



Rheumatologie GKJR – AID

PO 082

Unklares Autoinflammationssyndrom

Sophia Schröder¹; Maria Faßhauer¹; Alexander Polednia²; Annelie Taha¹; Franziska Jaenicke¹; Michael Borte³

¹Klinikum St. Georg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Leipzig, Germany; ²Klinikum St. Georg, Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Leipzig, Germany; ³Klinikum St. Georg, ImmunDefectCentrum Leipzig, Leipzig, Germany

Einleitung: Übernahme eines 8 jährigen Jungen aus einem auswärtigen Krankenhaus bei therapieresistentem Fieber, Bauch-, Kopfschmerzen und meningitischen Zeichen. Bei adäquater Vigilanz hochpathologisches EEG im Sinne einer Enzephalitis. Sonographisch Hinweise auf eine Polyserositis (Pleura und Peritoneum).

Verlauf: Im Liquor neutrophile Pleozytose und schwere Schrankenstörung mit intrathekaler IgM-Synthese. Das initiale c-MRT blieb jedoch ohne auffälligen Befund. Laborchemisch progrediente Leukozytose und hohe Entzündungswerte. Bestätigung der multiplen Ergüsse (Pleura, Perikard, Aszites) und Hepatosplenomegalie. Unter Initialverdacht eines infektiologischen Geschehens Umstellung der begonnen antimikrobiellen Therapie (Cefuroxim) auf Cefotaxim und Aciclovir, sowie, bei ausbleibender Besserung, Eskalation der Therapie mittels Vancomycin und Clarithromycin. Darunter jedoch weiterhin keine (klinisch, paraklinisch) Besserung. Gesamte Erregerdiagnostik ohne pathologischen Befund. Unter Annahme einer multisystemischen Entzündung dann einmalige Immunglobulin-Gabe (2g/kg), danach erstmalig Entfieberung, jedoch weiterhin Kopfschmerzen. Daher erneute Liquorkontrolle mit Nachweis steriler Pleozytose sowie c-MRT mit erstmaligem Nachweis kleiner juxtakortikaler Ödeme in Hirnstamm und Basalganglien. Unter der Diagnose eines atypischen Autoinflammationssyndroms Einleitung einer Hochdosis-Methylprednisolontherapie über 5 Tage mit anschließendem Reduktionsschema. Darunter deutliche klinische und paraklinische Besserung. Nach Reduktion jedoch erneutes Aufflammen mit nun hinzukommenden Gelenkschmerzen und auffälligem MRT-Befund mit Nachweis eines Ergusses im linken Kniegelenk. Somit Erfüllung der Kriterien für einen Morbus Still und Einleitung der Biologika Therapie (IL-6-Rezeptor-Antagonist Tocilizumab, Erstgabe 12mg/kgKG), worunter eine Remission erreicht werden konnte.

Zusammenfassung: Autoinflammationssyndrome manifestieren sich oft untypisch. Eine Therapie mit Biologika sollte frühzeitig erwogen werden.