



# Wissenswertes über **juvenilen Morbus Still** (SJIA)\*

**Ein Ratgeber für Patienten und Angehörige**

\*Systemisch juvenile idiopathische Arthritis

# 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.

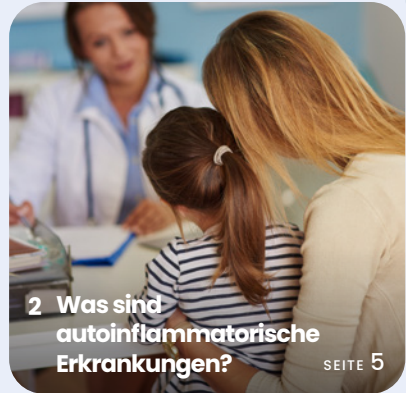
Mit dem vorliegenden Ratgeber hat die Firma Novartis ein weiteres wertvolles Aufklärungsmedium erstellt, das Betroffenen hilft, ihre Krankheit besser zu verstehen. Übersichtlich und gut verständlich aufbereitet, können grundlegende Informationen über Symptome und Diagnosen auch vom Patienten selbst leichter 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 SJIA diagnostiziert?**

SEITE 11

**6 Therapiemöglichkeiten**

SEITE 12-13



**8 Wo bekomme ich Unterstützung?**

SEITE 16

**9 Literatur**

SEITE 17-18



# 1 Was ist juveniler Morbus Still?

**Juveniler Morbus Still** ist eine seltene autoinflammatorische Erkrankung, die auch zu den Rheuma-Erkrankungen gehört. Sie ist gekennzeichnet durch Schübe mit hohem Fieber und Gelenkentzündungen, die mindestens zwei Wochen dauern. Meist tritt ein juveniler Morbus Still im Alter von fünf Jahren oder jünger auf<sup>1,2,3</sup>. Die Erkrankung wird auch als „Still-Syndrom“ bezeichnet. In der medizinischen Fachsprache heißt sie systemische juvenile idiopathische Arthritis (abgekürzt SJIA). In Deutschland sind Schätzungen zufolge 500 bis 950 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren von dieser seltenen Erkrankung betroffen<sup>4</sup>.

Im Gegensatz zu verschiedenen anderen Formen von Rheuma bei Kindern betrifft der juvenile Morbus Still nicht ausschließlich die Gelenke, sondern den gesamten Körper. Wenn die Erkrankung bei Jugendlichen über 16 Jahren oder Erwachsenen auftritt, wird sie als Morbus Still des Erwachsenen oder Adult-onset Still's Disease (AOSD) bezeichnet.

## **SJIA bedeutet:**

**S** = systemisch = die Erkrankung betrifft den ganzen Körper

**J** = juvenil = die Erkrankung beginnt im Kindesalter

**I** = idiopathisch = die Ursache ist nicht bekannt

**A** = Arthritis = Gelenkentzündung

## **Erfahren Sie mehr:**



[www.autoinflammation.de/sjia1](http://www.autoinflammation.de/sjia1)



## 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 Müdigkeit<sup>1</sup>. 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/sja2](http://www.autoinflammation.de/sja2)



# 3 Ursachen von juvenilen Morbus Still

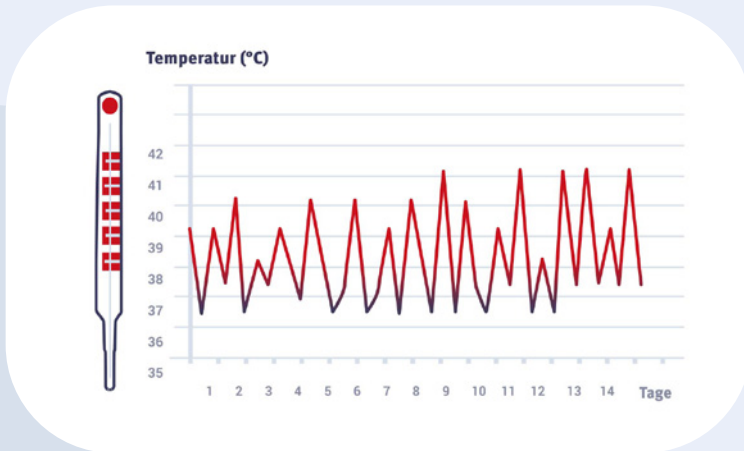
Auch bei juvenilem Morbus Still ist eine Aktivierung des angeborenen Immunsystems der Grund für die auftretenden Beschwerden. Es reagiert so, als hätte der Körper mit einer Infektion durch Krankheitserreger zu kämpfen. Hierbei spielen Entzündungsbotenstoffe wie Interleukin-1 (IL-1) und Interleukin-6 (IL-6) eine wichtige Rolle.

