



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

Συνδρομο Περιοδικου Πυρετου Με Τραχηλικη Λεμφαδενιτιδα, Φαρυγγοαμυγδαλιτιδα Και Αφθωδη Στοματιτιδα (PFAPA)

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΤΟ PFAPA

1.1 Τι είναι;

Το PFAPA παίρνει το όνομά του από τα αρχικά των αγγλικών όρων Periodic Fever (περιοδικός πυρετός), Adenitis (τραχηλική λεμφαδενίτιδα), Pharyngitis (φαρυγγοαμυγδαλίτιδα), Aphthosis (αφθώδης στοματίτιδα). Είναι ένας ιατρικός όρος που χαρακτηρίζει υποτροπιάζοντα επεισόδια πυρετού, διόγκωση των τραχηλικών λεμφαδένων, πονόλαιμο και άφθες στη στοματική κοιλότητα. Το PFAPA εμφανίζεται στην πρώιμη παιδική ηλικία, με έναρξη συνήθως πριν την ηλικία των 5 ετών. Η νόσος έχει χρόνια πορεία αλλά είναι καλοήθης, με τάση βελτίωσης με την πρόοδο του χρόνου. Περιγράφηκε πρώτη φορά το 1987 από τον Marshall και αρχικά έλαβε το όνομα Marshall's syndrome.

1.2 Πόσο συχνό είναι;

Η συχνότητα του PFAPA δεν είναι γνωστή, αλλά φαίνεται να είναι συχνότερο από ότι γενικά εκτιμάται.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Τα αίτια της νόσου δεν είναι γνωστά. Στη διάρκεια των εμπυρέτων ενεργοποιείται το ανοσοποιητικό σύστημα. Αυτή η ενεργοποίηση οδηγεί σε μια φλεγμονώδη απάντηση, με πυρετό και φλεγμονή στη στοματική

κοιλότητα και στο λαιμό. Η φλεγμονή αυτή είναι αυτοπεριοριζόμενη και δεν παρατηρούνται ενδείξεις φλεγμονής ανάμεσα σε δύο διαδοχικά επεισόδια. Ούτε ανιχνεύεται κάποιος φλεγμονώδης παράγοντας κατά τη διάρκεια των επεισοδίων.

1.4 Είναι κληρονομικό;

Έχουν περιγραφεί οικογενειακές περιπτώσεις αλλά μέχρι σήμερα δεν έχει βρεθεί κάποια γενετική αιτία.

1.5 Είναι μεταδοτικό;

Δεν είναι μολυσματική, ούτε μεταδοτική νόσος. Ωστόσο, οι λοιμώξεις μπορεί να πυροδοτήσουν επεισόδια σε πάσχοντα άτομα.

1.6 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Κύριο σύμπτωμα είναι ο υποτροπιάζων πυρετός, που συνοδεύεται από πονόλαιμο, έλκη στο βλεννογόνο της στοματικής κοιλότητας (άφθες) ή/και από διογκωμένους τραχηλικούς λεμφαδένες (σημαντική ένδειξη συμμετοχής του ανοσοποιητικού συστήματος). Τα επεισόδια του πυρετού ξεκινούν απότομα και διαρκούν από 3 έως 6 ημέρες. Στη διάρκεια των επεισοδίων, το παιδί μοιάζει σοβαρά άρρωστο και παρουσιάζει τουλάχιστον ένα από τα παραπάνω συμπτώματα. Τα επεισόδια του πυρετού υποτροπιάζουν κάθε 3-6 εβδομάδες, μερικές φορές σε πολύ τακτικά διαστήματα. Ανάμεσα στα επεισόδια, το παιδί είναι καλά, με φυσιολογικές δραστηριότητες. Δεν επηρεάζεται η ανάπτυξη του παιδιού, το οποίο είναι απόλυτα υγιές στα μεσοδιαστήματα των επεισοδίων.

