

Morbus Still, Adult Onset Still Disease: ein Fall aus der Praxis

L. M. Würfel^{1,2,3}, I. Mordhorst^{1,2}, A. Potthoff^{1,2}, M. Stücker³, M. Dörler³

1 Walk In Ruhr – Zentrum für Sexuelle Gesundheit und Medizin, Große Beckstr. 12; 44787 Bochum,

2 Interdisziplinäre Immunologische Ambulanz, Zentrum für Sexuelle Gesundheit und Medizin, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Ruhr-Universität Bochum, Bochum

3 St. Josef Hospital Bochum, Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Ruhr-Universität Bochum, Bochum

Hintergrund

Morbus Still ist eine seltene polygenetische autoinflammatorische Erkrankung die häufig im jungen Erwachsenenalter, aber auch noch jenseits des 60. Lebensjahres erstmalig auftreten kann.

Yamaguchi-Klassifikation		
Hauptkriterien	Nebenkriterien	Ausschlusskriterien
1) Fieber $\geq 39^{\circ}\text{C}$, über mindestens ≥ 1 Woche persistierend 2) Arthralgie/Arthritis, über mindestens ≥ 2 Wochen 3) Wiederauftretende flüchtige, urtikarielle, morbilliforme oder skarlatiniforme Exantheme der Extremitäten, des Rumpfes & des Gesichts 4) Leukozytose $\geq 10 \times 10^9/\text{L}$ ($> 80\%$ Neutrophile)	1) Halsschmerzen 2) Lymphadenopathie und/oder Splenomegalie 3) Erhöhte Aminotransferase- oder Laktatdehydrogenase 4) Negative IgM-Rheumafaktoren und antinukleäre Antikörper (Immunfluoreszenztest)	1) Infektionen, insbesondere Sepsis und infektiöse Mononukleose 2) Bösartige Erkrankungen, insbesondere Lymphome 3) Andere rheumatische Erkrankungen, insbesondere Polyarteriitis nodosa und Vaskulitis im Rahmen einer rheumatoiden Arthritis

Die Diagnose eines Morbus Still, Adult Onset Still Disease, erfolgt auf Basis einer typischen klinischen Symptomatik. Die Yamaguchi-Klassifikationskriterien können die Diagnosestellung unterstützen, laut Yamaguchi et al erfordert diese mindestens 5 Kriterien, davon 2 Hauptkriterien der Yamaguchi-Klassifikation.

Anamnese

Ein 57-jähriger Mann, der Sex mit Männern hat, stellte sich zum Ausschluß einer HIV-Infektion in unserem Zentrum vor. Vor 6 Jahren wurde bei ihm die Diagnose Morbus Still gestellt. Er litt damals an einer Pleuritis, Gelenksbeschwerden, erythematösen Hautveränderungen am Kapillitium, Fieberschüben über 40°C , starkem Nachtschweiß, Übelkeit und Unwohlsein. Zu diesem Zeitpunkt wurde der Patient mit 60 mg Prednisolon oral und topischen Steroiden behandelt. Eine Hautbiopsie am Kapillitium zeigte einen unspezifischen Befund. Laborchemisch imponierte ein Ferritinwert von 743,1 ng/ml (30,0-400,0 ng/ml). Ein systemischer Lupus erythematoses, eine Sarkoidose, ein Reiter-Syndrom, ein Morbus Behcet, eine Brucellose, Toxoplasmose und akute Varizellen Krankheit konnten ausgeschlossen werden.

In Anbetracht der Symptomatik und Beschwerden des Patienten wie intermittierendes hohes Fieber, flüchtige lachsfarbene Makulae im Bereich des Kapillitiums, Leukozytose zu Beginn und die daraufhin entwickelte Neutropenie, erhöhtes CRP, Gelenkbeteiligung, negativem Rheumafaktor und negativer antinukleärer Antikörper wurde der Befund als Morbus Still, Adult Onset Still Disease gewertet.

Zum Zeitpunkt der Vorstellung in unserem Zentrum, kam es seit 3 Monaten nach einer Magen-Darm-Erkrankung zu erneuten Fieberschüben mit zunehmenden Gelenksbeschwerden, einer erneuten Pleuritis und Pleuraergüssen, sowie initial einem vergrößerten Lymphknoten in der Achselhöhle. Des Weiteren bestand ein Gewichtsverlust von 6 kg in 2 Monaten. Es wurde nebenbefundlich eine monoklonale Gammopathie diagnostiziert. Laborchemische zeigte sich kein Anhalt für eine sexuell übertragbare Infektionen (inklusive HIV). Es erfolgte ein Ganzkörper-CT und eine Knochenmarkpunktion, bei der ein Lymphom ausgeschlossen werden konnte.

Befunde

Körperliche Untersuchung:

Anuläre rötlich livide Plaques mit Randbetonung, zum Teil konfluierend, im Bereich des ganzen Kapillitiums, bis zur Stirn mittig. Vereinzelt ca. 1cm messende nummuläre Makulae am Nacken und am oberen Rücken.

Histologischer Befund vom 06/2023:

Histologisch zeigte sich eine korbgeflechtartige Orthokeratose. Im oberen Korium angedeutete Verplumpung der kollagen Bündel. Im oberen Korium Infiltrate aus CD68 exprimierenden Histiozyten in diffuser Aussaat zwischen den kollagen Bündeln.

In Anbetracht der Klinik und der vorliegenden Befunde gab es keine weitere Befunderweiterung. Es konnte von einer erneuten Aggravation des bereits bekannten Morbus Still ausgegangen werden.



Therapie und Verlauf

Bis zur Vervollständigung der Befunde erfolgte zunächst eine Lokalthherapie mit Triamcinolonacetonidhaltiger Creme. Darunter kam es zu einer Besserung des Hautbefunds bei fortbestehenden Allgemeinsymptomen. Eine erneute systemische Glukokortikoidtherapie wurde seitens des Patienten abgelehnt, da er zuvor keine Befundbesserung erfahren hatte. Daraufhin leiteten wir eine Therapie mit Interleukin-1-Blocker Anakinra 100 mg/Tag als subkutane Injektion ein, da diese zur Therapie des Morbus Still auch ohne vorherige Behandlung mit konventionellen Basistherapeutika eingesetzt werden kann. Hierrunter zeigte sich eine rasche Besserung des Allgemeinzustands und des Hautbefundes. Es bestünden des Weiteren keine Nebenwirkungen außer Müdigkeit. Insgesamt ging es dem Patienten besser, er habe mehr "Antrieb", und habe eine Gewichtszunahme. Die Therapie erfolgte über 3 Monate.

Fazit

In Anbetracht des klinisch typischen Bildes, einschließlich der Hauptkriterien von intermittierendem Fieber, Arthragien, Arthritiden, und der Nebenkriterien, einschließlich Lymphadenopathie und Pleuritis werteten wir die Symptome erneut im Rahmen des Adult Onset Morbus Still.

Bei der Kombination von unspezifischen Haut-, Allgemeinbeschwerden und Fieber sollte an einen Morbus Still gedacht werden.

Kontakt

Dr. med. A. Potthoff
L. M. Würfel

Zentrum für Sexuelle Gesundheit und Medizin
Klinik für Dermatologie, Allergologie und Venerologie
der Ruhr-Universität Bochum

anja.pothhoff@klinikum-bochum.de
lina.wurfel@klinikum-bochum.de

Katholisches Klinikum Bochum
St. Josef-Hospital
Universitätsklinikum

UK RUB UNIVERSITÄTSKLINIKUM DER
RUHR-UNIVERSITÄT BOCHUM