

Nachrichten der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie



Kongressrückblick, Ausblick Jahrestagung und Abschied

Kongressrückblick – Rheumatologiekongress 2024

Nach 2014 tagte der Deutsche Rheumatologiekongress im Jahr 2024 nun erneut in der NRW-Landeshauptstadt Düsseldorf. Die GKJR war – wie im Vorjahr in Leipzig – wiederum als mitausrichtende wissenschaftliche Fachgesellschaft dabei und steuerte neben über 100 Teilnehmenden auch viel wissenschaftlichen Input bei. So fanden in diesem Jahr 6 Sessions unter pädiatrisch-rheumatologischer Federführung statt (Entzündliche Myopathien, Psychische Gesundheit, Pathophysiologie und Therapie der JIA, Therapierefraktäre Verläufe, „Stimmt es eigentlich, dass...?, Abstractsession), die sehr gut besucht waren. Es war eine besondere Ehre, neben hervorragenden nationalen Referent*innen mit Professor Peter Nigrovic einen hochkompetenten und versierten Referenten aus Boston, USA, als Gastredner in der Pathophysiologie-Session zu begrüßen. Besonders erwähnenswert sind die ungewöhnlich gut besuchten

GKJR-Beiträge bei den „Early Bird Sessions“ zur Diagnostik bei Autoinflammation und Impfungen sowie Dirk Holzingers Beitrag zur Klimakrise im Rahmen einer Plenarsitzung. Der traditionelle GKJR-Abend in ungewöhnlicher, aber inspirierender „Bunker-Atmosphäre“ im Kunstort Bilker Bunker ermöglichte mit der Keynote Lecture von Tankred Stöbe von „Ärzte ohne Grenzen“ einerseits den drängenden Blick auf die Weltlage; gleichzeitig war es wie immer auch der Ort des genuinen GKJR-Austauschs, der jenseits des großen Kongresses auch immer einen wichtigen kleinen Rahmen bietet.

So darf ich mich für das große Interesse und das breite wissenschaftliche Engagement unserer Fachgesellschaft auf dem diesjährigen Deutschen Rheumatologiekongress am Rhein bedanken. Ich freue mich auf ein Wiedersehen zur GKJR-Jahrestagung in den Bergen im März 2025!

Prasad Oommen, Düsseldorf

Preisträger des GKJR-Forschungsmeetings 2024

Auf der 34. Jahrestagung der GKJR in Düsseldorf wurden wie in den Vorjahren die beiden besten Beiträge des Forschungsmeetings mit einem Preis ausgezeichnet. Beim wissenschaftlichen Abend der GKJR konnten Katharina Friedinger (Garmisch-Partenkirchen) und Aljoscha Swoboda (Münster) ihre Urkunden entgegennehmen.

Autoantikörperprofile bei primärem und sekundärem juvenilem Sjögren-Syndrom (jSS)

Das juvenile Sjögren-Syndrom (jSS) ist eine seltene, chronisch autoinflammatorische Erkrankung der exokrinen Drüsen und manifestiert sich vorwiegend an Speichel- und Tränendrüsen, entweder als primäre Autoimmunerkrankung oder sekundär im Rahmen anderer rheumatologischer Systemerkrankungen. Pathognomonisch ist die Infiltration des Drüsenparenchyms durch Memory-B-Zellen, damit einhergehend ist eine typische Autoantikörperproduktion (Anti-Ro/SSA und -La/SSB) sowie ein erhöhtes Risiko für B-Zelllymphome.

Zur Erhebung des Antikörperprofils wurden IgG-auto-Antikörper (aAK) gegen 67 Antigene (AG) bei 29 Patienten mit gesichertem jSS mittels Luminex-Methode untersucht. Der Cut-off-Wert wurde anhand des ≥ 98 . Quantils der Fluoreszenzintensitätswerte von gesunden Kontrollen ($n = 123$) bestimmt.

