

C. Sengler¹, M. Niewerth¹, N. Geisemeyer¹, H. Gierschick², A. Klein³, A. Jansson⁴, M. Hufnagel⁵, K. Minden*^{1,6}

¹Deutsches Rheuma-Forschungszentrum, Programmbereich Epidemiologie, Berlin; ²Vivantes Klinikum im Friedrichshain, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin
³Asklepios Kinderklinik St. Augustin, ⁴Dr. von Hauner'sches Kinderspital München, ⁵Universitätsklinikum Freiburg, Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin,
⁶Charité Universitätsmedizin Berlin, Klinik mit Schwerpunkt Rheumatologie und Klinische Immunologie

Hintergrund

Der systemische Lupus erythematodes (SLE) stellt sich als eine klinisch sehr heterogene Multisystemerkrankung dar, die in 15 - 20% bereits im Kindes- und Jugendalter beginnt. Anhand von Daten aus der bundesweiten Kinder-Kerndokumentation (KD) sollten folgende Fragen beantwortet werden:

- Welche Kriterien sind am häufigsten bei Diagnosestellung erfüllt?
- Welche Symptome sind klinisch führend?
- Wie oft kommt es zu einer Nierenbeteiligung?
- Wie wird der juvenile SLE heutzutage therapiert?

Methodik

Seit 2004 werden mittels eines krankheitsspezifischen Fragebogens im Rahmen der Kinder-KD Daten zum SLE erhoben. Neben Alter, Geschlecht, Erkrankungsbeginn werden auch die Kriterien, die zur Diagnosestellung geführt haben, verschiedene Laborparameter, die Organbeteiligung (aktuell, jemals) und Therapie (aktuell, letzte 12 Monate), die aktuelle Krankheitsaktivität (Numerische Rating Skala 0-10, NRS) sowie der ECLAM (Score 0-10) erfasst, seit 2014 zusätzlich die Nierenbeteiligung mit Biopsiebefund.

Die im Jahr 2017 erhobenen Daten hierzu wurden analysiert.



Teilnehmende Einrichtungen im Jahr 2017:

Kinderkliniken	n = 28
Universitätskliniken	n = 21
niedergelassene Kinderärzte	n = 10

Ergebnisse

Mittels des SLE-Bogens wurden 196 Patienten (86% weiblich) mit einem mittleren Alter von 16 Jahren (Median) dokumentiert.

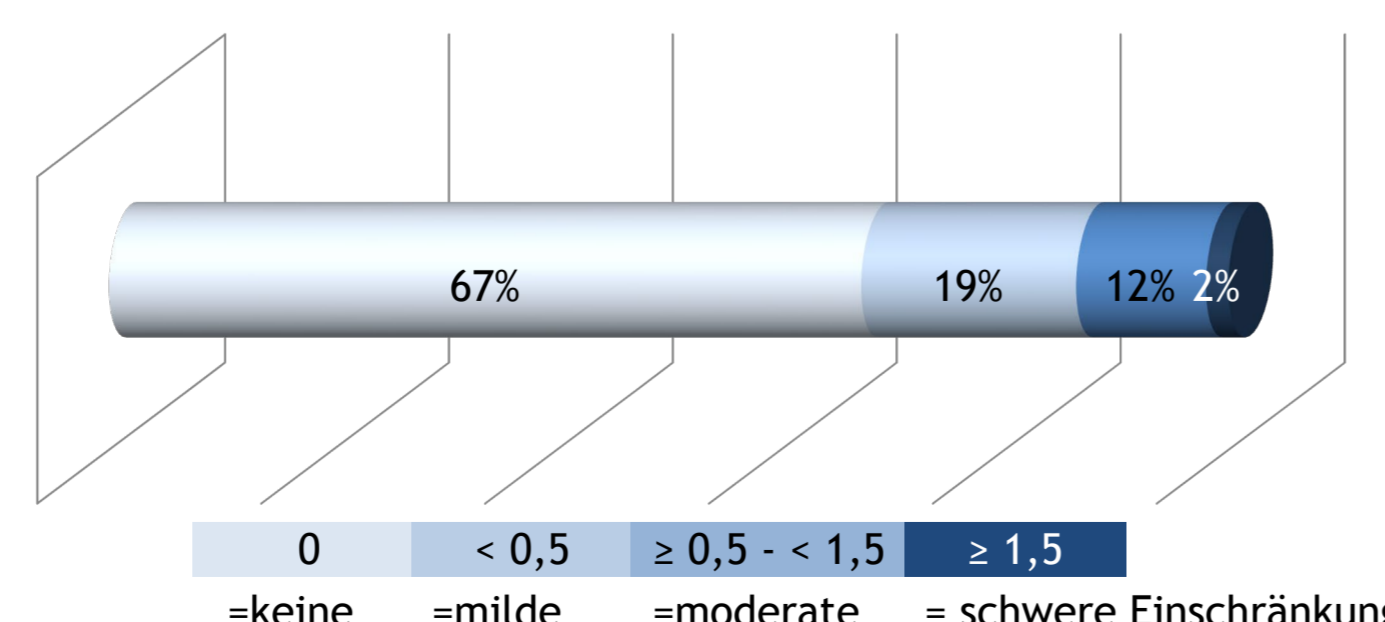
Patientenmerkmale	
Anteil Mädchen in %	86
Alter in Jahren bei Dokumentation, Mean	15,6
Alter in Jahren bei Krankheitsbeginn, Mean	12
Krankheitsdauer in Jahren, Mean	3,3
Anteil neu erkrankter Patienten* in %	11
Dauer vom Symptombeginn bis zum Erstkontakt beim Kinderreumatologen in Monaten, Mean (Median)	7,9 (2)

