



Wissenswertes über das **Adulte Still-Syndrom** (AOSD)

Ein Ratgeber für Patienten und Angehörige

Vorwort



Mein Name ist Gabriele Gründl. Ich bin die Bundesvorsitzende der dsai e.V., einer Patientenorganisation, die sich mittlerweile seit 30 Jahren für Menschen mit angeborenen Immundefekten stark macht.

Bei meinem Sohn Mario wurde im Alter von 14 Monaten der Immundefekt Agammaglobulinämie zufällig diagnostiziert. Mario hat keine Antikörper im Blut und muss sein Leben lang mit Immunglobulinen therapiert werden. Da keine Ansprechpartner zur Verfügung standen, entschloss ich mich 1991, einen Verein für Betroffene zu gründen, um meine Erfahrungen weiterzugeben.

Unter dem Motto „Defektes Immunsystem? Starke Patientenorganisation!“ kämpfen wir für eine frühzeitige Diagnose und bessere Therapiemöglichkeiten – seit 30 Jahren und auch in Zukunft! Inzwischen ist unsere Patientenorganisation ein kompetenter Partner für alle Beteiligten in einem Netzwerk aus Betroffenen, Spezialisten, Behörden und Forscherteams.

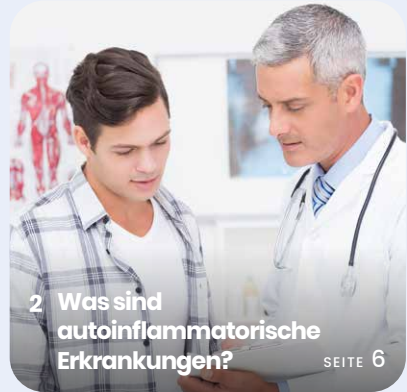
Mit dem vorliegenden Ratgeber hat die Firma Novartis ein weiteres wertvolles Aufklärungsmedium erstellt, das Betroffenen hilft, ihre Krankheit besser zu verstehen. Übersichtlich und gut verständlich aufbereitet, können grundlegende Informationen über Symptome und Diagnosen auch vom Patienten selbst leichter eingeordnet werden und bieten eine gewinnbringende Hilfestellung.

Dafür sagen wir im Namen aller Betroffenen „Danke“!

Herzlichst, Ihre
Gabriele Gründl,

dsai-Bundesvorsitzende und Trägerin des
Bundesverdienstkreuzes am Bande





5 Wie wird das Adulte Still-Syndrom diagnostiziert?

SEITE 10

6 Therapie-möglichkeiten

SEITE 11/12



8 Wo bekomme ich Unterstützung?

SEITE 15

9 Literatur

SEITE 16



1 Was ist das Adulte Still-Syndrom?

Das Adulte Still-Syndrom ist eine sehr seltene sogenannte autoinflammatorische Erkrankung. Es handelt sich dabei um die Erwachsenenform der SJIA (systemische juvenile idiopathische Arthritis) und wird auch manchmal als Adult-onset Still's Disease (kurz AOSD) oder Morbus Still des Erwachsenen bezeichnet. Am Adulten Still-Syndrom erkrankt schätzungsweise weniger als eine Person von 100.000 Menschen.

Die Krankheit äußert sich hauptsächlich durch hohes Fieber, ausgeprägte Gelenkentzündungen, Hautausschlag und – vor allem zu Beginn – Hals-schmerzen. Meist tritt das Adulte Still-Syndrom in Schüben auf, kann dann aber im Einzelfall unterschiedliche Verläufe nehmen^{1,2}:

- **monozyklisch**, wenn der Adultes-Still-Syndrom-Schub ein einmaliges Ereignis ist
- **polyzyklisch**, wenn Krankheitsschübe sich mit Phasen, in denen keine oder kaum Beschwerden bestehen, abwechseln
- **chronisch**, wenn die Symptome – vor allem dauerhafte Gelenkentzündungen – anhalten

Ault-
Onset
Still's
Disease



Ohne Behandlung können auf Patienten mit Adultem Still-Syndrom dauerhafte Funktionseinschränkungen bis hin zur unumkehrbaren Abnutzung der betroffenen Gelenke zukommen. Deshalb sind eine frühe Diagnose und geeignete Therapie ebenso wichtig wie regelmäßige Kontrollen beim Arzt. Nur so können die Betroffenen Folgeschäden vermeiden und ihren Krankheitsverlauf positiv beeinflussen.



