

Juvenile Idiopathische Arthritis im Säuglingsalter

Timmy Strauss^{1,2}, Jens Klotsche³, Martina Niewerth³, Nadine Grösch³, Daniel Windschall⁴, Anthony Sprengel⁵, Klaus Tenbrock⁶, Ralf Trauzeddel⁷, Hermann Girschick⁸, Georg Heubner⁹, Prasad T. Oommen¹⁰, Markus Hufnagel¹¹, Frank Dressler¹², Gregor Dückers¹³, Rainer Behrendes¹⁴, Christian Klemann¹⁵, Annette Jansson¹⁶, Gerd Horneff¹⁷, Anton Hospach¹⁸, Jasmin Kümmerle-Deschner¹⁹, Annette Holl-Wieden²⁰, Normi Brück¹, Kirsten Minden^{3,21}, Catharina Schuetz^{1,2}

1 Department of Pediatrics, Faculty of Medicine and University Hospital Carl Gustav Carus, Technische Universität Dresden, Germany; 2 University Center of Rare Diseases, Faculty of Medicine and University Hospital Carl Gustav Carus, Technische Universität Dresden, Germany
3 Programme area Epidemiology and Health Services Research, Deutsches Rheuma-Forschungszentrum, a Leibniz Institute, Berlin, Germany; 4 Clinic of Paediatric and Adolescent Rheumatology, Northwest German Centre for Rheumatology, St. Josef-Stift Sendenhorst, Sendenhorst
5 German Centre for Paediatric and Adolescent Rheumatology, Garmisch-Partenkirchen, Germany; 6 RWTH Aachen University, Translational Pediatric Rheumatology and Immunology, Germany
7 Department of Pediatric Rheumatology Berlin, Helios Kliniken Berlin-Buch, Children's Hospital, Berlin, Germany; 8 Pediatric Rheumatology, Immunology and Infectious diseases, Vivantes Children's Hospital, Berlin-Friedrichshain, Germany
9 Pediatric Rheumatology, Department of Pediatrics, Dresden Municipal Hospital, Dresden, Germany; 10 Department of Pediatric Oncology, Hematology and Clinical Immunology, Medical Faculty, Division of Pediatric Rheumatology, Heinrich-Heine-University, Düsseldorf, Germany
11 Division of Pediatric Rheumatology and Clinical Infectious Diseases, Center for Pediatrics and Adolescent Medicine, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany; 12 Department of Pediatric Pneumology, Allergology, and Neonatology, Hannover Medical School, Hannover
13 Department of Pediatrics, Helios Klinik Krefeld, Krefeld, Germany; 14 Department of Paediatric Rheumatology, Kinderkrankenhaus Sankt Marien gGmbH, Landshut, Germany
15 Department for Pediatric Immunology, -Rheumatology & -Infectiology, Hospital for Children and Adolescents, Leipzig University, Leipzig, Germany; 16 Department of Rheumatology & Immunology, Dr. von Hauner Children's Hospital, Ludwig-Maximilians-University, Munich, Germany
17 Department of Pediatrics, Asklepios Klinik Sankt Augustin, Sankt Augustin, Germany; 18 Department of Pediatrics, Section of Rheumatology, Olghospital, Klinikum, Stuttgart, Germany
19 Division of Pediatric Rheumatology, Department of Pediatrics, University Children's Hospital Tübingen, Tübingen, Germany; 20 Pediatric Rheumatology and Osteology, University Children's Hospital Wuerzburg, Wuerzburg, Germany
21 Charité Universitätsmedizin Berlin, Department of Pediatric Respiratory Medicine, Immunology and Critical Care Medicine, Berlin, Germany

Hintergrund

Bei der juvenilen idiopathischen Arthritis (JIA) im Säuglingsalter handelt es sich um eine sehr seltene Erkrankung mit schwieriger Diagnosestellung. Ziel dieser Studie ist es, die JIA im Säuglingsalter im Hinblick auf Anfangssymptome, Diagnoseverzögerung, JIA-Kategorien, medikamentöse Behandlung und klinische Ergebnisse zu charakterisieren und diese Merkmale mit denen von PatientInnen mit später manifestierender JIA zu vergleichen.

Methoden

- Beginn der JIA vor dem vollendeten ersten Lebensjahr
- Dokumentation in der Kinder-Kerndokumentation innerhalb der ersten 24 Erkrankungsmonate
- mind. eine Folgedokumentation innerhalb von 5 Jahren nach Erstdokumentation
- Informationen zu Demografie, Familienanamnese, Krankheitsaktivität (cJADAS-10), Gelenkbeteiligung, Begleiterkrankungen, Therapie und Outcome
- Gematchte Kontrollen: JIA-Beginn >1 und <6 Jahren („Kleinkindkohorte“)
- mittlere Nachbeobachtungszeit Säuglinge 35,4±15,8 Monate, Kleinkinder 34,0±17,8 Monate

