktor-Rezeptor-1-assoziiertes periodisches Syndrom), 8 (7%) HIDS (Hyper-IgD-Syndrom), 2 (2%) MWS (Muckle-Wells-Syndrom), 1 (1%) CINCA (Chronic infantile neurological cutaneous and articular-Syndrom) und 1 (1%) kombinierte HIDS-/TRAPS-Mutation erfasst. Es wurde kein Fall für FCAS (Familiäres kälteinduziertes autoinflammatorisches Syndrom) oder MA (Mevalonazidurie) gemeldet.

FMF: 88 Kinder sind im Median* 6 Jahre alt und davon 68 (77%) türkischer Abstammung. Die Fieberepisoden (Dauer 2,5 Tage) sind mit gastrointestinalen und Gelenkbeschwerden, Serositis und Lymphadenopathie assoziiert. 37 (42%) Patienten sind zusammengesetzt heterozygot (M694V/M680I**), 34 (39%) homozygot und 17 (19%) heterozygot im MEFV-Gen. Die häufigsten Mutationen sind M694V (n=56; 64%), M680I (n=20; 23%) und V726A (n=16; 18%).

TRAPS: 14 Patienten sind 8,5 Jahre alt und 11 (79%) deutscher Abstammung. Neben Fieber (7 Tage) werden abdominelle Beschwerden, Lymphadenopathie, Hauteffloreszenzen, Gelenkprobleme, Serositis und Myalgie beschrieben. 11 (79%) Kinder sind heterozygote Merkmalsträger einer R92Q-Mutation im TNFRSF1A-Gen.

HIDS: 8 Kinder sind 5,5 Jahre alt und 6 (75%) deutscher Herkunft. Die Fieberepisoden (4 Tage) werden von gastrointestinalen Beschwerden, Lymphadenopathie, Gelenkproblemen und Hauteffloreszenzen begleitet. 6 (75%) Fälle sind zusammengesetzt heterozygot (n=5) bzw. homozygot (n=1) für eine V377I-Mutation im MVK-Gen.

Die Inzidenz von HPF liegt 2004 und 2005 bei 0,38 pro 100.000 Kindern ≤ 16 Jahre in Deutschland. FMF (77%) tritt deutlich häufiger als TRAPS und HIDS (12% und 7%) auf. Die ethnische Zugehörigkeit (FMF 77% türkisch, TRAPS und HIDS $>75\%$ deutsch) ist wegweisend. MA und CIAS-Gen assoziierte Erkrankungen sind Raritäten. Zur Validierung der Daten findet parallel über drei Jahre eine Überprüfung durch ein zweites unabhängiges Erfassungssystem auf Laborebene statt. Anschließend ist die Initiierung eines HPF-Therapieregisters geplant.

*Alle Durchschnittswerte werden als Median angegeben. **Es wird jeweils die häufigste Mutation erwähnt.

Kinder-Kerndokumentation

Die Einrichtungsauswertungen von 2004 wurden im Mai den jeweiligen Ansprechpartnern der teilnehmenden Einrichtung zugesandt. Ergebnisse des Zusatzmoduls 2004 zur Inanspruchnahme alternativer Therapiemaßnahmen werden im Rahmen der diesjährigen Jahrestagung bzw. im Begleitthemenheft Kinder- und Jugendrheumatologie der Zeitschrift „Kinder- und Jugendmedizin“ vorgestellt.

Sollten in einigen Einrichtungen noch ausgefüllte Arzt- und Patientenbögen aus 2005 vorliegen möchten wir Sie ganz herzlich bitten, diese an das DRFZ weiterleiten. Gleiches gilt für bisher ausgefüllte Fragebögen des Zusatzmoduls 2006 (Transitionsmodul).



Studienleiterin:

i.A. Dr. Elke Lainka
Universität Duisburg-Essen
Kinderklinik
Hufelandstr. 55
45122 Essen
email elke.lainka@uni-essen.de

Autorengruppe:

Dr. med. E. Lainka, Dr. med. U. Neudorf
Universität Duisburg-Essen
Kristina Huss, PD Dr. med. Peter Lohse
Ludwig Maximilian Universität, München
PD Dr. med. T. Niehues,
Heinrich-Heine Universität, Düsseldorf

Weitere Informationen zu ESPED
finden unter der Homepage
www.esped.uni-duesseldorf.de

Ansprechpartner:

Martina Niewerth (MPH)
Dr. med. Kirsten Minden
Deutsches Rheuma-Forschungszentrum
Charitéplatz 1
10117 Berlin
fon 030/28460-632
fax 030/28460-626
email niewerth@drfz.de / minden@drfz.de

Weitere Informationen zur KD finden
Sie auf der Homepage der GKJR unter
www.gkjr.de.



