

Definition von Remission bei im Kindesalter beginnendem systemischem Lupus erythematodes durch eine internationale Arbeitsgruppe, unterstützt von der Paediatric Rheumatology European Society (PReS)

Smith EMD, Aggarwal A, Ainsworth J et al. Defining remission in childhood-onset lupus: PReS-endorsed consensus definitions by an international task force. Clin Immunol 2024; 263: 110214

Die vorliegende Arbeit berichtet über die Formulierung von Kriterien für die Definition der Remission bei im Kindesalter beginnendem systemischem Lupus erythematodes (cSLE).

Im Einzelnen wurden dabei 2 Definitionen festgelegt: eine klinische Remission mit Steroiden (cCR) und eine klinische Remission ohne Steroide (cCR-0). Die Kriterien dabei sind:

1. Klinischer SLEDAI-2K (cSLEDAI-2k) = 0 (ein klinischer Score für die Beurteilung der Aktivität, entspricht dem bekannten SLEDAI-2k ohne Komplement und dsDNA-AK),
2. Ärztliches Globalurteil (PGA) < 0,5 (0–3 Skala),
3. Stabile Medikation wie Antimalariamedikamente, Immunsuppressiva, Biologika (Änderungen wegen Nebenwirkungen, Adhärenz, Gewicht sind erlaubt).

Das 3. Kriterium bei der klinischen Remission mit Steroiden (cCR) erlaubt eine Steroiddosis von $\leq 0,1$ mg/kg/Tag (Maximum 5 mg). Bei der klinischen Remission ohne Steroide ist dieses Medikament nicht erlaubt.

Eine Inklusion von serologischen Markern (C3, C4, dsDNA-AK) erfolgte nicht wegen der fehlenden Evidenz für die Prädiktion von Krankheitsschüben bei klinisch asymptomatischen Kindern.

Die Formulierung von Remissionsdefinitionen ist zum einen aus wissenschaftlichen Gründen – für die Vergleichbarkeit von Studien – wichtig, aber auch aus rein klinischen Gründen. Im Gesamtkontext einer zielgerichteten Therapie (engl. Treat-to-Target, T2T) können (und müssen!) entsprechende Therapiemodifikationen unternommen werden.

Auch wenn sich mit einem zunehmend breiteren Spektrum an Medikamenten die Prognose verbessern lässt, sind therapieassoziierte Nebenwirkungen insbesondere durch Steroide häufig. Aus diesem Grund ist eine Zieldefinition mit klarer Vorgabe der Steroiddosis notwendig. Allerdings ist hierbei kritisch anzumerken, dass die notwendige Reduktion der Steroide in der Initialphase auch nicht zu massiv erfolgen sollte, um den Eintritt in eine potenzielle Remission nicht zu gefährden.

Die Formulierung dieser Remissionskriterien für das Kindes- und Jugendalter kann als Meilenstein im Management des cSLE betrachtet werden. Sie könnten dazu beitragen die – im Vergleich zu Erwachsenen – [1] erhöhte Mortalitätsrate zu senken. Nachdem 2023 auch die Lupus-Low-Disease-Aktivitätskriterien für das Kindesalter publiziert wurden (cLLDAS) [2], ist die Grundlage für eine gute Longitudinalbetreuung mit vergleichbaren Scores vom Kindes- bis ins Erwachsenenalter gegeben.

Toni Hospach, Zentrum für Pädiatrische Rheumatologie am Klinikum Stuttgart (ZEPRAS)

Literatur

- [1] Ambrose N, Morgan TA, Galloway J et al. (2016). Differences in disease phenotype and severity in SLE across age groups. Lupus 2016; 25(14): 1542–1550
- [2] Smith EMD, Aggarwal A, Ainsworth J et al. PReS-endorsed international childhood lupus T2T task force definition of childhood lupus low disease activity state (cLLDAS). Clinical Immunology 2023; 250: 109296