Die ersten Symptome bei Adultem Still-Syndrom beginnen oft zwischen dem 15. und 40. Lebensjahr^{3,4}. Nur wenige Patienten sind bei Krankheitsbeginn älter als 50 Jahre⁵.

www.autoinflammation.de/aosd1



2 Was sind autoinflammatorische Erkrankungen?

Es gibt verschiedene Arten von autoinflammatorischen Erkrankungen. Eines haben sie alle gemeinsam: Der Körper reagiert mit einer Entzündung (Inflammation), die scheinbar von selbst (auto) auftritt. Da der gesamte Körper betroffen ist, sprechen Experten von einer systemischen Erkrankung.

Ausgelöst wird dieser Prozess durch das angeborene Immunsystem. Es ist in unserem Körper für die erste Abwehr von Krankheitserregern wie Bakterien, Pilzen und Viren zuständig. Bei einer autoinflammatorischen Erkrankung ist das Immunsystem aktiviert, obwohl keiner dieser Erreger unsere Gesundheit bedroht. Stattdessen greift es körpereigenes Gewebe an und schüttet Entzündungsbotenstoffe aus, die das Geschehen weiter anheizen.

Bei den Betroffenen äußert sich diese Reaktion als Krankheitsschub mit typischen Beschwerden wie Fieber, Schmerzen und Müdigkeit¹. Wie lange das Fieber andauert, ob zusätzlich Hautausschläge, Bauch- oder Gelenkschmerzen auftreten, unterscheidet sich je nach Form der autoinflammatorischen Erkrankung.

Erfahren Sie mehr:

www.autoinflammation.de/aosd2



3 Ursachen des Adulten Still-Syndroms

Auch bei dem Adulten Still-Syndrom kommt es zu einer Aktivierung des angeborenen Immunsystems. Welche Ursachen dazu führen, ist nicht abschließend geklärt. Es gibt Hinweise darauf, dass bestimmte Auslöser (Trigger) und genetische Faktoren die Krankheit gemeinsam hervorrufen. Nach aktuellem Wissensstand scheint beides zusammenkommen zu müssen, damit das Adulte Still-Syndrom aktiv wird^{6,7}.

Ein möglicher Trigger ist die Infektion mit Viren oder Bakterien. Infrage kommen etwa Erreger für Röteln, Pfeiffersches Drüsenfieber, Mumps und Magen-Darm-Infektionen. Da aber bei Ausbruch eines Adulten Still-Syndroms in der Regel keine Krankheitserreger mehr nachweisbar sind, ließ sich bisher kein direkter Zusammenhang feststellen.



4 Die Symptome

Adultes Still-Syndrom kann eine große Belastung sein.

Bei rund 70 Prozent der Patienten zeigen sich zunächst Anzeichen einer starken und anhaltenden Rachenentzündung mit einhergehenden Halsschmerzen. Später kommen typischerweise drei Symptome zusammen vor:

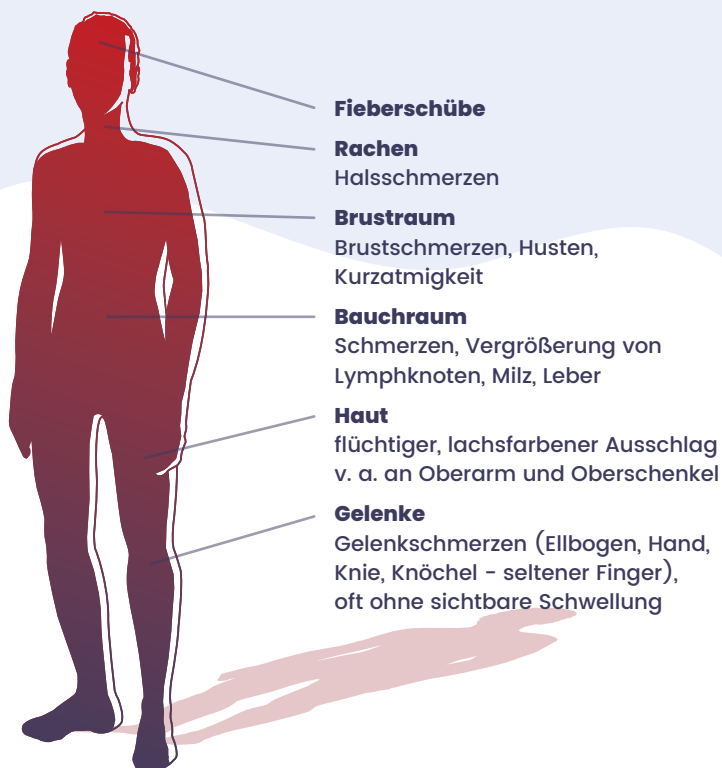
- **Gelenkschmerzen** sind das häufigste Symptom bei Adultem Still-Syndrom. Vorwiegend sind die Hand-, Ellbogen-, Sprung- und Kniegelenke, seltener die Fingergelenke betroffen. Dabei ist oft keine Schwellung des Gelenks sichtbar^{1,4}.
- **Fieberschübe**, die eine Woche oder länger anhalten⁸. Die Temperatur ist oft höher als 39 Grad Celsius. Sie steigt meist abends an und ist am nächsten Morgen wieder normal. Manchmal treten auch zweimal am Tag Fieberschübe auf. Bei 20 Prozent der Patienten bleibt die Temperatur durchgehend erhöht⁸.
- **Hautausschlag** (Exanthem) tritt bei rund 70 Prozent der Betroffenen auf. Er ist fein-fleckig, lachsfarben und teilweise leicht erhaben. Meist zeigt er sich am Rumpf sowie an Oberarmen und Oberschenkeln. In der Regel tritt er gleichzeitig mit dem Fieber auf^{4,8}.





Weitere Beschwerden

können Muskelschmerzen, vergrößerte Lymphknoten, Bauchschmerzen und Gewichtsverlust sein^{4,5,6}. Auch Leber und Milz sind manchmal vergrößert⁸.



5 Wie wird das Adulte Still-Syndrom diagnostiziert?

Halsweh, Fieber, Gelenkschmerzen – die Symptome des adulten Morbus Still ähneln einem Infekt oder anderen entzündlichen Erkrankungen wie Rheuma. Deshalb dauert es oft lange, bis der behandelnde Arzt sie mit einer autoinflammatorischen Krankheit wie dem Adulten Still-Syndrom in Verbindung bringt.

Bei Verdacht auf eine autoinflammatorische Erkrankung sollten Sie möglichst einen Spezialisten aufsuchen, etwa einen Facharzt für Innere Medizin mit Spezialisierung für Rheumatologie. Außerdem ist es ratsam, dies während eines akuten Krankheitsschubs zu tun.

Die Diagnose erfolgt in der Regel nach dem Ausschlussverfahren – dies bedeutet, dass andere Erkrankungen, etwa eine Infektion oder andere rheumatische Erkrankungen, ausgeschlossen werden. Neben der körperlichen Untersuchung können verschiedene Blutwerte Aufschluss über die Krankheit geben.



Um die Langzeitfolgen zu minimieren, ist es wichtig, die Krankheit so früh wie möglich zu erkennen und den Krankheitsverlauf zu beobachten.

Einen Symptomkalender zu führen, kann Ihnen und Ihrem Arzt dabei helfen.



Hier geht's zur Vorlage

www.autoinflammation.de/aosd3



6 Therapiemöglichkeiten

Gerade die erste Zeit nach der Diagnose kann Sie und die Menschen in Ihrem Umfeld vor große Herausforderungen stellen. Wie schlimm ist die Krankheit? Was bedeutet die Diagnose für die Lebensplanung? Nach der Diagnose Adultes Still-Syndrom ist es zunächst wichtig, die für Sie am besten geeignete Therapie zu finden. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, welche Behandlung für Sie individuell infrage kommt.

Für die medikamentöse Behandlung stehen verschiedene Wirkstoffe zur Verfügung^{9,10,11}:

NSAR (nichtsteroidale Antirheumatika)

- zum Beispiel Naproxen, Ibuprofen oder Diclofenac
- fiebersenkend, entzündungshemmend, schmerzlindernd

Disease-modifying anti-rheumatic drugs (DMARDs)

- entzündungshemmend
- längerfristig einsetzbar

Glukokortikoide (Kortison)

- als Tablette, Infusion oder Injektion direkt ins Gelenk
- entzündungshemmend

Biologika

- werden auch IL-1-Blocker genannt
- hemmen den Entzündungsbotschafter Interleukin 1 (IL-1)



6 Therapieoptionen

Ziel der Behandlung ist eine schnelle und nachhaltige Kontrolle der Entzündung und damit eine bessere Lebensqualität. Die individuell geeignete Therapie ist auch deshalb wichtig, um Folgeschäden wie Versteifungen an den Gelenken oder Organschädigungen durch Einlagerungen von Entzündungsproteinen (Amyloidose) zu vermeiden.

