

Rheumatologische Systemerkrankungen als wichtige Differentialdiagnose bei rezidivierendem Fieber

Dr. G. Chehab

-

Poliklinik für Rheumatologie

Fieber

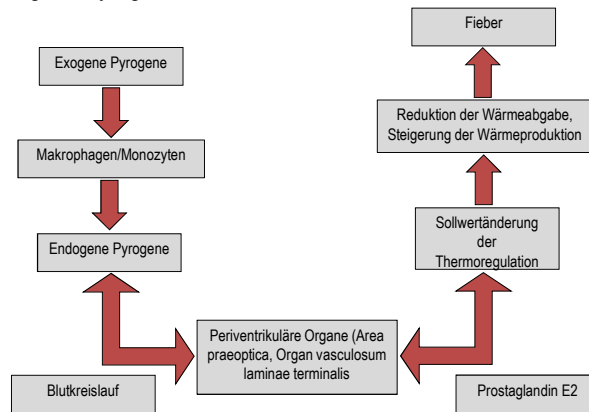
Thermoregulation Sollwert 37°C

Fieber : Erhöhung des Sollwertes → Reduktion der Wärmeabgabe und
Steigerung der Wärmeproduktion

Exogene und endogene Pyrogene

Fieber bei Infektionen

Erregerbestandteile (Lipopolysaccharidkomplexe; Endotoxine) fungieren als exogene Pyrogene



Toth E et al. Clin Rheumatol (2012) 31:1649–1656

Proinflammatorische Zytokine als endogene Pyrogene

Zytokin	Potenz als endogenes Pyrogen
Interleukin-1 (IL-1 α und IL-1 β)	+++
Tumornekrosefaktor- α (TNF- α)	++
Interleukon-6 (IL-6)	++
Interferon ($-\alpha$, $-\beta$ und $-\gamma$)	+ / ++

Mihai G. Netea et al. Clin Infect Dis. 2000;31:S178-S184

Fieber als Krankheitsausprägung

Rheumatoide Arthritis	6-15%, akuter Schub (22-49%), mit Systembeteiligung (33%)
Kollagenosen	
System. Lupus (SLE)	40-100%, Erstsymptom 23%
Dermato-/Polymyositis	5%
Systemische Sklerose	selten
Vaskulitiden	
Polyarteriitis nodosa	36-75
Takayasu Arteriitis	70%
GPA	>50%, Erstsymptom 34%
RZA/Arteriitis temp.	Erstsymptom 13%, hohes Fieber 20%, subfebril 56-98%
Adultes Still Syndrom	100%, Fieber > 39°C 93%
Familiäres Mittelmeerfieber	100%

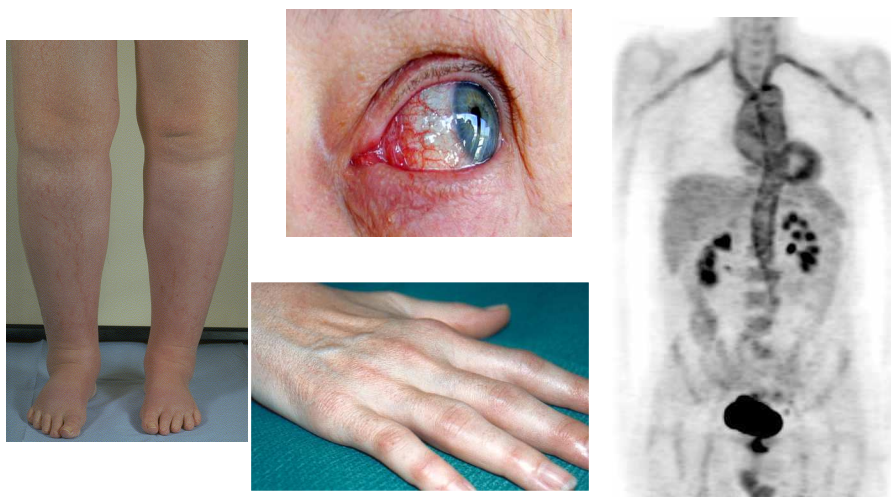
Fieberursachen am Bsp. SLE

487 hospitalisierte SLE-Patienten mit Fieber (>37.5°C für mind. 3 Tage)	
54,40%	Infektionen
42,30%	SLE-Aktivität
1,60%	Infektion/SLE-Aktivität
0,80%	Maligne Erkrankung
0,80%	andere Ursachen