1.7 Είναι η νόσος ίδια σε όλα τα παιδιά;

Τα κύρια χαρακτηριστικά της νόσου, όπως περιεγράφηκαν παραπάνω, αναγνωρίζονται σε όλους τους προσβεβλημένους μικρούς ασθενείς. Μπορεί ωστόσο, κάποια παιδιά να παρουσιάζουν ηπιότερη μορφή της νόσου, ενώ άλλα να έχουν επιπλέον συμπτώματα, όπως κακουχία, αρθραλγίες, κοιλιακό άλγος, πονοκέφαλο, εμέτους ή διάρροιες.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πως γίνεται η διάγνωση;

Δεν υπάρχουν ειδικές διαγνωστικές ή απεικονιστικές εξετάσεις για τη διάγνωση του PFAPA. Η διάγνωση βασίζεται στο συνδυασμό φυσικής εξέτασης και εργαστηριακών ευρημάτων. Είναι υποχρεωτικό να αποκλειστούν άλλα νοσήματα που προβάλλουν με παρόμοια συμπτώματα, πριν καταλήξουμε στη διάγνωση του PFAPA.

2.2 Ποιες εργαστηριακές εξετάσεις είναι απαραίτητες;

Οι τιμές της Ταχύτητας Καθίζησης Ερυθρών (ΤΚΕ) και της C-αντιδρώσας πρωτεΐνης (CRP) ανευρίσκονται αυξημένες, στις εξετάσεις αίματος κατά τη διάρκεια των επεισοδίων.

2.3 Μπορεί να αντιμετωπισθεί ή να θεραπευτεί;

Δεν υπάρχει ειδική θεραπεία για την ίαση του συνδρόμου PFAPA. Σκοπός της θεραπείας είναι η αντιμετώπιση των συμπτωμάτων στη διάρκεια των επεισοδίων του πυρετού. Στις περισσότερες περιπτώσεις, τα συμπτώματα ελαττώνονται με το χρόνο και αυτόματα εξαφανίζονται.

2.4 Ποια είναι η θεραπεία;

Συνήθως τα συμπτώματα δεν ανταποκρίνονται απόλυτα στη χορήγηση παρακεταμόλης ή μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων (ΜΣΑΦ), αλλά μπορεί να βελτιωθούν. Η χορήγηση μιας και μόνης δόσης πρεδνιζόνης, αμέσως με την εμφάνιση των συμπτωμάτων, φαίνεται να μειώνει τη διάρκεια του επεισοδίου. Ωστόσο, αυτή η θεραπεία είναι πιθανό να βραχύνει το χρόνο μεταξύ των επεισοδίων, και έτσι το επόμενο επεισόδιο να συμβεί νωρίτερα από το αναμενόμενο. Σε μερικούς ασθενείς αξιολογείται το ενδεχόμενο αμυγδαλεκτομής, ειδικά σε περιπτώσεις που επηρεάζεται σημαντικά τόσο η ποιότητα ζωής του μικρού παιδιού, όσο και της οικογένειας.

2.5 Ποια είναι η πρόγνωση της νόσου (προβλεπόμενη έκβαση και πορεία);

Η νόσος μπορεί να διαρκέσει μερικά χρόνια. Με την πρόοδο του χρόνου, τα μεσοδιαστήματα των επεισοδίων πυρετού θα μεγαλώσουν και τα συμπτώματα κάποια στιγμή θα υποχωρήσουν αυτόματα σε κάποιους ασθενείς.

2.6 Είναι δυνατή η πλήρης αποδρομή της νόσου;

Μακροπρόθεσμα, το PFAPA θα υποχωρήσει αυτόματα ή θα γίνει λιγότερο σοβαρό, συνήθως πριν την ενήλικη ζωή. Οι ασθενείς με PFAPA δεν αναπτύσσουν κάποιου είδους οργανική βλάβη. Η σωματική ανάπτυξη και η πνευματική εξέλιξη ενός παιδιού συνήθως δεν επηρεάζονται από τη συγκεκριμένη νόσο.