Medikamente sind nur ein Teil der optimalen AOSD-Behandlung



Bei einer rechtzeitigen Diagnose und den aktuell zur Verfügung stehenden Therapieoptionen gelingt es meist gut, die Krankheitsaktivität zu kontrollieren.

Um den bestmöglichen Behandlungserfolg zu erzielen, ist es wichtig, die Medikamente regelmäßig in der verschriebenen Dosierung einzunehmen.

Videos zu immunsupprimierenden Therapien und anderen wichtigen Fragen finden Sie hier:



www.autoinflammation.de/aosd4



7 Was können Betroffene selbst tun?

Bei einem Adulten Still-Syndrom ist nicht nur die richtige Therapie mit Medikamenten wichtig. Auch die Ernährung, Bewegung und der Schlaf können einen Einfluss auf die Erkrankung und damit die Lebensqualität haben:

Ernährung kann sich nachweislich auf Entzündungsprozesse im Körper auswirken¹². Experten empfehlen daher eine abwechslungsreiche und ausgewogene Ernährung. Dazu gehören vor allem viel frisches Gemüse und Obst, wenig Fleisch, dafür gelegentlich Fisch und wertvolle Pflanzenöle.

Bewegung ist nicht nur für Ausdauer, Kraft und Koordination gut. Es werden außerdem wichtige Immunzellen im Körper neu verteilt und dazu angeregt, sich weiterzuentwickeln. Wer regelmäßig Sport treibt, trainiert also auch das Immunsystem¹³.

Schlaf ist wichtig für die Gesundheit. Wissenschaftler haben beobachtet, dass bereits drei Stunden weniger Schlaf unser Immunsystem negativ beeinflussen können¹⁴.



7 Was können Betroffene darüber hinaus tun?

Es kann helfen, wenn Sie ...

- sich fortlaufend über die Erkrankung und die Therapieformen informieren
- offen mit Ihrer Krankheit umgehen und mit Freunden, Familie und Arbeitskollegen darüber sprechen
- sich in Patientengruppen austauschen
- den Behandlungsplan des Arztes genau befolgen und Medikamente konsequent einnehmen
- bei Behandlung mit Steroiden zusätzlich Calcium und Vitamin D einnehmen
- genügend Ruhepausen in den Alltag einplanen
- sich regelmäßig bewegen und leichte sportliche Aktivität ausführen
- die Hände gezielt trainieren, wenn diese betroffen sind
- warme Handbäder bei schmerzenden Fingern oder Handgelenken vornehmen



8 Wo bekomme ich Unterstützung?

Bei seltenen Erkrankungen ist oft schon der Weg zur Diagnose sehr lang und schwierig. Hinzu kommt, dass das Umfeld häufig noch nie von diesen Krankheiten gehört hat und sie nicht ernst nimmt.

Kompetente Unterstützung finden Patienten und Angehörige im Rahmen einer psychosozialen Betreuung. Dort lernen sie Bewältigungsstrategien im Umgang mit ihrer Erkrankung.

Geeignete Beratungsstellen in Ihrer Nähe, jede Menge Informationen und Kontakt zu Gleichgesinnten finden Sie zum Beispiel bei der dsai e.V. Patientenorganisation für angeborene Immundefekte: **www.dsai.de**.

Haben Sie medizinische Fragen zu Novartis-Produkten oder Ihrer Erkrankung, die mit Novartis-Produkten behandelt wird, dann kontaktieren Sie uns, den Medizinischen **InfoService der Novartis Pharma**, gerne unter

Telefon: 0911 – 27312100*
Fax: 0911 – 27312160
E-Mail: infoservice.novartis@novartis.com
Internet: www.infoservice.novartis.de
Live-Chat: www.chat.novartis.de

