



Familiale Mediterrane Koorts (FMF)



Wat is familiale mediterrane koorts (FMF)?

Ontsteking is een normale reactie van het lichaam op bijvoorbeeld een infectie of een verwonding. Bij sommige erfelijke ziekten treedt een ontsteking vanzelf op, zonder duidelijke reden. Dit wordt een auto-inflammatoire ziekte genoemd.

FMF is een chronische auto-inflammatoire ziekte met terugkerende symptomen zoals koorts, ontstekingen op verschillende plekken en pijn. Dit wordt een aanval genoemd. De eerste aanvallen doen zich vaak voor in de kindertijd. In 80 tot 90% van de gevallen vindt de eerste aanval plaats vóór de leeftijd van 20 jaar.

Welke symptomen worden waargenomen?

FMF-aanvallen duren gewoonlijk 1-3 dagen. Hoe vaak iemand een aanval heeft, kan per persoon erg verschillen. Tussen twee aanvallen door ervaren patiënten meestal geen klachten.

Algemene symptomen zijn onder meer:

- **Koorts** (soms is koorts het enige symptoom tijdens de vroege kinderjaren)
- **Buikpijn en/of pijn op de borst**
- **Gewrichtspijn en zwelling van de gewrichten** (bijvoorbeeld in de knie, voet of pols)
- **Pijnlijke huiduitslag, meestal op de voeten en/of het onderbeen**

Het soort, de ernst en duur van de symptomen kan voor iedere persoon anders zijn en kan zelfs nu en dan verschillen bij hetzelfde kind/dezelfde patiënt.

De ziekte verloopt over het algemeen hetzelfde bij kinderen en volwassenen, hoewel bepaalde symptomen zoals artritis (gewrichts-ontsteking) of ontsteking van de spieren vaker voorkomen tijdens de kinderjaren.

Als FMF onbehandeld blijft, kunnen ontstekingswitten gaan ophopen in bepaalde organen. Een ernstige complicatie die er uiteindelijk voor kan zorgen dat de nieren niet meer goed werken.

Hoe vaak komt FMF voor?

FMF is een zeldzame ziekte en komt bij ongeveer 2,5 op de 100.000 personen in Westerse landen voor. FMF is van oudsher afkomstig uit het Midden-Oosten en het Midditerraan gebied. Deze ziekte wordt het vaakst waargenomen bij mensen met een Arabische, Turkse, Armeense en Joodse (Sefardisch) afkomst. Eén op de 200 personen met deze achtergrond leeft met FMF.

Hoe wordt FMF veroorzaakt?

FMF is een erfelijke ziekte waarbij een verandering in een gen ongecontroleerde ontstekingen veroorzaakt in het lichaam. Dit gen noemen we het MEFV gen.

Het vaststellen van de ziekte (de diagnose) FMF gebeurt nadat symptomen optreden. In sommige gevallen kan de diagnose bevestigd worden door genetische onderzoeken. Deze ziekte kan niet voorkomen worden. Vroege genetische onderzoeken kunnen overwogen worden in families met een bekende voorgeschiedenis van FMF.





De effecten van FMF op het dagelijkse leven

Vaak voorkomende periodes van koorts, ontsteking en pijn kunnen soms een negatieve invloed hebben op het gezins- en sociale leven, op de mogelijkheid om te blijven werken of naar school te gaan en op het emotioneel welzijn.

Als kinderen ouder worden, nemen de klachten bij FMF meestal af en met een geschikte behandeling kunnen de meeste patiënten een normaal leven leiden.

Ondanks een goede therapie is volledig herstel van FMF meestal niet mogelijk. Een levenslange behandeling zal nodig zijn. Een hechte vertrouwensrelatie met de behandelende artsen zal het omgaan met FMF makkelijker maken en het algemeen gevoel van welzijn vergroten.

Wat te verwachten?

Dagelijkse activiteiten: Met een juiste behandeling kan het dagelijkse leven met FMF over het algemeen gewoon doorgaan. Toch kan het zijn dat u zich in geval van een FMF-aanval moet aanpassen aan de omstandigheden, door bijvoorbeeld minder te werken, meer te rusten en sommige sociale activiteiten te vermijden.

Sport/lichaamsbeweging: Dit wordt aanbevolen aan mensen met FMF, waarbij het soort lichaamsbeweging wordt aangepast aan de situatie: bijvoorbeeld bij vermoeidheid kan wandelen een betere optie zijn dan hardlopen, of kan zwemmen in chloorwater bij een huiduitslag onaangenaam zijn.

