

Update aus der „Juvenilen Systemischen Sklerodermie Inceptions-Kohorte“

Die juvenile systemische Sklerodermie ist eine seltene Erkrankung mit einer geschätzten Inzidenz von 1:1.000.000. Publiziert liegen momentan nur retrospektive Daten über den Verlauf vor, wobei keine standardisierte Erfassung der Beteiligung von Organsystemen durchgeführt wurde. Die „Juvenile Systemische Sklerodermie Inceptions-Kohorte“ erfasst Patienten mit jSSc, die neu diagnostiziert sind oder nach dem neuesten Amendment auch Patienten, die eine diagnostizierte und laufende jSSc als Diagnose haben (www.juvenile-scleroderma.com). Beim Einschluss in die Kohorte sollen die Patienten jünger als 18 Jahre alt sein. Die Patienten werden prospektiv mit einem standardisierten klinischen Protokoll erfasst, welche die empfohlenen Untersuchungen bei Patienten mit einer guten klinischen Versorgung reflektiert.

Diese Kohorte ist zum Teil Bestandteil des DeSSciper Projektes¹, in dem prospektiv klinische Daten von Patienten mit systemischer Sklerodermie erfasst werden.

Bisher haben sich 44 Zentren aus 24 Ländern dem Projekt angeschlossen und 39 Patienten mit jSSc gemeldet. Die mittlere Erkrankungsdauer betrug 6,1 Jahre. Siebenundsiebzig Prozent der Patienten sind weiblich. Beim Auftreten der ersten Ray-

naud-Phänomene lag das mittlere Alter bei 9,7 Jahren (1–16) und bei der ersten Non-Raynaud-Symptomatik betrug das mittlere Alter 10,3 Jahre (3–16). Vierundsiebzig Prozent der Patienten haben einen diffusen Subtyp. Fünf der Patienten mit diffusum Subtyp (entspricht 17%) und drei Patienten, bei denen ein limitierter Subtyp (entspricht 30%) vorliegt, weisen eine Overlap-Symptomatik auf. Zum Zeitpunkt des Einschlusses lag der modifizierte Rodnan-Skinscore bei 16,5. Sechszwanzig von 37 Patienten zeigten bereits Kapillarveränderungen am Nagelfalz und 22 von 37 hatten anamnestisch schon Ulzerationen. Sechszwanzig von 39 Patienten hatten eine kardiopulmonale Beteiligung. Bei Untersuchungen mit einem hochauflösenden CT zeigten elf davon Hinweise auf eine interstitielle Lungenerkrankung. Zwei Patienten hatten eine pulmonale Hypertension. Drei hatten bereits eine renale Beteiligung, aber es wurde von keiner renalen Krise berichtet. Bei 16 der 39 Patienten gab es eine gastrointestinale Beteiligung, elf dieser Patienten hatten einen gastroösophagealen Reflux. Eine muskuloskeletale Beteiligung wurde bei 30 von 38 Patienten beobachtet. ANA-Positivität wurde in 30 von 36 Fällen berichtet und zwölf von 30 waren anti-Scl-70 positiv. Nur ein Patient wies antizentromere Antikörper auf.

Diese Daten präsentieren die ersten 39 Patienten mit jSSc in unserer Kohorte. Es bestätigt sich die Besonderheit der pädia-

trischen Patienten gegenüber den erwachsenen Patienten. Der große Anteil an Patienten mit Overlap-Symptomatik ist eine Eigenheit. Eine weiteres spezielles Merkmal ist der dominierende Anteil von Patienten mit diffusum Subtyp und der absoluten Seltenheit der antizentromen Antikörper.

Die Kohorte läuft weiter und es ist geplant, langfristig mindestens 100 Patienten einzuschließen.

