



Das Still-Syndrom – Eine Erkrankung mit vielen Gesichtern

 **sobi**
rare strength



● Inhalt

- | | |
|--|----|
| 1. Ein paar wichtige Fakten im Überblick | 6 |
| 2. Die vielen Gesichter von SJIA und AOSD | 10 |
| 3. Der Weg zur Diagnose | 16 |
| 4. Medikamentöse Therapien bei SJIA und AOSD | 20 |
| 5. Lebensqualität GROSSgeschrieben | 26 |
| 6. Zusammen sind wir stark | 34 |

Fragen, die im Arzt/
Patienten-Gespräch
hilfreich sein können

heraustrennbare
Umschlagseite

Vorwort



Mein Name ist Gabriele Gründl. Ich bin die Bundesvorsitzende der „Deutschen Selbsthilfe Angeborene Immundefekte e. V.“ (dsai), 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. Durch die Vereinstätigkeit ist mir deutlich geworden, dass die meisten Patienten einen steinigen Weg mit Schmerzen, Sorgen und Ängsten hinter sich haben, bevor die Diagnose Immundefekt erfolgt. Mein Engagement steht vor dem Hintergrund, anderen diesen Leidensweg zu ersparen.

Eines meiner wichtigsten Ziele ist, die frühzeitige Diagnose und angemessene Therapie zu erleichtern. Daher steht die dsai nicht nur Betroffenen in allen Lebenssituationen bei, sondern hat sich auch der Aufklärungsarbeit in der Öffentlichkeit verschrieben und setzt seit vielen Jahren auf intensive Presse- und Medienarbeit.

Laut Expertenschätzungen haben wir in Deutschland noch eine hohe Dunkelziffer undiagnostizierter Fälle – viele Tausende, die auf der Suche nach der Diagnose sind. Diese Menschen gehen weiterhin durch ein tiefes Tal des Leidens.

Im Zuge weltweiter Fortschritte in der medizinischen Forschung – für die sich die dsai immer schon stark gemacht hat – und kontinuierlicher Aufklärungsarbeit konnte die Diagnoserate und Therapie von Immundefekten entscheidend verbessert werden. Inzwischen ist unsere Patientenorganisation ein kompetenter Partner in einem Netzwerk aus Betroffenen, Spezialisten, Behörden und Forscherteams. Das Beratungsangebot der dsai wurde Anfang 2019 auf Patienten mit autoinflammatorischen Erkrankungen erweitert, da die Anfragen von Betroffenen diesbezüglich zugenommen und uns zudem Ärzte der Rheumatologie/ Immunologie dazu ermutigt hatten.

Unter dem Motto „Defektes Immunsystem? Starke Patientenorganisation!“ kämpfen wir für eine frühzeitige Diagnose und bessere Therapiemöglichkeiten – seit 30 Jahren und auch in Zukunft!

Dafür stehe ich!

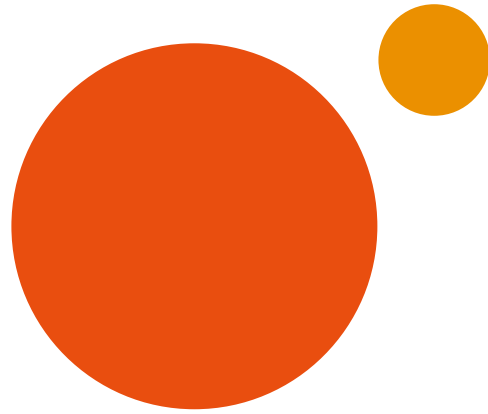
Herzlichst, Ihre
Gabriele Gründl

dsai-Bundesvorsitzende und
Trägerin des Bundesverdienstkreuzes am Bande



1.

Ein paar wichtige Fakten im Überblick



Was genau sind SJIA und AOSD?

Die systemische juvenile idiopathische Arthritis (SJIA) und die Adult Onset Still's Disease (AOSD) gehören zu den autoinflammatorisch-rheumatologischen Erkrankungen. Andere Begriffe für SJIA und AOSD sind Still-Syndrom oder Morbus Still. Bei diesen Erkrankungen reagiert das angeborene Immunsystem überschießend stark mit einer Entzündung an verschiedenen Stellen des Körpers. Erkennbare Gründe für eine solche überschießende Reaktion (z. B. Infekte, Verletzungen) liegen allerdings nicht vor. Die Erkrankung verläuft meist in sogenannten Schüben. Das bedeutet: Phasen mit hoher Krankheitsaktivität wechseln sich mit Phasen ab, in denen kaum oder keine Beschwerden vorliegen. Man spricht hier auch von Remission oder inaktiver Erkrankung. Eine zentrale Rolle bei SJIA und AOSD spielen Immunbotenstoffe wie die Interleukine.



S = systemisch = betrifft den ganzen Körper

J = juvenil = beginnt im Kindes- und Jugendalter

I = idiopathisch = keine bekannte Ursache

A = Arthritis = Gelenkentzündung

Interleukine = Botenstoffe des Immunsystems. Sie sind Teil der Entzündungsreaktion und vermitteln Informationen zwischen weißen Blutkörperchen und anderen Zellen des Immunsystems.



