



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

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

1. VAD ÄR PFAPA

1.1 Vad är PFAPA?

PFAPA står för periodisk feber, aftös stomatit, faryngit (svalginflammation) och cervical adenit. Detta är den medicinska termen för en sjukdom med återkommande attacker av feber, förstörade lymfkörtlar på halsen, halsont och blåsor i munnen. Insjuknande i PFAPA sker vanligen före fem års ålder. Sjukdomen har ett långvarigt förlopp men är godartad och läker i regel ut med tiden. Sjukdomen beskrevs först 1987 och kallades då Marshalls syndrom.

1.2 Hur vanligt är PFAPA?

Förekomsten av PFAPA är inte känd men sjukdomen är troligen vanligare än man tidigare trott.

1.3 Vad orsakar PFAPA?

Orsaken till PFAPA är inte känd. Under feberperioderna är immunsystemet aktiverat. Denna aktivering leder till ett inflammatoriskt svar med feber och inflammation i munnen och/eller svalget. Inflammationen är självbegränsande och det finns inga tecken på inflammation mellan episoderna. Någon sjukdomsorsakande bakterie eller virus har inte påvisats.

1.4 Är PFAPA ärftlig?

PFAPA har beskrivits bland släktingar men någon ärftlig orsak har inte identifierats.

1.5 Smittar PFAPA?

Nej, PFAPA är inte en infektionssjukdom och är inte smittsam. Men en infektion skulle kunna starta attacker hos drabbade individer.

1.6 Vilka är de vanligaste symptomen?

Det vanligaste symptomet är återkommande feber, tillsammans med halsont, munsår (aftae) och/eller förstörade lymfkörtlar på halsen. Feberepisoderna börjar plötsligt och pågår i tre till sex dagar med påverkat allmäntillstånd och åtminstone ett av de tre ovan nämnda symptomen. Feberepisoderna återkommer var 3:e till 6:e vecka, ibland med mycketregelbundna intervall och mellan episoderna mår barnet bra. Det finns inga belegg för att barn med PFAPA får en påverkan på utvecklingen.

1.7 Är sjukdomen densamma hos alla barn?

Alla barn kan ha de vanligaste symptomen som beskrivits ovan. Vissa barn kan ha ytterligare symptom såsom illamående, ledvärk, buksmärtor, huvudvärk, kräkningar eller diarré. En del barn kan ha en mildare form av sjukdomen.

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 symptom.

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 symptomen 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. VARDAGEN

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.