Obwohl die Forschung mit diesen Erkenntnissen inzwischen einen großen Schritt weiter ist, wissen Mediziner immer noch nicht genau, was die Ursache für die von selbst auftretende Aktivierung des Immunsystems ist. Anders als bei anderen autoinflammatorischen Erkrankungen wurde bislang keine Genveränderung gefunden, die juvenilen Morbus Still verursacht<sup>25</sup>.



# 4 Symptome

Meist treten bei juvenilem Morbus Still die Symptome in Schüben auf. Gute Phasen wechseln sich mit schlechten ab. Die häufigsten Beschwerden während eines akuten Schubs sind<sup>4,6,7</sup>:



## 1. Immer wiederkehrendes Fieber

(über 38°C) über mindestens zwei Wochen. Die Temperatur steigt üblicherweise in den frühen Morgenstunden oder am Nachmittag an und sinkt zwischendurch wieder.

## 2. Flüchtiger, lachsarbener Hautausschlag,

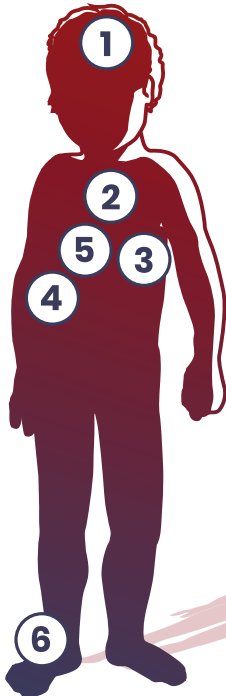
der schnell wieder verschwinden kann.

## 3. Geschwollene und schmerzende Gelenke (Arthralgie und Arthritis)

Manche Kinder haben während des Fiebers nur allgemeine Muskel- oder Gelenkschmerzen, oft ohne sichtbare Schwellungen.



## Weitere Symptome im Überblick:



### 1. Zentrales Nervensystem:

Selten betroffen

### 2. Herz:

Bei bis zu einem Drittel der Kinder kommt es zu einer Herzbeutelentzündung, seltener ist der Herzmuskel in Mitleidenschaft gezogen

### 3. Lymphknoten und/oder Milz:

Sind vergrößert

### 4. Leber:

Seltener vergrößert als die Milz

### 5. Lunge:

Selten betroffen

### 6. Muskeln und Knochen:

Hier können Gelenkentzündungen (Arthritis), Sehnenscheidenentzündungen sowie Muskelschmerzen auftreten



## Verlauf der Erkrankung und mögliche Spätfolgen

Die Krankheit kann bei verschiedenen Kindern ganz unterschiedlich verlaufen. Das erschwert die Diagnosestellung besonders. Mögliche Krankheitsverläufe sehen wie folgt aus<sup>2,8,9</sup>:

- **Verlauf in einem Zyklus:**

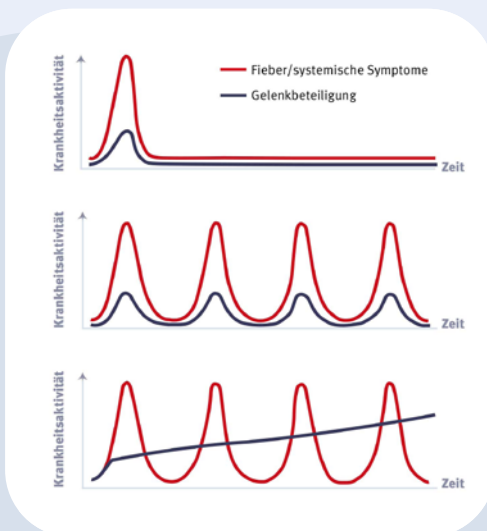
Dieser tritt bei etwa 40 % der Patienten auf. Hier tritt der Krankheitsschub nur einmal auf.

- **Verlauf in mehreren Zyklen:**

Bei diesem Krankheitsverlauf (unter 10 % der Patienten) wechseln sich Schübe mit Phasen ab, in denen die Erkrankung nicht aktiv ist.

- **Chronischer Verlauf:**

Über 50 % der Morbus Still-Patienten haben einen Krankheitsverlauf, bei dem die Schübe in Phasen auftreten und die Erkrankung fortschreitet. Diese chronische oder persistente Form ist die häufigste Form des juvenilen Morbus Still (SJIA).



