



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

Zespół okresowej gorączki z aftami, ostrym zapaleniem gardła oraz zapaleniem węzłów chłonnych (ang. periodic fever with aphthous pharyngitis adenitis, PFAPA)

Wersja 2016

1. CO TO JEST PFAPA

1.1 Co to jest?

Skrótc PFAPA oznacza zespół okresowej gorączki z aftami, ostrym zapaleniem gardła oraz zapaleniem węzłów chłonnych (ang. periodic fever with aphthous pharyngitis adenitis). Tym terminem medycznym określa się nawracające ataki gorączki z obrzękiem węzłów chłonnych szyjnych, bólem gardła i aftami. PFAPA dotyczy dzieci we wczesnym dzieciństwie – zwykle choroba rozpoczyna się przed ukończeniem przez dziecko 5. roku życia. Choroba ta jest przewlekła, ale łagodna, a z czasem jej objawy zwykle stają się coraz mniej dokuczliwe. Chorobę tę po raz pierwszy rozpoznano w 1987 roku i wówczas nazwano zespołem Marshalla.

1.2 Jak często choroba występuje?

Częstość występowania PFAPA jest nieznana, ale wydaje się, że choroba występuje częściej niż się uważa.

1.3 Jakie są przyczyny choroby?

Przyczyna choroby jest nieznana. Podczas epizodów gorączki aktywowany zostaje układ odpornościowy. Ta aktywacja prowadzi do odpowiedzi zapalnej z gorączką oraz stanem zapalnym jamy ustnej i

gardła. Stan zapalny wygasa samoistnie – między dwoma epizodami nie ma oznak zapalenia. Podczas ataków nie występuje czynnik zakaźny.

1.4 Czy choroba jest dziedziczna?

Opisywano rodzinne przypadki choroby, jednak do tej pory nie znaleziono przyczyny genetycznej.

1.5 Czy choroba jest zakaźna?

Nie jest to choroba zakaźna ani zaraźliwa. Infekcje mogą jednak powodować u chorych ataki.

1.6 Jakie są główne objawy choroby?

Głównym objawem choroby jest nawracająca gorączka, której towarzyszy ból gardła, afty lub powiększenie węzłów chłonnych szyjnych (ważnego elementu układu odpornościowego). Epizody gorączki występują nagle i trwają 3–6 dni. W trakcie epizodów dziecko wygląda na bardzo chore i ma co najmniej jeden z trzech wymienionych wyżej objawów. Epizody gorączkowe powracają co 3–6 tygodni, czasem w bardzo regularnych odstępach. Między epizodami dziecko czuje się dobrze i jest normalnie aktywne. Choroba nie wpływa na rozwój dziecka, które między atakami wygląda na okaz zdrowia.

1.7 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?

Główne elementy opisane powyżej występują u wszystkich dzieci. Jednak u niektórych dzieci może występować łagodniejsza postać choroby, natomiast u innych mogą wystąpić dodatkowe objawy, takie jak złe samopoczucie, ból stawów, ból brzucha, ból głowy, wymioty lub biegunka.

2. DIAGNOZA I LECZENIE

2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?

Nie istnieją konkretne badania laboratoryjne ani obrazowe, które umożliwiłyby rozpoznanie PFAPA. Chorobę diagnozuje się na podstawie

połączenia badania fizykalnego i badań laboratoryjnych. Przed potwierdzeniem diagnozy konieczne należy wykluczyć inne choroby o podobnych objawach.

2.2 Jakie badania laboratoryjne są niezbędne?

Podczas ataków wartości takie jak wskaźnik opadania krwinek czerwonych (ESR) lub poziom białka C-reaktywnego (CRP) we krwi są podwyższone.

2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć?

Nie istnieje żadne konkretne leczenie zespołu PFAPA. Celem leczenia jest kontrolowanie objawów podczas epizodów gorączkowych. W dużej części przypadków objawy z czasem łagodnieją lub zanikają.

