



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

Pfapa Eli Jaksoittainen Kuume, Johon Liittyy Aftainen Nielu- Ja Imusolmuketulehdus

Versio 2016

1. MIKÄ ON PFAPA?

1.1 Mikä se on?

PFAPA on lyhenne englannin sanoista "Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, cervical Adenitis" ja on suomeksi jaksoittainen kuume, johon liittyy aftainen nielu- ja imusolmuketulehdus. Taudille ovat ominaisia toistuvat kuumekohtaukset, suurentuneet kaulan imusolmukkeet, kurkkukipu ja suun haavaumat. PFAPA ilmenee varhaislapsuudessa ja puhkeaa yleensä alle viiden vuoden iässä. Pitkäaikainen tauti on taudinkulultaan hyvänlaatuinen ja sillä on taipumus lievittyä ajan myötä. Tauti tunnistettiin ensimmäisen kerran vuonna 1987 ja silloin sitä nimitettiin Marshallin oireyhtymäksi.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

PFAPA:n esiintyvyyttä ei tiedetä, mutta se vaikuttaisi olevan yleisempi kuin on uskottu.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

Taudin aiheuttajaa ei tiedetä. Kuumekohtausten aikana potilaan immuunijärjestelmä aktivoituu. Syntyy tulehdusreaktio, jonka seurauksena potilaalle nousee kuume ja hänellä esiintyy suu- tai nielutulehdus. Tulehdus paranee itsestään eikä tulehdusoireita esiinny kuumekohtausten välillä lainkaan. Kuumekohtauksen aikana elimistössä ei ole ulkoisia taudinaiheuttajia.

1.4 Onko se perinnöllinen?

Joissakin tapauksissa tautia on todettu esiintyvän suvuittain, mutta taudin aiheuttavaa perintötekijää ei ole vielä toistaiseksi löydetty.

1.5 Tarttuuko se?

PFAPA ei ole infektio tauti eikä se tartu. Infektiot saattavat kuitenkin laukaista potilaassa taudin oireet.

1.6 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Taudin pääasiallinen oire on toistuva kuume. Kuumeen lisäksi potilaalla voi olla kurkkukipua, haavaumia suun limakalvoilla tai suurentuneet kaulan imusolmukkeet (imusolmukkeet kuuluvat immuunijärjestelmään). Kuumekohtaukset alkavat äkillisesti ja kestävät 3–6 vuorokautta. Kuumekohtauksen aikana lapsi on erittäin sairas ja hänellä esiintyy vähintään yksi edellä mainituista kolmesta paikallisoireesta. Kuumekohtauksia esiintyy keskimäärin 3–6 viikon välein, joskus varsin säännöllisin väliajoin. Kuumekohtausten välillä lapsi voi hyvin ja käyttäytyy normaalisti. Tauti ei vaikuta kuumekohtausten välillä täysin terveen oloisen lapsen kehitykseen.

1.7 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

Edellä kuvatut pääasialliset oireet esiintyvät kaikilla PFAPA-oireyhtymään sairastuneilla lapsilla. Toisilla lapsilla tauti saattaa olla hyvinkin lievä, kun taas toisilla esiintyy tautiin liittyen myös muita oireita, kuten yleistä huonovointisuutta, nivelkipuja, vatsakipua, päänsärkyä, oksentelua tai ripulia.

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Miten tauti todetaan?

PFAPA:n toteamiseksi ei ole laboratorikoetta eikä sitä voida todeta lääketieteellisillä kuvantamistutkimuksilla. PFAPA:n diagnoosi perustuu lääkärintarkastukseen, potilaan oireisiin ja laboratorikokeiden tuloksiin.

Ennen diagnoosin vahvistamista on suljettava pois muiden samantyyppisiä oireita aiheuttavien tautien mahdollisuus.

2.2 Mikä merkitys laboratoriotuloksilla on?

Kuumekohtauksen aikana tulehdusarvot (lasko ja CRP) ovat koholla.