Infolge einer langanhaltenden Aktivierung des unspezifischen Immunsystems kann es bei angeborenen Morbus Still zu verschiedenen Spätfolgen und Komplikationen kommen:

- **Amyloidose:**

Durch die Entzündung im Körper ist im Blut die Anzahl der sogenannten Akute-Phase-Proteine erhöht, die normalerweise die Entzündung regulieren. Bei lange fortwährender Entzündung lagert sich ein bestimmtes Akute-Phase-Protein, das Serum-Amyloid-A (SAA), in verschiedenen Organen, zum Beispiel im Nierengewebe ab. Die Folge ist eine Amyloidose, die zur Schädigung der Nieren und Nierenversagen führen kann. Durch die verbesserte Diagnostik und Behandlung in den letzten Jahren ist diese Komplikation seltener geworden.

- **Gelenkerstörung:**

Langfristig kann die schubweise Gelenkentzündung in eine dauerhafte Entzündung übergehen, was die Gelenke zerstört (chronisch destruktive Arthritis)<sup>4,5,7</sup>.

- **Gelenkfunktion und Wachstum:**

Im weiteren Verlauf können bei juvenilem Morbus Still zudem Funktionseinschränkungen der Gelenke und eine Wachstumsverminderung auftreten<sup>4,7</sup>.

- **Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS):**

Eine schwere Komplikation, die bei etwa 10 Prozent der Patienten mit juvenilem Morbus-Still auftritt<sup>7,10-12</sup>. Die Ursache ist eine starke Überaktivierung und Überreaktion des Immunsystems. Dadurch kann es zu Beschwerden wie bei einer Blutvergiftung (Sepsis) kommen und dem Versagen verschiedener innerer Organe<sup>10,13</sup>.



Etwa 41 Prozent der SJIA-Patienten haben im Vergleich zu Gesunden eine geringere Körpergröße<sup>6</sup>.

Der Symptom-Check mit Ada liefert Ihnen einen Hinweis, ob es sich um eine SJIA handelt.

[www.autoinflammation.de/sjia3](http://www.autoinflammation.de/sjia3)



# 5 Wie wird SJIA diagnostiziert?

Wenn ein Kind immer wieder unter wochenlangem Fieber und Gelenkschmerzen leidet, möchten Eltern so schnell wie möglich wissen, was die Ursache dafür ist. Leider dauert es bei juvenilem Morbus Still wie bei den meisten autoinflammatorischen Erkrankungen oft lange, bis die richtige Diagnose gefunden ist. Während eines akuten Schubs ist die Erkrankung leichter feststellbar als in einer symptomfreien Phase. Deshalb ist es wichtig, gerade während eines Schubs möglichst einen Spezialisten für Kinder-Rheumatologie aufzusuchen.

Für die Diagnostik wird der Arzt neben einer körperlichen Untersuchung weitere Tests anordnen, etwa der Gelenke oder inneren Organe. Hinzu kommt eine genaue Kontrolle der Blutwerte. Bei juvenilem Morbus Still werden beispielsweise folgende Laborwerte erhoben<sup>5</sup>:

- C-reaktives Protein (CRP), die Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG), der Leukozytenwert oder Ferritin, die auf eine erhöhte Entzündungsaktivität hinweisen
- Spezifische Auto-Antikörper, um andere Erkrankungen auszuschließen



Es hilft bei der Diagnose, wenn Sie einen Symptom-Kalender führen, um Ihren Krankheitsverlauf zu dokumentieren.

[www.autoinflammation.de/sjia4](http://www.autoinflammation.de/sjia4)



Hier geht's zur Vorlage



# 6 Therapiemöglichkeiten

Steht die Diagnose juveniler Morbus Still fest, kann der Arzt mit der passenden Behandlung beginnen. Diese ist nicht nur wichtig, um die Anzahl und Schwere der Schübe zu reduzieren, sondern auch, um mögliche Spätfolgen wie eine Amyloidose oder dauerhafte Gelenkschäden zu verhindern.