Die SJIA gehört zu den Unterformen der JIA (juvenile idiopathische Arthritis). JIA ist der Oberbegriff für kindliche rheumatische Gelenkentzündungen mit Beginn vor dem 16. Lebensjahr. Beginnt das Still-Syndrom im Erwachsenenalter, wird es als AOSD (Adult Onset Still's Disease) bezeichnet.



Was sind die Ursachen?

Welche Ursachen SJIA und AOSD haben, ist bislang nicht eindeutig geklärt (medizinisch: idiopathisch). Vermutet wird, dass bestimmte genetische Faktoren die Erkrankung begünstigen.¹

Für Betroffene wichtig zu wissen

SJIA und AOSD gehören zu den seltenen Erkrankungen, sie lassen sich aber heute gut behandeln. Die Diagnose sollte möglichst früh gestellt werden, um Spätfolgen zu vermeiden.

Wie häufig ist die Erkrankung?

 SJIA	AOSD 
Erkrankungsgipfel: vor 6. Lebensjahr	Erkrankungsgipfel: • 16.–25. Lebensjahr • 36.–46. Lebensjahr ^{2,3}
Mädchen und Jungen sind gleich oft betroffen. ⁴	Frauen und Männer sind gleich oft betroffen.
Häufigkeit der Erkrankung (Inzidenz): An einer JIA erkranken in Deutschland pro Jahr etwa 1.500 Kinder und Jugendliche (bis 16 Jahre). Etwa 10 Prozent dieser Kinder, also ca. 150, entwickeln eine SJIA. ⁵	Häufigkeit der Erkrankung (Inzidenz): Etwa ein Mensch pro 100.000 Einwohner erkrankt an AOSD, allerdings ist die Dunkelziffer wahrscheinlich relativ hoch. ⁶



2.

Die vielen Gesichter von SJIA und AOSD



SJIA und AOSD haben viele verschiedene Symptome. Vor allem auch solche, die wenig spezifisch sind – also auch auf andere Erkrankungen hinweisen könnten. Die verschiedenen Krankheitszeichen zeigen sich zudem an unterschiedlichen Stellen des Körpers.

Bei Erwachsenen beginnt die Erkrankung manchmal mit starken Halsschmerzen und Fieber, für das sich auf den ersten Blick keine Erklärung finden lässt. Kinder haben Fieber und häufig einen Hautausschlag. Sie fühlen sich oft krank, sind müde und schlapp. Gelenkschmerzen treten zu Erkrankungsbeginn eher selten auf.^{1,2}



Welche Symptome sind typisch?³

Leitsymptome

- Wiederkehrende Fieberschübe von 1–2 Wochen Dauer, mit täglichen Fieberspitzen über 39 °C (oft am Nachmittag oder Abend, sogenanntes intermittierendes Fieber)
- Kleinfleckiger, lachsroter Hautausschlag (tritt oft zusammen mit dem Fieber auf; kann aber meist so flüchtig sein, dass er nicht bemerkt oder mit einem Virusinfekt bzw. einer Allergie verwechselt wird)
- Gelenk- und Muskelschmerzen (Arthromyalgien) und/oder Arthritis (Gelenkentzündung), die sich in der Frühphase häufig noch nicht zeigen

Hinzukommen können:

- Halsschmerzen (Pharyngitis; vor allem bei AOSD)
- vergrößerte Lymphknoten (Lymphadenopathie)
- vergrößerte Leber oder Milz (Hepatomegalie, Splenomegalie)
- Entzündung der serösen Häute im Körperinneren (Serositis), z. B. des Brustfells mit atemabhängigen Schmerzen (Pleuritis) oder des Herzbeutels (Perikarditis)

tipp

Hilfreich zur Dokumentation der Symptome und für das Gespräch mit der Ärztin bzw. dem Arzt: Das Führen eines Tagebuchs und Fotos der Symptome, z. B. der Hauterscheinungen.

Typische Symptome auf einen Blick



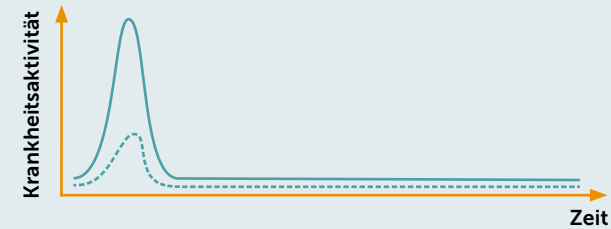
Für Betroffene wichtig zu wissen

Eine frühe Diagnose und eine effektive Behandlung mit einer möglichst kompletten Symptom- und Entzündungskontrolle können Folgeschäden verhindern.⁴ Vor allem am Anfang liegt eine autoinflammatorische Entzündungsreaktion (mit z. B. Fieber, Lymphadenopathie, Hautausschlägen) vor, die gut behandelt werden kann (sogenannter monophasischer Verlauf). Möglicherweise kann dadurch auch der Übergang zur späteren autoimmunen Entzündungsreaktion (mit Gelenkdestruktion) verhindert werden (polyzyklische bzw. persistierende Verlaufsform).⁵

Folgende Komplikationen können bei SJIA und AOSD auftreten:

