

Auszug: **Schleswig-Holsteinisches Ärzteblatt**
 Das Recht zur Vervielfältigung des Artikels liegt dem Verein
FIRES EPILEPSIE Kinderhilfsnetzwerk e. V. vor.
 22.04.2019 - k.bloecker@fires-epilepsie.de

INTERVIEW

Wenn aus Fieber Feuer wird

Das UKSH plant ein bundesweit einmaliges Studienzentrum zur seltenen Krankheit FIRES in Kiel. PD Dr. Andreas van Baalen erklärt im Gespräch mit Stephan Göhrmann, wie er ein solches Zentrum realisieren möchte.

Verlauf

Nach einem Fieber treten bei den vorher vollkommen gesunden Kindern und Jugendlichen starke epileptischen Anfälle auf. Eine Komotherapie ist meist der letzte Ausweg.



Vita

PD Dr. Andreas van Baalen, Oberarzt und kommissarischer Direktor der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin II, benannte als weltweit Erster die extrem seltene Erkrankung Febrile Infection Related Epilepsy Syndrome, kurz: FIRES. Ein bundesweit einmaliges FIRES-Studienzentrum am UKSH in Kiel könnte Ursachen der Krankheit klären.

80

Kinder zwischen drei und 17 Jahren sind bundesweit an FIRES erkrankt.

4-6

Neuerkrankungen gibt es jedes Jahr in Deutschland.

PD Dr. Andreas van Baalen, was ist bis jetzt über die FIRES bekannt?

PD Dr. Andreas van Baalen: Die Krankheit ist extrem selten, daher ist bis heute sehr wenig über sie bekannt. Als Kinderneurologe habe ich die Krankheit bei Kindern und Jugendlichen genauer beschrieben, aber es sind mir auch Fälle von jungen Erwachsenen bekannt. FIRES kommt aus heiterem Himmel: Die Kinder haben starkes Fieber, das nach ein paar Tagen auch wieder zurückgeht. Nach einem Tag der Besserung folgt dann ein Anfall dem anderen. Die Kinder „brennen lichterloh“, so viele Anfälle bekommen sie.

Was sind die Ursachen?

van Baalen: Über die Ursachen ist

nichts bekannt. Ist bei der herkömmlichen Epilepsie ein Hirntrauma oder eine Anlagestörung meist Auslöser, geht dem FIRES ein banales Fieber, wie bei einem gängigen Magen-Darm-Infekt, voraus. Früher wurde vermutet, dass eine Hirnhautentzündung FIRES hervorrufen könnte. Auf Basis einer Studie mit 22 Kindern konnte ich jedoch feststellen, dass das nicht richtig ist. Auch gibt es keine Hinweise auf genetische Hintergründe. Fest steht: Selbst mit modernster Diagnostik lässt sich keine Ursache finden. Es geht nur mit einem „Feuer“ los.

Wie verläuft die Krankheit?

van Baalen: Meist ist es so, dass die Eltern mit dem fiebrigen Kind zum

Haus- oder Kinderarzt gehen. Dort wird dann ein grippaler Infekt diagnostiziert und eventuell fiebersenkende Medikamente oder Bettruhe verschrieben. Nachdem es den Kindern besser geht und das Fieber sogar schon überwunden zu sein scheint, folgen die schweren epileptischen Anfälle. Mit dem ersten Anfall wird der Notarzt gerufen und die Kinder kommen in die nächste Kinderklinik. Nach ersten Untersuchungen und Medikation wird schließlich festgestellt, dass trotz modernster Therapeutika nichts hilft. Die letzte Chance ist dann nur noch eine Komotherapie, aus der nicht alle wieder gesund aufwachen. Für gewöhnlich folgt ein wochen-, manchmal auch monatelanger Aufenthalt auf der Intensivstation. Auch wäh-

rend des Wachkomas leiden die Kinder unter weiteren epileptischen Anfällen.

