



https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FM/intro

Periodieke Koorts met Afteuze Faryngitis en Adenitis (PFAPA)

Versie 2016

1. WAT IS PFAPA

1.1 Wat is het?

PFAPA staat voor Periodic Fever Adenitis Pharyngitis Aphthosis. Dit is een medische term voor terugkerende koortsaanvallen, gezwollen lymfeklieren in de nek, keelpijn en aften in de mond. PFAPA treft kinderen in de vroege kinderjaren en begint vaak vóór het vijfde levensjaar. Deze ziekte heeft een chronisch verloop, maar is een goedaardige aandoening die vaak in de loop van de tijd verbetert. De ziekte werd voor het eerst herkend in 1987 en werd op dat moment het syndroom van Marshall genoemd.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

Het is niet bekend hoe vaak PFAPA precies voorkomt, maar het lijkt vaker voor te komen dan gedacht wordt.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

De oorzaak van de ziekte is onbekend. Tijdens de koortsperiodes wordt het immuunsysteem geactiveerd. Deze activering leidt tot een ontstekingsreactie met koorts en ontsteking in de mond of keel. Deze ontsteking is zelflimiterend, aangezien er geen tekenen van ontsteking zijn tussen de twee episodes. Tijdens de aanvallen is er geen besmettelijke ziekteverwekker.

1.4 Is het erfelijk?

Er zijn familiale gevallen bekend, maar tot nu toe is er nog geen genetische oorzaak gevonden.

1.5 Is het besmettelijk?

Het is geen infectieuze aandoening en het is niet besmettelijk. Infecties kunnen echter wel aanvallen activeren bij personen die aan deze aandoening lijden.

1.6 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Het belangrijkste symptoom is een terugkerende koorts die gepaard gaat met keelpijn, aften in de mond en vergrote cervikale lymfeklieren (een belangrijk deel van het immuunsysteem). De koorts start abrupt en duurt drie tot zes dagen. Tijdens deze episodes lijkt het kind heel erg ziek en heeft het ten minste één van de drie hierboven genoemde symptomen. De koorts komt iedere 3-6 weken terug, soms met zeer regelmatige tussenpozen. Tussen de episodes door voelt het kind zich goed en gedraagt het zich normaal. Het heeft geen gevolgen voor de ontwikkeling van het kind dat helemaal gezond lijkt tussen de aanvallen door.

1.7 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De hierboven beschreven hoofdkenmerken worden waargenomen bij alle kinderen. Sommige kinderen kunnen ook een mildere vorm van de ziekte hebben, terwijl anderen extra symptomen hebben, zoals malaise, gewrichtspijn, buikpijn, hoofdpijn, braken of diarree.

2. DIAGNOSE EN BEHANDELING

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

Er zijn geen specifieke laboratorium- of beeldvormingsonderzoeken voor het stellen van de diagnose PFAPA. De aandoening wordt vastgesteld op basis van een combinatie van symptomen en laboratoriumonderzoeken. Voordat de diagnose bevestigd wordt, is het

verplicht om alle andere aandoeningen met gelijksoortige symptomen uit te sluiten.

2.2 Wat voor soort laboratoriumonderzoeken zijn nodig?

De waarden van tests, zoals de bezinkingssnelheid (ESR) of de C-reactieve proteïne (CRP), zijn tijdens de aanvallen verhoogd.

2.3 Kan het behandeld of genezen worden?

Er is geen specifieke therapie voor het PFAPA-syndroom. Het doel van de behandeling is het onder controle houden van de symptomen tijdens de koortsaanvallen. Bij een groot deel van de gevallen nemen de symptomen in de loop van de tijd af of verdwijnen ze spontaan.

2.4 Wat zijn de belangrijkste behandelingen?

De symptomen reageren vaak niet volledig op paracetamol of niet-steroïdale anti-inflammatoire geneesmiddelen, maar ze kunnen wel verlichting bieden. Er werd aangetoond dat het geven van een enkele dosis prednison, als de symptomen voor het eerst optreden, de lengte van de aanval verkort. Het interval tussen de episodes kan echter ook verkort worden met deze behandeling en de volgende koortsaanval kan eerder dan verwacht optreden. Bij sommige patiënten kan een tonsillectomie overwogen worden, vooral wanneer de levenskwaliteit van het kind en het gezin significant verslechterd is.

2.5 Wat is de prognose (voorspeld verloop en voorspelde afloop) van de ziekte?

De aandoening kan een aantal jaren duren. In de loop van de tijd zal de periode tussen de koortsaanvallen steeds langer worden en bij sommige patiënten gaan de symptomen zelfs vanzelf over.

2.6 Is het mogelijk om volledig te genezen?

Op lange termijn zal PFAPA, voordat het kind volwassen is, vanzelf overgaan of minder ernstig worden. Patiënten met PFAPA ontwikkelen geen blijvende schade. De groei en ontwikkeling van het kind worden

meestal niet aangetast door deze aandoening.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Wat voor invloed heeft de ziekte op het kind en het dagelijkse leven van het gezin?

Tijdens de terugkerende koortsaanvallen kan de levenskwaliteit beïnvloed worden. Het duurt vaak lang voordat de correcte diagnose gesteld wordt, wat kan leiden tot angst bij de ouders en soms tot onnodige medische procedures.

3.2 Hoe zit het met school?

De regelmatige koortsaanvallen kunnen de aanwezigheid op school beïnvloeden. Het is voor kinderen met chronische ziekten van essentieel belang dat ze naar school blijven gaan. Er zijn een aantal factoren die voor problemen kunnen zorgen bij het naar school gaan en daarom is het van belang om de leerkrachten op de hoogte te stellen van de eventuele behoeften van het kind. Ouders en leerkrachten moeten er alles aan doen om het kind op een normale manier deel te laten nemen aan de schoolactiviteiten, zodat hij/zij succesvol zijn/haar schoolcarrière kan afronden en door zowel leeftijdgenootjes als volwassenen aanvaard en gewaardeerd kan worden. De toekomstige integratie op de arbeidsmarkt is essentieel voor de jonge patiënt en één van de doelen van de globale zorg van chronisch zieke patiënten.

3.3 Hoe zit het met sport?

Het beoefenen van een sport is een essentieel onderdeel van het dagelijkse leven van ieder kind. Eén van de doelen van de therapie is het kind zoveel mogelijk een zo normaal mogelijk leven te kunnen laten leiden en hen niet anders te laten voelen dan hun leeftijdgenootjes.

3.4 Hoe zit het met het dieet?

Er geldt geen specifiek dieetadvies. In het algemeen moet het kind een evenwichtig, normaal dieet volgen, dat geschikt is voor zijn/haar leeftijd. Een gezond, evenwichtig dieet met voldoende eiwitten, calcium

en vitaminen wordt aangeraden voor opgroeiende kinderen.

3.5 Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Nee, dat kan het niet.

3.6 Kan het kind gevaccineerd worden?

Ja, het kind kan en moet gevaccineerd worden; de behandelend arts moet echter wel op de hoogte gesteld worden voordat er een levend afgezwakt vaccin toegediend wordt, om geval per geval passend advies te kunnen geven.

3.7 Hoe zit het met het seksleven, zwangerschap en anticonceptie?

Tot nu toe is er in de literatuur geen informatie over dit aspect beschikbaar. Als algemene regel is het net als voor andere auto-inflammatoire aandoening verstandig om een zwangerschap te plannen en zo de behandeling, vanwege mogelijke bijwerkingen van ontstekingsremmende middelen op de foetus, van te voren aan te kunnen passen.