*Krankheitsdauer ≤ 12 Monate

Kriterien, die am häufigsten bei Diagnosestellung erfüllt waren, umfassten „antinukleäre Antikörper“ (88%), gefolgt von „anti-ds-DNA-AK“ (66%), „Schmetterlingserythem“ (42%) und „Arthritis“ (41%). Eine positive Familienanamnese für einen SLE hatten 10% der Patienten.

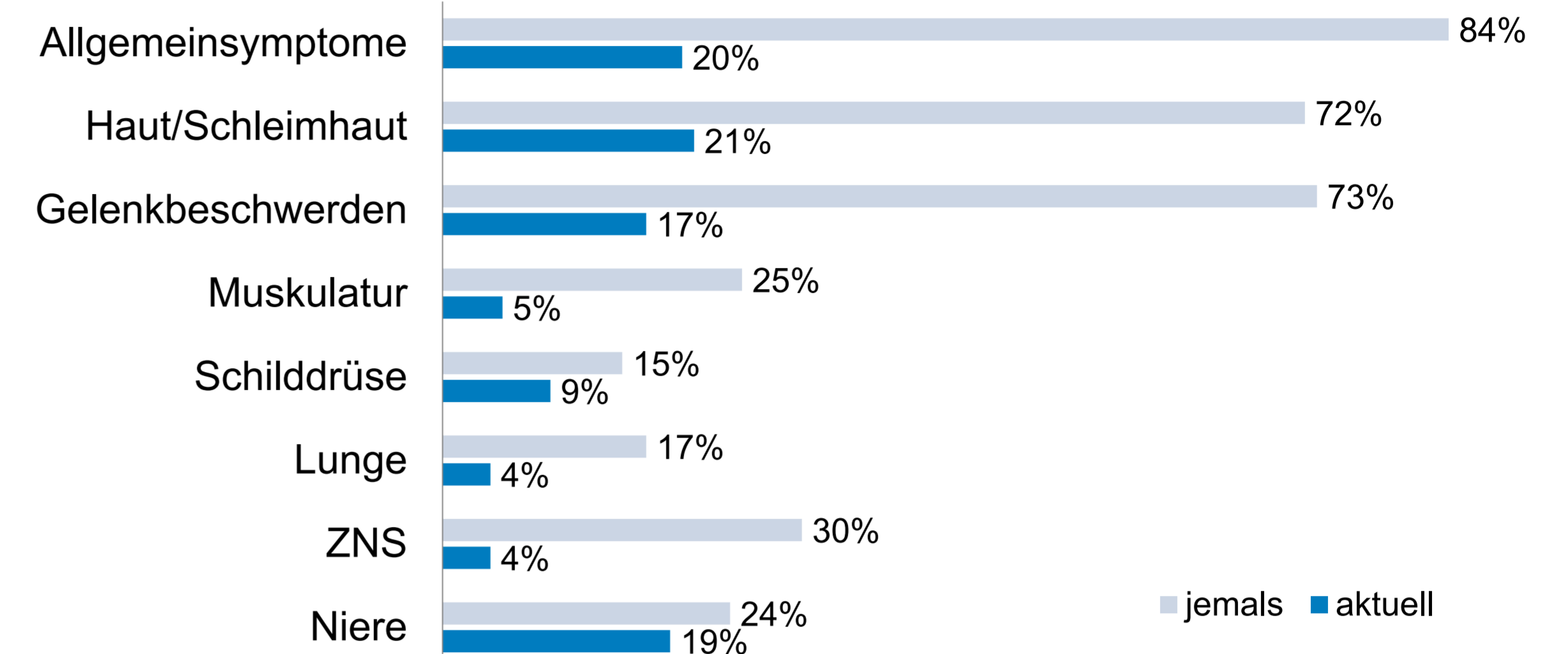
Die Krankheitsaktivität zur Dokumentation wurde von Seiten des Arztes mit 1,0 (NRS, Median, IQR 0 - 9), der ECLAM mit 1,0 (Median, range 0 - 10) angegeben.

Der Score für die patientenberichtete Funktionsfähigkeit, gemessen mittels CHAQ, lag im Mittel bei 0,24.



Ergebnisse

Folgende Organbeteiligungen lagen bei den hier untersuchten juvenilen SLE-Patienten vor:



Bei 34 Patienten (75%) war eine Nierenbiopsie durchgeführt worden, die Histologie erbrachte folgende Ergebnisse:

Klasse 1: 6,7%, Klasse 2: 16,7%, Klasse 3: 40,0%, Klasse 4: 23,3%, Klasse 5: 13,3%.