■ Verschiedenes

Hiermit möchten wir Sie auf ausgewählte **aktuelle Publikationen von GKJR-Mitgliedern** aufmerksam machen und gleichzeitig darum bitten, neue Publikationen Ihrerseits der Geschäftsstelle zur Kenntnis zu geben. Auf unserer Homepage (www.gkjr.de) finden Sie hierzu bitte weiterführende Informationen.

Classification of Non-Bacterial Osteitis: Retrospective study of clinical, immunological and genetic aspects in 89 patients.

A. Jansson, E. D. Renner, J. Ramser, A. Mayer, M. Haban, A. Meindl, V. Grote, J. Diebold, V. Jansson, K. Schneider, and B. H. Belohradsky. *Rheumatology*, (Advance Access published on June 17, 2006)

Sonographie in der Kinder- und Jugendrheumatologie

Ganser G, Winowski H. *Akt Rheumatol* 2006; 31:1-9.

Juvenile sarcoidosis presenting as Crohn's Disease

Brunner J, Sergi C, Muller T, Gassner I, Pruffer F, Zimmerhackl LB. *Eur J Pediatr*. 2006 Jun;165(6):398-401.

Structural quality of rheumatology clinics for children and adolescents - paper by a task force of the "Society of Pediatric and Adolescent Rheumatology" and of the "Association of Rheumatology Clinics in Germany"

Michels H, Ganser G, Dannecker G, Forster J, Hafner R, Horneff G, Kuster RM, Lakomek HJ, Lehmann H, Minden K, Rogalski B, Schontube M. *Z Rheumatol*. (Epub ahead of print 2006 May 19)

Primary central nervous system vasculitis in children

Benseler SM, Silvermann E, Aviv RI, Schneider R, Armstrong D, Tyrell PN, deVeher G. *Arthritis Rheum*. 2006 Apr;54(4):1291-7.

What are the costs of childhood-onset rheumatic disease?

Minden K. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2006 Apr;20(2):223-40.

Vorankündigung zur diesjährigen Jahrestagung vom 2. - 4.11.2006 in Leipzig

Die Vorbereitungen für die 16. Jahrestagung der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie gehen gut voran.

Seit Ende Mai ist die Abstracteinreichung online über die homepage unserer Gesellschaft (www.gkjr.de) oder direkt über die Kongresshomepage (www.gkjr2006.de) möglich. Die Abstract-deadline endet am 10.7.2006. Der Termin liegt deshalb so früh, weil wir mit der Zeitschrift „Kinder- und Jugendmedizin“ (Schattauer-Verlag) vereinbaren konnten, dass das Heft 5/2006, welches auch zur Tagung vorliegt, ein Themenheft zur „Kinder- und Jugendrheumatologie“ sein wird und zugleich alle unsere Abstracts in zitierfähiger Form enthalten wird. Bitte nutzen Sie sehr zahlreich diese Chance!

Erstmals findet im Vorfeld der Jahrestagung ein Fortbildungskurs „Praktische Kinderrheumatologie“ vom 1.-2. November 2006 statt. Dabei werden die Themen Haut und Rheuma, Niere und Rheuma, Herz und Rheuma sowie ZNS und Rheuma behandelt, wofür wir ausgewiesene Experten gewinnen konnten. Dieser Kurs wird sehr effektiv sein und ist deshalb auf maximal 50 Teilnehmer beschränkt. Die Registrierung erfolgt in der Reihenfolge der Anmeldung, die aus diesem Grund sehr rasch erfolgen sollte!

PD Dr. med. habil. M. Borte

Prof. Dr. med V. Schuster

Guido Bürk

i

Konressankündigungen

102. Jahrestagung der deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin (DGKJ), Mainz
14.-17.09.2006

35. Jahrestagung der deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh), Wiesbaden
18.-21.10.2006

16. Jahrestagung der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR), Leipzig
02.-04.11.2006



Weitere Informationen zur Jahrestagung finden Sie unter www.gkjr2006.de auf der Kongresshomepage.

Impressum

Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie
Dr. med. Gerd Ganser, Sendenhorst (1. Vorsitzender)
Redaktion: Martina Niewerth (MPH), Dr. med. Kirsten Minden

Der Newsletter erscheint halbjährlich und kann kostenlos über die Geschäftsstelle angefordert oder unter www.gkjr.de abgerufen werden.