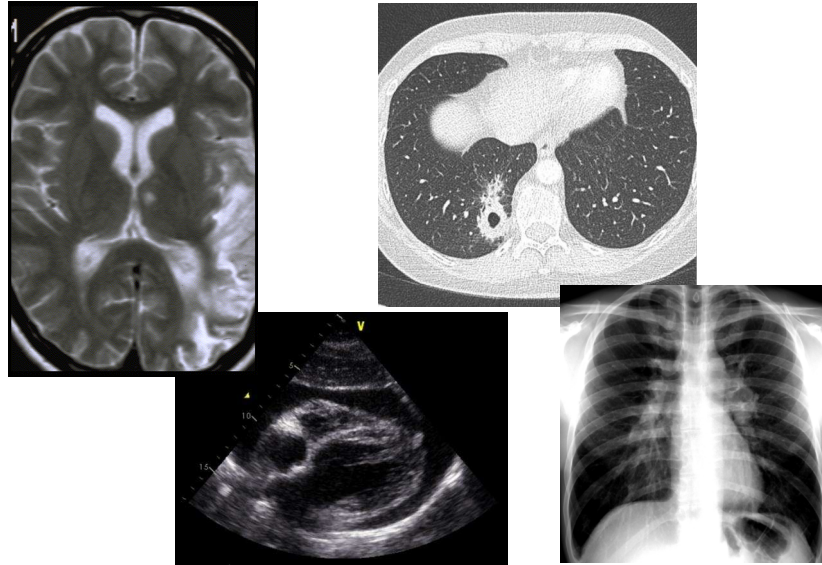
Begleitsymptomatik



Begleitsymptomatik



Begleitsymptomatik



Fall 1 – 22 Jahre ♀

Fieber bis 40°C
Diarrhoen, Übelkeit
Kopfschmerzen
Gliederschmerzen

Z. n. Ceftriaxon, Doxycyclin und Ciprofloxacin

CRP 29,3 mg/dl (<0,5)
Hämoglobin 7.1 g/dl (12.0-16.0)
Thrombozyten 89 x1000/μl (150-400)
LDH IFCC 1194 U/l (< 247)
Ferritin 69954.0 μg/l (13.0-150.0)

Fall 1 – 22 Jahre ♀



Fall 1 – 22 Jahre ♀

Katecholaminpflichtige respiratorische Insuffizienz
→ Linezolid, Meropenem und Vancomycin

Fehlende Besserung

BAL: eitrig Bronchiallavage.

Aszites-Punktion: Gering entzündlicher Ascites.

Pleurapunktion: floride, zytologisch unspezifische Entzündung.

Fall 1 – 22 Jahre ♀

Gonarthritits bds., Ellenbogenarthritits rechts
Lachsfarbenes Exanthem am Stamm und Extremitäten



Fall 1 – 22 Jahre ♀ – Adultes Still Syndrom

Hauptkriterien

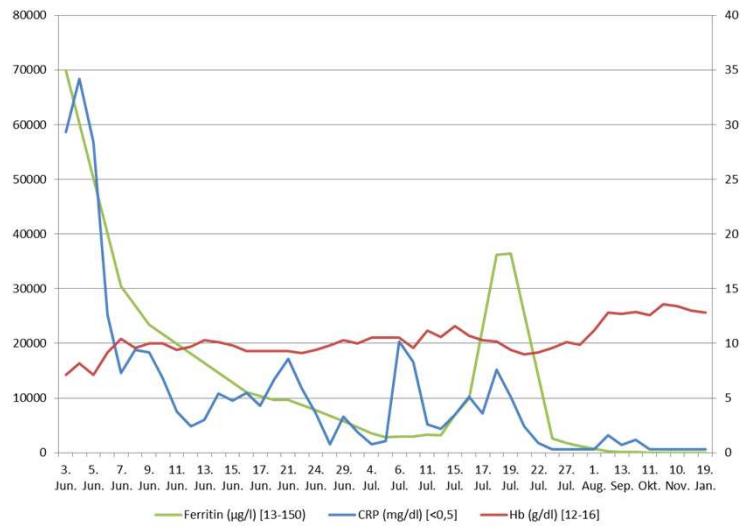
- Fieber $\geq 39^{\circ}\text{C}$ für ≥ 1 Woche
- Arthralgien seit mind. 2 Wochen
- Lachsfarbenes Exanthem
- (→) Leukozytose ($>10.000/\mu\text{l}$)