2.3 Voidaanko tauti hoitaa? Voiko taudista parantua?

PFAPA-oireyhtymään ei ole olemassa täsmähoitoa. Hoidon tavoitteena on saada oireet hallintaan kuumekohtausten aikana. Valtaosalla oireet lievenevät ajan kuluessa ja saattavat hävitä kokonaan.

2.4 Miten tautia hoidetaan?

Parasetamoli ja tulehduskipulääkkeet voivat lievittää oireita, vaikka eivät yleensä poistakaan niitä kokonaan. Kuumekohtauksen pituutta on voitu lyhentää antamalla potilaalle heti oireilun alettua annos prednisonia. Prednisonihoito saattaa kuitenkin lyhentää myös kuumekohtausten välistä oireetonta aikaa, jolloin seuraava kuumekohtaus alkaa odotettua aikaisemmin. Nielurisaleikkausta (tonsillektomia) voidaan harkita, jos tauti heikentää potilaan ja hänen perheenjäsentensä elämän laatua merkittävästi.

2.5 Millainen on taudin ennuste?

PFAPA saattaa kestää muutaman vuoden. Ajan kuluessa kuumekohtausten välit pitenevät ja joillakin potilailla oireet häviävät kokonaan.

2.6 Voiko siitä parantua kokonaan?

PFAPA paranee tai ainakin lievenee ajan kuluessa itsestään, yleensä ennen aikuisuutta. PFAPA ei aiheuta potilaalle vaurioita eikä se yleensä vaikuta lapsen normaaliin kasvuun ja kehitykseen.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Toistuvat kuumeet vaikuttavat lapsen elämän laatuun. Koska taudin toteaminen yleensä viivästyy, lapsen tila aiheuttaa vanhemmille suurta huolta ja joskus lapselle saatetaan tehdä turhia lääketieteellisiä toimenpiteitä.

3.2 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin?

Säännölliset kuumeet saattavat häiritä koulunkäyntiä. On tärkeää, että pitkäaikaissairaat lapset jatkavat koulunkäyntiä tavalliseen tapaan. Taudin oireet saattavat kuitenkin vaikeuttaa koulunkäyntiä ja siksi opettajille täytyy kertoa lapsen mahdollisista erityistarpeista. Vanhempien ja opettajien on tehtävä kaikkensa, jotta lapsi voi osallistua koulun normaaliin toimintaan paitsi opintojen myös sosiaalisen hyväksynnän takia. Nuorelle potilaalle on tärkeää päästä myöhemmin mukaan työelämään, mikä on yksi kroonisesti sairaiden potilaiden kokonaishoidon tavoitteista.

3.3 Vaikuttaako se liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Liikkuminen on tärkeä osa lasten jokapäiväistä elämää. Yksi hoidon tavoitteista onkin auttaa lasta elämään mahdollisimman normaalia elämää ja tuntemaan itsensä aivan tavalliseksi lapseksi.

3.4 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

Tautiin ei ole olemassa erityisruokavaliota. Pääsääntöisesti lapsen tulee noudattaa monipuolista, ikäiselleen soveltuvaa ruokavaliota. Terveellinen ja monipuolinen ruokavalio sisältää riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja kasvavan lapsen tarpeisiin.

3.5 Voiko ilmasto vaikuttaa taudin kulkuun?

Ilmasto ei vaikuta taudin kulkuun.

3.6 Saako lapselle antaa rokotuksia?

Lapselle saa ja pitäisikin antaa rokotuksia. Jos lapselle aiotaan antaa eläviä heikennettyjä taudinaiheuttajia sisältävä rokotus, vanhempien on

syitä keskustella siitä etukäteen lasta hoitavan lääkärin kanssa ja pyytää häneltä potilaskohtaiset ohjeet.

3.7 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Toistaiseksi tutkimustietoa ei tältä osin ole. Yleisohje on sama kuin muissakin autoinflammatorisissa sairauksissa: mahdollinen raskaus kannattaa suunnitella, jotta tulehdusta lievittävien lääkkeiden mahdolliset haittavaikutukset sikiöön voidaan huomioida etukäteen ja hoito säätää tarpeen mukaan.