https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro

Periodická horečka (Fever) s Aftozní stomatitidou, zánětem nosohltanu (Pharyngitis) a mízních uzlin (Adenitis) (PFAPA)

Verze č 2016

1. CO JE PFAPA

1.1. Co je to?

Toto onemocnění je charakterizováno opakovanými záchvaty horečky se zánětem hltanu či krčních mandlí (faryngitida), zduřením krčních uzlin a přítomností aftů v ústech. Začíná nejčastěji u dětí v ranném věku, nejčastěji před pátým rokem. Má protrahovaný průběh, ale je to benigní onemocnění, které má tendenci se časem zlepšovat. Toto onemocnění bylo poprvé rozpoznáno v roce 1987 a označeno jako Marshallův syndrom.

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

Četnost onemocnění PFAPA není dosud známa, ale zdá se být častější, než se předpokládá.

1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?

Přesná příčina není známá. V obdobích horečky je aktivován imunitní systém. To vede k zánětlivé reakci, při níž se kromě horečky objeví zánět nosohltanu a afty v ústech se zvětšením krčních uzlin. Tento stav má časově omezený průběh se spontánním odezněním. V různě dlouhém období mezi atakami je dítě zdrávo. Infekní vyvolavatel není prokázán.

1.4 Jedná se o dědičné onemocnění?

Výjimečně byly popsány rodinné případy, ale žádná genetická příčina zatím nebyla nalezena.

1.5 Je to nakažlivá nemoc?

Tuto nemoc nelze přenést z osoby na osobu a není tedy nakažlivá. Nicméně, infekce může spustit ataku horeček.

1.6 Jaké jsou hlavní projevy?

Hlavním příznakem je opakovaná horečka doprovázená bolestí v krku, ústními vředy a / nebo zvětšenými krčními lymfatickými uzlinami. Horečnaté ataky začnou náhle a trvají několik dní, obvykle 3 až 6 dní. Během nich vypadá dítě nemocně a má alespoň na jeden ze tří výše uvedených příznaků. Tyto ataky se opakují vždy po několika týdnech, někdy jsou velmi pravidelné. Mezi těmito příhodami je dítě zcela vpořádku. Nemoc neovlivňuje vývoj dítěte a nemá dlouhodobé následky.

1.7 Je tato nemoc stejná u každého dítěte?

Hlavní znaky popsané výše se vyskytují u všech postižených dětí. Nicméně některé děti mohou mít lehčí formu nemoci nebo vykazují další příznaky jako například: pocit neklidu, bolest kloubů, bolest břicha, bolest hlavy, zvracení nebo průjem.

2. DIAGNOSTIKA A LÉČBA

2.1 Jak se nemoc diagnostikuje?

Pro diagnózu PFAPA neexistují žádná cílená laboratorní nebo zobrazovací vyšetření. Nemoc je diagnostikována na základě kombinace klinických projevů a laboratorních nálezů. Je třeba vyloučit jiná onemocnění, která se mohou projevovat podobně.

2.2 Jaká laboratorní vyšetření jsou potřebná?

V průběhu ataky horeček bývá zvýšená sedimentace a C-reaktivní protein (CRP).

2.3 Může být onemocnění léčeno a vyléčeno?

Neexistuje léčba, která by nemoc spolehlivě zastavila. Cílem léčby je kontrola příznaků během horečnatých atak. V mnoha případech symptomy časem spontánně zmizí.

2.4 Jaká je léčba?

Podávání běžných léků proti horečce a bolesti (nesteroidní antirevmatika, antipyretika, např. paracetamol) vede jen k částečnému ústupu potíží. Jednorázová dávka kortikosteroidu (prednisonu) podaná na začátku ataky obvykle zabrání dalšímu rozvoji projevů a vede k rychlé úpravě stavu dítěte. Intervaly mezi záchvaty se však mohou zkracovat a následující ataka může přijít dříve, než se očekává. U některých dětí pomůže odstranění krčních mandlí, obzvláště u dětí, jejichž kvalita života je onemocněním silně narušena.

2.5 Jaké jsou dlouhodobé vyhlídky (prognóza) nemoci?

Nemoc může trvat řadu let. Časem se intervaly mezi horečnatými atakami prodlužují a nakonec spontánně vymizí.

2.6 Je možné se zcela vyléčit?

Přes dlouhodobé trvání nemoci, PFAPA spontánně vymizí nebo se zmírní, většinou před začátkem dospělosti. Nedochází k rozvoji poškození orgánů a tím pádem ani k trvalým následkům. Růst a vývoj dětí se syndromem PFAPA není onemocněním ovlivněn.

3. BĚŽNÝ ŽIVOT

3.1 Jak může nemoc ovlivnit běžný život dítěte a jeho rodiny?

Kvalita života je ovlivněna opakujícími se epizodami horeček. Dlouhá prodleva mezi počátkem onemocnění a úspěšnou diagnózou může být příčinou zbytečných terapeutických zásahů a vede ke zvýšení nedůvěry

a strachu rodičů dětí s PFAPA.

3.2 Jak syndrom PFAPA ovlivní školní docházku dítěte?

Opakující se ataky horeček mohou ovlivnit školní docházku dítěte díky častým absencím. Vzhledem k tomu, že se nejedná o chronické, ale o epizodické onemocnění, kdy je dítě v mezidobích zcela v pořádku, nemělo by zůstávat doma ze školy déle, než je trvání ataky horečky.

3.3. Může dítě se syndromem PFAPA sportovat?

Syndrom PFAPA není důvodem k omezení dítěte ve sportovních aktivitách.

3.4 Musí dítě se syndromem PFAPA dodržovat nějaká konkrétní dietní opatření?

Neexistuje žádné konkrétní doporučení ohledně stravování. Každé dítě by mělo přijímat vyváženou stravu v množství adekvátním jeho věku. Zdravá, vyvážená strava s dostatkem bílkovin, vápníku a vitamínů je doporučena pro správný růst dítěte.

3.5 Může podnebí ovlivňovat průběh nemoci?

Ne, podnebí neovlivňuje průběh onemocnění.

3.6 Může být dítě očkováno?

Ano, dítě může být očkováno.

3.7 Jak je to se sexuálním životem, těhotenstvím a antikoncepcí?

Onemocnění obvykle ustoupí ještě v průběhu dětství, proto nejsou k dispozici žádné informace v této oblasti.