



Fieber bei Eiweissstoffwechselstörungen

Interview zwischen der Swiss PKU und Prof. Dr. med. Johannes Häberle, Leitender Arzt, Kinderspital Zürich - Eleonorenstiftung, Abteilung für Stoffwechselkrankheiten. Oktober 2016

Ab welcher Körper-Temperatur sind bei Kindern mit einer Eiweissstoffwechselstörung und Fieber spezielle Massnahmen nötig?

Grundsätzlich wird bereits bei geringer Erhöhung der Körper-Temperatur mehr Energie benötigt. Als Faustformel gilt: der Energiebedarf nimmt pro Grad Fieber um 10% zu. Allerdings spielt die Dauer des Fiebers ebenfalls eine Rolle. Ein kurzer Fieberanstieg erfordert noch keine Anpassung der Energiezufuhr. Anhaltend erhöhte Körper-Temperaturen über mehrere Tage machen aber eine Steigerung der Energiezufuhr notwendig.

Gibt es besondere fiebersenkende Medikamente, die für diese Betroffenen nicht geeignet oder speziell gut geeignet sind?

Die Empfehlungen zur Fiebersenkung sind die gleichen wie für andere Kinder: ausreichend Flüssigkeit zuführen sowie so genannte physikalische Massnahmen, zum Beispiel Aufdecken von warmen Körperteilen (Ausnahme: während des Fieberanstieges bei Schüttelfrost) und Wickel. Wenn dies nicht ausreicht und die Körper-Temperatur auf $> 38.5-39$ C ansteigt, sollen Kinder mit PKU wie andere Kinder auch fiebersenkende Medikamente (zum Beispiel Paracetamol oder Ibuprofen) erhalten.

Wie wirkt sich das Fieber auf die PHE-Werte im Blut aus?

Leider ist ein Anstieg der PHE-Werte bei Fieber kaum zu vermeiden. Wir sehen das praktisch bei allen fieberhaften Infekten, oft bereits bei gering erhöhter Temperatur. Glücklicherweise gehen die PHE-Werte nach einem Infekt aber auch rasch zurück, so dass keine negativen Folgen entstehen.

Hat Fieber auf andere Aminosäuren wie Isoleucin, Leuzin, oder Valin die gleichen Auswirkungen?

Ja, auch andere Aminosäuren werden vermehrt freigesetzt, allerdings fällt dies bei der Analyse der Aminosäuren im Blut nicht auf, weil der Körper diese rasch weiterverwenden kann. Das ist anders bei PKU, weil dabei der Abbau von Phenylalanin eingeschränkt ist.

Welche konkreten Massnahmen mit Blick auf die PKU raten Sie den Eltern betroffener Kinder?

Bei geringem Fieber oder Fieber von kurzer Dauer sind keine besonderen Massnahmen notwendig. Wenn Fieber > 38.5 C besteht oder auch bei geringer erhöhter Temperatur über mehrere Tage soll dagegen eine ausreichende Energiezufuhr sichergestellt sein. Das bedeutet die zusätzliche Gabe von zum Beispiel Maltodextrin. Sinnvoll ist, wenn dies in Form eines Notfall-Plans bereits festgelegt ist.

Gibt es andere wichtige Aspekte, die beachtet werden müssen?

Mir scheint wichtig zu betonen, dass ein kurzfristiger Anstieg der PHE-Werte bei Fieber keine Gefahr für das Kind darstellt. Deshalb sollen Eltern nicht in Sorge geraten, wenn ein PHE-Wert bei Fieber deutlich erhöht ist. Für uns Ärzte ist es jeweils interessant zu sehen, wie hoch die PHE-Werte bei Fieber ansteigen können. Wir finden es zum Beispiel beruhigend, wenn trotz hohen Fiebers der PHE-Wert nur gering über den Toleranzbereich erhöht ist.

Gilt dies auch für Erwachsene mit einer Eiweissstoffwechselstörung?

Das Gesagte gilt grundsätzlich auch für Erwachsene. Allerdings haben diese für viele Eiweissstoffwechselstörungen eine höhere Toleranz als Kinder. Das bedeutet, dass Probleme oft erst später zu erwarten sind als bei Kindern.

Bei welchen Eiweissstoffwechselstörungen sind Kinder mit Fieber besonders gefährdet?

Kinder mit Harnstoffzyklusstörungen oder mit Ahornsirup-Krankheit sind oft bereits bei geringem Fieber von Stoffwechsel-Krisen bedroht. Bei diesen Krankheiten ist es sehr viel dringender als bei der PKU, sehr rasch mit dem Notfallplan zu beginnen.