



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

Periodieke Koorts met Afteuze Faryngitis en Adenitis (PFAPA)

Versie 2016

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.