



## Periodieke koortssyndromen

# Ziektebeeld Periodieke Koortssyndromen (PFS)

Periodieke koortssyndromen zijn een groep zeldzame genetische aandoeningen die ervoor zorgen dat het immuunsysteem overactief wordt, wat leidt tot ontstekingen in het lichaam. Mensen met periodieke koortssyndromen ervaren herhaalde periodes van koorts, vluchtige uitslag en gewrichtspijn (opvlammingen genoemd) die enkele dagen tot enkele weken kunnen duren.

Onder periodieke koortssyndromen vallen aandoeningen, zoals:

- Familiale mediterrane koorts (FMF)
- Hyperimmunoglobulinemie-D-syndroom (HIDS)/mevalonaat-kinase-deficiëntie (MKD)
- Tumor-necrosefactor-receptor-geassocieerd periodiek syndroom (TRAPS)
- Cryopyrine-geassocieerde periodieke syndromen (CAPS);<sup>9</sup>

## Wat zijn periodieke koortssyndromen?

Periodieke koortssyndromen, waaronder familiale mediterrane koorts (FMF), hyperimmunoglobulinemie-D-syndroom (HIDS) / mevalonaat-kinase-deficiëntie (MKD), tumor-necrosefactor-receptor-geassocieerd periodiek syndroom (TRAPS) en cryopyrine-geassocieerde periodieke syndromen (CAPS), zijn zeldzame auto-inflammatoire aandoeningen die worden gekenmerkt door niet-uitgelokte periodieke episoden met koorts die een aantal dagen tot een aantal weken duren.<sup>1-8</sup>

## Kenmerken van de aandoening<sup>2-8</sup>

- Vaak voorkomende symptomen zijn koorts, vluchtige uitslag, artralgie (gewrichtspijn) en myalgie (spierpijn)
- Toegenomen waarden van inflammatie-markers (SAA, CRP, ESR en leukocytose)
- Belemmering in de kwaliteit van leven met betrekking tot fysieke en psychosociale activiteiten, met beperkingen in onderwijs- en dagelijkse activiteiten.
- Langdurige inflammatie kan leiden tot potentieel ernstige ziekte gerelateerde complicaties op de lange termijn, zoals amyloïdose (eiwitstapeling) en gehoorverlies.



**Familiale Mediterrane Koorts (FMF)**

**Familiale Mediterrane Koorts (FMF)**

Toon meer

Verbergen



---

**Hyperimmunoglobulinemie-D-syndroom (HIDS) / mevalonaat-kinase-deficiëntie (MKD)**

**Hyperimmunoglobulinemie-D-syndroom (HIDS) / mevalonaat-kinase-deficiëntie (MKD)**

Toon meer

Verbergen



---

**Tumor-necrosefactor-receptor-geassocieerd periodiek syndroom (TRAPS)**

**Tumor-necrosefactor-receptor-geassocieerd periodiek syndroom (TRAPS)**

Toon meer



Verbergen



---

**Cryopyrine-geassocieerde periodieke syndromen (CAPS)**

**Cryopyrine-geassocieerde periodieke syndromen (CAPS)**

Toon meer

Verbergen

## Referenties

1. De Benedetti F et al. N Engl J Med 2018;378(20):1908-1919.
2. ter Haar NM et al. Ann Rheum Dis 2015;74(9):1636-1644.
3. Vitale A et al. Mediators Inflamm 2013;2013:939847.
4. Samuels J, Ozen S. Curr Opin Rheumatol 2006;18(1):108-117.
5. Ozen S, Bilginer Y. Nat Rev Rheumatol 2014;10(3):135-147.
6. Shohat M, Halpern GJ. Genet Med. 2011;13(6):487-498.
7. Rigante D et al. Clin Rheumatol 2014;33(9):1197-1207.
8. van der Hilst JCH et al. Medicine 2008;87(6):301-310.
9. Ciccarelli F et al. Curr Med Chem 2014;21(3):261-269.

---

**Source URL:**

<https://www.pro.novartis.com/nl-nl/therapeutische-gebieden/reumatologie/periodieke-koorts-syndromen>