**Für die medikamentöse Behandlung stehen verschiedene Wirkstoffe zur Verfügung<sup>5,6,14,15</sup>.**

## **NSAR (nichtsteroidale Antirheumatika)**

- fiebersenkend,  
entzündungshemmend,  
schmerzlindernd

## **Glukokortikoide**

- als Tablette, Infusion oder Injektion  
direkt ins Gelenk
- entzündungshemmend
- als kurzfristige Therapie während  
eines akuten Schubes

## **Biologika**

- Hemmen den Signalweg von  
Entzündungsbotenstoffen wie  
Interleukin 1 (IL-1)
- Diese Entzündungsbotenstoffe  
spielen eine maßgebliche Rolle  
bei autoinflammatorischen  
Entzündungsreaktionen

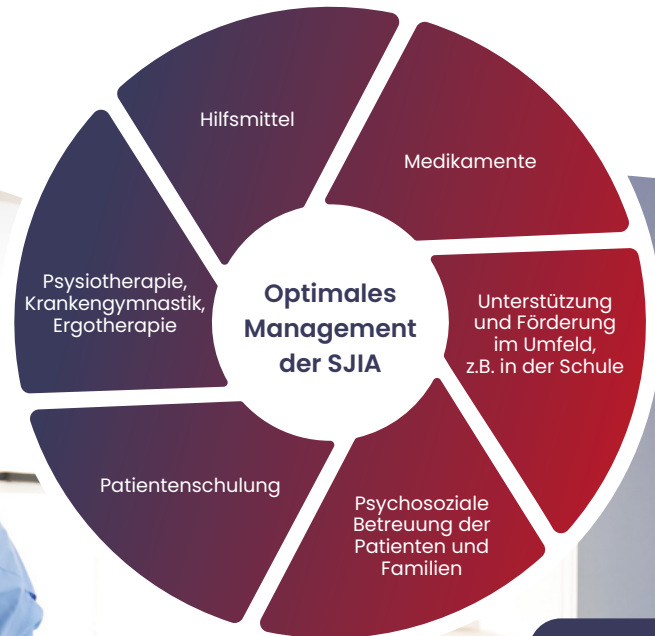


Um den bestmöglichen Behandlungserfolg zu erzielen, ist es wichtig, die Medikamente regelmäßig in der verschriebenen Dosierung einzunehmen.



## Therapieoptionen

Ziel der Behandlung ist eine schnelle und nachhaltige Kontrolle der Entzündung und damit eine bessere Lebensqualität. Juveniler Morbus Still wird nicht ausschließlich mit Medikamenten behandelt. Andere Therapien kommen dazu:



Die Therapiemaßnahmen werden vom Kinderreumatologen individuell zusammengestellt, so wie es speziell für Ihr Kind sinnvoll ist.



# 7 Was können Betroffene selbst tun?

Die Diagnose ist der erste Schritt zur passenden Therapie und zu einem besseren Verständnis der Erkrankung. Wenn die Behandlung erfolgreich ist und die Medikamente wirken, dann können die jungen Patienten weitestgehend normal am Leben teilnehmen.

**Ernährung** kann sich nachweislich auf Entzündungsprozesse im Körper auswirken. 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 Immunsystem<sup>16</sup>.



**Schlaf** ist wichtig für die Gesundheit. Wissenschaftler haben beobachtet, dass nachts bereits ab drei Stunden ohne Schlaf unser Immunsystem beeinträchtigt ist<sup>17</sup>.

**Kommunikation** ist bei chronischen Krankheiten das oberste Gebot. Klären Sie Familie und Freunde, aber auch Institutionen wie Kita oder Schule darüber auf, was juveniler Morbus Still ist und was es bedeutet, damit zu leben. Bleiben Sie im Gespräch und teilen Sie Ihre Erfahrungen mit der Krankheit, um Verständnis und Unterstützung zu fördern.

Tim und Paula erzählen in der Kids Corner auf [www.autoinflammation.de](http://www.autoinflammation.de), was eine autoinflammatorische Erkrankung ist – und wie sich ihr Leben damit gestaltet.

[www.autoinflammation.de/sja5](http://www.autoinflammation.de/sja5)



# 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](http://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 – 273 12100\*  
**Fax:** 0911 – 273 12160  
**E-Mail:** [infoservice.novartis@novartis.com](mailto:infoservice.novartis@novartis.com)  
**Internet:** [www.infoservice.novartis.de](http://www.infoservice.novartis.de)  
**Live-Chat:** [www.chat.novartis.de](http://www.chat.novartis.de)

\*Mo. – Fr. von 08:00 bis 18:00 Uhr

**Antworten auf häufige  
Fragen finden Sie hier:**

[www.autoinflammation.de/sjaia6](http://www.autoinflammation.de/sjaia6)





