



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BA/intro

Periodična Temperatura Sa Aftoznim Faringitisom, Adenitisom (PFAPA)

Verzija

1. ŠTA JE PFAPA?

1.1.Šta je to?

PFAPA je skraćenica koja označava periodičnu temperaturu, adenitis, faringitis i aftozni stomatitis. To je medicinski termin za ponavljajuće febrilne epizode, otok limfnih čvorova na vratu, upalu ždrijeva i afte u usnoj duplji. PFAPA zahvata djecu u ranom djetinjstvu i obično se javlja prije pete godine života. Ima hronični tok, ali je ustvari benigna bolest koja ima tendenciju spontanog oporavka tokom vremena. Bolest je prvi puta prepoznata i opisana 1987. godine te se tada nazivala Marshallov sindrom.

1.2.Koliko je česta?

Učestalost PFAPA-e nije poznata no čini se da je bolest češća no što se pretpostavlja.

1.3.Koji su uzroci bolesti?

Uzrok bolesti je nepoznat. Tokom razdoblja temperature, imunološki sistem je aktiviran. Takva aktivacija dovodi do upalnog odgovora sa temperaturom te upalom ždrijela. Upala je samoograničavajuća, budući da nema znakova upale između dvije epizode. Za vrijeme napada nisu prisutni infektivni uzročnici.

1.4. Je li nasljedna?

Opisani su slučajevi u istoj porodici, no do sada nije otkriven genetski uzrok bolesti.

1.5. Je li zarazna?

PFAPA nije infektivna ni zarazna bolest. No, infekcija može triggerovati napad kod pogođenih osoba.

1.6. Koji su glavni simptomi?

Glavni simptom je ponavljajuća temperatura praćena upalom ždrijela, aftama u ustima ili povećanim limfnim čvorovima na vratu (važan dio imunološkog sistema). Epizode povišene temperature nastaju naglo i traju tri do šest dana. Tokom epizoda dijete izgleda vrlo bolesno i ima najmanje jedan od tri gore navedena simptoma. Febrilne epizode ponavljaju se svakih 3-6 sedmice, ponekad u vrlo pravilnim intervalima. Između epizoda, dijete je dobro i uobičajeno aktivno. Nema posljedica za razvoj djeteta, koje izgleda potpuno zdravo između napada.

1.7. Da li je bolest ista kod svakog djeteta?

Gore opisana glavna osobina prisutna je kod svakog djeteta. Ipak, neka djeca mogu imati blaži oblik bolesti, dok druga mogu imati i neke dodatne simptome, poput malaksalosti, bolova u zglobovima, bolova u trbuhu, glavobolje, povraćanja ili proljeva.

2. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

2.1. Kako se dijagnosticira?

Nema laboratorijskih testova ili slikovnih metoda specifičnih za postavljanje dijagnoze PFAPA-e. Dijagnoza bolesti postavlja se na osnovu kombinacije fizikalnog pregleda i laboratorijskih testova. Prije no što se dijagnoza potvrdi, obavezno se moraju isključiti sve druge bolesti koje imaju slične simptome

2.2. Koji su laboratorijski testovi potrebni?

Rezultati testova poput sedimentacije eritrocita (SE) ili koncentracije C-reaktivnog proteina (CRP) povišeni su tokom napada.

2.3. Može li se liječiti ili izliječiti?

Nema specifičnog lijeka za PFAPA sindrom. Cilj liječenja je kontrola simptoma tokom epizoda povišene temperature. U velikoj većini slučajeva, simptomi tokom vremena postaju manje izraženi ili spontano nestaju.

2.4. Koji su načini liječenja

Simptomi obično ne odgovaraju u potpunosti na paracetamol ili nesteroidne protuupalne lijekove, no ti lijekovi mogu pružati djelomično olakšanje. Pokazalo se da jedna doza prednizolona primijenjena kada se pojave simptomi može skratiti trajanje napadaja. No, takvim liječenjem može se skratiti interval između epizoda i nova febrilna epizoda može se pojaviti prije nego očekivano. U nekih bolesnika može se razmotriti tonzilektomija, naročito kada je značajno pogođena kvaliteta života djeteta ili njegove porodice.

2.5. Kakva je prognoza (predviđeni tok i ishod) bolesti?

Bolest može trajati nekoliko godina. Vremenom, intervali između febrilnih epizoda postaju sve duži i simptomi se u nekih bolesnika spontano povlače.

2.6. Da li je moguć potpun oporavak?

Dugoročno gledano, PFAPA će spontano nestati ili postati manje izražena, obično do odrasle dobi. Bolesnici s PFAPA-om ne razvijaju oštećenja. Rast i razvoj djeteta obično nisu zahvaćeni bolešću.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1. Kako bolest može utjecati na svakodnevni život djeteta i njegove porodice?

Kvaliteta života može biti narušena ponavljajućim febrilnim epizodama.

Često postoji značajno kašnjenje u postavljanju tačne dijagnoze, zbog čega se javlja strah roditelja i ponekad obavlja mnoštvo nepotrebnih medicinskih pretraga.

3.2.Šta je sa školom?

Redovna pogoršanja praćena temperaturom mogu uticati na pohađanje nastave. Kod djece s hroničnim bolestima važno je nastaviti edukaciju. Postoji nekoliko faktora koji mogu uzrokovati probleme s pohađanjem nastave i zbog toga je učiteljima važno objasniti moguće potrebe djeteta. Roditelji i učitelji trebaju učiniti sve što je u njihovoj moći kako bi djeca nesmetano sudjelovala u školskim aktivnostima, bila uspješna u nastavi te prihvaćena i cijenjena od strane svojih vršnjaka i odraslih. Uklapanje u profesionalnu okolinu osobito je važno za mlade bolesnike i jedan je od općih ciljeva brige za bolesnike s hroničnim bolestima.

3.3.Što je sa sportom?

Bavljenje sportom vrlo je važan dio svakodnevnog života svakog djeteta. Jedan od ciljeva liječenja je da se djeci, što je to više moguće, omogući normalan život i da se ne smatraju drugačijima od svojih vršnjaka.

3.4.Šta je sa ishranom?

Nema posebnih savjeta u vezi prehrane. Općenito, dijete treba imati balansiranu, dobi primjerenu prehranu. Zdrava, dobro balansirana prehrana s dovoljno proteina, kalcija i vitamina, savjetuje se za dijete koje raste.

3.5.Može li klima utjecati na tok bolesti?

Ne može.

3.6.Može li se dijete vakcinisati?

Da, dijete se može i mora vakcinisati; ipak, nadležni doktor treba se obavijestiti prije primjene živog atenuiranog cjepiva, kako bi za svaki pojedinačni slučaj dao odgovarajući savjet.

3.7.Što je sa spolnim životom, trudnoćom i kontracepcijom?

Do sada u literaturi nema informacija o ovom aspektu bolesti. Kao opće pravilo za druge upalne bolesti vrijedi da je trudnoću bolje planirati kako bi se zbog mogućih nuspojava koji protuupalni lijekovi mogu imati na fetus unaprijed planirao način liječenja.