



## :: Familiäres Mittelmeerfieber



Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2010 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit dem nationalen Beirat für Seltene Systemische und Rheumatische Krankheiten im Kindesalter (Dr. Frank Dressler, Medizinische Hochschule Hannover) überarbeitet.

**Synonyme:** Periodische Krankheit, FMF

**Definition:** Das Familiäre Mittelmeerfieber (FMF) ist eine erbliche **auto-inflammatorische Erkrankung**, von der **Populationen aus dem Mittelmeerraum** betroffen sind. Kennzeichnend sind rezidivierende **Fieberanfälle** in Verbindung mit einer die Symptome verursachenden **Polyserositis**. **Therapiestandard** ist die Anwendung von **Colchicin** als Basistherapie zur Kontrolle der inflammatorischen Anfälle sowie zur Vermeidung einer **Amyloidose**, der **schwerwiegendsten Komplikation** des FMF.

**Mehr erfahren Sie unter:**

[Kurzbeschreibung der Krankheit bei Orphanet](#)

### Menu

#### Merkblatt für den Rettungsdienst

#### Empfehlungen für die Notfallambulanz

**Synonyme**

**Notfallsituationen**

**Pathophysiologie**

**Lenkung**

**Notfälle**

**Medikamenten-Wechselwirkungen**

**Häufig verschriebene langfristige Therapien**

**Anästhesie**

**Vermeidung von Gefahren**

**Präventionsmaßnahmen**

**Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus**

**Zusätzliche Maßnahmen und Krankenseinweisung**

**Weitere Informationen:**

**Organspende**

**Weitere Informationsangebote**

# Merkblatt für den Rettungsdienst

## Ruf zu einem Patienten mit Familiärem Mittelmeerfieber

### Synonyme

- ▶ Periodische Krankheit
- ▶ FMF

### Pathophysiologie

- ▶ Auto-inflammatorische Erkrankung, von der vor allem Populationen des Mittelmeerraumes betroffen sind. Ursache ist eine Funktionsstörung der natürlichen Immunität als Folge von Mutationen im Pysin /Mendocystin-Gen *MEFV*. Die rezidivierenden inflammatorischen Anfälle können zur Amyloidose insbesondere der Nieren führen.

### Notfälle

- ▶ Akuter inflammatorischer Anfall, besonders im Bereich des Abdomens (pseudochirurgisch), aber auch im Thorax, in den Gelenken (Knie) oder in den Testes.
- ▶ Fieber als Symptom eines akuten inflammatorischen Anfalls

### Häufig verschriebene langfristige Therapien

- ▶ Colchicin
- ▶ Einige Patienten erhalten einen Interleukin-1-Rezeptor-Antagonisten: Anakinra (**Kineret**<sup>®</sup>) oder Canakinumab (**Ilaris**<sup>®</sup>)

### Vermeidung von Gefahren

- ! – Verkennen eines chirurgischen abdominalen Notfalls, der einen, bei FMF-Patienten häufigen, inflammatorischen Anfall simuliert.

### Besonderheiten der medizinischen Versorgung vor Einweisung ins Krankenhaus

- ▶ Den Patienten an einem ruhigen, warmen Ort lagern.
- ▶ Verordnung in Kombination mit Paracetamol und nichtsteroidalen Antiphlogistika.
- ▶ Analgetika der Stufe 2 oder sogar 3 sind manchmal notwendig.
- ▶ Fortführen der Grundbehandlung.
- ▶ Bei Kindern ist manchmal intravenöse Rehydratation erforderlich.

### Weitere Informationen:

- ▶ Besuchen Sie die Orphanet-Website unter <http://www.orpha.net/> und geben Sie den Namen der Krankheit in das Suchfeld ein. Auf der Übersichtsseite der Krankheit wählen Sie im Menu <Zusatzinformationen> den Link <Expertenzentren>. Schränken Sie die Suchabfrage auf das gewünschte Land ein.
- ▶ Bei betroffenen Kindern und Jugendlichen über die Kinderrheumatologischen Zentren der [Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie](#) bzw. bei Erwachsenen über die Rheumazentren und die [Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie](#).

