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

Periodisk feber med aftøs pharyngitis adenitis (PFAPA)

Version af 2016

1. HVAD ER PFAPA

1.1 Hvad er det?

PFAPA er en forkortelse for Periodisk Feber Aftøs Pharyngitis Adenitis. Dette er den lægelige betegnelse for tilbagevendende feberepisoder ledsaget af hævede lymfeknuder på halsen, ondt i halsen og sår i mundslimhinden. PFAPA starter typisk inden 5 års alderen. Sygdommen har et kronisk men godartet forløb, samt en tendens til at symptomerne mindskes med tiden. Sygdommen blev beskrevet første gang i 1987 og dengang benævnt Marshalls syndrom.

1.2 Hvor hyppigt er det?

Hyppigheden af PFAPA er ukendt, men sygdommen synes mere udbredt end tidligere antaget.

1.3 Hvad er årsagen til sygdommen?

Årsagen til sygdommen er ukendt. Under feberepisoderne er immunsystemet aktiveret, hvilket medfører et inflammatorisk respons (en betændelseslignende reaktion) i kroppen med feber og inflammation i munden eller halsen. Inflammationen er selvbegrænsende, idet der ikke er tegn på inflammation mellem feberepisoderne. Under feberepisoderne er der ingen tegn til infektion.

1.4 Er det arveligt?

Til dato er der ikke fundet en genetisk årsag, men der er beskrevet ophobning af tilfælde i visse familier.

1.5 Er sygdommen infektiøs?

Det er ikke en infektiøs sygdom og smitter derfor ikke. Men infektioner kan udløse feberepisoder i børn der har sygdommen.

1.6 Hvad er hovedsymptomerne?

Hovedsymptomerne er tilbagevendende feberepisoder ledsaget af ondt i halsen, sår i mundslimhinden eller forstørrede lymfeknuder på halsen (en vigtig del af immunsystemet). Feberepisoderne starter pludseligt og varer 3 til 6 dage. Under feberepisoderne ser barnet alment medtaget ud og har mindst et af ovennævnte ledsagesymptomer.
Feberepisoderne kommer hver 3. til 6. uge, nogle gange meget regelmæssigt. Mellem feberepisoderne har barnet det godt med normalt aktivitetsniveau. Sygdommen har ingen konsekvenser for barnets udvikling.

1.7 Er sygdommen ens hos alle børn?

Hovedsymptomerne beskrevet ovenfor ses ved alle ramte børn. Nogle børn har et mildere forløb, mens andre har yderligere symptomer som utilpashed, ledsmerter, mavesmerter, hovedpine, opkast eller diaré.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Der er ingen laboratorieundersøgelser eller billeddiagnostiske undersøgelser der specifikt kan diagnosticere PFAPA. Diagnosen stilles på baggrund af en kombination af klinisk undersøgelse og blodprøver. Før diagnosen kan bekræftes er det obligatorisk at udelukke alle andre sygdomme der kan fremvise lignende symptomer.

2.2 Hvilke laboratorieundersøgelser er påkrævet?

Under feberepisoderne er blodprøver som sænkningsreaktion (SR) og C-reaktivt Protein (CRP) forhøjede.

2.3 Kan PFAPA behandles eller helbredes?

Der er ikke nogen specifik behandling, der kan kurere PFAPA syndromet. Målet med behandlingen er at kontrollere symptomerne under feberepisoderne. Ved de fleste børn vil symptomerne mindskes med tiden eller forsvinde af sig selv.

2.4 Hvad er behandlingen?

Brugen af paracetamol (fx pamol) eller NSAID (fx Bonyl) kan give nogen symptomlindring, men fjerner sjældent symptomerne helt. En enkelt dosis prednisolon givet umiddelbart i starten af feberepisoden er vist at afkorte varigheden af feberepisoden. Men det kan samtidig også medføre at intervallet mellem feberepisoderne afkortes, således at den næste feberepisoder kommer tidligere end forventet. Tonsillektomi kan overvejes ved nogle børn, især de børn hvor deres og familiens livskvalitet er markant påvirket.

2.5 Hvad er sygdommens prognose (forventet forløb)?

Sygdommen kan vare nogle år. Med tiden vil der være længere intervaller mellem feberepisoderne og hos nogle patienter vil symptomerne forsvinde af sig selv.

2.6 Er det muligt at komme sig helt?

Typisk inden voksenalderen vil PFAPA forsvinde af sig selv eller få et mildere forløb. Patienter med PFAPA udvikler ikke senfølger. Barnets vækst og udvikling er som oftest ikke påvirket af sygdommen.

3. DAGLIGDAGEN

3.1 Hvordan kan sygdommen påvirke barnets og familiens dagligdag?

Tilbagevendende feberepisoder kan påvirke livskvaliteten. Det kan tage

lang tid, før den rigtige diagnose er stillet, hvilket kan medføre bekymring hos forældre og eventuelt unødvendige medicinske undersøgelser.

3.2 Hvad med skolen?

Tilbagevendende feberepisoder kan påvirke skolefraværet. Det er vigtigt at fortsætte undervisningen af børn med kroniske sygdomme. Der er nogle faktorer der kan påvirke skolefraværet, og det er derfor vigtigt at forklare barnets mulige behov til lærerne. Forældre og lærere bør gøre, hvad de kan for at barnet kan deltage normalt i skoleaktiviteter, således at barnet både passer sin faglige udvikling og bliver accepteret og påskønnet af jævnaldrende og voksne. Fremtidig vellykket overgang til et studie og job er essentielt for den unge patient og er et af målene for den samlede pleje af kronisk syge patienter.

3.3 Hvad med sport/idræt?

Deltagelse i sport/idræt er en vigtig del af ethvert barns hverdag. Et af formålene med behandling er at hjælpe barnet til at føre et så normalt liv som muligt, uden følelsen af at være anderledes end jævnaldrende.

3.4 Hvad med kosten?

Der er ingen specifikke anbefalinger i forhold til kost. Generelt bør barnet få normal, varieret og alderssvarende kost. For at sikre optimal vækst anbefales en sund, varieret kost indeholdende tilstrækkelige mængder af protein, kalk og vitaminer.

3.5 Kan klimaet påvirke forløbet af sygdommen?

Nej, det kan det ikke.

3.6 Må barnet blive vaccineret?

Ja, barnet kan og bør vaccineres. Men den behandlende lægen bør informeres om sygdommen, inden der vaccineres med levende svækkede vacciner for at vedkommende kan give relevante anbefalinger i de enkelte tilfælde.

3.7 Hvad med sexliv, graviditet og prævention?

Ind til videre er der ingen tilgængelig information i litteraturen om dette. Som ved andre autoinflammatoriske sygdomme anbefales det at graviditeter planlægges, således at behandlingen kan tilpasses i god tid - med tanke på eventuelle bivirkninger på fostret af anti-inflammatoriske præparater.