- **Gelenkdestruktionen**
Wenn die Entzündung nicht rechtzeitig oder nicht ausreichend kontrolliert werden kann, kann z. B. eine aggressive Arthritis dazu führen, dass die Gelenke durch die fortbestehende Entzündung zerstört werden.
- **Makrophagen-Aktivierungssyndrom (MAS)⁶**
Hierbei werden Makrophagen – die sogenannten „Fresszellen“ der Immunabwehr – übermäßig aktiviert und Interleukine freigesetzt. Kennzeichen für das MAS sind, neben einem ausgeprägten Krankheitsgefühl und Fieber, eine heftige Entzündungsreaktion (Zytokinsturm), Blutbildveränderungen, Gerinnungsstörung sowie eine Funktionsstörung der Leber.
- **Amyloidose**
Bedingt durch eine langjährig bestehende, chronische Entzündung sind bestimmte Eiweiße im Blut ständig erhöht. Diese Eiweiße können sich in den Organen (z. B. den Nieren) ablagern und zu deren Schädigung führen.^{7,8,9,10} Die Amyloidose tritt meist bei anhaltender, schlecht kontrollierter Erkrankung auf. Sie wird heute bei effektiver Behandlung seltener gesehen.

Wie können SJIA und AOSD verlaufen?^{11,12,13}

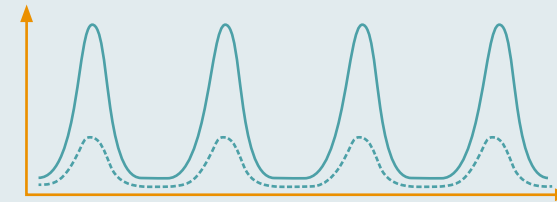


Monophasisch

Einmaliges Krankheitsereignis, danach keine aktive Erkrankung mehr.

Bei SJIA: ca. 40 %

Bei AOSD: ca. 20–30 %

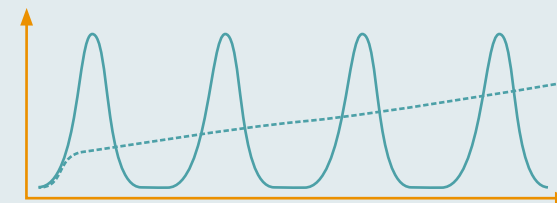


Polyzyklisch

Hier wechseln sich Phasen aktiver Erkrankung mit inaktiven Phasen ab. Die Schübe gehen mit leichter Gelenkentzündung einher.

Bei SJIA: weniger als 10 %

Bei AOSD: ca. 15–45 %



Persistierend

Anhaltend und damit chronisch aktive Erkrankung. Die persistierende ist die häufigste Form bei SJIA.

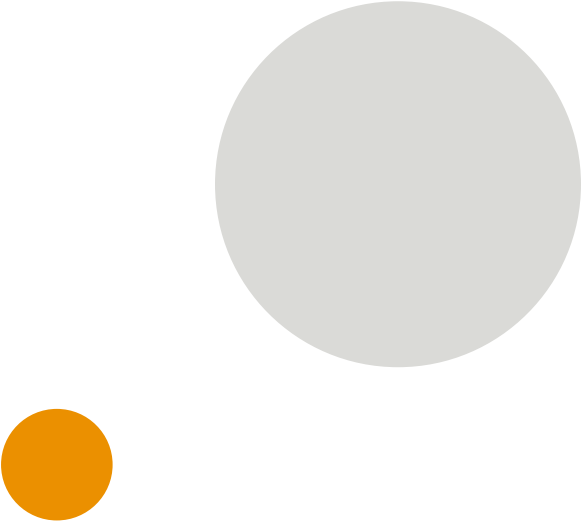
Bei SJIA: mehr als 50 %

Bei AOSD: ca. 25–45 %

— Fieber/systemische Symptome
- - - Gelenkbeteiligung

3.

Der Weg zur Diagnose



Da die Symptome der SJIA und AOSD anfangs häufig wenig spezifisch sind, ist die Diagnose nicht leicht zu stellen. Sie ist eine sogenannte Ausschlussdiagnose – erst, wenn Ursachen für andere Krankheiten, z. B. Infektionen, Krebserkrankungen, andere rheumatische oder erbliche autoinflammatorische Erkrankungen, ausgeschlossen sind und verschiedene Hinweise zusammenkommen, führt das auf den richtigen Weg. Häufig bedarf es der Unterstützung eines Arztes oder einer Ärztin mit großer Erfahrung in der Betreuung von Patienten mit rheumatischen Erkrankungen, um die Diagnose zu stellen.

Damit Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin eine Diagnose stellen kann, wird zunächst die Krankengeschichte (Anamnese) erfragt sowie eine gründliche körperliche Untersuchung vorgenommen. Hierzu gehört auch eine eingehende Untersuchung des Blutes und aller Gelenke, um Entzündungen und Bewegungseinschränkungen frühzeitig erkennen zu können (Gelenkstatus).

Welche Untersuchungen werden gemacht?

Wichtig ist die Untersuchung des Blutes, um entzündliche Prozesse früh feststellen und umgehend behandeln zu können. Ergänzend zum Gelenkstatus hilft eine Ultraschalluntersuchung, um die Entzündung an den Gelenken darzustellen. Auch eine MRT-Untersuchung betroffener Gelenke kann notwendig sein. Bei Verdacht auf Beteiligung weiterer Organe (z. B. Leber, Milz oder Herzbeutel) ist auch hier eine Ultraschalluntersuchung notwendig.