Die untersuchte Kohorte (n weiblich = 26; 89,7 %) umfasste Patienten mit primärem jSS ($n = 15$; 51,7 %) und sekundärem jSS ($n = 14$; 48,3 %). Bei den Patienten mit sekundärem jSS waren die Primär Diagnosen: Mixed Connective Tissue Disease ($n = 10$), systemischer Lupus erythematodes ($n = 3$) sowie systemische Sklerodermie ($n = 1$). Das mittlere Erkrankungsalter aller Patienten betrug 11,25 Jahre.



► **Abb. 1** GKJR-Tagungspräsident Dr. Prasad Oommen bei der Eröffnungsveranstaltung des Rheumatologiekongresses 2024. Quelle: ©Rheumaakademie/Lübke

Zum Zeitpunkt der aAK-Messung lagen der Mittelwert für die Erkrankungsdauer bei 48,2 Monate, der ESSDAI-Score bei 9,2 Punkten. Der Mittelwert des jeweils maximalen ESSDAI seit Erkrankungsbeginn betrug 15,4 Punkte.

Ähnlich zu SS bei Erwachsenen fanden wir prädominant Anti-Ro/SSA- und Anti-La/SSB-Antikörper in den Serumproben der jSS-Patienten, während 44,8% (n = 13) Ro52+ und Ro60+ und 24,1% (n = 7) Ro52+ und Ro60- waren. Das Antikörperprofil Ro52- und Ro60+ war bei keinem der Patienten vorzufinden. Neben dem bereits im SS bekannten Antikörperprofil erwiesen sich Antikörper gegen SNRPB2 mit 41,4% (n = 12) als dominant. SNRPB2 wird in allen Geweben inklusive der Speicheldrüsen exprimiert und konnte vor allem in der Gruppe der jugendlichen Patienten mit sekundärem SS nachgewiesen werden (n = 8).

Wir konnten zeigen, dass die Autoantikörperprofile bei Kindern mit jSS bezüglich Ro52 vergleichbar mit den adulten Kohorten sind. Autoantikörper gegen Ro60 waren in der juvenilen Gruppe seltener nachweisbar. Das Vorhandensein von Autoantikörpern gegen SNRPB2 bei Kindern mit jSS bedarf bezüglich seiner klinischen und pathophysiologischen Aussage weiterer Untersuchungen.

Katharina Friedinger, Garmisch-Partenkirchen

CD38-Überexpression und Effektor-Dysfunktion als potenziell inhärente Merkmale zytotoxischer T-Zellen in der systemischen juvenilen idiopathischen Arthritis (sJIA)

Unter allen Formen der JIA ist die sJIA die schwerwiegendste, wenn auch seltenste Form, mit ca. 15 000 betroffenen Kindern in Deutschland pro Jahr. sJIA-Patient*innen zeigen Zeichen systemischer Entzündung, wie Ausschläge, Fieber, vergrößerte Milz/Leber und Entzündungen in großen wie kleinen Gelenken. Darüber hinaus haben sJIA Patient*innen (wie auch Patient*innen mit systemischem Lupus erythematodes [SLE]) ein erhöhtes Risiko für lebensbedrohliche hyperinflammatorische Events wie das Makrophagen-Aktivierungs-Syndrom (MAS), das trotz Behandlung immer noch eine Letalität von 8% aufweist.

Unser Ziel ist es, die Pathogenese der sJIA zu entschlüsseln, und wir hoffen so, auch die Entwicklung eines MAS besser zu verstehen. Dazu untersuchten wir Patient*innen am Universitätsklinikum Münster, die eine klinisch inaktive sJIA aufweisen, indem wir zytotoxische T-Zellen aus ihrem Blut isolierten und deren Funktionalität mittels Fluoreszenz-aktivierter Durchflusszytometrie analysierten.

