



## Projekte im AID-Register

Stand Februar 2014

Das Register für AID (autoinflammatory diseases) hat eine neue Homepage unter <http://www.aid-register.de>. Hier sind die wichtigsten, aktuellen Projekte zusammengestellt:

Non-Responder bei Familiärem Mittelmeerfieber (FMF): Non-Responder werden rekrutiert und die Anwendungsbeobachtung mit IL-1 Inhibition - wie von der European League against Rheumatism (EULAR) empfohlen – dokumentiert und ausgewertet.

Neuer pädiatrischer Aktivitätsscore (FMF): Bisher existierten Erwachsenenscores (Mor et al und Pras et al), die versuchsweise pädiatrisch adaptiert wurden, aber nicht der praxisrelevanten Realität entsprachen. Die Dokumentation im Register wurde unter Beachtung der Symptome, der Inflammationsparameter und der Biomarker herangezogen, um einen neuen kinderspezifischen Score zu entwickeln. Dieser wird momentan validiert.

Analyse der Systemischen idiopathischen Arthritis (SJIA) nach Risikostratifikation: Die klinischen SJIA Verläufe werden Subgruppen zugeordnet und Krankheitsaktivitäten sowie Remissionskriterien gemessen. Unter Bezug zu Inflammationsparametern und S100 Proteinen werden die Therapieoptionen unter Berücksichtigung von NSAR, Steroide, Basistherapeutika und Biologika evaluiert.

Non-Responder (SJIA): Aus dem Register werden die Verläufe aller Non-Responder beobachtet und ausgewertet. Gemeinsame Empfehlungen für eine Anwendungsbeobachtung werden erarbeitet.

Validierung der Aktivitätsscores und diagnostischen Kriterien (AID): Diagnostische Scores und Aktivitätsscores sind für mehrere Hereditäre rekurrende Fiebersyndrome (HRF) vor kurzem entwickelt worden und werden aktuell über das AID-Register in einer deutschen Population validiert. In diesem Projekt wird versucht, die Patienten in Hochrisiko- und Niedrigrisikogruppen zu stratifizieren und gleichzeitig prognostische Faktoren und Erkrankungsverläufe zu evaluieren.

Klinisch definierte AID und neue AID Erkrankungen (AID): Die klinisch definierten AID, SJIA und PFAPAs repräsentieren eine besonders interessante Erkrankungsgruppe ohne bekannten genetischen Hintergrund. Mit dem AID-Netzwerk ist es erstmalig möglich, simultan klinische und genetische Parameter sowie Biomarker zu untersuchen und die Ergebnisse im AID-Register zu sammeln und direkt auszuwerten. Eine Identifizierung neuer AID im Kollektiv der klinisch definierten unklaren AID-Patienten ist vorstellbar.

Inflammationsparameter (AID): Verlaufsuntersuchungen der Biomarker (S100A8/9, aktuell S100A12) und anderer Akutphaseparameter (CRP, BSG) unter Therapie mit Biologicals bei unterschiedlichen AID sind bisher nie systematisch untersucht worden und können über den Krankheitsverlauf und die Prognose entscheidende Informationen bringen. Neue pathophysiologische Informationen über Immundysregulation und den Einfluss von angeborenen immunologischen Faktoren werden erwartet.

IL-1 Inhibition und IL-6 Inhibition (AID): Alle AID Erkrankungen, die mit Anakinra, Canakinumab oder Tocilizumab im Verlauf behandelt werden, werden rekrutiert und retrospektiv bzgl. Symptome, Erkrankungsaktivität, Laborparameter, Therapie, Komplikationen, Nebenwirkungen, Outcome und Prognose analysiert.

Bis Februar 2014 wurden im AID-Register Follow up Daten von 817 Patienten mit Hereditären Rekurreierenden Fiebersyndromen (HRF) und nicht genetisch determinierten AID-Erkrankungen durch 41 teilnehmende Zentren online dokumentiert.

