



Rheumatologie GKJR - Vaskulitis

FV 047

Klinische Präsentation von Patienten mit einem Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome temporally associated with SARS-CoV-2 Infection (PIMS): Ergebnisse der Kerndokumentation

Lisa Ehlers¹; Sascha Eulert²; Ralf Trauzeddel³; Kirsten Mönkemöller⁴; Carl Goetzke⁵; Jasmin Kuemmerle-Deschner⁶; Georg Heubner⁷; Jürgen Brunner⁸; Normi Bruck⁹; Kirsten Minden²; Helmut Wittkowski¹⁰; Anton Hospach¹¹; Tilmann Kallinich¹²

¹Charité - Universitätsmedizin Berlin, Pädiatrie m.S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin, Berlin, Germany; ²Deutsches Rheuma-Forschungszentrum Berlin (DRFZ), Epidemiologie, Berlin, Germany; ³Helios Klinikum Berlin-Buch, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Germany; ⁴Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße, Station für chronisch kranke Kinder, Köln, Germany; ⁵Charité Universitätsmedizin Berlin, Pädiatrie m.S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin, Berlin, Germany; ⁶Universitätsklinikum Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Tübingen, Germany; ⁷Städtisches Klinikum Dresden, Kinderrheumatologie, Dresden, Germany; ⁸JSSc collaborative group, JSSc collaborative group, Hamburg, Germany; ⁹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Kinderrheumatologie, Dresden, Germany; ¹⁰Universitätsklinikum Münster, Klinik für pädiatrische Rheumatologie und Immunologie, Münster, Germany; ¹¹Klinikum Stuttgart, Olgahospital, Stuttgart, Germany; ¹²Charité – Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie, Berlin, Germany

Zielsetzung:

Im Mai 2020 wurden erstmalig eine Entität beschrieben, die u.a. als Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome temporally associated with SARS-CoV-2 Infection (PIMS) bezeichnet wird.

Im Rahmen der Kerndokumentation rheumakranker Kinder und Jugendlicher (Kinder-KD) wurden ab Mai 2020 Fälle mit PIMS über ein Zusatzmodul erfasst. Ziel dieser Analyse ist die Beschreibung (i) der klinischen Präsentation, (ii) der eingesetzten Therapeutika und (iii) des Outcomes bei Kindern, die an einem PIMS erkrankt sind.

Methodik:

Berücksichtigt wurden alle Kinder und Jugendlichen, die von kinderrheumatologischen Einrichtungen mit dem Zusatzmodul PIMS der Kinder-KD erfasst wurden.

Ergebnisse/Zusammenfassung:

Bis 18.05.21 wurden 46 Fälle eines PIMS gemeldet (18 w / 28 m). Das mediane Alter bei Symptombeginn lag bei 7 Jahren [1 – 20 J]. Alle Patienten wurden stationär mit einer mittleren Dauer von 10 Tagen [4 – 19] behandelt. In 59% wurde ein positives Testergebnis für eine SARS-CoV-2-Infektion gemeldet.

Die führende klinische Präsentation wurde in 53% als atypisches oder inkomplettes Kawasaki-Syndrom (62% der Pat. 0 – 4 J.), in 30% als klassisches Kawasaki-Syndrom (64% der Pat 5 – 8 J.) und in 16% als toxisches Schock (ähnliches)-Syndrom (44% der Pat. ≥ 14 J.) eingestuft. Die fünf führenden klinischen Symptome bei Vorstellung waren: Fieber (98%), Konjunktivitis (63%), Abgeschlagenheit (61%), polymorphes Exanthem (52%) und Palmar-/Plantarexanthem (48%). Eine arterielle Hypotonie sowie eine Atemnot/Tachypnoe wurde bei jeweils 21% der Patienten beschrieben. Im Mittel hatten die Patienten 7 [3 – 14] Symptome.

In der Diagnostik zeigte sich bei 80% der Pat. eine kardiale (32% Perikarditis/-erguß, 22% Myokarditis, 22% Dilatation der Koronararien), bei 52% eine gastrointestinale (15% Hepatomegalie,

11% mesenteriale Lymphadenopathie, 11% Aszites) und bei 39% eine pulmonale Beteiligung (24% Pleuraerguss, 7% Pneumonie). 2 Patienten entwickelten eine Nierenfunktionsstörung, 1 Patient zeigte Zeichen einer Enzephalitis.

Die Patienten zeigten deutlich erhöhte Werte für Entzündungsmarker (mittleres CRP 152 mg/l [7.5 – 349], Procalcitonin 5.5 µg/l [0.16 – 28.1]), D-Dimere (4.0 mg/l [0.8 – 16]) und NT-pro BNP (5909 ng/l [3 – 49838]). Patienten, die auf einer Normalstation behandelt wurden, wiesen niedrigere Entzündungsmarker auf als auf einer Intensivstation versorgte (mittleres CRP 119 mg/l vs. 198 mg/l; NT-pro-BNP 3406 vs. 11273). Auffallend war eine Zunahme der mittleren CRP-Konzentration mit dem Alter (One-way ANOVA $p < .002$). Dies ist im Einklang mit der Beobachtung, dass ältere Kinder häufiger auf Intensivstationen betreut wurden (Intensivstation: 0 – 4 Jahre: 15%; 5 - 8 Jahre: 21%; 9 – 13 Jahre: 70%, ≥ 14 J. 55%).

97% der Pat. wurden mit IVIG, 74% mit Steroiden, 72% mit ASS und 7% mit Anakinra therapiert.

Bei 86% der Fälle wurde eine komplette Wiederherstellung des Gesundheitszustandes angegeben, 9% waren zum Zeitpunkt der Meldung noch nicht wiederhergestellt.

