



www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro

Periodická horúčka s aftami, faryngitídou a adenitídou (PFAPA)

Verzia 2016

1. ČO JE PFAPA

1.1 Čo to je?

PFAPA je skratka pre periodickú horúčku s aftami, faryngitídou a adenitídou. Je to medicínsky pojem pre opakované ataky horúčok sprevádzané opuchom krčných lymfatických uzlín, bolesťami hrdla a ulceráciami v ústach. PFAPA sa začína vo včasnom detstve, väčšinou do 5. roku dieťaťa. Síce má chronický priebeh, ale to to benign ochorenie, ktoré má tendenciu časom sa zlepšovať. Táto choroba bola po prvýkrát popísaná v roku 1987 a vtedy ju nazývali Marshallov syndróm.

1.2 Ako časté je toto ochorenie?

Presný výskyt nie je známy, ale choroba sa zdá byť častejšia, ako sa vo všeobecnosti predpokladá.

1.3 Čo zapríčiňuje toto ochorenie?

Príčina ochorenia nie je známa. Počas atakov horúčky sa aktivuje imunitný systém, čo vedie k zápalovej reakcii a zápalu hrdla a ústnej dutiny. Tento proces sa upraví spontánne a medzi jednotlivými atakmi nie sú prítomné známky zápalu. Počas atakov sa nepreukáže infekčná príčina ťažkostí.

1.4 Je to dedičné?

Bol popísaný aj familiárny výskyt, ale doteraz sa nepotvrdila genetická príčina.

1.5 Je to infekčné?

Nie je to infekčné, ani nákazlivé ochorenie. Akútne infekcie však môžu u postihnutých jedincov spúšťať atak.

1.6 Aké sú hlavné príznaky?

Hlavným príznakom sú opakované ataky horúčky spojené s bolesťami hrdla, ulceráciami v ústach a zväčšením krčných lymfatických uzlín, ktoré sú dôležitou súčasťou imunitného systému. Epizódy horúčky sa zjavujú náhle a trvajú 3 až 6 dní. Počas týchto epizód je dieťa schvátené a popri horúčke má aspoň jeden zo spomínaných sprievodných príznakov. Ataky sa opakujú každých 3-6 týždňov, niekedy vo veľmi pravidelných intervaloch. Medzi jednotlivými epizódami sa má dieťa dobre a vyzerá úplne zdravo. Ochorenie nemá žiadny vplyv na vývoj dieťaťa.

1.7 Je ochorenie rovnaké u každého dieťaťa?

Hlavné príznaky, opísané vyššie, sa vyskytujú u každého pacienta. U niektorých detí môže mať ochorenie mierny priebeh, pričom iné deti môžu mať aj ďalšie sprievodné príznaky, ako malátnosť, bolesti kĺbov, brucha a hlavy, vracanie a hnačku.

2. DIAGNOSTIKA A LIEČBA

2.1 Ako sa choroba diagnostikuje?

Neexistuje laboratórne ani zobrazovacie vyšetrenie špecifické pre PFAPA. Ochorenie sa diagnostikuje na základe fyzikálneho vyšetrenia, anamnézy a laboratórnych výsledkov. Pred stanovením diagnózy je nevyhnutné vylúčiť všetky ostatné ochorenia, ktoré majú podobné príznaky a priebeh.

2.2 Aké laboratórne vyšetrenia sú potrebné?

Nápomocné sú napríklad vyšetrenia hladiny C-reaktívneho proteínu (CRP) a sedimentácie erytrocytov, ktoré sú počas atakov zvýšené.

2.3 Dá sa choroba liečiť alebo vyliečiť?

PFAPA syndróm nie je možné vyliečiť. Cieľom liečby je zmierniť príznaky sprevádzajúce epizódy horúčky. Vo väčšine prípadov sa príznaky časom spontánne zmiernia alebo vymiznú úplne.

2.4 Aké sú možnosti liečby?

Príznaky neustupujú po podaní paracetamolu alebo nesteroidových protizápalových liekov, ale môžu sa zmierniť. Jediná dávka prednizónu podaná na začiatku epizódy skracuje dĺžku ataku. Takouto liečbou sa však môže skrátiť aj interval medzi jednotlivými epizódami a nasledujúca sa môže vrátiť skôr, ako sa očakávalo. Ak je výrazne ovplyvnená kvalita života dieťaťa a rodiny, je možné zvážiť tonzilektómiu.

2.5 Aká je dlhodobá prognóza (priebeh ochorenia a vyhliadky)?

Ochorenie môže trvať niekoľko rokov. Postupom času sa predlžia intervaly medzi jednotlivými atakmi horúčky a u niektorých pacientov príznaky spontánne ustúpia.

2.6 Je možné úplné uzdravenie?

PFAPA syndróm časom spontánne vymizne, alebo sa zmierni, väčšinou pred dosiahnutím dospelosti. Nemá trvalé následky a neovplyvňuje rast a vývoj dieťaťa.

3. KAŽDODENNÝ ŽIVOT

3.1 Ako choroba ovplyvní dieťa a každodenný život rodiny?

Opakujúce sa epizódy horúčky môžu ovplyvniť kvalitu života. Často sa stanovenie správnej diagnózy veľmi oneskorí, čo vedie k úzkosti rodičov a niekedy k nepotrebným vyšetreniam a lekánskym výkonom.

3.2 A čo škola?

Pravidelné epizódy horúčky môžu negatívne vplývať na školskú dochádzku. Pokračovať vo vzdelávaní chronicky chorých detí je zásadné. Je dôležité vysvetliť učiteľom potreby dieťaťa spojené s jeho ochorením. Rodičia a učitelia by mali urobiť všetko preto, aby sa dieťa mohlo zúčastňovať školských aktivít. Je to dôležité nielen preto, aby bolo dieťa úspešné akademicky, ale aj preto, aby bolo akceptované rovesníkmi a dospelými. Integrácia do profesijného sveta je pre mladého pacienta zásadná a je jedným z cieľov starostlivosti o chronicky chorých pacientov.

3.3 A čo šport?

Šport je dôležitou súčasťou každodenného života detí. Jedným z cieľov liečby je umožniť dieťaťu viesť čo najnormálnejší život, aby sa deti necítili odlišné od svojich rovesníkov.

3.4 Diéta

Nie je potrebné dodržiavať špeciálnu diétu. Pre rastúce dieťa je vhodná vyvážená, veku primeraná strava s dostatočným prísunom bielkovín, kalcia a vitamínov.

3.5 Môže počasie ovplyvniť priebeh ochorenia?

Nie, nemôže.

3.6 Môže byť dieťa očkované?

Áno, dieťa môže a malo by byť očkované. Je však potrebné informovať ošetrojúceho lekára pred podaním vakcíny obsahujúcej živé, oslabené patogény, aby mohol individuálne pacientovi poradiť.

3.7 Sexuálny život, tehotenstvo, antikoncepcia

Toho času nie sú v literatúre k dispozícii informácie týkajúce sa tohto aspektu ochorenia. Vo všeobecnosti je, rovnako ako v prípade iných autoinflamačných ochorení, vhodnejšie tehotenstvo naplánovať. Takto

môže byť protizápalová liečba, vzhľadom na jej možné nežiaduce účinky na plod, dopredu upravená.