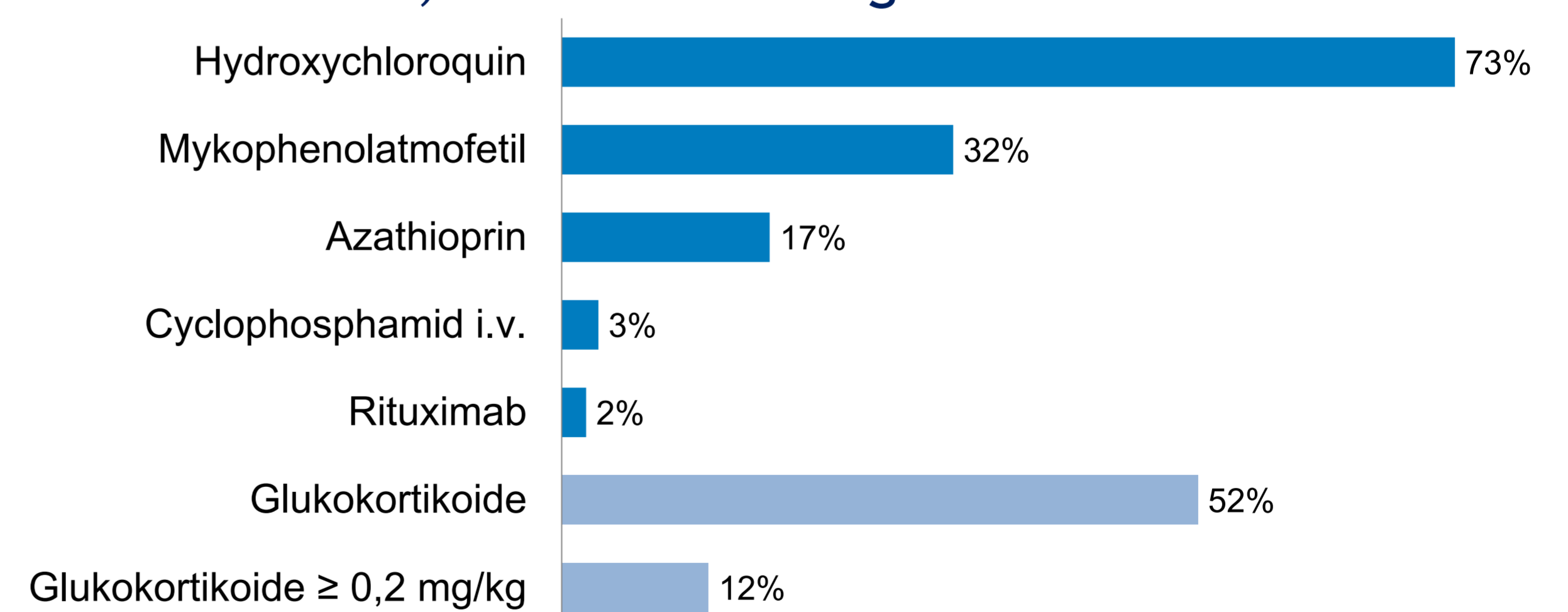
Knapp 2% der Patienten hatten bei Dokumentation ein Serum-Kreatinin > 1 mg/dl.

Der Protein/Kreatinin-Quotient lag bei 0,27 g/g (Median)

Die folgende Tabelle fasst Laborwerte zusammen:

Laborparameter aktuell	%
Hämoglobin < 11 g/dl	19
Leukozytopenie < 3,5 x 10 ³ /µl	9
Lymphopenie < 1,5 x 10 ³ /µl	47
Thrombozytopenie < 150 x 10 ³ /µl	14
BSG > 25 mm/h	15
C3 vermindert	67
Autoimmundiagnostik jemals	%
Antinukleäre Antikörper (ANA)	84
Anti-dsDNA-Antikörper	57
Anti-Sm-Antikörper	17
Antiphospholipid-Antikörper	23

Eine Basistherapie erhielten während der letzten 12 Monate 85% der Patienten, die sich wie folgt darstellt:



Schlussfolgerung

Am häufigsten wiesen juvenilen Patienten mit SLE Symptome an der Haut und den Gelenken auf. Bei einem Viertel der Patienten trat im Verlauf eine Nierenbeteiligung auf, mehrheitlich eine proliferative Nephritis. Therapeutisch wird Mykophenolatmofetil häufiger als Azathioprin eingesetzt, Biologika spielen bisher kaum eine Rolle.

Funding

Die Kerndokumentation rheumatischer Kinder und Jugendlicher wird von der Deutschen Kinder-Rheumastiftung, AbbVie, Pfizer, Chugai und Novartis finanziell unterstützt.

Acknowledgement

Wir danken allen an der Kinder-Kerndokumentation teilnehmenden Patienten und deren Eltern sowie den beteiligten Kolleginnen und Kollegen.