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

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

Version von 2016

1. ÜBER PFAPA

1.1 Was ist das?

PFAPA steht für periodisches Fieber mit aphthöser Stomatitis, Pharyngitis und Adenitis. Dies ist der medizinische Fachbegriff für wiederkehrende Fieberschübe, angeschwollene Halslymphknoten, Halsschmerzen und kleine Geschwüre der Mundschleimhaut (Aphthen). PFAPA tritt in der frühen Kindheit, in der Regel vor dem 5. Lebensjahr auf. Obwohl PFAPA einen chronischen Verlauf nimmt, handelt es sich um eine gutartige Erkrankung, die die Tendenz aufweist, sich im Laufe der Zeit zu verbessern und auszuheilen. Die Krankheit wurde zum ersten Mal im Jahre 1987 beschrieben und damals als Marshall-Syndrom bezeichnet.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Die Häufigkeit von PFAPA ist nicht bekannt, doch die Krankheit scheint häufiger aufzutreten als gemeinhin angenommen wird.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursache der Erkrankung ist unbekannt. Während der Fieberschübe wird das Immunsystem aktiviert. Diese Aktivierung führt zu einer Entzündungsreaktion mit Fieber und Entzündungen in Mund und Rachen. Diese Entzündung ist selbstbegrenzend, und zwischen zwei Schüben treten keine Entzündungszeichen auf. Den Schüben liegt kein

Infektionserreger zugrunde.

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar?

Es wurde über familiäres Auftreten berichtet. Doch bisher wurde noch keine genetische Ursache gefunden.

1.5 Ist es ansteckend?

PFAPA ist keine ansteckende Infektionskrankheit. Doch bei den betroffenen Patienten können Infektionen neue Krankheitsschübe auslösen.

1.6 Welches sind die Hauptsymptome?

Zu den Hauptsymptomen zählen wiederkehrendes Fieber, das von Halsschmerzen, Mundgeschwüren oder vergrößerten Halslymphknoten (ein wichtiger Teil des Immunsystems) begleitet ist. Die Fieberschübe setzen abrupt ein und dauern drei bis sechs Tage an. Während dieser Anfälle sehen die betroffenen Kinder sehr krank aus und zeigen mindestens eines der oben genannten drei Symptome. Diese Fieberschübe treten alle 3 - 6 Wochen und manchmal in sehr regelmäßigen Abständen auf. Zwischen den Schüben geht es dem Kind gut und es kann alle Aktivitäten normal ausüben. Die Entwicklung des Kindes, das sich zwischen den Schüben einer hervorragenden Gesundheit erfreut, verläuft normal.

1.7 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Die oben beschriebenen Hauptsymptome treten bei allen betroffenen Kindern auf. Doch bei einigen Kindern kann der Krankheitsverlauf milder sein, während bei anderen Kindern noch weitere Symptome wie z. B. Krankheitsgefühl, Gelenkschmerzen, Bauschmerzen, Kopfschmerzen, Übelkeit oder Durchfall hinzukommen können.

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.

3. ALLTAG

3.1 Wie wirkt sich die Erkrankung auf das Alltagsleben des Kindes und seiner Angehörigen aus?

Die Lebensqualität kann durch die wiederkehrenden Fieberschübe beeinträchtigt sein. Es kann häufig zu einer erheblichen Verzögerung der korrekten Diagnose kommen, was die Eltern in Angst versetzt und gelegentlich unnötige medizinische Eingriffe zur Folge haben kann.

3.2 Was ist mit der Schule?

Die regelmäßigen Fieberschübe können zu Fehltagen führen. Es ist sehr wichtig, dass die schulische Ausbildung von Kindern mit chronischen Erkrankungen nicht unterbrochen wird. Es gibt einige Faktoren, die in der Schule zu Problemen führen können. Daher ist es wichtig, die Lehrer über die möglichen Bedürfnisse des Kindes aufzuklären. Eltern und Lehrer müssen alles in ihrer Macht Stehende tun, um es dem betroffenen Kind zu ermöglichen, normal an den schulischen Aktivitäten teilzunehmen, damit das Kind nicht nur schulische Erfolge erzielen kann, sondern es auch die Möglichkeit erhält, von seinen Altersgenossen und den Erwachsenen anerkannt und geschätzt zu werden. Die Vorbereitung auf die zukünftige Arbeitswelt ist bei jungen Patienten sehr wichtig und stellt eines der allgemeinen Behandlungsziele bei chronisch kranken Patienten dar.

3.3 Was ist mit Sport?

Sportliche Aktivitäten gehören zu den elementaren Dingen im Alltag jedes Kindes. Ein Ziel der Therapie besteht darin, dem Kind ein weitestgehend normales Leben zu ermöglichen, damit es sich nicht als Außenseiter fühlen muss.

3.4 Was ist mit der Ernährung?

Es gibt keine speziellen Ratschläge hinsichtlich der Ernährung. Im Allgemeinen sollte sich das Kind ausgewogen, normal und altersentsprechend ernähren. Der Ernährungsplan sollte eine ausreichende Zufuhr an Proteinen, Calcium und Vitaminen gewährleisten.

3.5 Kann das Klima den Verlauf der Erkrankung beeinflussen?

Nein.

3.6 Darf das Kind geimpft werden?

Ja, das Kind kann und sollte geimpft werden. Doch die behandelnden Ärzte sollten vor der Gabe von Lebendimpfstoffen informiert werden, damit im Einzelfall richtig gehandelt werden kann.

3.7 Was ist hinsichtlich Sexualleben, Schwangerschaft und Empfängnisverhütung zu beachten?

Derzeit gibt es in der Fachliteratur keine Informationen zu diesem Sachverhalt. Allgemein gilt, dass es wie bei anderen autoinflammatorischen Erkrankungen besser ist, eine Schwangerschaft zu planen, um die Behandlung aufgrund der möglichen Nebenwirkungen der Antirheumatika auf das ungeborene Kind im Voraus anzupassen.