Grundsätzlich gilt: Entwickeln Sie akute Krankheitszeichen, wenden Sie sich bitte unverzüglich an Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin.

Für Betroffene wichtig zu wissen

Das Blut zeigt bei SJIA bzw. AOSD typischerweise folgende Auffälligkeiten¹:

- Veränderungen des Blutbildes: Leukozytose (weiße Blutkörperchen sind erhöht)
- Erhöhte Blutsenkungsgeschwindigkeit (rote Blutkörperchen senken sich in der Blutprobe schnell ab, Anzeichen für Entzündungsaktivität im Körper)
- Serum: Erhöhte Entzündungsparameter, z. B. C-reaktives Protein (CRP) und Ferritin. Rheumafaktor oder Antinukleäre Antikörper (ANA) sind meist nicht bzw. unspezifisch erhöht.



tipp

Bei Fieber über 38,5 °C, das länger als eine Woche andauert oder wiederholt auftritt und wenn eine Krebserkrankung oder Infektion ausgeschlossen werden kann, liegt möglicherweise eine autoinflammatorische Erkrankung vor. Wenden Sie sich an einen Rheumatologen bzw. eine Rheumatologin.

Diese Experten finden Sie z. B. auf der „Landkarte für Behandlungszentren“ bei:



Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie
www.gkjr.de/versorgung/landkarte



Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie e. V. (DGRh)
dgrh.de/Start/Versorgung/Landkarte-der-Rheumazentren.html

4.

Medikamentöse Therapien bei SJIA und AOSD

Auch wenn SJIA und AOSD bislang nicht heilbar sind, kann die Erkrankung gut behandelt werden. Oberstes Ziel der Therapie ist die Remission, also Symptommfreiheit. Ist das nicht möglich, lautet die Zielsetzung, eine möglichst geringe Krankheitsaktivität zu erreichen.¹ Denn langfristig gilt es, nicht nur die akuten Schübe, sondern auch Schäden z. B. an Gelenken und Organen zu vermeiden.² Ist die Erkrankung in Remission, haben Betroffene keine Beschwerden mehr und die entzündlichen Vorgänge im Körper sind kontrolliert.

Für Betroffene wichtig zu wissen

Die Therapien bei SJIA und AOSD sind gut untersucht – jedoch unterscheidet sich die Behandlung von Kindern und Jugendlichen gegenüber der von Erwachsenen. Deshalb ist es für Eltern wichtig, einen Kinderrheumatologen an ihrer Seite zu haben. Diese Experten und Expertinnen besitzen viel Erfahrung bei der Dosierung der Substanzen und bei der Umsetzung aktueller Behandlungsempfehlungen. Dabei arbeiten sie kontinuierlich daran, die Therapien an die Bedürfnisse junger Menschen anzupassen.¹

Zurzeit weisen Untersuchungen darauf hin, dass eine früh einsetzende Therapie die Prognose verbessert.²

Welche Medikamente sind verfügbar?

Für die medikamentöse Therapie gibt es verschiedene Substanzen, die an unterschiedlichen Stellen des Körpers die Entzündungsreaktion blockieren.

Nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR)

NSAR sind im Volksmund als Schmerzmittel bekannt. Sie wirken aber nicht nur schmerzlindernd, sondern auch entzündungshemmend. Dazu gehören z. B. Wirkstoffe wie Ibuprofen, Naproxen oder Diclofenac. Bei SJIA und AOSD senken sie die Krankheitsaktivität, indem sie die entzündlichen Übertragungswege blockieren.

Kortison (Glukokortikoide)

Glukokortikoide sind Hormone, die natürlicherweise im Organismus vorkommen. Glukokortikoide beeinflussen viele Vorgänge in den Zellen und Organen und unterdrücken auch die Aktivität des Immunsystems. Wegen ihrer stark antientzündlichen Wirkung werden sie auch bei SJIA und AOSD als Medikament eingesetzt. Leider haben Glukokortikoide bei längerer Einnahme viele, teils erhebliche Nebenwirkungen. Deshalb sollte ein langfristiger Einsatz vermieden werden.³

Disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs)

DMARD steht für „krankheitsmodifizierendes antirheumatisches Medikament“. Diese Medikamente werden als Basistherapie für diverse rheumatische Erkrankungen eingesetzt. Häufig verwendet wird z. B. Methotrexat, aber auch zielgerichtete DMARDs. Zielgerichtete DMARDs sind Biologika, die den Krankheitsverlauf langfristig beeinflussen und mögliche Folgen der rheumatischen Erkrankung verringern oder sogar verhindern können.⁴

Für Betroffene wichtig zu wissen

Eine sinnvolle Ergänzung zur medikamentösen Therapie:

- **Physiotherapie** unterstützt dabei, sich wieder schmerzfrei bewegen und belasten zu können.
- **Ergotherapie** findet gezielte Lösungen bei konkreten Problemen (z. B. der Bewältigung von Alltagstätigkeiten).