Nebenkriterien

- Halsschmerzen/Pharyngitis
- Lymphadenopathie/Splenomegalie
- Leberwerterhöhung
- Keine RF/ANA

Ausschluss anderer Erkrankungen (maligne, infektiös, rheumatisch)

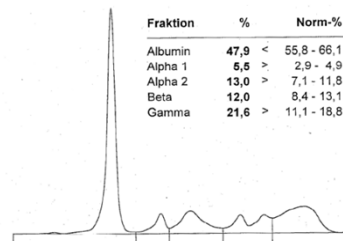
Fall 1 – 22 Jahre ♀ – Adultes Still Syndrom



Fall 2 – 55 Jahre ♂

Subfebril/febriile Temperaturen bis 38,5°C
 Gewichtsverlust 10 kg
 Myalgien/Arthralgien
 Inappetenz, Fatigue

CRP 0,2 mg/dl (<0,5)
 Ferritin 1.928 ng/ml (30-400)
 Leukozyten 2.620/µl (4.400-11.300)
 Hämoglobin 13,9 g/dl (14.0-17.5)
 Thrombozyten 113x1000/µl (150-400)



Fall 2 – 55 Jahre ♂

Vorerkrankungen:

V. a. rheumatoide Arthritis
steroidresponible Omalgien seit 2 Jahren
Nachweis von Rheumafaktoren

Granuloma anulare an den Handrücken seit Monaten

Fall 2 – 55 Jahre ♂

Sonographie Abdomen: Steatosis hepatis, sonst unauffällig

Knochenmarkpunktion: Kein Anhalt für Lymphom oder MDS

Gastro-/Koloskopie: unauffällig

Röntgen Thorax: unauffällig

Fall 2 – 55 Jahre ♂



Fall 2 – 55 Jahre ♂

ANA-IFT 1:640

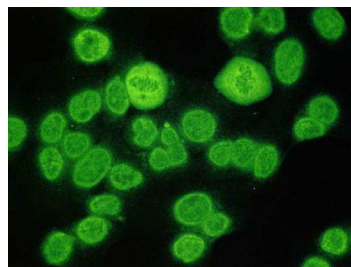
ENA-Screening: Sm positiv

DNS-AK-ELISA 158 IU/ml (< 80)

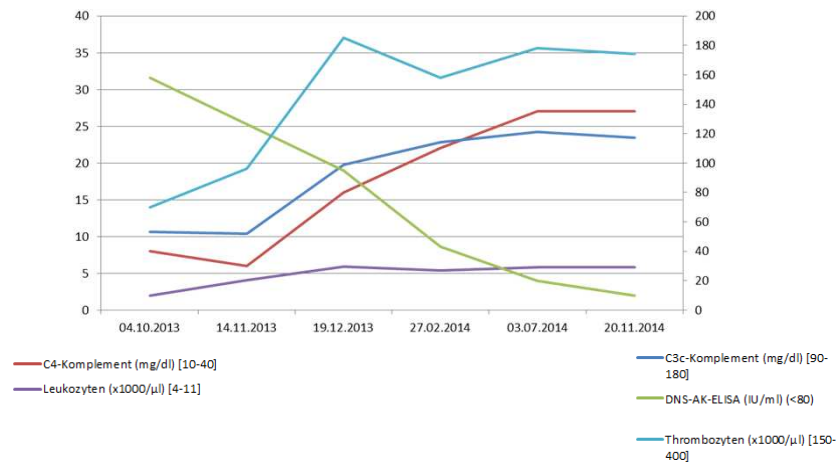
Komplement

C3c 53 mg/dl (90-180)

C4 8 mg/dl (10-40)



Fall 2 – 55 Jahre ♂ - SLE



Fall 3 – 51 Jahre ♀

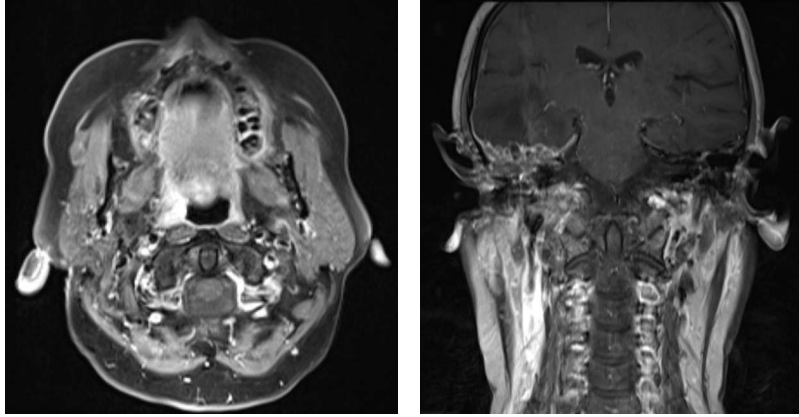
Seit Frühjahr 2009 rez. Otitis media und Mastoiditis beidseits

