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

Periodisches Fieber mit Aphthöser Stomatitis, Pharyngitis und Adenitis (PFAPA)

Version von 2016

2. DIAGNOSE UND THERAPIE

2.1 Wie wird die Erkrankung diagnostiziert?

Zur Diagnose von PFAPA stehen keine speziellen Laboruntersuchungen oder Bildgebungsverfahren zur Verfügung. Die Diagnose der Erkrankung basiert auf einer Kombination aus körperlicher Untersuchung und Laborergebnissen. Bevor die Diagnose bestätigt wird, müssen unbedingt alle anderen Erkrankungen ausgeschlossen werden, die sich durch dieselben Symptome bemerkbar machen können.

2.2 Welche Laboruntersuchungen müssen durchgeführt werden?

Während der Schübe sind die Werte bestimmter Entzündungsmarker, wie z. B. Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG) oder C-reaktives Protein (CRP) erhöht.

2.3 Kann die Erkrankung behandelt oder geheilt werden?

Es gibt keine spezielle Behandlung zur Heilung des PFAPA-Syndroms. Ziel der Behandlung ist es, die Symptome während der Fieberschübe zu unterdrücken. In vielen Fällen nehmen die Symptome im Laufe der Zeit ab oder bilden sich spontan zurück.

2.4 Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?

Die Symptome sprechen in der Regel nicht vollständig auf Paracetamol oder nichtsteroidale Antirheumatika an, doch diese Medikamente können ein wenig Linderung verschaffen. Es wurde nachgewiesen, dass eine Einzeldosis Prednison, die beim ersten Auftreten der Symptome verabreicht wird, die Dauer der Schübe verkürzen kann. Doch diese Behandlung kann auch zu kürzeren Abständen zwischen den Schüben führen, so dass die nächste Fieberepisode früher als erwartet auftritt. Bei einigen Patienten muss eine Mandelentfernung in Erwägung gezogen werden; insbesondere wenn die Lebensqualität des Kindes und seiner Angehörigen erheblich beeinträchtigt ist.

2.5 Wie sieht die Langzeitentwicklung (vorhergesagter Verlauf und Ergebnis) der Erkrankung aus?

Die Krankheit kann einige Jahre dauern. Im Laufe der Zeit werden die Abstände zwischen den Fieberschüben länger und bei einigen Patienten bilden sich die Symptome von selbst zurück.

2.6 Kann der Patient wieder vollständig gesund werden?

Langfristig bildet sich PFAPA von selbst zurück bzw. der Schweregrad der Krankheit nimmt ab. Dies geschieht in der Regel bereits vor dem Erwachsenenalter. Bei Patienten mit PFAPA bleiben keine Schäden zurück. Wachstum und Entwicklung eines Kindes sind in der Regel nicht durch die Krankheit beeinträchtigt.