



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

PERIODISK FEBER MED AFTÖS STOMATIT, FARYNGIT och HALSLYMFKÖRTLAR (PFAPA)

2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

2.1 Hur diagnostiseras PFAPA?

Det finns inga laboratorieprover eller andra undersökningar som är specifika för PFAPA. Diagnosen baseras på en kombination av läkarens bedömning av barnets sjukdomshistoria, kroppsundersökning och laboratorieprover. Innan diagnosen bekräftas, är det viktigt att utesluta andra sjukdomar som kan ha liknande symtom.

2.2 Vilken typ av laboratorieprover behövs?

Inflammationsmått såsom sänka (SR) och snabb-sänka (CRP) är förhöjda i blodet under attackerna men normaliseras mellan attackerna.

2.3 Kan PFAPA behandlas eller botas?

Det finns ingen specifik behandling för att bota PFAPA. Målet med behandlingen är att kontrollera symtomen under feberepisoderna. Hos de flesta barnen kommer symtomen minska med tiden eller försvinna spontant.

2.4 Hur behandlas PFAPA?

Symtomen brukar inte svara helt på paracetamol eller icke-steroida antiinflammatoriska (NSAID, COX-hämmare) läkemedel men dessa lindrar vanligtvis symtomen. En enda dos av kortison (prednisolon eller

betapred) som ges när feberattacken har börjat förkortar attacken. Emellertid kan intervallet mellan episoderna också förkortas och nästa feberepisod kan komma tidigare än förväntat. Hos många patienter kan tonsillektomi (bortopererande av halsmandlar) övervägas, särskilt när livskvaliteten hos barnet och familjen påverkas. Tonsillektomi är ofta en effektiv behandling. Risker vid sövning och blödningskomplikationer vid operationen är mycket låg.

2.5 Vad är prognosen för sjukdomen?

Sjukdomen kan pågå i flera år. Med tiden kommer intervallen mellan feberattacker att bli längre och sjukdomssymtomen kommer ofta att minska eller försvinna spontant. Ofta blir episoderna mer oregelbundna med åldern.

2.6 Är det möjligt att tillfriskna helt?

På lång sikt brukar symtomen försvinna spontant eller blir lindrigare, vilket vanligen sker innan barnet blir vuxet. Patienter med PFAPA får inga långsiktiga skador. Barnets tillväxt och utveckling påverkas inte av sjukdomen.

3.1 Hur kan sjukdomen påverka barnet och familjens dagliga liv?
Livskvaliteten kan påverkas av de återkommande feberepisoderna. Det kan ofta ta lång tid innan rätt diagnos ställs vilket leder till stor oro hos föräldrarna. Ibland görs då onödiga undersökningar och behandlingar.

3.2 Hur går det med förskolan och skolan? De regelbundna feberepisoderna påverkar barnets närvaro i förskolan och skolan. Som vid andra kroniska sjukdomar är det viktigt att barnet fortsätter sin skolgång. Det finns några faktorer som kan orsaka problem för skolgången och det är därför viktigt att förklara barnets eventuella behov för lärarna. Föräldrar och lärare bör göra vad de kan för att låta barnet delta i förskolans och skolans verksamhet på ett normalt sätt, inte bara kunskapsmässigt utan också för att bli accepterad och uppskattad av jämnåriga och vuxna. Framtida integration i den yrkesmässiga världen är viktigt för den unga patienten och är ett av behandlingsmålen av kroniskt sjuka patienter.

3.3 Hur går det med idrott? Fysisk aktivitet är en väsentlig del av det dagliga livet för alla barn. Ett av syftena med behandlingen är att barnet ska kunna leva ett så normalt liv som möjligt och att barnet inte upplever sig annorlunda än sina jämnåriga.

3.4 Hur går det med kosten? Det finns inga specifika kostråd. I allmänhet bör barnet äta en balanserad och normal kost för hans/hennes ålder, med tillräckligt rekommenderat innehåll av protein, kalk och vitaminer.

3.5 Kan klimatet påverka sjukdomsförloppet? Nej, det kan det inte.

3.6 Kan barnet vaccineras? Ja, barnet kan och bör vaccineras. Om barnet skulle få behandling med biologiskt läkemedel (vilket är extremt ovanligt) bör vaccination med levande vaccin diskuteras med ansvarig läkare.

3.7 Hur går det med sexualliv, graviditet och preventivmedel? Det finns inga studier av dessa aspekter hos patienter med PFAPA. Erfarenhetsmässigt så bör detta inte skilja sig mot personer som inte har PFAPA.