2.4 Na czym polega leczenie?

Paracetamol lub niesteroidowe leki przeciwzapalne zwykle nie usuwają całkiem objawów, ale mogą przynieść pewną ulgę. Wykazano, że pojedyncza dawka prednizonu, podana w chwili wystąpienia objawów po raz pierwszy, skraca czas trwania ataku. Jednak takie leczenie może również skrócić odstęp między epizodami, a kolejny epizod gorączkowy może wystąpić wcześniej niż pacjent się spodziewa. U niektórych pacjentów można rozważyć tonsillektomię, zwłaszcza gdy choroba silnie wpływa na jakość życia dziecka i rodziny.

2.5 Jakie jest długofalowe rokowanie (przewidywany skutek i przebieg) choroby?

Choroba może trwać kilka lat. Z czasem odstępy między atakami gorączki będą coraz dłuższe, a u niektórych pacjentów objawy samoistnie ustąpią.

2.6 Czy możliwe jest całkowite wyleczenie?

W dłuższym okresie, zwykle przed osiągnięciem przez chorego dorosłości, PFAPA samoistnie zaniknie lub złagodnieje. PFAPA nie powoduje u chorych poważniejszych następstw. Choroba zwykle nie

wpływa na wzrost i rozwój dziecka.

3. ŻYCIE CODZIENNE

3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i jego rodziny?

Nawracające epizody gorączki mogą wpływać na jakość życia pacjentów. Często prawidłowa diagnoza jest stawiana późno; wcześniejszy jej brak może budzić niepokój u rodziców, a w niektórych przypadkach prowadzi do niepotrzebnych zabiegów medycznych.

3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły?

Regularne epizody gorączkowe mogą utrudniać uczestniczenie w zajęciach szkolnych. U dzieci cierpiących na choroby przewlekłe bardzo ważne jest kontynuowanie edukacji. Istnieje kilka czynników, które mogą sprawiać problemy w uczestniczeniu w zajęciach, dlatego ważne jest wyjaśnienie możliwych potrzeb dziecka nauczycielom. Rodzice i nauczyciele powinni zrobić wszystko co w ich mocy, żeby umożliwić dziecku normalne uczestniczenie w zajęciach szkolnych, nie tylko po to, by z powodzeniem kontynuowało naukę, ale również po to, by czuło się akceptowane i doceniane przez rówieśników i dorosłych. Bardzo ważne jest przyszłe wdrożenie młodych pacjentów w życie zawodowe – stanowi to jeden z celów ogólnej opieki nad przewlekle chorymi.

3.3 Czy dziecko może uprawiać sport?

Uprawianie sportu jest bardzo ważnym aspektem życia codziennego każdego dziecka. Jednym z celów leczenia jest umożliwienie dzieciom prowadzenia jak najbardziej normalnego życia i sprawienie, by nie czuły, że różnią się od swoich rówieśników.

3.4 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?

Nie ma żadnych szczególnych zaleceń dotyczących diety. Żywnienie każdego dziecka powinno być zbilansowane i dostosowane do jego wieku. Dorastającym dzieciom zaleca się zdrową, zbilansowaną dietę z odpowiednią ilością białka, wapnia i witamin.

3.5 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?

Nie, nie ma.

3.6 Czy dziecko może być szczepione?

Tak, dziecko może i powinno być szczepione, jednak przed podaniem żywej atenuowanej szczepionki należy poinformować lekarza prowadzącego, który doradzi w tym zakresie w zależności od danego przypadku.

3.7 Jak choroba wpływa na życie seksualne, ciążę, antykoncepcję?

Jak dotąd w literaturze nie są dostępne żadne informacje na temat tego aspektu życia pacjentów. Zasadniczo, tak jak w innych chorobach autozapalnych, ze względu na możliwe działania niepożądane leków przeciwzapalnych na płód dobrze jest zaplanować ciążę, aby odpowiednio wcześniej dopasować leczenie.