Interleukin-1-Hemmstoffe (IL-1-Inhibitoren)

IL-1-Inhibitoren bestehen aus biotechnologisch hergestellten Eiweißen. Diese Eiweiße hemmen den entzündungsfördernden Botenstoff IL-1 direkt oder indirekt. Sie wirken schneller gegen die Beschwerden von SJIA und AOSD und verlangsamen den Verlauf der Erkrankung wirksam.⁵ Interleukin-1-Inhibitoren werden unter die Haut (subkutan) gespritzt.⁶

Aktuelle Studien weisen darauf hin, dass eine frühe Therapie von SJIA mit IL-1-Inhibitoren die Chance auf eine inaktive Erkrankung bzw. Remission erhöht.^{7,8} Für die AOSD zeigen neuere Studien, dass die früh einsetzende Behandlung vor allem bei schweren Formen zielführend ist.⁹

Für Betroffene wichtig zu wissen

Durch die Unterdrückung des überschießenden Immunsystems mit IL-1-Hemmern können Infektionen schwerer verlaufen. Um das Immunsystem nicht durch zusätzliche Infektionen zu belasten, wird daher vor Beginn der Therapie empfohlen, z. B. Lebendimpfungen aufzufrischen und eine Tuberkulose auszuschließen.



5.

Lebensqualität GROSSgeschrieben

Chronische Erkrankungen sind eine Herausforderung für jeden Betroffenen – ob groß oder klein. Man lebt mit einer unerwünschten Diagnose, von der man vorher noch nie etwas gehört hat. Ist die Diagnose einmal klar, sind viele Betroffene oder Eltern zunächst erleichtert, dass die oft unspezifischen Symptome eingeordnet werden können. Gleichzeitig kann die Chronizität der Erkrankung aber auch überfordern. Die gute Nachricht bei SJIA und AOSD ist: Betroffene können unter Therapie ein weitgehend normales Leben weiterführen.



1.

Bewegung

Körperlich aktiv zu sein, zahlt sich immer aus. Und: Sportliche Betätigung beginnt bereits bei einem zehnmütigen Spaziergang! Bewegung sorgt dafür, dass die Gelenke beweglich bleiben. Zudem steigert sie Kraft, Koordination, Ausdauer – alles Fähigkeiten, die im Alltag das Leben leichter machen.

Vielfach empfohlen ist ein spezielles Funktionstraining, das meist in Gruppen stattfindet. Diese Gruppen werden von speziell ausgebildete Therapeuten bzw. Therapeutinnen angeleitet und die Bewegungen sind auf die Erkrankung abgestimmt. Viele Krankenkassen übernehmen die Kosten für diese Kurse.¹

Sprechen Sie vorher mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin darüber, welche Bewegungsform sich für Sie am besten eignet. Sie können Sie beraten – vor allem dann, wenn Sie aktuell Beschwerden haben. In solchen Situationen ist es besonders wichtig, die richtige Dosis an Bewegung für sich zu finden.¹



2.

Teilnahme am Schulsport

Für Kinder und Jugendliche gilt ebenso: Körperliche Aktivität und Sport stärken Muskeln und Knochen, verbessern die Fitness und fördern Selbstbewusstsein und Wohlbefinden. Bewegung und Sport werden heute zunehmend häufiger als fester Bestandteil der Therapie rheumatischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen angesehen. So haben verschiedene Trainingsstudien gezeigt, dass Kinder und Jugendliche mit JIA von einem regelmäßigen sportlichen Training in Bezug auf ihre Ausdauerleistung, Muskelkraft und Beweglichkeit profitieren.²

Für Kinder und Jugendliche ist gerade der Schulsport eine Möglichkeit, verschiedene Sportarten kennenzulernen, sich in Gruppenverhalten zu üben und Freude an der Bewegung zu entwickeln. Während Kinder mit Rheuma früher fast ausnahmslos von der Teilnahme am Sportunterricht entbunden wurden, gibt es heute „differenzierte Bescheinigungen“, die der Arzt bzw. die Ärztin erstellen kann. Hiermit wird die Möglichkeit geboten, die Kinder mit angepassten Belastungsintensitäten in den Schulsport zu integrieren. Sprechen Sie Ihren Arzt/Ihre Ärztin darauf an.³

tipp

Wenn Ihr Kind über Schmerzen klagt, sollte dies zunächst medizinisch abgeklärt werden, bevor es sportlich aktiv wird. Abhängig vom Ausmaß der Gelenkbeschwerden kann eine Physiotherapie das Kind dabei unterstützen, sich wieder schmerzfrei zu bewegen und zu belasten. Nach Maßgabe des Arztes oder der Ärztin ist dann meist auch wieder eine sportliche Betätigung möglich. Sollten die Gelenke bei neuer Belastung wieder schmerzen, halten Sie erneut Rücksprache mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin.

3.

Bleiben Sie mit der Krankheit nicht allein, lassen Sie sich helfen

Haben Sie das Gefühl, an Ihre Grenzen zu kommen, zögern Sie nicht, sich Hilfe zu holen. Eine erste Anlaufstelle kann eine Patientenorganisation sein. So können beispielsweise Patientenorganisationen Ihnen Tipps und Erfahrungen von anderen Betroffenen weitergeben und, wenn gewünscht, Kontakte herstellen. Gerade bei einer seltenen Erkrankung sind Patienten oft sehr froh und dankbar um „Gleichgesinnte“ zum Austausch.