School/werk: FMF-aanvallen kunnen griepachtige klachten veroorzaken waarbij (bed)rust een paar dagen nodig kan zijn. Met een juiste behandeling hoeft FMF geen negatieve invloed te hebben op het naar school gaan of op het werk. De ernst van de klachten kan per persoon verschillen. Hierbij kunnen patiënten en zorgverleners de school / het werk actief informeren en bespreken hoe hiermee om te gaan.

Maximale levenskwaliteit ondersteunen

Het stellen van de diagnose is de eerste belangrijke stap om de FMF symptomen beter te begrijpen en de juiste behandeling te starten. Met de juiste aanpak kan een hoge levenskwaliteit worden bewaard.

Gezonde levensstijl

Activiteiten die een gezonde levensstijl ondersteunen, zoals een regelmatig slaapritme, gezonde voeding en emotioneel welzijn (zoals plezier maken en stressvolle situaties vermijden) zijn voor iedereen belangrijk, ook voor patiënten met FMF. Probeer stressvolle omstandigheden, koude temperaturen, vetrijke voeding en infecties waarvan men weet dat ze de ziekte opwekken te vermijden. Aanvallen kunnen zich echter toch voordoen, het is daarom belangrijk om van het leven te genieten en zo gelukkig mogelijk te zijn.

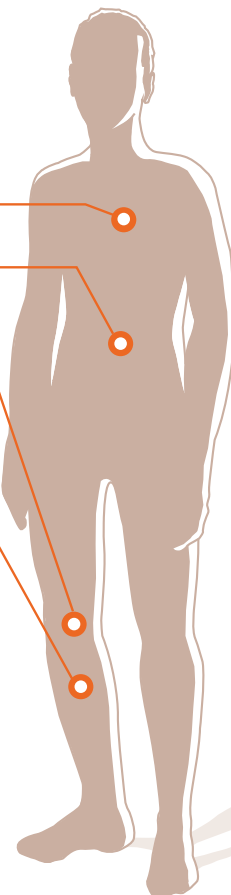
Familie en vrienden

FMF is niet altijd zichtbaar aan de buitenkant, daarom is praten met familie en vrienden heel belangrijk. Door uit te leggen wat FMF is en wat het betekent om met deze ziekte te leven, zal men meer begrip krijgen en meer steun kunnen geven.



Kenmerken van FMF

- ❑ **Terugkerende hoge koorts**
38-40 °C, gedurende 12 uur tot 3 dagen met wekelijkse en soms jaarlijkse perioden zonder symptomen
- ❑ **Pijn op de borst**
- ❑ **Buikpijn**
- ❑ **Gewrichtspijn** (meestal in de handen, knieën en enkels)
- ❑ **Pijnlijke en ernstige roodheid van de huid** (meestal op voeten en kuiten)
- ❑ **Familieleden die dezelfde symptomen hebben**
- ❑ **De ziekte komt het vaakst voor bij mensen van Arabische, Turkse, Armeense en Joodse (Sefardisch) afkomst.**



In het geval deze kenmerken herkenbaar zijn, neem dan contact op met uw huisarts, want FMF moet behandeld worden.

Meer informatie

Kijk voor meer informatie op deze website:

www.KAISZ.nl



Andere bronnen van informatie

Bijkomende informatie over auto-inflammatoire ziekten, waaronder FMF, is beschikbaar op:

- <http://www.kaisz.nl/index.php>
- <https://www.terugkerendekoorts.nl>
- <https://www.jessazh.be/deelwebsites/belgian-networkfor-auto-inflammatory-diseases>
- Rare Connect
<https://www.rareconnect.org/en>
- Autoinflammatory Alliance
[Auto-inflammatoir verbond] <http://www.autoinflammatory.org>
- Eurordis, de Europese organisatie voor zeldzame ziekten
<http://www.eurordis.org>
- Internationale onderzoeksorganisatie voor kinderreumatologie (PRINTO, Paediatric Rheumatology International Trials Organisation)
<https://www.printo.it>
<https://www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten/autoinflammatoire-aandoeningen>





Totstandkoming

Deze brochure is ontwikkeld in samenwerking met de Nederlandse Patiënten Organisatie 'Stichting KAISZ', drs. Elizabeth Legger (Beatrix Kinderziekenhuis afd. Kinderreumatologie/Immunologie, UMC-Groningen), Dr. Merlijn van den Berg (Emma Kinderziekenhuis afd. Kinderreumatologie/Immunologie, Amsterdam UMC) en Dr. Karin Mulders-Manders (Volwassenengeneeskunde, Afdeling Interne Geneeskunde, Radboud UMC-Nijmegen). Uitgegeven door Novartis Pharma BV.