Bitte melden Sie sich bei Interesse per E-Mail bei Dr. Ivan Foeldvari unter: Sprechstunde@kinderreumatologie.de

Dr. Ivan Foeldvari, Hamburg

Kontaktadresse

Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie

Geschäftsstelle

c/o Deutsches Rheuma-Forschungszentrum (DRFZ)

Frau Martina Niewerth

Charitéplatz 1, 10117 Berlin

Tel.: 030/28460-632, Fax: 030/28460-626

E-Mail: niewerth@drfz.de

Impressum

Verantwortlich für den Inhalt

Prof. Dr. Kirsten Minden, Universitätsmedizin Berlin – Charité Campus Virchow und Deutsches Rheuma-Forschungszentrum, Berlin; Martina Niewerth, Deutsches Rheuma-Forschungszentrum, Berlin

¹ DeSSciper project was funded by the European Community's Framework Programme 7. (FP7-HEALTH-2012.2.4.4-2 – Observational trials in rare diseases) under grant agreement N° 305495.

Veranstaltungen

**Jahrestagung DGKJ/GKJR,
2. – 5. September 2015,
Bremen**

Veranstaltungsort

Congress Center Bremen
Bürgerweide, 28209 Bremen

Veranstaltungsübersicht GKJR 2015, Bremen		
	Zeit	Ort
Mittwoch, 2. September 2015		
Vorstands- und Beiratssitzung	12.30 – 14.30 Uhr	Salon London
Kommission Klinische Studien & Forschung	14.30 – 16.00 Uhr	Salon London
Kommission Pharmakotherapie & Leitlinien	14.30 – 16.00 Uhr	VA-Büro 3
Kommissionssitzung Bildgebung	14.30 – 16.00 Uhr	VA-Büro 4
Kommissionen Qualitätssicherung & Weiterbildung und Versorgung & Öffentlichkeitsarbeit	16.30 – 18.00 Uhr	VA-Büro 3
Kommission Patientenschulung	entfällt	
Kommission Bewegung und Sport	16.30 – 18.00 Uhr	VA-Büro 5
Kongresseröffnung und Get-Together	18.00 bzw. ab 20.00 Uhr	Congress Centrum Bremen
Donnerstag, 3. September 2015		
Plenarsitzung Autoinflammation – Wissen wir genug?	8.30 – 10.00 Uhr	Hanse-Saal
Familiäres Mittelmeerfieber – Alte Krankheit, neue Erkenntnisse	9.10 – 9.30 Uhr	
Polyarthrit (JIA)	10.30 – 12.00 Uhr	Borgward-Saal
SLE bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen	14.45 – 16.15 Uhr	Kaisen-Saal
GKJR-Gesellschaftsabend	19.15 Uhr	Überseemuseum
Freitag, 4. September 2015		
Biologicals in 4 Countries	10.30 – 12.00 Uhr	Lloyd-Saal
Pädiatrische Forschungssitzung – Young Investigator Meeting	14.45 – 16.45 Uhr	Kaisen-Saal
Optimierte Behandlung und Transition der JIA	16.45 – 18.15 Uhr	Kaisen-Saal
Mitgliederversammlung	18.15 – 20.00 Uhr	Kaisen-Saal
Gemeinsamer Gesellschaftsabend DGRh, DGoRh und GKJR	20.00 Uhr	Dorint Park Hotel Bremen
Samstag, 5. September 2015		
Aktuelle Themen der Kinderreumatologie	8.30 – 10.00 Uhr	Saal 48
Integrierte Versorgung zwischen Hausärzten, pädiatrischen und internistischen Rheumatologen	8.30 – 10.00 Uhr	Saal 4D
Schwierige Therapien	10.30 – 12.00 Uhr	Saal 48
Plenarsitzung Impfen bei rheumatischen Erkrankungen – Wir haben die Verantwortung!	13.00 – 14.30 Uhr	Kaisen-Saal
Impfen bei rheumatischen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter	13.15 – 13.35 Uhr	

Änderungen vorbehalten – Stand: 07.08.2015