



## Fieber unklarer Genese, Periodische Fieber, Autoinflammatorische Syndrome

**Tabelle 1. Fieber unklarer Ursache: Gruppen möglicherweise zu Grunde liegende Erkrankungen**

<b>Infektionen nach Lokalisation</b>	<b>Erkrankungen unterschiedlicher pädiatrischer Fachbereiche</b>	<b>Rheumatologische Erkrankungen</b>	<b>Weitere Fieberursachen</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• HNO- und Kopfbereich</li> <li>• Skelett</li> <li>• Lunge/Herz/Mediastrinum</li> <li>• Abdomen</li> <li>• Wundinfektion nach OP</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hämatologisch-onkologisch</li> <li>• Gastroenterologisch</li> <li>• Endokrinologisch</li> <li>• Immunologisch</li> <li>• Metabolisch/neurologisch</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Systemische Juvenile idiopathische Arthritis</li> <li>• Vaskulitis</li> <li>• Kollagenosen</li> <li>• Granulomatöse Erkrankungen</li> <li>• Akutes rheumatisches Fieber</li> <li>• Periodische Fiebersyndrome</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Drug fever</li> <li>• Intoxikation/Drogenentzug</li> <li>• Verschiedene Erkrankungen</li> </ul>

**Tabelle 2: Auswahl autoinflammatorischer Erkrankungen die am DZKJR diagnostiziert und behandelt werden**

	CAPS			FMF	HIDS	TRAPS	PFAPA	PAPA	Blau-Syndrom	SJIA
	FCAS	MWS	CINCA (NOMID)							
<b>Vererbungsmodus</b>	AD			ar	ar	AD	unklar	AD	AD	unklar
<b>Gen</b>	NLRP3			MEFV	MVK	TNFRSF1A		CD2BP1/PSTPIP	CARD15/NO D2	
<b>Chromosom</b>	1q44	1q44	1q44	16p13	12q24	12p13	unklar	15q24	16q12	unklar
<b>Protein</b>	NALP3 (Cryopyrin)			Pyrin	Mevalonatekinase	TNF-Rezeptor	unklar	CD2BP1/PSTPIP1	CARD15	unklar
<b>Beginnalter</b>	Kindheit	Kindheit	Neonatal	Kindheit, Adoleszenz	Kindheit	Kindheit, Adoleszenz	Kindheit	Kindheit	Kindheit	Kindheit
<b>Fieberschübe</b>	häufig	variabel		Häufig	häufig	variabel	häufig	selten	selten	Nur initial
<b>Haut</b>	Urtikariaartig			Erysipelartig	Makulös-papulös	Migratorisches Erythem	unspezifisch	Pyoderma, gangraenousum, Akne	Makulös-papulös	Makulös-papulös
<b>Muskuloskelettal</b>	Arthralgie, Arthritis, Myalgie		Arthralgie, Epiphysäre Hyperostosen	Monarthritis	Arthralgie, Arthritis, Myalgie	Myalgie, Monarthritis	selten	Pyogene sterile Arthritis	Granulomatöse Arthritis	Arthritis
<b>Abdomen</b>	keine	Gelegentliche Bauchschmerzen		Schmerzattacken, Peritonitis	Bauchschmerzen	unspezifisch	unspezifisch	keine	keine	unspezifisch
<b>Auge</b>	Konjunktivitis	Konjunktivitis, Uveitis	Uveitis, Papillenödem, Neuritis	selten	selten	Konjunktivitis, periorbitale Ödeme	selten	keine	Uveitis, lidocyclitis	keine
<b>Serositis</b>	keine	Selten		Peritonitis, Pleuritis	selten	Peritonitis	keine	keine	keine	Peritonitis, Pleuritis, Perikarditis
<b>Amyloidoes</b>	selten	Häufig		häufig	selten	häufig	unklar	unklar	unklar	selten
<b>Besonderheiten</b>	Trigger: Kälteexpositionen	Senso-neurale Schwerhörigkeit (70%), Amyloidose	Chron. aseptische Meningitis, senso-neurale Schwerhörigkeit, Hepatosplenomegalie	Amyloidose	Lymphadenopathie, IgD im Schub erhöht, Mevalonsäure im Urin erhöht	Lymphödem	Lymphadenopathie, Pharyngitis, Aphthöse Stomatitis, Kopfschmerzen			Lymphadenopathie, Hepatosplenomegalie, MAS, Amyloidose