4.

Bleiben Sie so offen wie möglich

SJIA und AOSD sind für Außenstehende kaum auf den ersten Blick sichtbar. Darüber können Missverständnisse entstehen. Ein Bekannter überlegt vielleicht: Wieso geht das nicht schneller? Eine Mitschülerin denkt möglicherweise: Wieso muss Lina ausgerechnet diese besonders blöde Turnübung nicht mitmachen?

Wenn das Umfeld (z. B. Schule, Arbeitgeber, soziale Gruppen) über die Erkrankung informiert ist, kann solchen Missverständnissen vorgebeugt werden.



5.

Suchen Sie als Eltern den Schulterschluss mit Ihren Kindern

Womöglich ist die Versuchung groß, ein an SJIA erkranktes Kind zu beschützen und überzubehüten. So schwer es manchmal auch sein mag, denken Sie weiter: Kinder können eine positive Haltung zur Krankheit und zum Leben gewinnen, wenn sie diese Einstellung bei ihren Eltern sehen – und von ihnen lernen. Ermutigen Sie Ihr Kind zu so viel Selbstständigkeit wie möglich. Reden Sie offen über die Erkrankung, geben Sie Ihrem Kind das Wissen, das Sie haben, entwicklungs-gerecht weiter. So kann der junge Mensch sich entwickeln wie andere Kinder auch.

Lese-/Vorlese-
tipp

Das Heft „Immun im Cartoon“ beschreibt kindgerecht, wie das Immunsystem funktioniert. Zu bestellen oder als Download unter www.dsai.de/publikationen/cartoons.html



6.

Bleiben Sie aufmerksam gegenüber sich selbst oder Ihrem Kind

Sie werden im Verlauf der Erkrankung zu Ihrem besten Experten. Sie werden ein gutes Gespür dafür entwickeln, wie es Ihnen geht. Ob Sie vielleicht in einer Situation etwas überfordert sind, wie viel Energie Sie heute besitzen oder ob Sie eventuell auf dem Weg sind, einen akuten Schub zu entwickeln. Schlicht: Sie werden sicherer darin, beurteilen zu können, was gut für Sie ist.

Eltern werden lernen, ihr Kind aufmerksam zu beobachten und seinen Zustand einschätzen zu können. Zeigt z. B. ein Kleinkind eine Schonhaltung, kann das ein Zeichen für eine Gelenkbeteiligung sein. Ist das Kind bereits älter, ermuntern Sie es dazu, offen über Gefühle, Befindlichkeiten oder Veränderungen zu sprechen.

Für Betroffene wichtig zu wissen

Gerade Teenager wehren sich gern gegen die Erkrankung, möchten davon „möglichst nichts wissen“. Dann nehmen sie möglicherweise ihre Medikamente nicht regelmäßig ein und riskieren einen Schub. Versuchen Sie, mit Ihrem Heranwachsenden zu reden und machen Sie ihm klar, wie entscheidend die regelmäßige Einnahme der Medikamente bei SJIA und AOSD ist.⁴

7.

Achten Sie auf Ihre Ernährung⁵

Auch für Menschen mit SJIA oder AOSD gilt: Ernähren Sie sich ausgewogen – mit einer guten Mischung aus allem. Eine ausgewogene Ernährung versorgt den Körper mit allem, was er braucht, um der Erkrankung begegnen zu können.

Darüber hinaus unterstützen weitere Anregungen vielleicht die Therapie – weil sie z. B. die Entzündungsprozesse lindern können:

- Dosieren Sie Arachidonsäure vorsichtig, denn aus der Substanz bilden sich entzündungsfördernde Stoffe. Arachidonsäure kommt vor allem in tierischen Nahrungsmitteln vor (z. B. Fleisch, Wurst, Milch).
- Essen Sie Fisch! Darin ist z. B. Eicosapentaensäure (EPA) enthalten. Diese Fettsäure kann Beschwerden wie Schwellungen in den Gelenken und Schmerzen lindern.
- Wählen Sie Ihre Öle sorgfältig aus. Die wichtige alpha-Linolensäure (eine Vorstufe der EPA) ist in Lein-, Raps-, Weizenkeim-, Soja- und Walnussöl enthalten.
- Würzen Sie! Gewürze wie Ingwer, Curry, Kümmel und Knoblauch sind wirksame Antioxidantien. Sie können die Arachidonsäure ausbremsen.

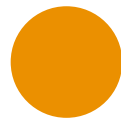
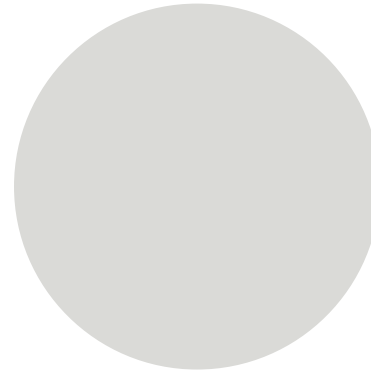
Bevor Sie Ihre Ernährung umstellen, sprechen Sie bitte mit Ihrem behandelnden Arzt bzw. Ihrer behandelnden Ärztin oder einer Ernährungsberatung.

tipp

Folgen Sie keiner einseitigen Diät (z. B. kein Zucker, keine Kohlenhydrate oder Ähnliches). Einseitige Ernährung kann einen Nährstoffmangel bedingen, der Erkrankten mehr schadet als nützt.