# Empfehlungen für die Notfallambulanz

## Notfallsituationen

### 1. Der akute inflammatorische Anfall manifestiert sich durch:

- ▶ **Fieber**, das **mäßig** (38°C) **oder sehr hoch** (>40°C) sein kann, selten ist der Patient fieberfrei.
- ▶ durch die Entzündung der betroffenen serösen Haut verursachte **Schmerzen**
  - meistens als lokalisierte oder generalisierte "pseudochirurgische" Bauchschmerzen, manchmal begleitet von Übelkeit, Erbrechen, Verdauungsbeschwerden
  - Brustschmerzen mit Atemnot in Verbindung mit einer Pleuritis, seltener mit Perikarditis
  - Gelenkschmerzen bis zu echter Arthritis, im Allgemeinen der großen Gelenke (am häufigsten Knie- und Sprunggelenke)
  - Orchitis
  - seltener als so genanntes "Pseudo-Erysipel", im allgemeinen im Bereich eines Knöchels, extrem schmerzhaft
- ▶ eine inflammatorische Reaktion, die an den erhöhten Blutsenkungs- und CRP-Werten messbar ist (bei mäßiger oder sogar fehlender Leukozytenerhöhung)

### 2. Notfalldiagnostik

- ▶ Im Notfall prüfen: im Zweifelsfall – besonders bei ungewöhnlichen klinischen Manifestationen – durch **Bildgebung** und **geeignete Untersuchungen** zum Ausschluss anderer Ursachen für:
  - Bauchschmerzen (chirurgisch, gynäkologisch, Nierenbecken, Gallenblasenentzündung u.a.)
  - Brustschmerzen
  - infektiöse Arthritis bei evidentem Anhaltspunkt

### 3. Therapeutische Sofortmaßnahmen

- **Den Patienten** an einem ruhigen, warmen Ort **lagern**
- **Kombination von Analgetika-Antipyretika (vom Paracetamoltyp) und nicht-steroidalen Antiphlogistika:**
  - Kinder:
    - Paracetamol: 15 mg/kg alle 6 Std.; 4 g/24 Std nicht überschreiten.
    - in Kombination mit NSARs, zum Beispiel Ibuprofen 8 mg/kg/6 Std. (abwechselnd alle 3 Std.); 1.200 mg/24 Std nicht überschreiten.
  - Erwachsene: Paracetamol 1 g/8 Std. abwechselnd mit NSARs, zum Beispiel Ibuprofen 400 mg/8 Std. (abwechselnd alle 4 Std.)
  - Parenterale Verabreichung ist manchmal erforderlich, insbesondere bei Übelkeit/Erbrechen.
- Wird durch die oben genannten Arzneimittel **keine Schmerzstillung erzielt**, können Analgetika der Stufe 2 oder sogar 3 angewendet werden:
  - Kinder:
    - Codeinsirup (**Codenfan**<sup>®</sup>): 0,5 bis 0,75ml/kg alle 4 bis 6 Std., bis maximal 6 mg/kg/24 Std.
    - Falls die Anwendung von Morphin erforderlich ist (je nach Anamnese anzupassen):
      - ◇ intravenös: Aufsättigungsdosis: Bolusinjektion von 50 µg/kg, danach abhängig von den Schmerzen Bolusgaben von 25 µg/kg bei maximal 8 Bolusinjektionen alle 4 Std.
      - ◇ intraspinal: 0,3 mg/kg alle 3 bis 6 Std.
  - Erwachsene: Tramadol oder eine Paracetamol-Codein-Kombination, auch Morphin als nicht kontinuierliche Injektion i.v. oder s.c. je nach Schmerzverlauf
- Intravenöse **Rehydratation** bei Erbrechen und hohem Fieber (Dosierung bei Kindern: 1.500 bis 2.000 ml/m<sup>2</sup>/24 Std.)
- Wenn trotz dieser Maßnahmen das Fieber hoch bleibt und weiterhin starke Schmerzen bestehen, **können als letztes Mittel Corticosteroide angewendet werden:**
  - Kinder unter 12 Jahren: 0,75 bis 1 mg/kg (Prednison-Äquivalent) in 1 Einnahme, alternierend zu den oben genannten Analgetika und NSARs.

- Erwachsene und Kinder über 12 Jahren: 0,5 bis 0,75 mg/kg (Prednison-Äquivalent) in 1 Einnahme, alternierend zu den oben genannten Analgetika und NSARs.
- **Die vorübergehende Erhöhung der Colchicin-Dosis ist nicht indiziert** (fehlende Wirksamkeit in der kurzen Zeit des inflammatorischen Anfalls, erhöhtes Risiko von Nebenwirkungen).
- **Colchicin darf nicht mehr intra-venös angewendet werden** (Gefahr einer Überdosierung und schwerer Intoxikation)
- **Die Colchicin-Anwendung ist jedoch in der üblichen Dosierung fortzusetzen.**

## Lenkung

- ▶ **Wohin?** Die inflammatorischen FMF-Anfälle sind allgemein von kurzer Dauer (im Durchschnitt 2-3 Tage) und erfordern nur selten eine Krankenhauseinweisung.
- ▶ **Wann?** Im Fall von häufig rezidivierenden inflammatorischen Anfällen muss der Patient wegen des FMF an seinen Hausarzt oder einen Kinderrheumatologen, bei Erwachsenen an einen internistischen Rheumatologen verwiesen werden, damit nach eventuell auslösenden Faktoren gesucht und die Grundbehandlung entsprechend angepasst werden kann.