Die CD8-positiven (zytotoxischen) T-Zellen von sJIA-Patient*innen zeigten bei einer ersten Analyse tatsächlich reduzierte Zytokinproduktion und reduzierte Level an lytischen Proteinen, wie Perforin und Granzym. Darüber hinaus beobachteten wir eine konsistent erhöhte Expression von CD38, welches bisher nur in MAS nachgewiesen wurde. Diese Ex-vivo-Beobachtungen konnten wir auch in diversen In-vitro-Zellkulturen mit gezielter T-Zell-Aktivierung oder Ko-Kulturen mit autologen neutrophilen Granulozyten und Monozyten bestätigen, bzw. verstärkten sich dadurch noch einige der beobachteten Phänotypen.

Interessanterweise wurde im Kontext von systemischem Lupus eine Signalachse beschrieben, in welcher CD38 und T-Zelldysfunktion über NAD+ und Sirtuin1 zusammenhängen. Wir testen aktuell, ob ein ähnlicher Zusammenhang so die beobachteten Phänotypen in der sJIA erklären könnte.

Aljoscha Swoboda, Münster

Ausblick auf die 35. Jahrestagung der GKJR

Was vor über 30 Jahren als Arbeitsgemeinschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie mit 40 Gründungsmitgliedern begann, hat inzwischen die Entwicklung zu einer beachtlichen und beachteten Fachgesellschaft – der GKJR – genommen. Unsere gemeinsamen Tagungen mit anderen Fachgesellschaften, allen voran der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) und der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh), haben den Austausch, aber auch unser Wissen sehr gefördert. Dieser Austausch ist wichtig und soll fortgeführt werden. Es sind jedoch künftig wieder regelmäßig „alleinige“ GKJR-Jahrestagungen geplant. So können wir uns im Programm ausschließlich auf Themen der

Kinder- und Jugendrheumatologie konzentrieren. Die GKJR hat für die nächste Jahrestagung Garmisch-Partenkirchen als Tagungsort gewählt hat. Ein engagiertes Team von Kolleg*innen hat mir als Programmkomitee geholfen, 4 vielfältige Tage zu gestalten. Auch konnten hochkarätige Vortragende und Vorsitzende gewonnen werden.

Einen besonderen Schwerpunkt legen wir im Garmischer Therapiekonzept auf die multiprofessionelle Zusammenarbeit. Deshalb haben wir auch ein Programm mit und für „Allied health professionals“ gestaltet, die die ärztliche Arbeit unterstützen. Wir möchten alle Kolleg*innen aus diesen Bereichen motivieren, an der Tagung teilzunehmen. Eine weitere Besonderheit wird ein intensiver Dialog mit Patient*innen sein, bei dem wir Gemeinsamkeiten und Unterschiede in den Behandlungszielen besser kennenlernen wollen.

Neben all den wissenschaftlichen Veranstaltungen werden wir auch Zeit für Gespräche, Diskussionen und gemeinsames Feiern finden.

Mein Team und ich freuen uns, Euch in Garmisch-Partenkirchen willkommen zu heißen.

J.-Peter Haas, Garmisch-Partenkirchen

TAGUNGSINFO

12.–15.03.2025

Hotel am Badersee

Am Badersee 1–5, 82491 Grainau

Weitere Informationen unter:

<https://www.gkjr.de/gkjr-jahrestagung/>



Zum Tod von Herrn Professor Dr. med. Hans Werner Joachim Truckenbrodt (geb. 04.01.1932 – verst. 14.11.2024)

Mit großer Trauer nimmt die Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR) die Nachricht vom Tod von Herrn Professor Dr. med. Hans Werner Joachim Truckenbrodt auf, der am 14.11.2024 in Garmisch-Partenkirchen verstorben ist. Professor Truckenbrodt war Gründungs- und Ehrenmitglied der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie (GKJR) und Ehrenmitglied der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie (DGRh). Er hat sich um das Fach der Pädiatrischen Rheumatologie in Deutschland sehr verdient gemacht und es ist ihm gelungen, dieses – in den 80er-Jahren des zwanzigsten Jahrhunderts – noch junge Fachgebiet in pädiatrischen und rheumatologischen Kreisen bekannt zu machen und zu etablieren.

