



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro>

Периодична Треска С Афтозен Фарингит И Адениит (PFAPA)

Версия на 2016

1. КАКВО Е PFAPA

1.1 Какво е това?

PFAPA означава периодична треска с адениит и афтозен фарингит. Това е медицински термин за повтарящи се пристъпи на треска, подуване на лимфните възли в областта на шията, болки в гърлото и афти в устата. PFAPA засяга децата в ранна детска възраст, обикновено с начало преди пет години. Това заболяване е с хроничен ход, но е доброкачествено заболяване с тенденция към подобрене във времето. Това заболяване се открива за първи през 1987 г. и, наречено синдром на Маршал по това време.

1.2 Колко често е?

Честотата на PFAPA е неизвестна, но изглежда че заболяването е по-често от общоизвестното.

1.3 Какви са причините за заболяването?

Причината за заболяването е неизвестна. През периодите на повишена температура, имунната система се активира. Това активиране води до възпалителен отговор с треска и възпаление на устата или гърлото. Това възпаление е самоограничаващо се, тъй като няма признаци на възпаление между два епизода. Не се установява инфекциозен агент по време на атаките.

1.4 Наследствено ли е?

Наследствените случаи са описани, но до момента не е установена генетична причина.

1.5 Инфекциозно ли е?

Това не е инфекциозно заболяване и не е заразно. Въпреки това, инфекции могат да отключат пристъпи при засегнатите индивиди.

1.6 Какви са основните симптоми?

Основният симптом е периодично повтаряща се треска, придружена от болки в гърлото, язви в устата или уголемени шийни лимфни възли (важна част от имунната система). Епизодите на треска започват внезапно и продължават в продължение на три до шест дни. По време на епизодите, детето изглежда много зле и има най-малко един от трите споменати по-горе симптоми. Епизодите на треска се повтарят на всеки 3-6 седмици, понякога на много редовни интервали. Между епизодите, детето е добре и е с нормална активност. Няма последици за развитието на детето, което изглежда напълно здраво между пристъпите.

1.7 Едно и също ли е заболяването при всяко дете?

Основните характеристики, описани по-горе, са открити във всички засегнати деца. Въпреки това, някои деца могат да имат по-лека форма на болестта, докато други могат да имат допълнителни симптоми, като общо неразположение, болки в ставите, болки в корема, главоболие, повръщане или диария.

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как се диагностицира?

Не са открити лабораторни тестове или образни методи, специфични за диагностициране PFAPA. Заболяването се диагностицира въз основа на данните от физикалното изследване и лабораторни тестове. Преди да се потвърди диагнозата е

задължително да се изключат всички други болести, които могат да се проявят с подобни симптоми.

2.2 Какъв вид лабораторни изследвания са необходими?

Стойностите на тестове, като скоростта на утаяване на еритроцитите (СУЕ) или нивата на С-реактивен протеин (CRP) в кръвта по време на пристъпите са повишени.

2.3 Може ли да се лекува или излекува?

Няма специфично лечение за лечение на PFAPA синдром. Целта на лечението е да се постигне контрол на симптомите по време на епизодите на фебрилитет. В голяма част от случаите, симптомите намаляват с времето или спонтанно изчезват.

2.4 Какво е лечението?

Симптомите обикновено не отговарят напълно на парацетамол или нестероидни противовъзпалителни средства, но последните могат да осигурят известно облекчение. Установено е, че еднократна доза преднизон, дадена веднага при поява на симптомите, съкращава продължителността на атаката. Интервалът между епизодите, обаче, също може да бъде съкратен с това лечение и следващият фебрилно епизод може да се повтори по-рано от очакваното. При някои пациенти може да се обсъди тонзилектомия, особено когато качеството на живот на детето и семейството е значително засегнато.

2.5 Каква е прогнозата (очаквания резултат и ход) на заболяването?

Заболяването може да продължи няколко години. С времето интервалите между фебрилните епизоди се увеличават и симптомите се овладяват спонтанно при някои болни.

2.6 Възможно ли е пълно възстановяване?

В дългосрочен план, PFAPA може спонтанно да изчезне или да

стане по-лек, обикновено преди зряла възраст. Болните с PFAPA не развиват увреждания. Растежа и развитието на детето не са засегнати от заболяването.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Как може заболяването да засегне ежедневието на детето и неговото семейство?

Качеството на живот може да се засегне от рецидивиращите епизоди на треска. Често има съществено забавяне на диагнозата, което може да повиши тревожността на родителите и понякога да се извършат ненужни медицински процедури.

3.2 Какво е мнението за училището?

Редовните пристъпи на треска може да се отразят на посещаемостта на учебните занятия. Важно е децата с хронично заболяване да продължат образованието си. Има няколко фактора, които могат да причинят проблеми с посещаване на училище и затова е важно да се обяснят на учителите възможните нужди на детето,. Родителите и учителите трябва да направят всичко възможно, за да се даде възможност на детето да участва в училищни дейности в нормален начин, с цел не само успешна академична реализация на детето, но и да бъде прието и оценено от своите връстници и възрастните. Бъдещата интеграция в професионалния свят е от съществено значение за един млад пациент и е една от целите на глобалната грижа за хронично болни пациенти.

3.3 Какво е мнението за спорта?

Спортуването е важен аспект от ежедневието на всяко дете. Една от целите на лечението е да даде възможност на децата да водят доколкото е възможно нормален живот и да не считат себе си за различни от своите връстници.

3.4 Какво е мнението за диетата?

Няма специфичен диетични съвети. Като цяло, детето трябва да спазва балансирана, нормална диета за неговата / нейната възраст. Една здрава, добре балансирана диета с достатъчно протеин, калций и витамини се препоръчва за растящото дете.

3.5. Може ли климатът да повлияе хода на заболяването?

Не, не може.

3.6 Може ли детето да бъде ваксинирано?

Да, детето може да бъде и трябва да бъдат ваксинирано; обаче, лекуващият лекар трябва да бъде информиран преди прилагането на живи атенюирани ваксини, за да се даде подходящ съвет за всеки отделен случай.

3.7 Какво е мнението за сексуалния живот, бременност и раждане?

Досега няма информация за този аспект в достъпната литература. Като общо правило, подобно на други автоинфламаторни заболявания, по-добре е бременността да се планира, за да се адаптира лечението по-рано поради възможен страничен ефект на противовъзпалителните средства върху плода.