*Mo. – Fr. von 08:00 bis 18:00 Uhr

Antworten auf häufige Fragen finden Sie hier:

www.autoinflammation.de/aosd5



- 1 Morbus Still (Still-Syndrom des Erwachsenenalters). Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e. V. 3. Auflage 2013. http://www.rheuma-liga.de/fileadmin/user_upload/Dokumente/Mediencenter/Publikationen/Merkblaetter/3.9_Morbus_Still.pdf (abgerufen am 08.09.2021).
- 2 Cozzi A, Papagrigoraki A, Domenico Biasi D et al.: Cutaneous manifestations of adult-onset Still's disease: a case report and review of literature. Clin Rheumatol 2014. DOI 10.1007/s10067-014-2614-2.
- 3 Baerlecken NT, Schmidt RE: Adulter Morbus Still, Fieber, Diagnose und Therapie. Z Rheumatol 2012; 71: 174-180.
- 4 Gerfaud-Valentin M, Jamilloux Y, Iwaz J et al.: Adult-onset Still's disease. Autoimmun Rev 2014; 13: 708-222.
- 5 Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Martinon F et al.: Pathogenesis of adult-onset Still's disease: new insights from the juvenile counterpart. Immunol Res 2015; 61: 53-62.
- 6 Lichaucu JJ, Sinha J, Barland P: Adult Onset Still's Disease. <http://www.stillsdisease.org/index.php/stills-relatedarticlesinfo/adult-onset-stills-disease/> (zuletzt besucht am 08.09.2021).
- 7 Mahfoudhi M, Gorsane I, Shimi R et al.: Adult Onset Still's Disease. Int J Clin Med, 2015; 6: 716-724.
- 8 Universitätsklinikum Erlangen, Medizinische Klinik 3, Rheumatologie und Immunologie: Adulter Morbus Still (AOSD). <https://www.medicin3.uk-erlangen.de/universitaetsmedizin/krankheitsbilder/adulter-morbus-still-aosd/> (abgerufen am 08.09.2021)
- 9 Eugen Feist und Jörg Henes: Autoinflammatorische Erkrankungen Springer Medizin e.Medpedia: https://www.springermedizin.de/emedpedia/dgim-innere-medicin/autoinflammatorische-erkrankungen?epediaDoi=10.1007%2F978-3-642-54676-1_92 (abgerufen am 08.09.2021)
- 10 Autoinflammation Reference Center Tübingen (arcT): Klinische und genetische Charakteristika der autoinflammatorischen (Fieber-) Syndrome. <https://www.medicin.uni-tuebingen.de/files/view/LW4k2INq8Kx00oK0oaR35nbp/Fiebertabelle.pdf> (abgerufen 08.09.2021)
- 11 S2k-Leitlinie „Therapie der Juvenilen Idiopathischen Arthritis“, 3. Auflage, 2019: https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/027-020l_S2k_Juvenile_Idiopathische_Arthritis_2020-10.pdf (abgerufen am 08.09.2021)
- 12 Fachgesellschaft für Ernährungstherapie und Prävention: Ernährung bei chronischen Entzündungen. <https://fet-ev.eu/entzuendungshemmende-ernaehrung/> (abgerufen am 08.09.2021)
- 13 Sport: Bloch W. Immunsystem und Sport – Eine wechselhafte Beziehung. Dtsch Z Sportmed. 2019; 70: 217-218. <https://www.germanjournalsportsmedicine.com/archiv/archiv-2019/issue-10/editorial-immunsystem-und-sport-eine-wechselhafte-beziehung/> (abgerufen am 08.09.2021)
- 14 Schlaf: Universität Lübeck: Wie Schlaf des Immunsystem stärkt. www.uni-luebeck.de/aktuelles/nachricht/artikel/wie-schlaf-das-immunsystem-staerkt-1.html (abgerufen am 08.09.2021)

Bildnachweise:

S. 1, 3 iStockphoto vadimguzhva

S. 3, 6 iStockphoto Wavebreakmedia

S. 3, 7 iStockphoto Alexander Medvedev

S. 3, 8 iStockphoto wutwhanfoto

S. 3, 13 iStockphoto a_namenko

S. 4 iStockphoto GregorBister

S. 5 iStockphoto spukkato

S. 9 iStockphoto Peopleimages

S. 10 iStockphoto 12963734

S. 11 iStockphoto Tassii

S. 12 iStockphoto AndreyPopov

S. 13 iStockphoto Nando Martinez

S. 13 iStockphoto Peopleimages

S. 14 iStockphoto NickyLloyd

S. 17 iStockphoto Peopleimages



Novartis Pharma GmbH
Roonstraße 25
90429 Nürnberg
www.novartis.de

09/2021 1079759

 **NOVARTIS**