



https://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, afters 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.