Verteilung der JIA Kategorien

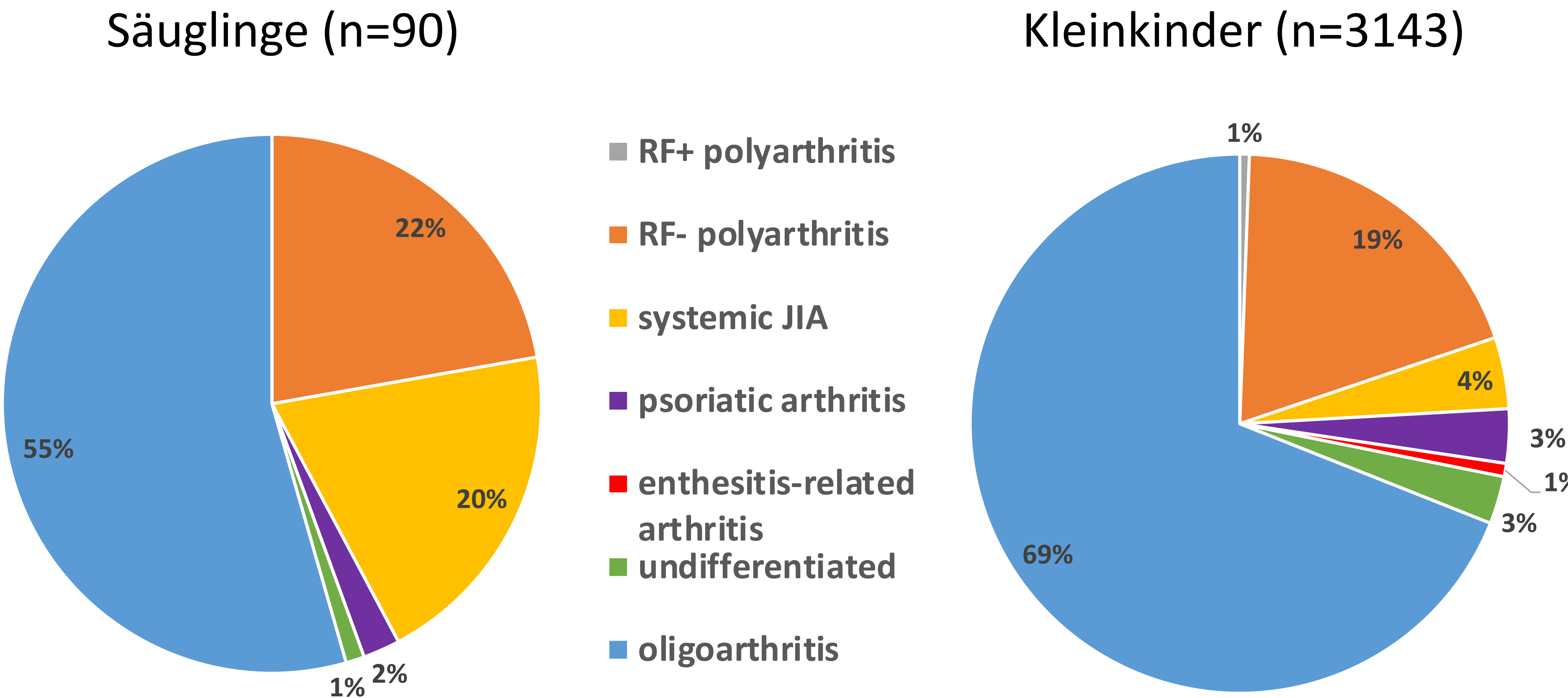


Abbildung 1 - Vergleich der JIA-Kategorien (ILAR-Klassifikation) bei Säuglingen und Kleinkindern, die zwischen 2011 und 2020 in der KINDER-KD in Deutschland erfasst wurden. RF+ = Rheumafaktor positiv; RF- = Rheumafaktor negativ

Item	Säuglinge
Begleiterkrankungen	u.a. Uveitis, Atopische Dermatitis, CED (29% aller Fälle)
Familienanamnese	Rheumatoide Arthritis, CED, Psoriasis, Spondylitis, Zöliakie, Hashimoto-Thyreoiditis (Eltern+Großeltern)
spezifische Krankheitsmanifestation	23% Daktylitis, 16% Fieber
Infektion vor Diagnosestellung	16% Infektion nachgewiesen (im Mittel 3 Wochen vor Symptombeginn)
systemische Entzündungsaktivität	CrP _{mean} 10,7 mg/l BSG _{mean} 29,2 mm/h
ANA/HLA-B27	ANA _{positiv} 56,9%, HLA-B27 _{positiv} 14,3%

Tabelle 1 – Auswahl an Anamnese- und Labordaten aus dem Zusatzmodul „JIA im Säuglingsalter“

Therapie (Follow-up)	Säuglinge		Kleinkinder		p-Wert
	N	%	N	%	
NSAR	26	30,2	115	27,7	0,656
syst. Glukokortikoide, low dose	11	12,2	30	6,7	0,077
syst. Glukokortikoide, high dose	4	4,4	12	2,7	0,364
Glukokortikoide, Pulstherapie	5	5,6	16	3,6	0,384
Glukokortikoide intraartikulär	7	7,8	58	13,0	0,158
DMARD	59	66,3	258	58,9	0,178
csDMARD	43	48,3	198	45,2	0,558
bDMARD	31	34,8	120	27,4	0,156

Tabelle 2 - Vergleich der medikamentösen Therapie zum Follow-up-Zeitpunkt zwischen Säuglingen und Kleinkindern.

Diskussion

Eine JIA mit sehr frühem Beginn wird oft erst spät diagnostiziert. Diese entzündliche Erkrankung tritt in einer sehr vulnerablen Wachstumsphase auf. Unsere Studie unterstreicht die Notwendigkeit einer verbesserten und rechtzeitigen Diagnose bei Säuglingen mit nicht-infektiöser Arthritis sowie einer sofortigen Behandlung. Derzeit erweitern wir die Kohorte um europäische PatientInnen aus der *Juvenile Inflammatory Rheumatism* (JIR)-Kohorte.

Interesse an der JIR-Studie?