- 1 Dinarello CA: Blocking IL-1 in systemic inflammation. *J Exp Med.* 2005; 201 (9): 1355–9.
- 2 Woo P: Systemic juvenile idiopathic arthritis: diagnosis, management, and outcome. *Nat Clin Pract Rheumatol.* 2006; 2: 28–34.
- 3 Behrens EM, Beukelman T, Gallo L et al.: Evaluation of the presentation of systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: data from the Pennsylvania Systemic Onset Juvenile Arthritis Registry (PASOJAR). *J Rheumatol* 2008; 35 (2): 343–8.
- 4 Springer Medizin e.Medpedia: Systemische Verlaufsform der juvenilen idiopathischen Arthritis (Morbus Still), [https://www.springermedizin.de/emedpedia/paediatrische-rheumatologie/systemische-verlaufsform-der-juvenilen-idiopathischen-arthritis-morbus-still?epediaDoi=10.1007%2F978-3-662-60411-3\\_26](https://www.springermedizin.de/emedpedia/paediatrische-rheumatologie/systemische-verlaufsform-der-juvenilen-idiopathischen-arthritis-morbus-still?epediaDoi=10.1007%2F978-3-662-60411-3_26) (abgerufen am 04.10.2021)
- 5 Hinze, C., Holzinger, D.: Harmonisierung der Diagnostik und Therapie der systemischen juvenilen Arthritis in Deutschland. *Arthritis + Rheuma*, 04/2017 <https://pdfs.semanticscholar.org/4db7/c1f8cccc7621ae853637f8a62727b5eccdd7e.pdf> (abgerufen am 24.09.2020)
- 6 S2k-Leitlinie „Therapie der Juvenilen Idiopathischen Arthritis“, 3. Auflage, 2019: [https://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/027-020m\\_S2k\\_Juvenile\\_Idiopathische\\_Arthritis\\_2019-12.pdf](https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/027-020m_S2k_Juvenile_Idiopathische_Arthritis_2019-12.pdf) (abgerufen 24.09.2020)
- 7 Ravelli A, Martini A: Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007; 369: 767–78.
- 8 Mellins ED, Macaubas C, Grom AA: Pathogenesis of systemic juvenile idiopathic arthritis: some answers, more questions. *Nat Rev Rheumatol* 2011; 7(7): 416–26.
- 9 Singh-Grewal D, Schneider R, Bayer N et al.: Predictors of disease course and remission in systemic juvenile idiopathic arthritis: significance of early clinical and laboratory features. *Arthritis Rheum* 2006; 54:1595–1601.
- 10 Weiss JE, Ilowite NT: Juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52(2):413–42, vi.
- 11 Sawhney S, Woo P, Murray K: Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders. *Arch Dis Child* 2001; 85: 421–6.
- 12 Stephan JL, Kone-Paut I, Galambun C et al.: Reactive Haemophagocytic syndrome in children with inflammatory disorders. A retrospective study of 24 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2001; 40: 1285–92.

- 13** Kelly A, Ramanan AV: Recognition and management of macrophage activation syndrome in juvenile arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2007; 19(5):477–81.
- 14** Eugen Feist und Jörg Henes: Autoinflammatorische Erkrankungen Springer Medizin e.Medpedia: [https://www.springermedizin.de/emedpedia/dgim-innere-medizin/autoinflammatorische-erkrankungen?epediaDoi=10.1007%2F978-3-642-54676-1\\_92](https://www.springermedizin.de/emedpedia/dgim-innere-medizin/autoinflammatorische-erkrankungen?epediaDoi=10.1007%2F978-3-642-54676-1_92) (abgerufen am 25.09.2020)
- 15** Autoinflammation Reference Center Tübingen (arcT): Klinische und genetische Charakteristika der autoinflammatorischen (Fieber-) Syndrome. <https://www.medicin.uni-tuebingen.de/files/view/LW4k2INq8Kx00oKOaR35nbp/Fiebertabelle.pdf> (abgerufen 26.09.2020)
- 16** 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 29.04.2021)
- 17** Schlaf: Dimitrov S, Lange T, Gouttefangeas C et al.: Gas-coupled receptor signaling and sleep regulate integrin activation of human antigen-specific T cells. *J Exp Med* 2019; 216 (3): 517–26.

**Bildnachweise:**

- S. 1** iStockphoto Geber86
- S. 3, 4** iStockphoto heidijpax
- S. 3, 5** iStockphoto gpointstudio
- S. 3, 6** iStockphoto fizkes
- S. 3, 8** iStockphoto dragana991
- S. 3, 14** AdobeStock JackF
- S. 11** iStockphoto 2963734
- S. 12** iStockphoto AndreyPopov
- S. 13** AdobeStock Pixel-Shot
- S. 14** AdobeStock Daniel Vincek
- S. 19** iStockphoto Halfpoint



Novartis Pharma GmbH  
Roonstraße 25  
90429 Nürnberg  
[www.novartis.de](http://www.novartis.de)

05/2022 1080094

 **NOVARTIS**