

Adulter Morbus Still

Anamnese

Im April 2013 übernahmen wir einen damals 22-jährigen Patienten mit der Verdachtsdiagnose auf einen adulten Morbus Still. Bei dem Patienten wurde Ende Februar 2013 bei Tonsillarabszess eine Tonsillektomie durchgeführt. Im März 2013 entwickelte der Patient Myalgien, Arthralgien, rezidivierende Fieberschübe, ein flüchtiges Exanthem sowie hohe Entzündungszeichen. Eine antibiotische Therapie führte zu keinerlei Verbesserung. In mikrobiologischen Untersuchungen konnte kein Erreger nachgewiesen werden. Unter dem Verdacht auf eine Autoimmunerkrankung wurden probatorisch Glukokortikoide verabreicht. Darunter kam es zu einer raschen Besserung der Beschwerden. Unter Glukokortikoidreduktion kam es zu erneuten Fieberschüben, lachsfarbenem Exanthem sowie dem Nachweis einer Splenomegalie bei allerdings nur grenzwertig erhöhtem Ferritin. In der Autoantikörperdiagnostik zeigte sich kein Hinweis auf eine Autoimmunerkrankung. Es fand eine ausführliche Tumorsuche statt inklusive PET-CT sowie Knochenmarkbiopsie ohne Hinweis auf eine Neoplasie oder ein Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS). Unter Glukokortikoidreduktion zeigte sich jeweils laborchemisch ein Anstieg der Entzündungsparameter, symptomatisch litt der Patient insbesondere unter Weichteilschmerzen. Im Verlauf entwickelte der Patient livide Verfärbungen der Haut (**Abb. 1a**) mit histologischem Nachweis einer Kleingefäßvasculitis.

Adult-onset Still's disease

Medical history

In April 2013 a 22 year old patient was referred to us with a suspected diagnosis of adult-onset Still's disease. The patient had undergone tonsillectomy for a tonsillar abscess at the end of February 2013. In March 2013 the patient developed myalgia, arthralgia, recurrent bouts of fever, transient exanthema and severe generalised inflammatory symptoms. Antibiotic therapy did not bring about an improvement. Microbiological investigations were negative. Under the suspicion of an autoimmune disease, glucocorticoids were trialed. This resulted in a rapid improvement of the presenting complaints. Reduction of glucocorticoids led to renewed bouts of fever, salmon-coloured exanthema and evidence of splenomegaly, albeit with only a marginally increased ferritin. Autoantibody test results showed no evidence of autoimmune disease. Thorough investigation for malignancy including PET-CT and bone marrow biopsy was inconclusive for neoplasia or macrophage activation syndrome (MAS). Following the reduction of glucocorticoids however, laboratory results indicated an increase in inflammatory markers and the patient reported suffering from soft tissue pain in particular. The patient went on to develop livid discolourations of the skin (image 1a), with histological evidence of a small vessel vasculitis.