Und das Leben nach der Komatherapie? Gibt es Folgeschäden?

van Baalen: In der Regel ist nach der ersten keine weitere Komatherapie notwendig. Eventuell kommt es nochmal zu einem stationären Aufenthalt. Dem explosiven Beginn folgt aber in der Regel eine Phase, in der sich der Zustand der Kinder beruhigt und das Schlimmste überwunden ist. Was bleibt, sind die epileptischen Anfälle. Folgeschäden sind leider immer wieder zu beobachten. Durch die hohe Frequenz der epileptischen Anfälle ist das Risiko bleibender Schäden relativ hoch. Es ist aber nicht zwangsläufig. So gibt es auch Kinder, die bis auf die bleibende Epilepsie ohne weitere Beeinträchtigungen das Krankenhaus verlassen konnten. Mir sind von 100 Fällen gerade einmal zwei Fälle bekannt, bei denen die Betroffenen überhaupt keine Folgeschäden davontrugen. Wir wissen auch, dass bestimmte Medikamente zu Beginn besser anschlagen als andere. Daher ist es immer wichtig, die Krankheit früh zu erkennen. Aus diesem Grund planen wir am UKSH ein Studienzentrum. Wir wollen Ansprechpartner für die behandelnden Ärzte werden und sie bei der Diagnose und möglichen Therapie unterstützen.

Was kann bei einer so seltenen Krankheit, bei der weder Ursachen noch Therapiemöglichkeiten bekannt sind, helfen?

van Baalen: Bis wir über geeignete Therapien oder Medikamente nachdenken können, braucht es noch Zeit. Für solche Aussagen ist ein tiefgreifendes Verständnis von FIRES notwendig. Erst einmal braucht es ein geeignetes Studienzentrum, um möglichst viele Informationen zu sammeln. Hierbei ist die Seltenheit der Krankheit entscheidend. FIRES ist so selten, dass sich nicht viele damit beschäftigen. Selbst wenn weltweit alle Patienten zusammengenommen werden, könnte man immer noch nicht von einer großen Fallzahl sprechen. Ein Studienzentrum kann letztendlich helfen, Ursachen zu finden, diagnostische Kriterien zu klären und optimale Therapien zu entwickeln. Aber ich betone nochmals, wir befinden uns diesbezüglich noch ganz am Anfang. Mit dem geplanten FIRES-Studienzentrum machen wir den ersten Schritt und arbeiten an der nötigen Infrastruktur.

Mit Ihnen besitzt das UKSH ein weltweit einzigartiges Forschungs- und Behandlungszentrum. Wie fügt sich das FIRES-Studienzentrum in die gegebenen Strukturen ein?

van Baalen: Das klingt leider besser, als es ist. Das jetzige Forschungs-

„Mit einem Studienzentrum können wir vom UKSH in Kiel Mediziner weltweit unterstützen.“

zentrum besteht aus zwei Aktenschränken voller Ordner. Ärzte, die FIRES-Patienten behandeln, müssen zuerst wissen, was sie vor sich haben. Die Versorgung ist bis jetzt nicht optimal. Ich kenne einen Fall, da wurde das Kind in einer Nacht drei Mal verlegt, bevor man wusste, womit man es zu tun hatte. Und selbst dann müssen die behandelnden Ärzte von unserem Forschungszentrum wissen, um die Informationen telefonisch zu erfragen. Ein Studienzentrum mit einem digitalen Patientenregister, ähnlich dem Krebsregister, würde uns ermöglichen, viele Informationen über FIRES zu sammeln und das gesamte Spektrum der Krankheit zu erfassen. Von unserer Erfahrung und den aktuellen Forschungsergebnissen würden dann die behandelnden Ärzte in den Krankenhäusern und Kinderkliniken profitieren, die auch vor Ort auf die Datenbank zugreifen könnten.