6.

**Zusammen
sind wir stark**



Wer eine so seltene Diagnose wie SJIA bzw. AOSD erhält, glaubt womöglich anfangs, allein dazustehen. Seien Sie sicher, Sie sind nicht allein. Mittlerweile existieren viele Stellen, an denen sich Menschen mit gleicher oder ähnlicher Erkrankung beraten lassen und vernetzen können.

Patientenorganisationen für SJIA und AOSD sind z. B.

- **dsai e. V.**
Patientenorganisation für angeborene Immundefekte (www.dsai.de)
- **FMF & AID Global Association**
Patientenorganisation für autoinflammatorische Krankheiten in Deutschland, Schweiz und Österreich (de.fmfandaid.org)



Weitere Anlaufstellen

- **Deutsche Rheuma-Liga**
Selbsthilfeorganisation für Patienten mit rheumatischen Erkrankungen
www.rheuma-liga.de
- **Das Portal für Eltern rheumakrankter Kinder**
richtet sich speziell an Elternteile.
eltern.rheuma-liga.de
- **Das Portal für junge Menschen mit Rheuma**
Mein Rheuma wird erwachsen
geton.rheuma-liga.de
- **Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie** bietet Zugang zu Informationen über rheumatische Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen
www.gkjr.de



Quellen Kapitel 1

- 1 IRCCS Istituto G. Gaslini, Università di Genova: Juvenile Idiopathische Arthritis. www.printo.it/pediatric-rheumatology/DE/info/2/Juvenile-Idiopathische-Arthritis (abgerufen am 15.11.20).
- 2 Kedor C et al. Adult-Onset Still's Disease: New Developments in Diagnostics and Treatment. *Akt Rheumatol.* 2017;42:37–45; www.thieme-connect.com/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0042-118879 (abgerufen am 17.11.2020).
- 3 Castañeda S et al. Adult-onset Still's disease: Advances in the treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2016;30:222–238; www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27886796 (abgerufen am 17.11.2020).
- 4 Horneff G. Juvenile arthritides. *Z Rheumatol.* 2010;69(8):719–35; www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20798949 (abgerufen am 15.11.2020).
- 5 www.kinderaerzte-im-netz.de/krankheiten/juvenile-idiopathische-arthritis-jia-juvenile-chronische-arthritis-jca/was-ist-eine-juvenile-idiopathische-chronische-arthritis (abgerufen am 11.01.2021).
- 6 Merkblatt Rheuma 3.9 Morbus Still (Still-Syndrom des Erwachsenenalters), Deutsche Rheuma-Liga, 4. Auflage 2020. www.rheuma-liga.de/fileadmin/user_upload/Dokumente/Mediencenter/Publikationen/Merkblaetter/3.9_Morbus_Still.pdf (abgerufen am 12.01.2021).

Quellen Kapitel 2

- 1 Horneff G. Juvenile arthritides. *Z Rheumatol.* 2010;69(8):719–35; www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20798949 (abgerufen am 17.11.2020).
- 2 Petty RE et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004;31(2):390–2; www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14760812 (abgerufen am 17.11.2020).
- 3 Merkblatt Rheuma 3.9 Morbus Still (Still-Syndrom des Erwachsenenalters), Deutsche Rheuma-Liga, 4. Auflage 2020. www.rheuma-liga.de/fileadmin/user_upload/Dokumente/Mediencenter/Publikationen/Merkblaetter/3.9_Morbus_Still.pdf (abgerufen am 12.01.2021).
- 4 S2k-Leitlinie „Therapie der Juvenilen Idiopathischen Arthritis“, C. Schütz et al., 3. Auflage, 2019
- 5 Föll et al., *Z Rheumatol* 2020
- 6 Rosario et al. The Hyperferritinemic Syndrome: Macrophage activation syndrome, Still's disease, septic shock and catastrophic antiphospholipid syndrome. *BMC Med.* 2013; 11:185.
- 7 Ravelli A et al. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet* 2007; 369: 767–78.
- 8 Weiss JE, Ilowite NT. Juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Clin North Am* 2005; 52(2):413–42, vi.
- 9 Sawhney S, Woo P, Murray K. Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders. *Arch Dis Child* 2001; 85: 421–6.
- 10 Stephan JL, Kone-Paut I, Galambrun C et al.: Reactive Haemophagocytic syndrome in children with inflammatory disorders. A retrospective study of 24 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2001; 40: 1285–92.
- 11 Woo P. Systemic juvenile idiopathic arthritis: diagnosis, management, and outcome. *Nat Clin Pract Rheumatol.* 2006;2(1):28–34. www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16932649
- 12 Mellins ED et al. Pathogenesis of systemic juvenile idiopathic arthritis: some answers, more questions. *Nat Rev Rheumatol.* 2011;7(7):416–26. www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21647204
- 13 Singh-Grewal D et al. Predictors of disease course and remission in systemic juvenile idiopathic arthritis: Significance of early clinical and laboratory features. *Arthritis Rheum.*

Quellen Kapitel 3

- 1 Merkblatt Rheuma 3.9 Morbus Still (Still-Syndrom des Erwachsenenalters), Deutsche Rheuma-Liga, 4. Auflage 2020. www.rheuma-liga.de/fileadmin/user_upload/Dokumente/Mediencenter/Publikationen/Merkblaetter/3.9_Morbus_Still.pdf (abgerufen am 12.01.2021).

