

Pressemeldung der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie und Klinische Immunologie e. V. (DGRh)

Tag der Seltenen Erkrankungen: Morbus Still dank Leitlinie der DGRh besser behandelt

Berlin, Februar 2025 – Eine frühere Diagnose und weniger Nebenwirkungen bei der Behandlung der seltenen entzündlich-rheumatischen Erkrankung „Morbus Still“: Das sind laut einer aktuellen Studie die Erfolge einer Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie und Klinische Rheumatologie e.V. (DGRh) zur Behandlung des adulten Still-Syndroms (AOSD). Zum Tag der Seltenen Erkrankungen am 28. Februar weist die DGRh darauf hin, wie wissenschaftlich fundierte Leitlinien dazu beitragen, Menschen mit „Orphan Diseases“ besser zu versorgen. Viele entzündlich-rheumatische Erkrankungen sind per Definition Seltene Erkrankungen (SE): sie betreffen höchstens 5 von 10.000 Menschen. Angesichts geringer Fallzahlen ist die Erforschung schwierig. Betroffene warten oft lange auf eine Diagnose.

Der Morbus Still bei Erwachsenen, auch als adultes Still-Syndrom (engl. Adult-onset Still's Disease, AOSD) bezeichnet, ist eine entzündlich-rheumatische Erkrankung, die auf eine Fehlregulation des angeborenen Immunsystems zurückgeht. Überschießende Entzündungen führen bei den Betroffenen zu akuten, oft wiederkehrenden Beschwerden wie Fieber und Hautausschlag bis hin zu Gelenkschmerzen. „In seltenen Fällen kann es auch zu lebensbedrohlichen Komplikationen wie einer Herzbeutelentzündung oder einem Multiorganversagen kommen“, erläutert DGRh-Präsident Professor Dr. med. Ulf Wagner, Leipzig.

Um solche Komplikationen zu verhindern und den Leidensdruck der Patientinnen und Patienten zu lindern, ist eine frühzeitige Diagnose und wirksame Therapie unerlässlich. In beiderlei Hinsicht hat die im Dezember 2022 veröffentlichte Leitlinie zum Morbus Still vermutlich zu Fortschritten beigetragen. Wie eine im Januar in der Zeitschrift für Rheumatologie erschienene Studie zeigt, hat sich die Zeit bis zur Diagnosestellung in den letzten Jahren deutlich verkürzt und liegt nun bei etwas über einem Monat. „Dieser Erfolg geht auf die Einführung

der wirksamen Biologika in die AOSD-Therapie zurück, die seit 2016 verfügbar sind und dem Syndrom zu Aufmerksamkeit verholfen haben“, sagt Wagner. Es liege jedoch nahe, dass auch die Leitlinie diesen positiven Trend befördert habe. Immerhin sei seit der Veröffentlichung das Makrophagen-Aktivierungssyndrom als schwerwiegende Komplikation der AOSD nahezu nicht mehr aufgetreten. „Zuvor war ein Morbus Still oft erst dann diagnostiziert worden, wenn die Betroffenen mit dieser Komplikation in die Klinik kamen.“

Mit Erscheinen der Leitlinie verzeichnet die aktuelle Studie auch einen deutlichen Rückgang von Therapie-assoziierten Nebenwirkungen. Dies ist eine Folge des sparsameren Einsatzes von Glucocorticoiden, die gemäß der Leitlinie allenfalls kurzfristig und niedrig dosiert zum Einsatz kommen sollten. „Da seit der Leitlinienveröffentlichung wenig Zeit vergangen ist, sind natürlich noch längere und umfangreichere Beobachtungen nötig, um die Ergebnisse der vorliegenden Studie zu bestätigen. Die Daten zeigen aber, dass Leitlinienarbeit Früchte trägt und in der Versorgung ankommt.“, resümiert der DGRh-Präsident. Gerade bei Seltenen Erkrankungen sei diese Arbeit äußerst mühsam und zeitintensiv, da Studien rar seien und die Informationen größtenteils aus Fallberichten zusammengesucht werden müssten. „Umso größerer Dank gebührt all denen, die diese Mühe in vielen Stunden ehrenamtlicher Arbeit auf sich nehmen.“

Seit 2008 macht der Tag der seltenen Erkrankungen oder Rare Disease Day am letzten Tag im Februar weltweit auf die „Waisen der Medizin“ aufmerksam. Da es mehr als 6.000 Seltene Erkrankungen gibt und jährlich etwa 250 neue Erkrankungen hinzukommen, ist die Gesamtzahl der Betroffenen insgesamt hoch. Allein in Deutschland leben etwa vier Millionen Menschen mit einer Seltenen Erkrankung. „Dazu gehören viele entzündlich-rheumatische Erkrankungen“ betont Professor Wagner, „deshalb ist es besonders wichtig, dass wir in der Rheumatologie und klinischen Immunologie Erkenntnisse aus Wissenschaft und Forschung bündeln und sie über Leitlinien in die Versorgung tragen.“

Bei Abdruck Beleg erbeten.

Quellen:

Friedrich, R., Kernder, A., Blank, N. et al. Implementation of the new DGRh S2e guideline on diagnostics and treatment of adult-onset Still's disease in Germany. *Z Rheumatol* 84, 30–38 (2025). <https://doi.org/10.1007/s00393-024-01607-7>

DGRh-S2e-Leitlinie Diagnostik und Therapie des adulten Still-Syndroms (AOSD), https://register.awmf.org/assets/guidelines/060-0111_S2e_Diagnostik-Therapie-des-adulten-Still-Syndroms-AOSD_2023-11.pdf

Über die DGRh

Die DGRh ist mit mehr als 1750 Mitgliedern die größte medizinisch-wissenschaftliche Fachgesellschaft im Bereich der Rheumatologie in Deutschland. Sie repräsentiert hierzulande seit 90 Jahren die rheumatologische Wissenschaft und Forschung und deren Entwicklung. Als gemeinnütziger Verein arbeitet die DGRh unabhängig und ohne Verfolgung wirtschaftlicher Ziele zum Nutzen der Allgemeinheit.

Pressekontakt DGRh für Rückfragen:

Stephanie Priester

Pressestelle

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie und Klinische Immunologie e. V. (DGRh)

Postfach 30 11 20

70451 Stuttgart

Tel.: +49 711 8931-605

Fax: +49 711 8931-167

E-Mail: priester@medizinkommunikation.org

Kontakt DGRh:

Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie und Klinische Immunologie e. V. (DGRh)

Geschäftsstelle

Anna Julia Voormann

Generalsekretärin

Wilhelmine-Gemberg-Weg 6, Aufgang C

10179 Berlin

Tel.: +49 30 240484-70

Fax: +49 30 240484-79

E-Mail: anna.voormann@dgrh.de

<http://www.dgrh.de>