Am 4. Januar 1932 in Coburg geboren, studierte er von 1951 bis 1957 in Erlangen und Freiburg Medizin. Zunächst als Assistent in der Chirurgie tätig, fasste er früh den Entschluss, Pädiater zu werden, und trat 1960 als wissenschaftlicher Assistent in die Erlanger Universitätskinderklinik ein. Als Schüler von A. Windorfer erhielt er 1964 den Facharzt für Kinderheilkunde und habilitierte sich 1967 mit einer Arbeit zur Stoffwechselforschung. Von 1970 bis 1978 baute er die Intensivstation der Erlanger Universitätskinderklinik auf; in einer Zeit, in der die pädiatrische Intensivmedizin und Neonatologie noch am Anfang stand, gehörte Professor Truckenbrodt zu den Protagonisten dieses neuen Bereiches der Kinderheilkunde.

Im Jahr 1978 übernahm Professor Truckenbrodt die Leitung der Rheumakinderklinik in Garmisch-Partenkirchen. Hier führte er eine moderne Frühgeborenen-Betreuung und den damals fortschrittlichen Abholdienst aus den umliegenden Frauenkliniken ein. Darüber hinaus schaffte er die Voraussetzungen für die Gründung des Sozial-Pädiatrischen Zentrums, eines der ersten in Bayern.

Vor allem aber entdeckte er – mit 46 Jahren – seine eigentliche Mission, die Kinder-rheumatologie. Die Rheumakinderklinik

wurde durch seine Vorgängerin Frau Professorin E. Stöber 1952, als weltweit zweite Fachklinik dieser Art gegründet. Rasch und sehr erfolgreich arbeitete er sich in das neue Gebiet ein und setzte gemeinsam mit seinem Team wesentliche Impulse, wie z. B. der ersten Studie zur Behandlung der (damals noch) juvenilen chronischen Arthritis mit Methotrexat, der Erstbeschreibung des CINCA-Syndroms, der HLA-Assoziationen bei der juvenilen idiopathischen Arthritis, u. v. m. Zum Markenzeichen der Klinik entwickelte er das multiprofessionelle Garmischer Therapiekonzept, dessen physiotherapeutischer Bereich der Klinik höchste Anerkennung in Deutschland und im Ausland einbrachten. Unermüdlich publizierte und unterrichtete er zum Thema Kinderrheumatologie. Nachdem er bereits zahlreiche Kongresse und Symposien organisiert hatte, war er 1997, dem Jahr, in dem er seine Tätigkeit als Chefarzt beendete, Präsident des 5. Europäischen Kinderrheumatologie-Kongresses. Im Jahr 2004 erhielt er das Bundesverdienstkreuz; er ist darüber hinaus Ehrenbürger der Marktgemeinde Garmisch-Partenkirchen.

Mit seiner zugewandten Art, großem Einfühlungsvermögen und unermüdlichem Einsatz erwarb er das Vertrauen vieler Kollegen, Patienten und ihrer Eltern sowie der Selbsthilfe-Organisation „Eltern rheumakranker Kinder“.

J.-Peter Haas, Garmisch-Partenkirchen

KONTAKTADRESSE

Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie

Geschäftsstelle
c/o Deutsches Rheuma-Forschungs-
zentrum (DRFZ)
Programmbereich Epidemiologie
Gabriele Berg
Charitéplatz 1, 10117 Berlin
Tel.: 030/28 460-632
Fax: 030/28 460-744
E-Mail: gabriele.berg@drfz.de

IMPRESSUM

Verantwortlich für den Inhalt

Martina Niewerth
GKJR-Geschäftsstelle, Deutsches
Rheuma-Forschungszentrum, Berlin