Also fungiert das Patientenregister zum einen als Datenbank und zum anderen als Informationsquelle?

van Baalen: Richtig. Das geplante FIRES-Studienzentrum ermöglicht es, Informationen zu sammeln und Ärzte miteinander zu verbinden. Mein Interesse ist es, dass Ärzte sich frühzeitig melden, wenn sie Patienten haben. Mithilfe von vielen Medizinerinnen können wir MRT-Bilder sammeln und so bei der Diagnosestellung helfen. Ebenso könnten Blut- und Gehirnwasserproben zur Untersuchung zu uns geschickt werden.

Ein solches Patientenregister kennen wir bereits in Form des Krebsregisters. Da ist es so, dass mehrere Ärzte an einer Studie teilnehmen, Patienten werden auf freiwilliger Basis gemeldet, woraufhin eine Studie gemacht werden kann. Hier im UKSH konnten mit der Behandlungsstudie für Kinder mit akuter lymphoblastischer Leukämie (ALL) unter Leitung von Prof. Martin Schrappe Erfolge erzielt werden. Bei Leukämie im Kindesalter konnte ein Register und damit einhergehende Studien die Genesungsrate von 30 auf 80 Prozent steigern. Das wäre im Fall des FIRES-Studienzentrums wünschenswert, aber davon sind wir noch weit entfernt. Dennoch spricht das für die Vorzüge eines Studienzentrums mit einem angegliederten

Register. Von einer solchen Datenbank erhoffe ich mir, dass Ärzte vor Ort auf ihre Patientendaten zugreifen können, um Befunde und Zwischenauswertungen einsehen können. So könnten wir vom UKSH in Kiel Mediziner weltweit bei der Diagnosestellung und mit Therapiemöglichkeiten unterstützen.

Wie gestaltet sich die Finanzierung des Vorhabens?

van Baalen: Das bisherige Forschungs- und Behandlungszentrum unterhalte ich zurzeit allein neben der Krankenversorgung. Die Finanzierungsmöglichkeiten fokussieren sich daher aktuell auf Bewerbungen auf Fördermittelanträge. Leider muss ich dazu sagen, dass dieser Weg noch keine Erfolge erzielt hat. Die Krankheit ist schlichtweg zu selten und unbekannt, als dass sie Fördermittel generieren könnte. Hier im UKSH sieht das zum Glück etwas anders aus. Um das FIRES-Studienzentrum realisieren zu können, haben der UKSH Freunde- und Förderverein gemeinsam mit dem FIRES EPILEPSIE Kindernetzwerk e.V. (FEK e.V.) ein Spendenprojekt gestartet. Für die ersten zwei Jahre werden rund 50.000 Euro benötigt. Davon lassen sich die technische Infrastruktur, das digitale Konzept und die Programmierung sowie die personelle Betreuung durch eine studentische Hilfskraft und einen IT-Fachmann abdecken.

Wo stehen wir heute?

van Baalen: Auch mit fortschreitender Planung loten wir stetig aus, wie wir ein solches Studienzentrum mit dem digitalen Patientenregister bestmöglich umsetzen können. Eine realistische Umsetzung, bis zufriedenstellende Ergebnisse präsentiert werden können, sehe ich in ein bis zwei Jahren. Mir ist dabei ganz wichtig: Wenn man so etwas macht, muss es richtig gemacht werden, muss es nachhaltig gemacht werden, damit man der Schwere der Krankheit gerecht werden kann. Ein Studienzentrum setzt ein solides Fundament, richtet dauerhaft Aufmerksamkeit auf FIRES und lässt diese Aufmerksamkeit nicht zu einem Feuer werden, dass nur ein Jahr brennt.

Vielen Dank für das Gespräch.

FIRES

Bis jetzt ist wenig über FIRES bekannt. Sichere Aussagen lassen sich weder über mögliche Ursachen, noch über eine Medikation oder weitere Therapeutika treffen. Als Erkennungsmerkmal gilt ein vorausgehendes Fieber und die sich anschließenden nicht behandelbaren Anfälle, ohne dass sich eine Ursache finden lässt.