www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_FR/intro

Fièvre périodique avec pharyngite aphteuse et adénite (PFAPA)

Version de 2016

1. FIÈVRE PÉRIODIQUE AVEC PHARYNGITE APHTEUSE ET ADÉNITE (PFAPA)

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

L'acronyme PFAPA signifie Fièvre Périodique avec Pharyngite Aphteuse et Adénite. Il s'agit du terme médical pour désigner les poussées de fièvre récurrentes associées à une hypertrophie des ganglions lymphatiques au niveau du cou, des maux de cou et des ulcères buccaux. La PFAPA touche les enfants tôt pendant l'enfance, la maladie apparaissant généralement avant l'âge de 5 ans. La maladie est chronique, mais c'est une maladie bénigne ayant tendance à s'améliorer au fil du temps. La maladie a été décrite pour la première fois en 1987 et était appelée syndrome de Marshall à cette époque.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La fréquence de la FPAPA n'est pas connue, mais il semble que la maladie soit plus courante que les estimations généralement réalisées.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Les causes de la maladie sont toujours inconnues. Pendant les poussées de fièvre, le système immunitaire est activé. Cette activation entraîne une réponse inflammatoire accompagnée de fièvre et d'une inflammation de la bouche ou de la gorge. Cette inflammatoire disparaît d'elle-même, car le patient ne présente aucun signe d'inflammation

entre deux épisodes. On observe l'absence de tout agent infectieux pendant les poussées.

1.4 Est-elle héréditaire ?

Des cas familiaux ont été décrits, mais aucune cause génétique n'a été identifiée à ce jour.

1.5 Est-elle contagieuse ?

Ce n'est pas une maladie contagieuse. Cependant, les infections peuvent déclencher des poussées chez les personnes atteintes.

1.6 Quels sont les symptômes principaux ?

Parmi les symptômes principaux, on retrouve une fièvre récurrente accompagnée de maux de gorge, d'ulcères buccaux ou d'hypertrophie des ganglions lymphatiques du cou (élément important du système immunitaire). Les épisodes de fièvre démarrent de manière brutale et durent de trois à six jours. Pendant ces épisodes, l'enfant a l'air très malade et présente au moins un des trois symptômes susmentionnés. Ces épisodes ont lieu toutes les 3 à 6 semaines, parfois à des intervalles réguliers. Dans l'intervalle, l'enfant est en bonne santé et son activité est normale. La maladie n'a pas d'impact sur le développement de l'enfant qui semble être en parfaite santé entre les poussées.

1.7 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

On retrouve les signes principaux décrits ci-dessus chez tous les enfants atteints. Néanmoins, certains enfants souffrent d'une forme bénigne de la maladie, alors que d'autres présentent des symptômes supplémentaires, tels que des malaises, des douleurs articulaires, des douleurs abdominales, des maux de tête, des vomissements et des diarrhées.

2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

2.1 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Aucun examen de laboratoire de même qu’aucune imagerie spécifique ne permettent de diagnostiquer le PFAPA. Cette maladie est diagnostiquée sur la base de la combinaison d'un examen physique et d'examens de laboratoire. Avant de confirmer le diagnostic, il est obligatoire d'exclure toutes les autres maladies qui se manifestent par les mêmes symptômes.

2.2 Quels types d'examens de laboratoire sont nécessaires ?

Les résultats aux analyses sanguins de la vitesse de sédimentation globulaire (VSG) ou de la concentration en protéine C réactive (CRP) sont élevés pendant les crises.

2.3 Peut-on traiter/guérir cette maladie ?

Il n'existe pas de traitement spécifique du syndrome PFAPA. Le traitement vise à contrôler les symptômes pendant les épisodes de fièvre. Dans une grande majorité des cas, les symptômes s'atténuent avec le temps ou disparaissent spontanément.

2.4 Quels traitements existe-t-il ?

Le paracétamol ainsi que les anti-inflammatoires non stéroïdiens ne traitent pas complètement les symptômes, mais ils les atténuent dans une certaine mesure. Il a été prouvé qu'une seule dose de prednisone administrée lorsque les symptômes apparaissent pour la première fois réduit la durée d'une poussée. Toutefois, les intervalles entre les épisodes peuvent également être raccourcis grâce à ce traitement, si bien que le prochain épisode de fièvre surviendra plus tôt que prévu. Chez certains patients, on peut envisager une amygdalectomie, particulièrement lorsque la qualité de vie de l'enfant et de sa famille est grandement affectée.

2.5 Quel est le pronostic de cette maladie ?

La maladie peut durer plusieurs années. Avec le temps, les intervalles entre les poussées de fièvres durent plus longtemps et les symptômes disparaissent spontanément chez certains patients.

2.6 Une guérison complète est-elle possible ?

Sur le long terme, le syndrome PFAPA disparaît spontanément ou s'atténue, souvent avant l'âge adulte. Les patients souffrant du syndrome PFAPA ne développent pas de lésions. La maladie n'a généralement pas d'impact sur la croissance et le développement de l'enfant.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quels sont les effets de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

Les épisodes récurrents de fièvre peuvent affecter la qualité de vie des patients. Le diagnostic n'est souvent posé que tardivement, d'où une anxiété grandissante des parents et des procédures médicales parfois inutiles.

3.2 Qu'en est-il de l'école ?

Les poussées de fièvre régulières peuvent affecter l'assiduité scolaire. Il est essentiel que les enfants souffrant de maladies chroniques continuent d'aller à l'école. Certains facteurs pouvant perturber l'assiduité, il est important d'expliquer les besoins spécifiques de l'enfant à ses professeurs. Les parents et les professeurs doivent faire tout leur possible pour permettre aux enfants maladies de participer aux activités scolaires normalement, afin de garantir leur réussite sur le plan scolaire et de leur permettre d'être acceptés et appréciés par leurs amis ainsi que par les adultes. La future intégration dans le monde du travail est essentielle pour le jeune patient et représente à ce titre un des objectifs de la prise en charge globale des patients souffrant de maladies chroniques.

3.3 Qu'en est-il du sport ?

Pratiquer un sport constitue un aspect essentiel de la vie quotidienne d'un enfant en pleine santé. Le traitement vise notamment à permettre aux enfants de mener une vie aussi normale que possible et de ne pas se sentir différents des autres enfants.

3.4 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Il n'existe aucune recommandation spécifique sur le plan nutritionnel. En général, l'enfant doit suivre un régime alimentaire équilibré et normal pour son âge. Un régime alimentaire sain, équilibré composé de protéines, de calcium et de vitamines en quantités suffisantes est en effet recommandé pour tous les enfants en pleine croissance.

3.5 Les conditions météorologiques peuvent-elles influencer l'évolution de la maladie ?

Non, elles ne le peuvent pas.

3.6 Peut-on vacciner les enfants ?

Oui, l'enfant peut et doit être vacciné ; néanmoins, il convient d'en informer le médecin traitant avant toute administration de vaccins vivants atténués, afin que celui-ci puisse donner de recommandations appropriées aux parents au cas par cas.

3.7 Quels sont les effets de la maladie sur la vie sexuelle, la grossesse et la contraception ?

À ce jour, il n'existe aucune donnée à ce sujet. Généralement, il est préférable de prévoir une grossesse comme pour toute maladie auto-inflammatoire, afin d'adapter le traitement par avance compte tenu des effets indésirables potentiels des anti-inflammatoires sur le fœtus.