3. Η ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πως θα μπορούσε η νόσος να επηρεάσει την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειάς του;

Η ποιότητα της ζωής μπορεί να επηρεαστεί από τα υποτροπιάζοντα επεισόδια πυρετού. Συχνά προηγείται σημαντική καθυστέρηση πριν τεθεί η ορθή διάγνωση, γεγονός που εντείνει την ανησυχία των γονέων και τη διερεύνηση με μη απαραίτητες ιατρικές εξετάσεις.

3.2 Τι γίνεται με το σχολείο;

Τα τακτικά πυρετικά επεισόδια επηρεάζουν την παρακολούθηση του σχολείου. Βέβαια, είναι ουσιαστικό να συνεχίζεται κανονικά η εκπαίδευση στα παιδιά με χρόνια νοσήματα. Υπάρχουν κάποιοι παράγοντες που πιθανόν δυσχεραίνουν την παρακολούθηση του σχολείου και γι' αυτό είναι σημαντικό να ενημερώνονται οι δάσκαλοι για πιθανές ιδιαίτερες ανάγκες του παιδιού. Γονείς και δάσκαλοι θα πρέπει να προσπαθήσουν να διευκολύνουν τη συμμετοχή του παιδιού στις σχολικές δραστηριότητες, με τρόπο φυσιολογικό, έτσι ώστε το παιδί να αισθάνεται επιτυχημένο στις σχολικές επιδόσεις του και συγχρόνως αποδεκτό και αγαπητό από τους συνομήλικους φίλους και τους ενήλικες. Η μελλοντική ολοκλήρωση στον επαγγελματικό χώρο εργασίας είναι σημαντική για τον νεαρό ασθενή και αποτελεί έναν από τους στόχους της παγκόσμιας φροντίδας για τους ασθενείς με χρόνια νοσήματα.

3.3 Τι γίνεται με τα αθλήματα (sports);

Η αθλητική ενασχόληση είναι αναπόσπαστο μέρος της καθημερινότητας όλων των παιδιών. Μεταξύ άλλων, η θεραπεία στοχεύει σε μια φυσιολογική ζωή των παιδιών, τα οποία δεν πρέπει να θεωρούν τους εαυτούς τους διαφορετικούς από τους συνομηλίκους τους.

3.4 Τι γίνεται με τη διατροφή;

Δεν υπάρχουν ειδικές διαιτητικές οδηγίες. Γενικά, το παιδί πρέπει να ακολουθεί ένα φυσιολογικό και ισορροπημένο διαιτολόγιο, ανάλογα με την ηλικία του. Μια υγιεινή, καλά ισορροπημένη δίαιτα, με πρωτεΐνη, ασβέστιο και βιταμίνες συνιστάται για όλα τα παιδιά στην ανάπτυξη.

3.5 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Όχι, δε μπορεί

3.6 Μπορεί το παιδί να εμβολιαστεί;

Ναι, μπορεί και πρέπει να εμβολιαστεί. Ωστόσο, ο θεράπων γιατρός πρέπει να είναι ενήμερος πριν τους εμβολιασμούς με ζώντες εξασθενημένους ιούς, έτσι ώστε να μπορεί να παρέχει εξατομικευμένη ενημέρωση.

3.7 Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη και την αντισύλληψη;

Μέχρι σήμερα, η βιβλιογραφία δε διαθέτει σχετικές πληροφορίες για το συγκεκριμένο θέμα. Ένας γενικός κανόνας, που ισχύει και για άλλα αυτοφλεγμονώδη νοσήματα, αφορά τον προγραμματισμό μιας επιθυμητής εγκυμοσύνης, με σκοπό να προσαρμόζεται ανάλογα η θεραπεία, έτσι ώστε να αποφεύγονται πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες στο έμβρυο από τα αντιφλεγμονώδη φάρμακα.