Multiple antibiotische Vortherapien und Operationen

05/2009 periphere Fazialisparese (post-OP?), Hämatomausräumung

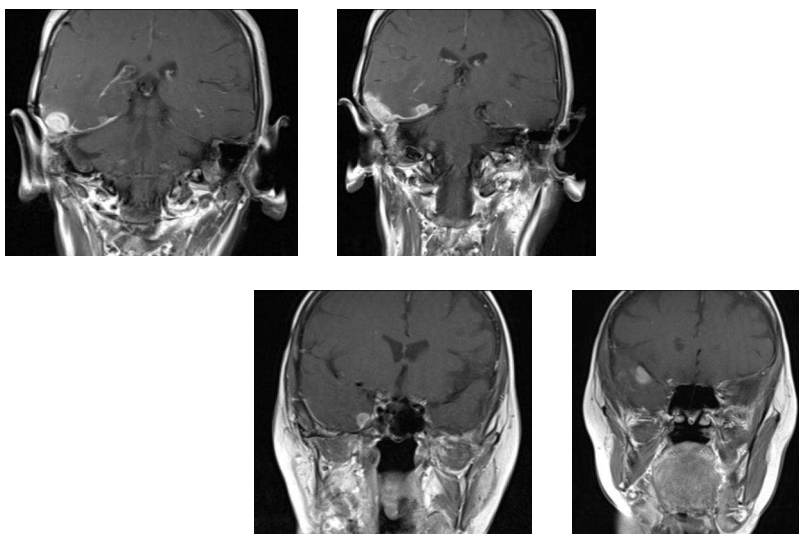
i.V. Fazialisparese bds., sowie Parese der Nn. glossopharyngeus, hypoglossus und vagus

Fall 3 – 51 Jahre ♀

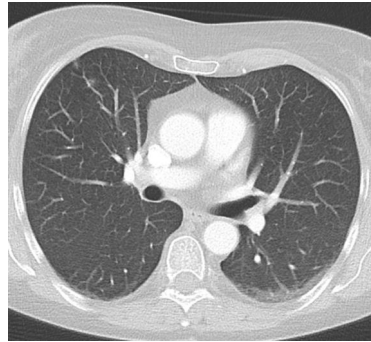
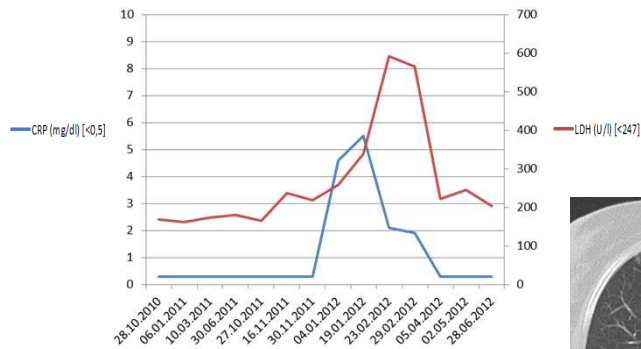


Herdförmig fibrosierender Entzündung und Nekrosen mit Ausbildung von z.T. riesenzellhaltigen (epitheloidzelligen) Granulomen

Fall 3 – 51 Jahre ♀ – Granulomatose mit Polyangiitis



Fall 3 – 51 Jahre ♀ – Granulomatose mit Polyangiitis



Lungenfunktion: Schwere pulmonale Diffusionsstörung

cMRT: Deutliche Regredienz der meningealen Vorbefunde

HNO-Untersuchung: unauffällig

Take-Home-Message

Fieber ist ein häufiges und unspezifisches Symptom bei entzündlich rheumatischen Erkrankungen

Häufige Ursachen von Fieber sollten ausgeschlossen sein

Unter Immunsuppression ist auch an atypische Infektionen zu denken

Infektionsprophylaxe ist unter Immunsuppression eine sinnvolle Maßnahme