

denz, der heterogenen Manifestationen sowie des variablen klinischen Verlaufs der im Kindes- und Jugendalter auftretenden autoimmunen Multisystemerkrankung ist eine Prognoseabschätzung meist schwierig. Niederländische Wissenschaftler haben sich mit dieser Thematik im Rahmen der CHILL-NL-Studie befasst.

Sie wollten klären, welche klinischen Charakteristika Erwachsene mit einem Erkrankungsbeginn im Kindes- oder Jugendalter aufweisen und in welchem Ausmaß die Autoimmunerkrankung die Lebensqualität der Betroffenen beeinträchtigt. Hierzu befragten sie zwischen 2013 und 2016 111 SLE-Patienten (medianes Alter 33 Jahre), die sich an einer von 88 niederländischen Kliniken in Behandlung befanden und werteten die verfügbaren Klinikdokumentationen aus. Die Patienten litten im Median sei 20 Jahren an der Erkrankung. Im Rahmen des strukturierten Interviews erhoben die Forscher Informationen zu demografischen Parametern, dem aktuellen Gesundheitsstatus der Patienten, ihrer Krankheitsaktivität, zu aufgetretenen Organschäden, zum Erkrankungsbeginn und dem Krankheitsfortschritt im Zeitverlauf sowie zur aktuellen und vorangegangenen Medikation. Ferner untersuchten sich die Studienteilnehmer einer körperlichen Untersuchung mit Entnahme von Blut- und Urinproben und beantworteten Fragen bezüglich ihrer gesundheitsbezogenen Lebensqualität (Short Form 36; SF-36), zu Auswirkungen der Medikamenteneinnahme, zu ihrer schulischen und beruflichen Ausbildung, zu ihrer Fertilität bzw. zu ihrer Familienplanung sowie zu psychischen Faktoren (Fatigue, Depression, Coping, Belastbarkeit). Die Krankheitsaktivität erfassten die Forscher mithilfe des SLE Disease Activity Index 2000 (SLE-DAI-2K) sowie mithilfe einer visuellen Analogskala und Organschäden mithilfe des Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index (SDI).

Ergebnisse

91 % der Studienpatienten waren weiblich und 72 % waren Weiße. Die meisten Patienten standen unter Behandlung mit Prednison, Hydroxochloroquin und/oder anderen DMARD (Disease Modifying Antirheumatic Drugs). Viele klagten über negative Auswirkungen der Medikamente auf ihre körperliche

che Erscheinung (z. B. Gewichtszunahme). Auch psychische (z. B. Stimmungsschwankungen) und physische (z. B. Übelkeit) Nebenwirkungen wurden berichtet. Zum Zeitpunkt des Interviews stellten die Wissenschaftler im Studienkollektiv eine relativ geringe Krankheitsaktivität fest. Bei den meisten Patienten entwickelten sich die ersten SLE-Manifestationen innerhalb von 2 Jahren nach Erkrankungsbeginn. Am häufigsten waren hierbei die Haut, das muskuloskeletale und das hämatologische System sowie die Niere betroffen. Organschäden, bspw. Myokardinfarkte, traten etwa nach 5 Jahren auf. 62 % der Patienten erlitten Organschäden. Hierbei handelte es sich überwiegend um renale, neuropsychiatrische sowie muskuloskeletale Komplikationen. Zerebrovaskuläre Ereignisse, eine Nierentransplantation, ein Gelenkersatz bzw. ein Myokardinfarkt traten im Studienkollektiv im Median mit 20, 24, 34 bzw. 39 Jahren auf. Die multivariate Analyse ergab: Die Erkrankungsdauer, ein Hypertonus sowie der Nachweis von Antiphospholipid-Antikörpern prädisponierten signifikant für Organschäden, wogegen eine andauernde Hydroxochloroquin-Monotherapie diesbezüglich schützte. Hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität waren die SLE-Patienten gegenüber der niederländischen Allgemeinbevölkerung im Nachteil. Insbesondere das Vorhandensein von Organschäden, eine hohe Krankheitsaktivität sowie Veränderungen der körperlichen Erscheinung wirkten sich diesbezüglich ungünstig aus.

FAZIT

Ein früher SLE-Beginn, so die Autoren, geht mit erheblichen Langzeitfolgen einher: Innerhalb weniger Jahre sind nahezu alle Organsysteme betroffen und gravierende Organschäden treten bereits im jungen Alter auf. Eine medikamentenfreie Remission erreichen nur wenige Patienten und auch die Auswirkungen auf die Lebensqualität sind beträchtlich. Angesichts dessen empfehlen sie eine strenge Krankheitskontrolle sowie den frühzeitigen Einsatz von Präventionsmaßnahmen (z. B. kardiovaskuläres Screening).

Dr. med. Judith Lorenz, Künzell

SLE: Erkrankungsbeginn im Kindesalter hat gravierende Langzeitfolgen

Groot N et al. Long-Term Clinical Outcomes in a Cohort of Adults With Childhood-Onset Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol* 2019; 71 (2): 290–301. doi: 10.1002/art.40697

Etwa 10 bis 20 % der Neuerkrankungen des Systemischen Lupus Erythematosodes (SLE) betreffen Patienten unter 18 Jahre. Angesichts der geringen Inzi-