

Entwicklung eines Screening-Algorithmus für die Lungenbeteiligung bei systemischer JIA (sJIA)

Wobma H, Bachrach R, Farrell J et al. Development of a Screening Algorithm for Lung Disease in Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. *ACR Open Rheumatol* 2023; 5(10): 556–562. doi:10.1002/acr2.11600. Epub 2023 Sep 8. PMID: 37688362; PMCID: PMC10570670

Die sJIA ist eine autoinflammatorische Erkrankung, die durch Fieber, Exanthem, hohe Entzündungsparameter und Arthritis gekennzeichnet ist. Die Therapie mit IL-1- und IL-6-Blockern hat das Outcome deutlich verbessert. Im letzten Jahrzehnt ist es aber zu einer Zunahme von sJIA-Patienten mit schwerer pulmonaler Erkrankung (sJIA-Lung Disease = sJIA-LD) gekommen, ähnlich einer pulmonalen Alveolarproteinose [1]. Je nach Fallsammlung ist eine Mortalität bis über 30% beschrieben, weswegen es dringlich erscheint, die Erkrankung rechtzeitig zu diagnostizieren. Die Bostoner Arbeitsgruppe hat mittels Delphi-Konsensusverfahren in der vorliegenden Arbeit einen Screening-Algorithmus zum Erkennen dieser schwerwiegenden Komplikationen entwickelt. Das Ergebnis ist in **Abb. 1** grafisch dargestellt.

Zielgruppe für die Anwendung des Algorithmus sind neu erkrankte sJIA-Patienten, die initial mit IL-1- oder IL-6-Blockern therapiert wurden. Als Risikogruppe für die Entwicklung einer sJIA-LD haben sich Kinder <2 Jahren, Kinder mit Trisomie 21 oder HLA DRB1*15-positive Kinder herausgestellt, die eine hohe Krankheitsaktivität zeigen oder einen neuen untypischen Ausschlag aufweisen. Darüber hinaus gelten eine Eosinophilie (Absolutwert > 500/µl) oder eine ana-

phylaktische Reaktion auf vorausgegangene Medikamente ebenfalls als Warnzeichen. Klinisch sind die Kinder mit respiratorischen Symptomen oder pathologischen Lungenfunktionsuntersuchungen oder Trommelschlegelfingern auffällig, wie dies auch in dem Artikel von Rolfes und Kallinich 2021 in dieser Zeitschrift gezeigt wurde [2].

Die Kinder mit vorhandenen Risikofaktoren werden einer respiratorischen Evaluation unterzogen, die Röntgen-Thorax (falls nicht schon erfolgt), Spirometrie, DLCO (Diffusion Capacity of the Lung for Carbon mOnoxide) und einen 6-Minuten-Gehtest (<https://6-min-test.org/#>) mit kontinuierlicher Sauerstoffsättigungsmessung (muss ggf. auf 3 Minuten verkürzt werden) umfasst. Bei pathologischen Auffälligkeiten wird eine CT der Lunge ergänzt. Gegebenenfalls sollte dann auch die Notwendigkeit einer flexiblen Bronchoskopie mit bronchoalveolärer Lavage diskutiert werden. Ergeben sich hierbei keine Hinweise für eine sJIA-LD, sollte das Risiko-Screening alle 6 Monate wiederholt werden. Bei Auffälligkeiten im Screening sollte die Therapie intensiviert werden.

Die Autoren betonen, dass es sich um den ersten Entwurf eines Screening-Algorithmus

handelt, der in Zukunft gegebenenfalls noch modifiziert werden wird.

KOMMENTAR

Dies ist der erste Screening-Algorithmus für die sJIA-LD. Er wurde von Experten für dieses Krankheitsbild entwickelt und sollte auch in die tägliche kinder- und jugendrheumatologische Praxis bei der Versorgung von sJIA-Patienten aufgenommen werden, um dieses schwerwiegende und bedrohliche Krankheitsbild rechtzeitig zu erkennen. Zu erwarten sind weitere Modifikationen in der Zukunft.

Frank Weller-Heinemann, Bremen

Literatur

- [1] Schulert GS et al. Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Lung Disease: Characterization and Risk Factors. *Arthritis Rheumatol* 2019; 71(11): 1943–1954
- [2] Rolfes E, Kallinich T. Lungenbeteiligung bei der systemischen juvenilen Arthritis. *arthrit + rheuma* 2021; 41: 208–213

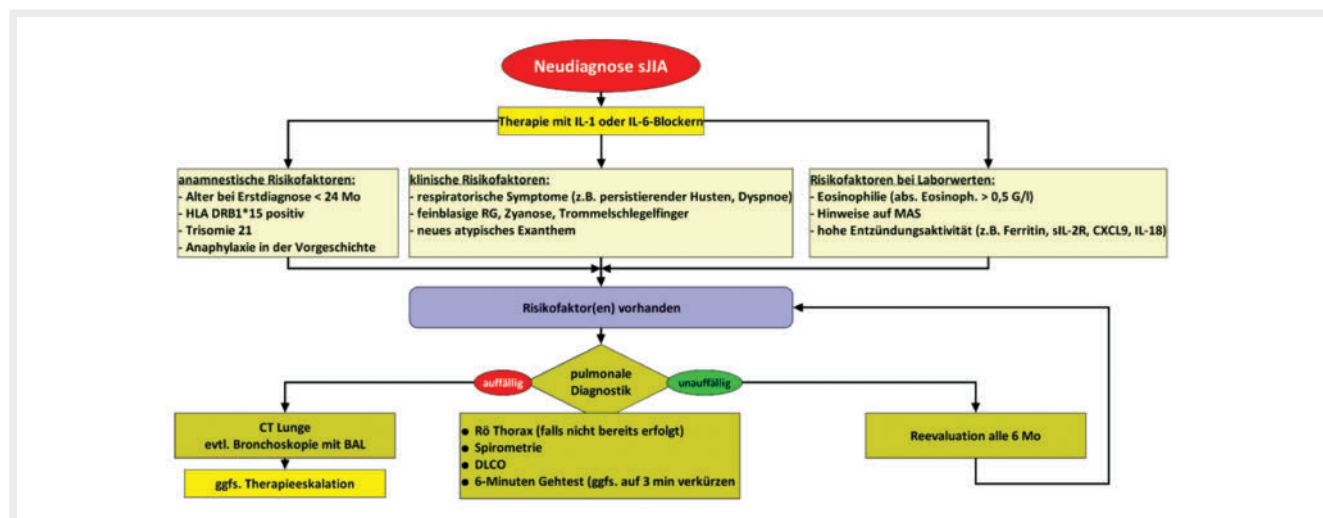


Abb. 1 Screening-Algorithmus für sJIA-LD; RG: Rasselgeräusche, MAS: Makrophagenaktivierungssyndrom, DLCO: Diffusion Capacity of the Lung for Carbon mOnoxide, BAL: bronchoalveoläre Lavage.