Quellen Kapitel 4

- 1 Hinze et al. *Pediatric Rheumatol Online* J.2018;16:7.
- 2 Dirk Föll, Klinik für Pädiatrische Rheumatologie und Immunologie, Universitätsklinikum Münster, beim Rheuma-Kongress in Frankfurt/Main. www.aerztezeitung.de/medizin/med_specials/special-knochen-gelenke/article/927590/still-syndrom-konsens-protokolle-therapie.html (abgerufen am 13.11.2020)
- 3 S2k-Leitlinie „Therapie der Juvenilen Idiopathischen Arthritis“, C. Schütz et al., 3. Auflage, 2019
- 4 Merkblatt Rheuma 4.5 Basismedikamente oder DMARDs, Deutsche Rheuma-Liga, 3. Auflage 2019. www.rheuma-liga.de/fileadmin/user_upload/Dokumente/Mediencenter/Publikationen/Merkblaetter/3.9_Morbus_Still.pdf (abgerufen am 12.01.2021)
- 5 Rheuma-Liga. Biologika. <https://www.rheuma-liga.de/rheuma/therapie/medikamententherapie/basismedikamente/biologika> (zuletzt abgerufen am 12.11.2020).
- 6 IRCCS Istituto G. Gaslini, Università di Genova. Juvenile Idiopathische Arthritis. www.printo.it/pediatric-rheumatology/DE/info/2/Juvenile-Idiopathische-Arthritis (abgerufen am 12.11.2020).
- 7 Vastert SJ et al. *Arthritis Rheumatol.* 2014, 66(4):1034–43.
- 8 Vastert B et al. *Pediatric Rheumatol.* 2018, 16(Suppl 2):008
- 9 Feist E et al. *Nat Rev Rheumatol.* 2018, 14:603–618.

Quellen Kapitel 5

- 1 Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG). Bewegung und Sport bei rheumatoider Arthritis. www.gesundheitsinformation.de/bewegung-und-sport-bei-rheumatoider-arthritis.2222.de.html?part=behandlung-of (abgerufen am 13.11.2020).
- 2 www.rheuma-liga.de/unser-einsatz/rheumaforschung/aktuelles-aus-der-rheumaforschung/detailsicht/rheuma-bei-kindern-darum-ist-bewegung-so-wichtig (abgerufen am 12.01.2021).
- 3 „Ärztliche Bescheinigung für die Teilnahme am Schulsport“, aus: Hartmann, M.*, Merker J.*, Schrödl, S., König, M., Georgi, M., Hinze, C., Schwirtz, A., Haas, J.-P. (2018). Zurück in den Schulsport trotz Rheuma. Entwicklung und Überprüfung einer sportwissenschaftlich basierten Schulsportbescheinigung. *Zeitschrift für Rheumatologie*, 77, 8, 651–666. www.rheuma-kinderklinik.de/sozialpaediatrisches-zentrum/aktuelles-service/detail-aktuelles-spz/auf (abgerufen am 12.01.2021).
- 4 www.printo.it/pediatric-rheumatology/DE/info/15 (abgerufen am 12.01.2021)
- 5 Rheumaliga. Ernährung und Rheuma. www.rheuma-liga.de/rheuma/alltag-mit-rheuma/ernaehrung (abgerufen am 13.11.2020).

Bildnachweise: Titel: © DisobeyArt -stock.adobe.com; S. 2: © eli_asenova-gettyimages.com; S. 4: © Tomsickova-stock.adobe.com; S. 9: © Yagi-Studio-gettyimages.com; S. 11: © pondsakit-gettyimages.com; S. 23: © LWA/Dann Tardif-gettyimages.com; S. 25: © Porta-gettyimages.com; S. 27: © adamkaz-gettyimages.com; S. 28: Peopleimages-gettyimages.com; S. 31: fizkes-istockphoto.com;

Fragen, die im Arzt/Patienten-Gespräch hilfreich sein können:



1. Was bedeutet es, mit der Erkrankung zu leben?

.....

2. Ist die Diagnose der Erkrankung sicher?

.....

3. Besteht eine Chance auf Heilung?

.....

4. Besteht die Gefahr von Folge- und/oder Nebenerkrankungen?

.....

5. Kann es zu einer dauerhaften Behinderung kommen?

.....

6. Welche Therapiemöglichkeiten gibt es?

.....

7. Was kann man zusätzlich unterstützend tun? (Sport, Ernährung ...)

.....

8. Wie wird der Verlauf der Erkrankung bis in das Erwachsenenalter sein?

.....

9. Woher bekomme ich Informationsmaterial?

.....

10. Gibt es Möglichkeiten, sich mit anderen Eltern über diese seltene Erkrankung auszutauschen?

.....

Swedish Orphan Biovitrum GmbH

Fraunhoferstraße 9a
82152 Martinsried
Deutschland

sobi-deutschland.de