## Medikamenten-Wechselwirkungen

- ▶ Keine besonderen Arzneimittelwechselwirkungen der im Notfall angewendeten Arzneimittel mit der Grundbehandlung.
- ▶ Arzneimittelwechselwirkungen von Colchicin:
  - Vor kombinierter Anwendung wird abgeraten (Gefahr einer erhöhten Colchicin-Toxizität): Makrolid-Antibiotika und Derivate (mit Ausnahme von Spiramycin (**Rovamycine®**)), Statine, Cyclosporin
  - Begleitmedikation, bei der Vorsicht geboten ist: Vitamin-K-Antagonisten (erhöhtes Blutungsrisiko)

## Anästhesie

- ▶ Keine besonderen Vorsichtsmaßnahmen
- ▶ Schnellstmögliche Wiederaufnahme der gewohnten Colchicin-Dosierung (Gefahr von inflammatorischen Anfallsrezidiven bei Absetzen von Colchicin).

## Präventionsmaßnahmen

- ▶ Vor bestimmten potenziell anfallsauslösenden Situationen, die der Patient zu erkennen lernt, kann die prophylaktische Einnahme eines Analgetikums/NSAR vorgeschlagen werden.
- ▶ In bestimmten Fällen, z.B. beim Ablegen von schulischen/universitären Prüfungen durch besonders schwer betroffene Patienten, bei denen ein inflammatorischer Anfall zudem soziale und berufliche Folgen verursachen würde, kann gelegentlich Veranlassung bestehen, eine bis mehrere Wochen vor dem potenziell auslösend wirkenden Ereignis die Colchicin-Dosierung zu erhöhen und anschließend sofort wieder zu verringern.

## Zusätzliche Maßnahmen und Krankenhauseinweisung

- ▶ Den Patienten an einen ruhigen Ort bringen.
- ▶ Bei Bauchschmerzen:
  - leichte Massage mit einem warmen oder kalten Tuch.
  - Relaxation.
- ▶ Bei Rückenschmerzen: warme Umschläge.
- ▶ Bei Hautsymptomen vom Typ "Pseudo-Erysipel": **Biafine**, Beine hochlagern.

## Organspende

- Keine Kontraindikation bezüglich einer Organspende und Blutspende.
- ! – Auftretende Amyloidosen sind systemisch und betreffen insbesondere die Nieren, den Verdauungskanal und die endokrinen Drüsen. In diesem Fall ist eine Nierenspende nicht möglich.

## Weitere Informationsangebote

- ▶ Website der Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie: [www.gkjr.de](http://www.gkjr.de)
- ▶ Website der Deutschen Gesellschaft für Rheumatologie: [www.dgrh.de](http://www.dgrh.de)

## Dokumentquellen

- ▶ Website des Referenzzentrums für autoinflammatorische Erkrankungen bei Kindern (*Centre de référence des maladies auto-inflammatoires de l'enfant*): <http://asso.orpha.net/CEREMAI/>
- ▶ Website der Association Française de la Fièvre Méditerranéenne Familiale (AFFMF: Französischer Verband für Menschen mit Familiärem Mittelmeerfieber): [www.affmf.org](http://www.affmf.org)

Diese Empfehlungen sind von der in Orphanet publizierten französischen Leitlinie aus dem Jahr 2010 abgeleitet. Sie wurden durch Orphanet Deutschland übersetzt und in Zusammenarbeit mit Dr. Frank Dressler an die Situation in Deutschland angepasst.

Die Original-Leitlinie wurde erstellt von: Grateau G, Hentgen V, Stankovic Stojanovic K, Association française de la fièvre méditerranée familiale (AFFMF), Bagou G: Fièvre méditerranéenne familiale. *Orphanet Urgences* 2010, [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_FievreMediterraneenneFamiliale-frPro920.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_FievreMediterraneenneFamiliale-frPro920.pdf)

Datum der Fertigstellung: [2014]