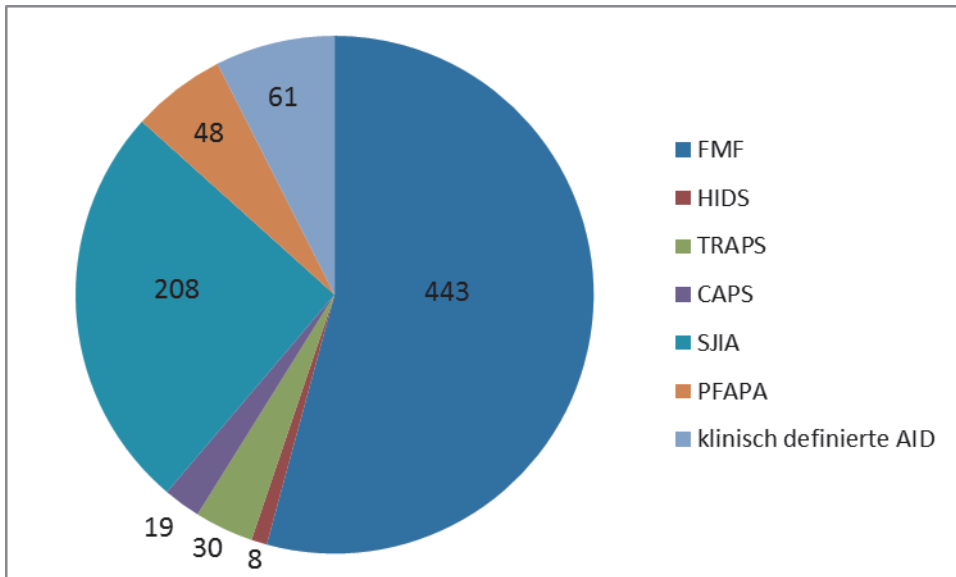


Abb. 1: Vollständig dokumentierte Patienten im AID-Register (n=817) Februar 2014

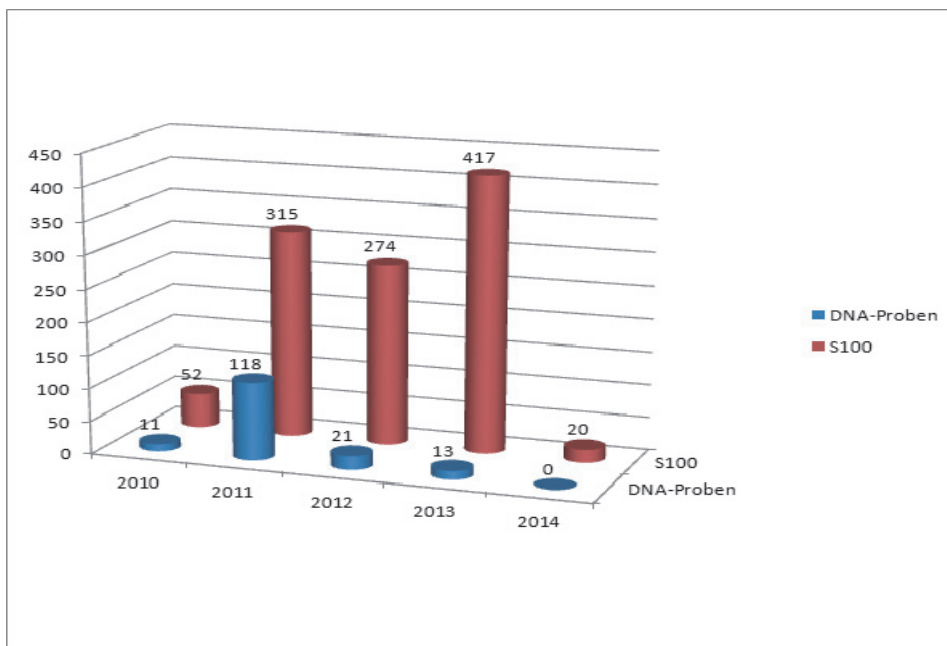


Abb. 2: Labortracking des AID-Registers für die Biobanken in Münster (Klinik für pädiatrische Rheumatologie und Immunologie, Prof. Dr. D. Föll): 1241 Blutproben (163 EDTA-Blut für DNA-Analysen und 1078 Serum zur Messung von Biomarkern) Januar 2014

Neu ist die Möglichkeit der Meldung von Patienten mit nicht-bakteriellen Osteitiden (**NBO**) ab Frühjahr 2014. Einige Parameter sind speziell für diese Erkrankungsgruppe im Register hinzugekommen und erscheinen bei der Eingabe NBO auf dem Diagnoseformular. Frau PD Dr. A. Jansson (LMU München) ist über eine Kooperation mit diesem Projekt vertraut und wird die eingegebenen Patienten im Verlauf verfolgen und auswerten. Hiermit wird ihre ESPED Umfrage von 2009-2012 abgelöst.

Bei der Eingabe von komplexen Patienten in das AID-Register sind wir gerne behilflich. Für einzelne Patienten in einem Zentrum bieten wir schriftliche Formulare an, die wir im Anschluss in das Register eingeben. Diese können unter der Faxnummer 0201/723-5394 jederzeit an uns gesendet werden. Bei Rückfragen stehen das AID-Net Sekretariat (cornelia.marinca@ukmuenster.de, Telefon 0251/8358178) oder das AID-Register (elke.lainka@uk-essen.de, nicole.weyandt@uk-essen.de, Telefon 0201/723-3619) jederzeit zur Verfügung. Vielen Dank für Ihr Interesse und Ihre Mitarbeit!

PD Dr. med. E. Lainka und Dr. med. U. Neudorf (Unikinderklinik Essen)  
Prof. Dr. med. T. Niehues (HELIOS Klinikum Krefeld)